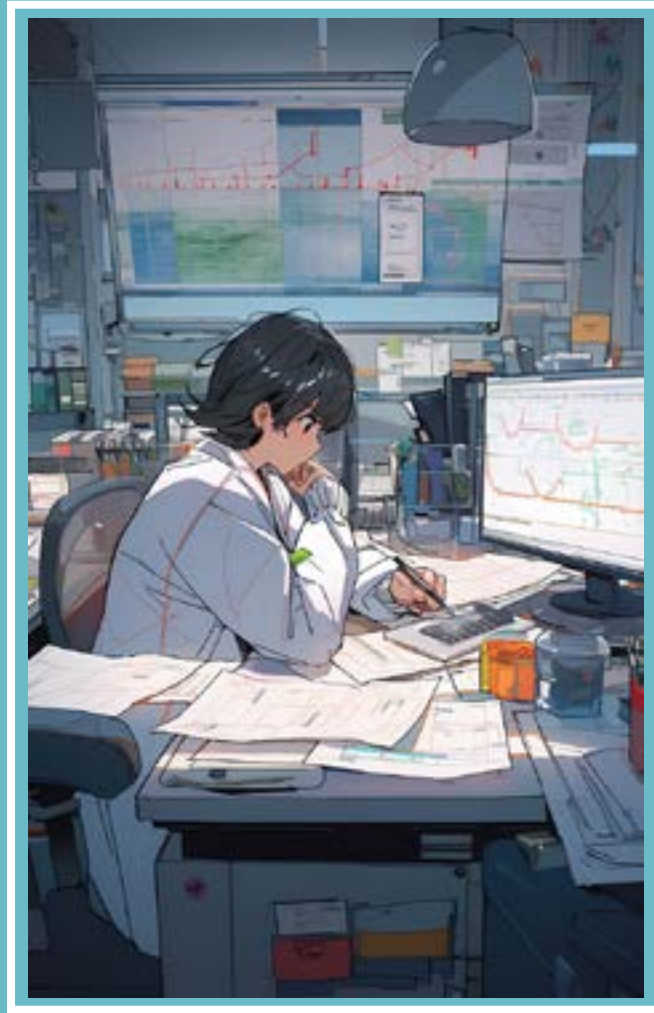


XIV Curso Intensivo para

RESIDENTES DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS



9 DE MAYO DE 2022

Director: **Javier Pilar Orive** | Presidente de la SECIP
Coordinadora: **Aida Felipe Villalobos** | Vocal de Formación de la SECIP



SECIP

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

XIV Curso Intensivo para

RESIDENTES DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

DIRECTOR

Javier Pilar Orive
Presidente de la SECIP

COORDINADORA

Aida Felipe Villalobos
Vocal de Formación de la SECIP

MODERADORES

Elisabeth Esteban Torné
Francisco José Cambra Lasaosa
Aida Felipe Villalobos

EDITADO POR

Aida Felipe Villalobos



SECIP

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

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

© 2024 Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos

ISBN 978-84-124534-5-4

SUMARIO

- 1. ¿ES TODA CRISIS ADRENAL NEONATAL UN CASO DE HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA?...7**
Autor: Aitor López González. Tutora: Lluïsa Hernández Platero. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.
- 2. SÍNDROME DE DISTRÉS RESPIRATORIO AGUDO EN PACIENTE CON ANATOMÍA UNIPULMONAR.... 12**
Autor: Alberto Ferrín Diáñez. Tutora: Susana Jaraba Caballero. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.
- 3. LESIÓN CENTRO-MEDULAR AGUDA TRAUMÁTICA EN PACIENTE PEDIÁTRICO..... 17**
Autora: Amanda García Palencia. Tutora: Natalia Ramos Sánchez, Elisa López Dolado. Hospital General Universitario de Toledo.
- 4. INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO NEONATAL. UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO.....24**
Autora: Ana Cristina Arias Felipe. Tutor: Juan Ignacio Sánchez Díaz. Hospital 12 de Octubre. Madrid.
- 5. ESTRIDOR EN EL LACTANTE, ¿TODO ES LARINGOMALACIA?.....31**
Autora: Ana Sanchiz Perea. Tutora: M^a Isabel Iglesias Bouzas. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.
- 6. LO QUE ESCONDE EL SDRA PEDIÁTRICO.....37**
Autora: Blanca de Pazos Azpeitia. Tutor: Juan Ignacio Sánchez Díaz. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.
- 7. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA GRAVE CON HALLAZGO ECOCARDIOGRÁFICO INESPERADO.....43**
Autora: Cristina Guirado Rivas. Tutora: Mireia Mor Conejo. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.
- 8. TROMBOPENIA REFRACTARIA Y HEPATOMEGALIA EN INMUNODEPRIMIDOS, ¿QUÉ NOS PODEMOS ENCONTRAR?.....51**
Autora: Cristina Zapata Martínez. Tutora: Laura Herrera Castillo. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.
- 9. HIPERTENSIÓN ARTERIAL DE DIFÍCIL MANEJO: COMPLICACIÓN POSTQUIRÚRGICA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON VASCULITIS DE BASE.....57**
Autor: Daniel Alonso Losada. Tutor: José Andrés Concha Torre. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.
- 10. AIRE Y LÍQUIDO EN EL ESPACIO PLEURAL DE UN LACTANTE DE 12 MESES CON NEUMONÍA.....68**
Autora: Daniela Sturla. UCIP Hospital Niño Jesús. Madrid.

11. SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO CON AFECTACIÓN MULTISISTÉMICA.....	73
<i>Autora: María Esther Vidaurreta del Castillo. Tutor: Jesús de la Cruz Moreno y Gloria Viedma Chamorro. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Jaén.</i>	
12. UNA MASA ABDOMINAL EN PEDIATRÍA, ¿CÓMO LA MANEJAMOS?.....	79
<i>Autor: Javier Alfonso Vaquero. Tutor: Vianor Pablo Silvero Enríquez. Hospital Materno Infantil de Badajoz.</i>	
13. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA FATAL DE CAUSA INESPERADA.	86
<i>Autora: Laura María Sáez García. Tutora: Marta Brezmes Raposo. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.</i>	
14. FALLO HEPÁTICO AGUDO.....	90
<i>Autora: Leticia Eguiraun Hernando. Tutor: Elena Pérez Costa. UCI Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.</i>	
15. LACTANTE CON VÓMITOS Y DECAIMIENTO.....	97
<i>Autora: María García Vega. Tutora: Carla Pintos Tubert. Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.</i>	
16. INFECCIONES INTERCURRENTES, ¿QUÉ ESCONDEN.....	104
<i>Autora: Marta López García. Tutores: Amelia González Calvar y Juan Carlos de Carlos Vicente. Hospital Universitario Son Espases. Palma.</i>	
17. HIPERTENSIÓN ARTERIAL Y BAJO NIVEL DE CONCIENCIA.....	113
<i>Autora: Marta Paúl López de Viñaspre. Tutor: Rafael González Cortés. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.</i>	
18. MUTISMO EN UN NIÑO DE 9 AÑOS.....	120
<i>Autora: Marta-Venecia Díaz Fernández. Tutora: Elva Rodríguez Merino. Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.</i>	
19. CÓDIGO ICTUS.....	125
<i>Autora: Miriam Ortega Pérez. Tutora: Cristina Verdú Sánchez. Hospital Universitario La Paz. Madrid.</i>	
20. DONACIÓN EN ASISTOLIA CONTROLADA. UNA NUEVA OPORTUNIDAD EN PEDIATRÍA.....	131
<i>Autora: Nerea González Arza. Tutores: Laura Díaz Munilla, Mikel Mendizábal Díez. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.</i>	
21. UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA A PIE DE CAMA TRAS AUTOASFIXIA.....	138
<i>Autora: Nora Ferrer Aliaga. Tutor: Daniel Palanca Arias. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.</i>	
22. LACTANTE HIPOTÓNICO CON DIFICULTAD RESPIRATORIA PROGRESIVA.....	142
<i>Autora: Paula Isabel Santamaría Sanz. Tutor: Esteban Gómez Sánchez. UCIP Hospital Universitario de Burgos.</i>	
23. ENFERMEDAD INVASIVA POR S. AUREUS METICILIN RESISTENTE CON DEFECTO TIPO GERBODE.....	149
<i>Autora: Zalóa Gorostizaga Gómez. Tutor: Manuel Nieto Faza. Hospital Universitario Cruces. Bilbao.</i>	

¿ES TODA CRISIS ADRENAL NEONATAL UN CASO DE HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA?

Autor: Aitor López González. Tutora: Lluïsa Hernández Platero. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Neonato de 7 días de vida traído al servicio de Urgencias por hipoactividad, dos vómitos y dificultad respiratoria en las últimas horas. Afebril. No diarreas, tos, mucosidad, ni cianosis. Realiza lactancia materna exclusiva y no refieren episodio sugestivo de atragantamiento. Ambiente epidemiológico familiar negativo.

Antecedentes:

- *Perinatólogicos: Recién nacido a término (38+5 SG) de peso adecuado para la edad gestacional. Embarazo bien controlado con ecografías normales. Estreptococo del grupo B desconocido sin cobertura antibiótica intraparto. Parto por cesárea con amniorexis intraparto. Alta a las 48 horas de vida, sin incidencias.*
- *Familiares: Padre y madre pakistaníes consanguíneos (primos segundos) sin antecedentes médicos relevantes. Es el cuarto hijo de la pareja: hermana fallecida a los 8 días de vida (causa de la muerte desconocida) y dos hermanos mayores sanos sin ningún antecedente médico relevante.*

A su llegada a Urgencias presenta triángulo de evaluación pediátrica alterado (insuficiencia respiratoria), con regular estado general, quejido, irritabilidad e hipotonía. Se monitoriza (frecuencia cardíaca 194 lpm, tensión arterial 72/43 (51) mmHg y saturación de oxígeno 90%), se inicia oxigenoterapia de alto flujo a 2 lpm/kg, se canalizan 2 vías periféricas con extracción de analítica y se administra carga de volumen con suero fisiológico 0,9% a 10 ml/kg y cefotaxima a 75 mg/kg. Se solicita radiografía de tórax que es normal.

En el monitor se observan extrasístoles ventriculares que aumentan en frecuencia hasta presentar taquicardia ventricular con pulso (FC 180 lpm). La analítica sanguínea muestra hiponatremia (Na 122 mmol/l), hiperpotasemia (K 8,6 mmol/l), y acidosis metabólica con hiperlactacidemia (pH 7,24, EB -9,5 y lactato 5,7

mmol/l). Glucemia, funciones renal y hepática normales. Reactantes de fase aguda negativos.

1. En el momento actual, ¿qué medida terapéutica de las siguientes contribuirá menos a cesar la taquicardia ventricular?

- a. Gluconato cálcico 10% intravenoso a 0,5 ml/kg.
- b. Salbutamol intravenoso a 5 mcg/kg.
- c. Bicarbonato sódico 1M intravenoso a 1 mEq/kg.
- d. Suero salino hipertónico intravenoso al 6% a 3 ml/kg.
- e. Furosemida intravenosa a 1 mg/kg.

La respuesta correcta es la d.

La concentración plasmática de potasio depende del potasio corporal total (entradas y salidas) y de la distribución intracelular y extracelular del mismo. Independientemente de la causa de la hiperpotasemia, las medidas médicas iniciales están dirigidas a disminuir el potasio corporal total y favorecer su entrada a nivel intracelular. Además, se debe administrar gluconato cálcico (respuesta a incorrecta) para estabilizar las membranas y proteger el miocardio.

El salbutamol (intravenoso o nebulizado), el bicarbonato sódico y la insulina favorecen el paso del potasio desde el espacio extracelular al intracelular (respuestas b y c incorrectas). La furosemida y las resinas de intercambio iónico (oral o rectal) favorecen la eliminación/no absorción de potasio en el organismo (respuesta e incorrecta). En el caso que estas medidas no sean suficientes hay que considerar las terapias de depuración extrarrenal para conseguir normalizar los niveles de potasio.

La administración de suero salino hipertónico 6% a 2-3 ml/kg contribuye al aumento de los niveles de sodio y está indicada en hiponatremias con síntomas agudos (convulsiones, coma u otra clínica neurológica grave), pero no contribuye al rápido descenso de los niveles de potasio que conducirá al cese de la taquicardia ventricular (respuesta d correcta).

2. Si el paciente hubiera iniciado taquicardia ventricular sin pulso, ¿qué se debería haber hecho?

- Iniciar maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada, iniciando desfibrilaciones a 4 J/kg cada 2 minutos y adrenalina intravenosa a 0,01 mg/kg a partir de la tercera descarga y posteriormente cada 4 minutos.
- Iniciar maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada, iniciando adrenalina intravenosa a 0,01 mg/kg al inicio y posteriormente cada 4 minutos, valorando necesidad de desfibrilación si la situación evoluciona a fibrilación ventricular.
- Iniciar terapia para disminuir los niveles de potasio y aumentar las probabilidades de entrar de nuevo en ritmo sinusal.
- a y c son ciertas.
- b y c son ciertas.

La respuesta correcta es la d.

Dentro de los ritmos desfibrilables en una parada cardiorrespiratoria se encuentran tanto la fibrilación ventricular como la taquicardia ventricular sin pulso. El algoritmo de actuación de reanimación cardiopulmonar en ritmos desfibrilables incluye la desfibrilación a 4 J/kg cada 2 minutos y adrenalina intravenosa a 0,01 mg/kg a partir de la tercera descarga y posteriormente cada 4 minutos. Además, tras la tercera y la quinta descarga también se debe administrar amiodarona a 5 mg/kg. Las últimas guías recomiendan aumentar progresivamente hasta a 8 J/kg la potencia de las desfibrilaciones a partir de la quinta desfibrilación.

En el caso presentado, si se dispone de vías suficientes, se deberían tratar tanto el ritmo patológico como la presunta causa del mismo (hiperpotasemia), por lo que la opción terapéutica ideal sería combinar ambos tratamientos (respuesta d correcta).

En el caso de los ritmos no desfibrilables se debe iniciar adrenalina intravenosa a 0,01 mg/kg al inicio

y posteriormente cada 4 minutos (respuestas b y e incorrectas).

Otro caso distinto hubiera sido si el paciente mantenido pulso pero hubiera iniciado inestabilidad hemodinámica (por ejemplo, tendencia a la hipotensión). En este caso se debería haber considerado cardioversión de dicho ritmo, bien farmacológicamente (amiodarona) o eléctricamente (inicialmente a 0,5-1 J/kg y aumentando hasta a 2 J/kg).

El paciente presenta pulso en todo momento por lo que no es necesario iniciar maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada. Aun así, ante taquicardia ventricular secundaria a hiperpotasemia se traslada a la unidad de cuidados intensivos para inicio del tratamiento.

A su llegada a UCI-P se administra primera tanda de tratamiento para la hiperpotasemia con gluconato cálcico 10%, salbutamol nebulizado y bicarbonato 1M endovenoso. Además, se inicia corrección de sodio administrándose 1/3 de la corrección en 4 horas. Se realiza control de iones a la hora de ingreso con hiperpotasemia mantenida en 8,6 mmol/l por lo que se decide añadir bomba de infusión continua de insulina (máximo requerido 0,15 UI/kg/h) así como sueroterapia con suero glucosado al 15% (con aportes de sodio a 10 mEq/kg y bicarbonato a 3 mEq/kg). Se realizan controles de glicemia horarios, sin presentar hipoglicemia en ningún momento.

En contexto de la mejoría de los niveles de potasio (< 8 mmol/l), no presenta nuevos episodios de taquicardia ventricular, por lo que se opta por no iniciar terapia de depuración extrarrenal para el tratamiento de la hiperpotasemia y aumentar tratamiento médico con resinas de intercambio iónico (resincalcio). A las 4 horas de ingreso se realiza nuevo control analítico con valores de sodio de 132 mmol/l por lo que se decide pasar el resto de la corrección de sodio (2/3) en 20 horas. Además, presenta acidosis metabólica hiperlactacidémica (láctico máximo de 6 mmol/l y bicarbonato mínimo de 10mmol/l) que mejora progresivamente con las medidas establecidas. Funciones renal y hepática mantenidas en todo momento.

A pesar de la mejoría analítica progresiva, precisa administración de un gran número de fármacos para control de los niveles de potasio por lo que se decide colocación de vía central yugular derecha previa administración de ketamina intravenosa. Durante el procedimiento realiza episodio aislado de taquicardia ventricular, que cede tras la administración de gluconato cálcico y bicarbonato intravenosos. Se realiza ecocardiografía que descarta cardiopatía estructural.

3. Hasta el momento, ¿cuál de los siguientes es el diagnóstico más probable?

- a. Hiperplasia suprarrenal congénita.
- b. Sepsis neonatal precoz, con desequilibrio hidroelectrolítico asociado.
- c. Sepsis neonatal tardía, con desequilibrio hidroelectrolítico asociado.
- d. Hiperpotasemia asociada a aportes aumentados en lactancia materna.
- e. Hiperaldosteronismo primario.

La respuesta correcta es la a.

La sepsis neonatal se define como la constatación de síntomas o signos clínicos de infección, ya sea sospechada o comprobada, y que se manifiesta dentro de los primeros días de vida (precoz < 7 días, tardía 7-90 días). La causa de dicha sepsis suele ser vertical a través del canal del parto, aunque también hay que considerar la causa nosocomial. La sepsis en el período neonatal puede ir asociada a shock, sobre todo por disfunción miocárdica. En el contexto de shock puede haber daño multiorgánico y es cuando se afecta el riñón que suelen aparecer diselectrolitemias asociadas a la sepsis. En el caso presentado, la función renal es normal en todo momento, no hay fiebre y los reactantes de fase aguda son negativos, por lo que parece improbable el diagnóstico de sepsis (respuestas b y c incorrectas). Aun así, en un neonato hipoactivo e inestable la administración precoz de antibioterapia empírica está bien indicada.

La hiperpotasemia asociada a aumento de las entradas de potasio en el cuerpo está descrita en ingesta masiva de alimentos con alto contenido de potasio, sueroterapias con aportes excesivos de potasio, transfusiones y estados hipercatabólicos, pero no en el caso de lactancia materna, cuyo contenido de potasio no debería causar hiperpotasemia en el lactante (respuesta d incorrecta).

El hiperaldosteronismo primario cursa con hipernatremia e hipopotasemia, por lo que no cuadra con la presentación analítica de este paciente (respuesta e incorrecta).

La hiperplasia suprarrenal congénita engloba todos los trastornos hereditarios de la esteroidogénesis suprarrenal del cortisol. En función del déficit enzimático se conocen siete formas clínicas de hiperplasia suprarrenal congénita, siendo el déficit de 21-hidroxilasa el más frecuente. En la forma más

grave de la enfermedad existe un déficit importante de cortisol y de aldosterona que se manifiesta en ambos sexos como crisis de pérdida salina aguda grave en la época neonatal (hiponatremia grave, hiperpotasemia, acidosis e hipoglucemia) (respuesta a correcta).

Al ingreso en UCI-P también se administra bolo de hidrocortisona a 50mg/m² por la sospecha de hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) a pesar de ausencia de alteración de la glucemia y tener TA mantenidas.

A las 12 horas de ingreso presenta mejoría de los niveles de potasio, con normalización completa (por debajo de 5,5 mmol/l) a las 48 horas del ingreso. Se mantiene dosis de hidrocortisona a dosis de estrés a 50 mg/m² y se inicia fludrocortisona a 0,3 mg/dosis cada 24 horas. Posteriormente se retiran medidas para la hiperpotasemia de forma progresiva, con retirada de resincalcio a las 48 horas de ingreso y posteriormente de la bomba de infusión continua de insulina.

También presenta mejoría progresiva de los niveles de sodio y de bicarbonato por lo que se pueden reducir aportes progresivamente y pasarlos a vía oral.

Durante el ingreso no presenta nuevos episodios de arritmia (salvo durante la colocación de la vía central) a pesar de la dificultad para mantener niveles de potasio dentro de la normalidad inicialmente. Tras la estabilización inicial no precisa soporte respiratorio en ningún momento. Se retira cefotaxima a las 72 horas por ausencia de signos de infección y negatividad de los cultivos recogidos (hemocultivo y urocultivo). Precisa dosis puntuales de midazolam en las primeras 24 horas, sin necesidad de sedoanalgesiantes en bomba de infusión continua. No presenta alteraciones hematológicas durante el ingreso.

Tras 4 días de ingreso, se decide alta de UCI-P dada la buena evolución clínica y analítica, presentando equilibrio ácido-base y ionograma normales (pH 7,34. pCO₂ 49,3 mmHg. Bicarbonato 25,9 mmol/l. EB 0,8 mmol/l. Na 134 mmol/l. K 4 mmol/l), con reactantes de fase aguda negativos y funciones renal y hepática normales.

A nivel etiológico, ante la sospecha inicial de HSC se solicita estudio hormonal, con niveles de 17-OH-progesterona, dihidroepiandrosterona-sulfato y androstendiona normales. Se solicita también ecografía abdominal que descarta alteraciones anatómicas de las glándulas suprarrenales.

4. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es cierta?

- a. La glucemia mantenida en todo momento sugiere que no hay insuficiencia glucocorticoide.
- b. La ausencia de mejoría clara tras inicio del tratamiento con hidrocortisona a dosis de estrés excluye el diagnóstico de HSC.
- c. Podría tratarse de un caso de resistencia a la acción mineralocorticoide.
- d. a y c son ciertas.
- e. Todas son ciertas.

La respuesta correcta es la d.

En la HSC con déficit de 21- hidroxilasa existe un déficit glucocorticoide y mineralocorticoide. La ausencia de cortisol endógeno conlleva la imposibilidad de mantener niveles de glucemia en rango, a pesar de la existencia de situaciones de estrés (por imposibilidad de formar cortisol). En el caso, el hecho de mantener las glucemias en rango sugiere la preservación de la función glucocorticoide. Respecto a la acción mineralocorticoide, su ausencia se manifiesta con hiponatremia e hiperpotasemia. En el caso que los niveles de sodio bajos se acompañen de un estado de hipovolemia, puede acabar apareciendo hipotensión arterial. Este caso presenta más hallazgos sugestivos de insuficiencia mineralocorticoide que glucocorticoide (respuesta d correcta).

En el déficit glucocorticoide la administración de hidrocortisona, con una potencia superponible a la del cortisol endógeno, contribuye a la estabilización del paciente, si bien la ausencia de mejoría inicial no excluye el diagnóstico de HSC y parece razonable mantener el tratamiento hasta haber excluido este déficit (respuestas b y e incorrectas).

El estudio hormonal descarta que se trate de un caso de HSC, por lo que se orienta como una resistencia a la acción mineralocorticoide. Así pues, se completa estudio con niveles de aldosterona y renina (marcadamente elevados) y test del sudor (positivo, con estudio genético para las 50 mutaciones más frecuentes de fibrosis quística normal).

*Gracias a dichos hallazgos se orienta el caso como **pseudohipoaldosteronismo tipo 1b o sistémico**. Se confirma el diagnóstico mediante estudio genético, que muestra una variante de significado incierto (VOUS) en homocigosis en gen SCNN1A. A pesar de que la variante esté clasificada como VOUS, el fenotipo del paciente es*

muy altamente sugestivo de la enfermedad, por lo que se considera el resultado como confirmatorio. De esta manera, se suspende de manera progresiva el tratamiento glucocorticoide, mantendiéndose el tratamiento con fludrocortisona.

Además, el antecedente familiar de su hermana fallecida a los 8 días de vida va a favor de la patogenicidad de dicha VOUS.

5. Respecto al pseudohipoaldosteronismo, ¿qué es falso?

- a. Las formas primarias o genéticas son menos frecuentes que las secundarias.
- b. La consanguinidad en la familia y el hecho que tenga dos hermanos sanos va en contra de que se trate de una enfermedad autosómica recesiva.
- c. A diferencia del hipoaldosteronismo, los niveles de aldosterona son normales/altos en el caso del pseudohipoaldosteronismo
- d. El test del sudor positivo puede ser útil para valorar la función de los canales de sodio en otras localizaciones del cuerpo.
- e. a y b son falsas.

La respuesta correcta es la b.

El pseudohipoaldosteronismo (PHA) es un síndrome de resistencia a la aldosterona caracterizado por pérdida salina, hiponatremia, hiperpotasemia, acidosis metabólica hiperclorémica e hiperaldosteronismo hiperreninémico (respuesta c incorrecta). Hay diferentes tipos de PHA (Figura 1). La forma más frecuente es el renal secundario a infecciones de orina o malformaciones del tracto urinario, que provocan resistencia transitoria a aldosterona (respuestas a y e incorrectas). Dentro de las formas genéticas, el tipo 1 se subclasifica en 1a o renal, de herencia autosómica dominante, y 1b o sistémico, de herencia autosómica recesiva, según si la resistencia a aldosterona es exclusiva a nivel renal o bien sistémica. La consanguinidad familiar suele sugerir, en esta y otras patologías, que la enfermedad subyacente pueda ser de herencia recesiva (respuesta b correcta).

El PHA 1a o renal se debe a mutaciones en el receptor mineralocorticoide del túbulo distal (gen NR3C2). En cambio, el PHA 1b o sistémico se produce por mutaciones en las subunidades de los canales epiteliales del sodio (gen SCNN1A, 1B y

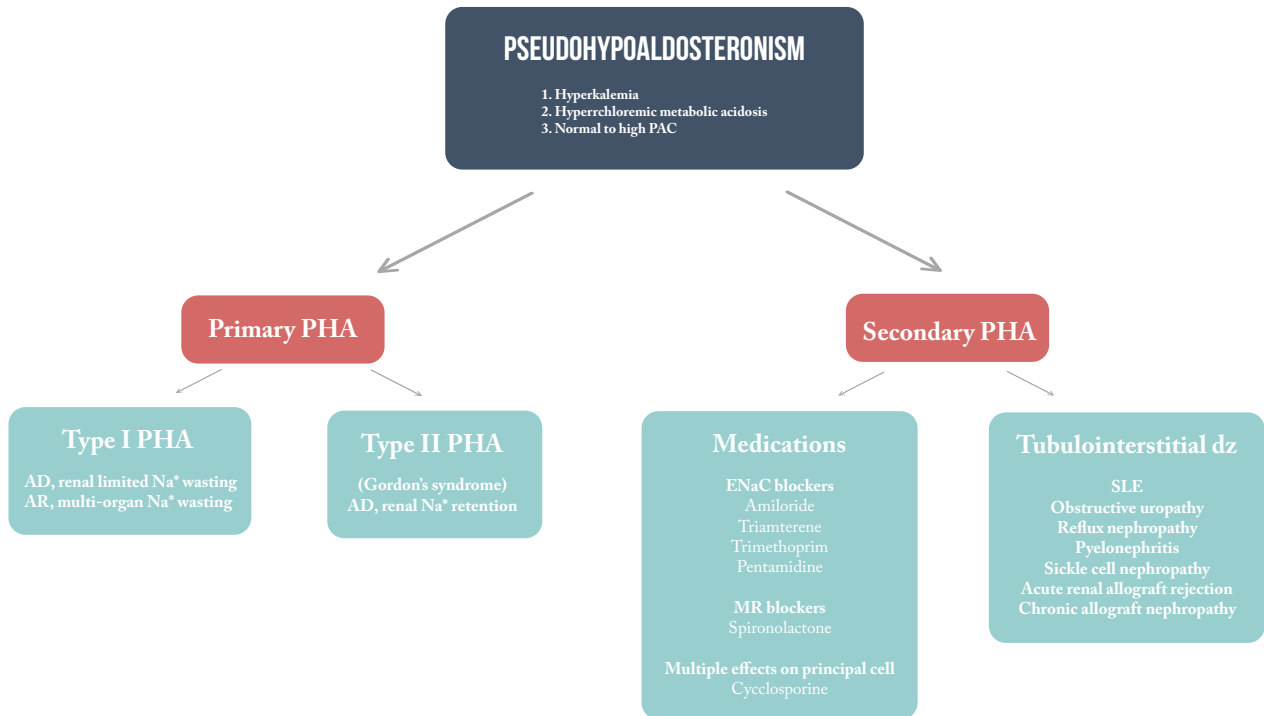


Figura 1. Tipos de pseudohipoaldosteronismo.

1G), manifestándose en periodo neonatal con clínica grave por pérdida sistémica salina, tanto renal como en colon, glándulas salivares y sudoríparas. En espera del estudio genético, la presencia de un test del sudor positivo orientará con una alta especificidad a PHA 1b, ya que detecta la pérdida salina a través de las glándulas sudoríparas (respuesta d incorrecta).

Bibliografía

- Amin N, Alvi NS, Barth JH, Field HP, Finlay E, Tyerman K. Pseudohypoaldosteronism type 1: clinical features and management in infancy. *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep.* 2013;2013:130010.
- Gopal-Kothandapani JS, Doshi AB, Smith K, Christian M, Mushtaq T, Banerjee I. Phenotypic diversity and correlation with the genotypes of pseudohypoaldosteronism type 1. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2019 Sep 25;32(9):959-967.
- Labarta Aizpún JI, de Arriba Muñoz A, Ferrer Lozano M. Hiperplasia suprarrenal congénita. *Protoc diagn ter pediatr.* 2019;1:141-56.
- López-Herce J, Calvo C, Rey C, Rodríguez A. *Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos.* Publimed: 5ª Edición. 2019.
- Van de Voorde P, Turner NM, Djakow J, de Lucas N, Martinez-Mejias A, Biarent D. *European Resuscitation Council Guidelines 2021: Paediatric Life Support. Resuscitation.* 2021 Apr;161:327-387.

SÍNDROME DE DISTRÉS RESPIRATORIO AGUDO EN PACIENTE CON ANATOMÍA UNIPULMONAR

Autor: Alberto Ferrín Diáñez. Tutora: Susana Jaraba Caballero. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.

Paciente femenina de 5 años que ingresa en UCIP por hemoptisis masiva. Diagnosticada al nacimiento de coartación de aorta e hipoplasia de arco aórtico. Primera cirugía a los 6 días de vida en la que se realiza angioplastia de aorta y corrección coartación. Postoperatorio tórpido con lesión del nervio frénico izquierdo que precisó dos plicaturas diafragmáticas. Además, presentó una atelectasia persistente en lóbulo superior izquierdo diagnosticándose de compresión extrínseca del bronquio principal izquierdo (BPI) por la aorta, afectando de forma más severa a la salida del bronquio lobar superior izquierdo. Realización de aortopexia a los 3 meses de vida con mejoría de atelectasia. A pesar de ello, desarrollo de una broncomalacia con estenosis severa del BPI precisando un implante de exoprótesis reabsorbible para reapertura bronquial a los 5 meses de vida. Buen resultado inicial, aunque acaba desarrollando una reestenosis severa del BPI con pérdida progresiva de viabilidad de todo el parénquima pulmonar izquierdo con hipoperfusión severa del mismo (10% del flujo pulmonar total en gammagrafía

de perfusión) y sustitución del parénquima por formaciones quísticas con pérdida casi completa de la funcionalidad del pulmón izquierdo (Figura 1). Hasta el episodio actual se mantuvo asintomática en domicilio, presentando infecciones respiratorias recurrentes bien toleradas y sin precisar ingresos hospitalarios.

Acude a Urgencias por haber presentado en su domicilio en la hora previa varios episodios de hemoptisis con emisión en alguno de ellos de abundante sangre fresca con coágulos asociados. A su llegada se encuentra pálida aunque con buena perfusión, con FC de 145 lpm y TA 137/75 mmHg, FR de 30 rpm con tiraje subcostal e intercostal, manteniendo SatO₂ de 97% con aire ambiente y destacando una hipofonesis marcada a la auscultación del hemitórax izquierdo.

1. ¿Cuál de las siguientes opciones es la más correcta en relación con su atención inicial?

- Intubación orotraqueal, canalización de dos accesos venosos periféricos, expansión de volemia con cristaloides, transfusión de hemáties, y una vez estabilizada, realización urgente de angioTC de tórax.
- Monitorización, asegurar estabilidad de vía aérea, y si está permeable, inicio oxigenoterapia con mascarilla reservorio, canalización de dos accesos venosos periféricos con extracción de analítica, gasometría, pruebas cruzadas y solicitar radiografía de tórax.
- Monitorización, canalización de vía periférica, oxigenoterapia en gafas nasales, solicitud de analítica y radiografía de tórax.
- Solicitar analítica y radiografía de tórax urgente e ingreso en observación para vigilancia de nuevos episodios.
- Dado que parece que la hemoptisis ha cedido podría irse de alta a domicilio.

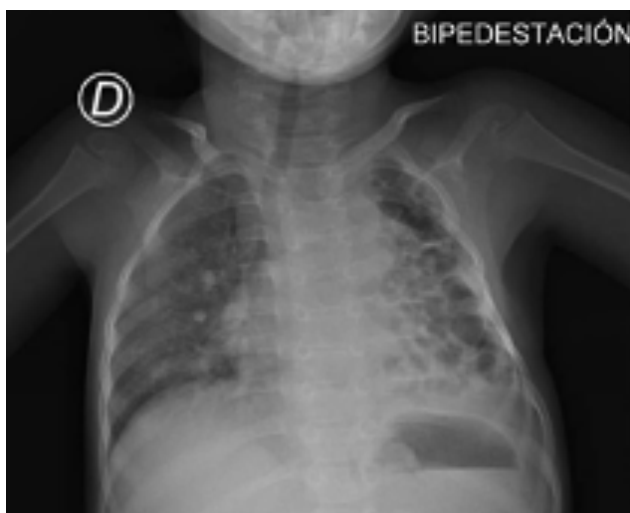


Figura 1. Radiografía de tórax de la paciente previa al episodio de hemoptisis en la que se objetiva la desestructuración del parénquima pulmonar izquierdo, estando conformado por formaciones quísticas.

La respuesta correcta es la b.

Todo paciente que acude a Urgencias, debe ser valorado inicialmente mediante el Triángulo de Evaluación Pediátrica (TEP). En este caso nos encontramos ante una paciente con TEP inestable con afectación de dos lados del triángulo (respiratorio y circulatorio). En esa situación a todo paciente debemos monitorizarlo y tomar constantes a su llegada, canalizar al menos un acceso venoso periférico (preferiblemente dos) y administrar oxigenoterapia a alta concentración, inicialmente con mascarilla con reservorio. Una vez realizada esta valoración inicial se debe realizar una evaluación primaria del paciente según la secuencia ABCDE.

Una vez realizada la estabilización del paciente en Urgencias y solicitadas las pruebas complementarias, destacan en las mismas una hemoglobina de 7 g/dl y un velamiento completo del hemitórax izquierdo en la radiografía (Figura 2). Se transfunde un concentrado de hematíes, y a la vista del cuadro que presenta la paciente se decide realizar un angioTC de tórax con el fin de confirmar la alta sospecha de hemorragia aguda de origen pulmonar, y con el objetivo añadido de identificar un punto sangrante susceptible de embolizar.

En el angioTC se objetiva el pulmón izquierdo sustituido por completo por malformaciones quísticas, ya descrito previamente, pero presentando contenido líquido en su interior con densidad sangre, aunque sin objetivar un punto sangrante, y descartándose hemotórax. En esta situación se decide completar el estudio con una arteriografía pulmonar, en la que se detectan múltiples aneurismas de pequeño tamaño dependientes de ramas



Figura 2. Velamiento completo de todo el hemitórax izquierdo.

distales de las arterias lobares del pulmón izquierdo, pero sin objetivarse un punto sangrante, por lo que dado que el pulmón izquierdo se encuentra funcionalmente anulado se decide embolizar el tronco de la arteria pulmonar izquierda en su origen mediante la colocación de un tapón vascular de manera percutánea. Por el riesgo del procedimiento, se decide intubar a la paciente previamente a la realización del mismo, transcurriendo posteriormente sin incidencias.

Se puede extubar de forma programada a las 4h de su llegada a UCIP tras comprobar que la paciente se mantiene estable, permaneciendo en las 72 horas posteriores al procedimiento con oxigenoterapia de alto flujo (OAF), sin nuevos episodios de hemoptisis y con cifras de hemoglobina mantenidas en torno a 10 g/dl. Al tercer día de ingreso presenta un empeoramiento respiratorio con reaparición del distrés respiratorio y, sobre todo, aumento de las necesidades de oxígeno, precisando F_{iO_2} entre 80-100% para mantener saturaciones normales. En este contexto se realiza una nueva radiografía de tórax (Figura 3).

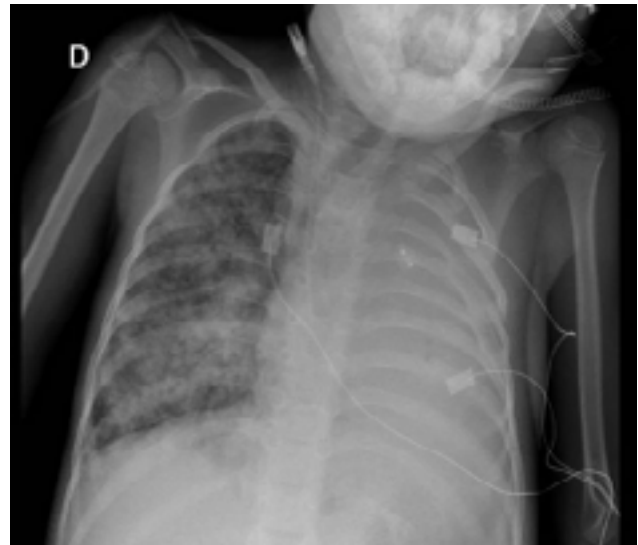


Figura 3. Infiltrados algodonosos generalizados en pulmón derecho. También se observa el tapón vascular de la arteria pulmonar izquierda.

2. ¿Cuál crees que es la causa del empeoramiento respiratorio de la paciente?

- a. Neumonía.
- b. Edema de pulmón.
- c. Hiperflujo de arteria pulmonar derecha.
- d. Hemorragia pulmonar.
- e. Síndrome de distrés respiratorio agudo.

La respuesta correcta es la e.

- a. Falsa. La paciente no presentó fiebre ni signos clínicos ni analíticos de infección asociada.
- b. Falsa. La imagen y la clínica es típica, pero se descartó causa cardíaca por ecocardiografía.
- c. Falsa. El embolismo de la arteria pulmonar izquierda ocasionó que todo el flujo que recibía el tronco de la arteria pulmonar se derivase hacia la arteria pulmonar derecha, pero la paciente presentaba ya de forma crónica una hipoperfusión del pulmón izquierdo evidenciada a través de una gammagrafía de perfusión pulmonar realizada 2 años antes de este episodio, y en la que se describe que el pulmón derecho ya recibe el 90% del todo el flujo sanguíneo pulmonar.
- d. Falsa. No se volvió a anemizar ni presentó nuevos episodios de hemoptisis que justificasen esta opción.
- e. Verdadera. Cumple todos los criterios de SDRA según el consenso sobre Daño Pulmonar Agudo Pediátrico (PALICC) de 2015:
 - Desarrollo de síntomas dentro de la primera semana tras producirse una alteración clínica conocida.
 - Insuficiencia respiratoria no explicada completamente por insuficiencia cardíaca o sobrecarga de líquidos.
 - Hallazgo de nuevos infiltrados compatibles con afectación aguda del parénquima pulmonar.



Figura 5. TET alojado selectivamente en bronquio principal derecho. Aumento del infiltrado radiográfico en pulmón derecho asociado al empeoramiento clínico.

- Deterioro predominante de la oxigenación, con cociente SF disminuido.

Empeoramiento respiratorio progresivo a pesar de optimización de soporte no invasivo, inicialmente con OAF y posteriormente mediante ventilación mecánica no invasiva, precisando intubación urgente al 5º día de ingreso. Dada la anulación funcional del pulmón izquierdo y el antecedente reciente de hemorragia por el mismo, se decide intubar selectivamente el bronquio principal derecho, con el fin de proteger el único pulmón funcionando de la paciente (Figura 4).

Tras esto se inicia ventilación mecánica invasiva (VMI). Inicialmente, se intenta realizar una ventilación mecánica basada en una estrategia protectora, con el fin de evitar la lesión pulmonar inducida por la ventilación (LPV), haciéndose especialmente complejo el manejo del SDRA en este caso, ya que contamos solamente con un pulmón funcional. Se inicia VMI en modo VC con los siguientes parámetros: V_t 5 ml/kg haciendo PIP 35 cmH₂O y Pmeseta de 30 cmH₂O, con FR de 40 rpm, relación I:E 1: 1,2, PEEP de 9 cmH₂O y F_{iO_2} 100%. Toleramos inicialmente una situación de hipercapnia permisiva con pH entre 7,25-7,30, pCO_2 en torno a 70 mmHg pero con pO_2 arterial de alrededor de 70-80 mmHg, con un índice de oxigenación (IO) de hasta 29. A pesar de ello, en las primeras 12h de VMI presenta un deterioro progresivo de la oxigenación llegando a tener una pO_2 arterial de 48mmHg con un IO de hasta 41.

3. ¿Qué actitud tomarías ante el rápido deterioro de la paciente?

- a. Inicio de ECMO (Oxigenación por Membrana Extracorpórea) veno-venosa urgente.
- b. Inicio de Ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO).
- c. Añadir óxido nítrico inhalado.
- d. Cambio postural a posición en prono.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Todas las opciones son válidas en relación con el manejo de un SDRA severo. Sin embargo, ante el rápido deterioro de la oxigenación y con el fin de proteger el único pulmón funcional de la paciente, la opción más adecuada, en caso de disponer de ella, es el inicio de soporte con ECMO veno-venosa de forma urgente.

Por tanto, se decide entrada en ECMO venosa-venosa (V-V) de forma urgente. La paciente inicia el soporte con ECMO V-V a través de canalización cervical mediante la colocación de una cánula de doble luz en la vena yugular derecha, consiguiéndose la normalización de la ventilación y niveles objetivo de oxigenación. Sin embargo, a las 4h del inicio de ECMO, la paciente presenta un gran empeoramiento hemodinámico, con escasa respuesta a volumen precisando inicio de soporte vasoactivo con adrenalina y noradrenalina a dosis altas y presentando datos ecocardiográficos de hipertensión pulmonar severa con disfunción grave del ventrículo derecho y repercusión sobre cavidades izquierdas con disminución de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo hasta el 30%.

4. ¿Cuál es la causa del empeoramiento hemodinámico de la paciente?

- Disfunción cardíaca en contexto de síndrome de disfunción multiorgánica.
- Tromboembolismo pulmonar.
- Cor pulmonale agudo.
- Taponamiento cardíaco.
- Todas son falsas.

La respuesta correcta es la c.

El cor pulmonale agudo es el cuadro clínico característico de pacientes con SDRA grave. El SDRA por su carácter protrombótico y proinflamatorio produce daño sobre la microvasculatura pulmonar favoreciendo el desarrollo de hipertensión pulmonar. Además, el empleo de ventilación mecánica en estos pacientes, aunque indispensable, tiene efectos deletéreos sobre la circulación pulmonar y el ventrículo derecho, secundarios a la elevada presión intratorácica que se alcanza en estos pacientes. La afectación secundaria del ventrículo izquierdo se debe a la dilatación del ventrículo derecho y la interdependencia del septo interventricular.

En esta situación se añade terapia con óxido nítrico inhalado, aunque sin objetivar respuesta a la misma. Por tanto, y ante la refractariedad de las medidas tomadas se decide cambio de soporte extracorpóreo de ECMO V-V a ECMO veno-arterial (V-A), también mediante canalización cervical de una cánula arterial colocada en la arteria carótida derecha. Durante el cambio de ECMO, además la paciente sufre un episodio de taquicardia



Figura 6. Imagen realizada tras colocación de cánulas de ECMO V-A. Se observan parches del desfibrilador.

ventricular sin pulso que cede tras desfibrilar a 4J/kg (Figura 6).

Tras esto, mejoría lenta pero progresiva de los signos de hipertensión pulmonar con normalización de la función biventricular tras 11 días de soporte extracorpóreo. Además, también asocia mejoría radiológica del SDRA. Debido a ello se realiza prueba de retirada de ECMO, con buena tolerancia hemodinámica de la misma, aunque con aumento de la pCO_2 hasta 60mmHg y con una PAFI de 143.

5. Ante la mejoría de la paciente, ¿qué paso tomarías con el fin de disminuir las complicaciones que podría conllevar mantener el soporte con ECMO V-A?

- De momento mantendría la ECMO V-A hasta que la situación respiratoria fuese mejor.
- Desescalaría a ECMO V-V para evitar los riesgos de la ECMO V-A.
- Retiraría por completo la ECMO e intentaría optimizar la ventilación mecánica.
- Todas las anteriores pueden ser opciones válidas.
- NS/NC.

La respuesta correcta es la d.

Aunque todas pueden ser opciones válidas, se debe intentar disminuir el riesgo de complicaciones

que supone el mantener un soporte con ECMO V-A que ya no se necesita, al menos desde el punto de vista hemodinámico, por lo que las opciones b) y c) serían las más correctas. En este caso, se optó por retirar por completo la ECMO e intentar optimizar el soporte con VMI.

Por tanto, se retiró la ECMO tras 11 días de la misma, permaneciendo estable y con mejoría respiratoria progresiva pudiendo ser extubada de forma programada tras 23 días de VMI. Posteriormente, buena evolución clínica siendo dada de alta sin precisar soporte respiratorio tras 41 días de ingreso en UCIP (Figura 7).

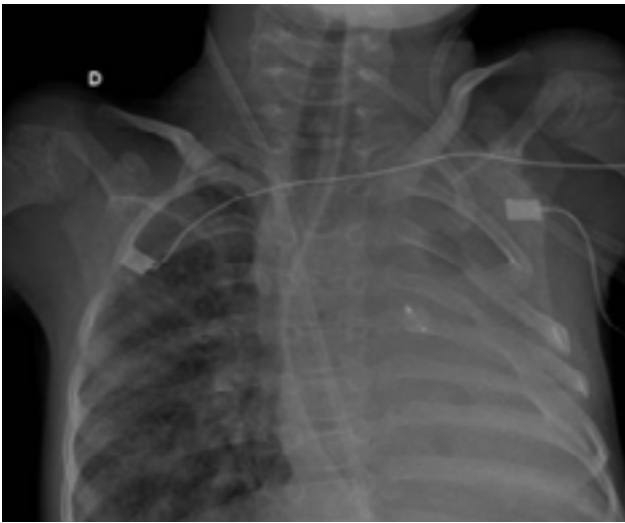


Figura 7. Radiografía de tórax previa al alta de UCIP.

Bibliografía

1. Bartlett RH. Extracorporeal life support in the management of severe respiratory failure. Clin Chest Med. 2000;21:555-61.
2. Fernández Arribas JL. Aproximación y estabilización inicial del niño enfermo o accidentado. Triángulo de evaluación pediátrica. ABCDE. Protoc diagn ter pediatr. 2020;1:15-26.
3. Gordo-Vidal F., Enciso-Calderón V. Síndrome de distrés respiratorio agudo, ventilación mecánica y función ventricular derecha. Med. Intensiva. 2012 Mar; 36 (2): 138-142.
4. Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference Group. Pediatric acute respiratory distress syndrome: consensus recommendations from the Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference. Pediatr Crit Care Med. 2015 Jun;16(5):428-39. doi: 10.1097/PCC.0000000000000350. PMID: 25647235; PMCID: PMC5253180.

LESIÓN CENTRO-MEDULAR AGUDA TRAUMÁTICA EN PACIENTE PEDIÁTRICO

Autora: Amanda García Palencia. Tutora: Natalia Ramos Sánchez, Elisa López Dolado. Hospital General Universitario de Toledo.

Se presenta el caso de una paciente de 12 años, sin antecedentes de interés, que es trasladada al servicio de urgencias tras accidente de tráfico. Viajaba como pasajera en automóvil en el asiento trasero sin cinturón de seguridad, y tras colisión frontal sale despedida del vehículo.

Es atendida por los servicios de emergencias sanitarias en el lugar del suceso, realizando inmovilización pertinente, sin requerir maniobras de resucitación. Se canalizan 2 vías periféricas y se instaura inmovilización cervical. Durante el traslado recibe analgesia convencional intravenosa y una expansión de volumen con cristaloides, sin requerir soporte respiratorio. Nivel de conciencia conservado.

A su llegada a urgencias, impresiona de aceptable estado general. Sin signos aparentes de dificultad respiratoria y con nivel de conciencia mantenido.

1. Según el triángulo de evaluación pediátrica, ¿cómo se clasificaría a esta paciente y cuál sería la actitud a considerar?

- TEP estable. Mantener la inmovilización cervical y realizar un examen físico secundario.
- TEP inestable. Administrar oxigenoterapia y expansión de volumen. Una vez estabilizada, continuar con el examen físico secundario para descartar lesiones RIM (Riesgo inminente de muerte).
- TEP inestable. Mantener la inmovilización cervical y asegurar la vía aérea. Monitorizar a la paciente y realizar un examen físico rápido en busca de lesiones RIM y solicitar analítica sanguínea con pruebas cruzadas y radiografía (Rx) cervical, torácica y de caderas, ecografía abdominal. Valorar TC.
- TEP estable. La paciente ha sido estabilizada por los servicios de emergencias. Realizar examen físico secundario, solicitando las pruebas pertinentes y mantener en observación.

- TEP inestable. Preparar medicación de intubación orotraqueal y solicitar analítica sanguínea con pruebas cruzadas y TAC cervical y toracoabdominal urgente.

La respuesta correcta es la c.

Ante cualquier traumatismo de alta energía en un paciente pediátrico, se debe sospechar una lesión en cualquier órgano hasta que no se demuestre lo contrario. Por tanto, estos pacientes se deben afrontar como TEP inestable y habrá que realizar un reconocimiento primario con una evaluación ABCDE de forma rápida y exhaustiva, que nos permita detectar lesiones con riesgo vital y tratarlas.

Según las recomendaciones del ATLS (Advanced Trauma Life Support) se debe seguir un esquema de prioridades en la atención al trauma pediátrico:

1. Reconocimiento primario ABCDE.

A. Airway (Vía aérea). Estabilización cervical:

- Comprobar estabilidad de vía aérea.
- Colocar y permeabilizar vía aérea.
- Aspiración y manejo instrumental si precisa.
- Estabilización cervical con collarín si traumatismo.

B. Breathing. Ventilación:

- Oxigenación con FiO₂ 100%.
- Evaluar signos de dificultad respiratoria. Auscultación y constantes.
- Valorar ventilación asistida (bolsa y mascarilla, cánula orofaríngea, intubación).
- Detectar y tratar posibles lesiones RIM: neumotórax a tensión, hemotórax, tórax abierto, tórax inestable

C. Circulatorio:

- Monitorización: FC, PA, ECG.
- Canalización de accesos vasculares.

Extracción de hemograma, bioquímica, gasometría, coagulación y pruebas cruzadas.

- Valoración de hemorragias externas.
- Evaluación clínica de shock. Infusión de líquidos intravenosos.
- Detectar y tratar lesiones RIM: hemorragia, taponamiento cardiaco.

D. Disability. Neurológico:

- Apariencia y nivel de conciencia (Glasgow, AVPU)
- Pupilas, respuesta motora.
- Vigilar signos de hipertensión intracraneal y lesión medular.
- Sedoanalgesia.

E. Exposición:

- Examen físico completo.
- Evitar hipotermia.

2. Monitorización.

Monitorización cardiorrespiratoria: electrocardiograma, Saturación de O₂, FC, PA, CO₂ espirado.

3. Reconocimiento secundario.

Exploración general craneocaudal por secciones e historia clínica.

Exploraciones complementarias (radiografía de tórax, pelvis y columna cervical, ecografía abdominal, valorar TC craneal, cervical, abdominal y/o torácico según clínica).

4. Triage: Índice de Trauma Pediátrico (ITP).

5. Decisión de traslado e intervenciones críticas.

6. Revaluación periódica.

Es primordial durante el reconocimiento primario realizar una atención global y ordenada con el objetivo de detectar y tratar rápidamente las posibles lesiones que pongan en riesgo la vida del paciente (**RIM**): **A + B**: Neumotórax, hemotórax, volet costal, contusión pulmonar bilateral. **C**: Sangrado masivo, taponamiento cardiaco. **D**: Posibilidad de enclavamiento (HTIC).

A su llegada al servicio de urgencias hospitalarias presenta un TEP inestable. Tras estabilización se inicia monitorización y se realiza el examen secundario. Constantes: Tensión arterial (TA): 92/48 mmHg. Frecuencia cardíaca (FC): 76 lpm. Saturación O₂ 100%. Peso: 42.7kg.

En la exploración física destaca: Aceptable estado general. Eupneica. No presenta heridas externas. Auscultación cardiaca rítmica, sin soplos ni tonos apagados. Auscultación pulmonar: hipoventilación en ápex derecho. Abdomen blando y depresible, sin signos de irritación peritoneal. Glasgow 15/15. Consciente y

orientada en las 3 esferas. No asimetrías faciales. Isocoria y normorreactividad pupilar. Movilidad espontánea de miembros superiores e inferiores. Refiere dolor en región humeral bilateral y en región pélvica bilateral, sin objetivar asimetrías ni deformidades. Neurovascular conservado, ROT presentes y simétricos.

Se realizan Rx de tórax, cervical y pélvicas, sin hallazgos y analítica sanguínea en la que no se objetiva anemia ni otras alteraciones.

2. Según los datos anteriormente citados, ¿qué índice de trauma pediátrico presenta la paciente?

- a. La paciente presenta un ITP de 8.
- b. La paciente presenta un ITP de 12.
- c. No podemos calcular el ITP con los datos actuales.
- d. La paciente presenta un ITP de 6.
- e. La paciente presenta un ITP de 3.

La respuesta correcta es la b.

El **Índice de trauma pediátrico (ITP)** (Tabla 1) es una escala basada en criterios anatómicos y funcionales que permite estimar la gravedad inicial del traumatismo, así como la necesidad de traslado del paciente a un centro especializado en la atención al paciente politraumatizado. Se calcula con los hallazgos de la primera vez que se atiende al paciente y se obtiene una puntuación en un rango de 12 a -6 puntos. La puntuación se ha correlacionado con el riesgo de mortalidad: 0% con ITP >8, entre un 1-60% con un ITP entre 1-8, de un 70% con un ITP de 0-3 y de un 100% con un ITP < -3. Una puntuación de 8 discrimina la necesidad de derivar al paciente a un centro especializado.

A escasas horas del traumatismo, la paciente inicia debilidad distal de miembros superiores y globo vesical. En la exploración física destaca un nivel metamérico C5, con balance muscular a 2/5 en metámeras C6 a T1 en miembros superiores y a 4/5 en tronco y miembros inferiores, además de hiperalgesia e hiperestesia en dermatomas C6 a T2 bilateral con reflejo cutáneo-abdominal conservado, sensación anal profunda, contracción anal voluntaria y tono del esfínter anal normales.

Puntuación ^a	+2	+1	-1
Peso (kg)	>20	10-20	<10
Vía aérea ^b	Normal	Intervención elemental	Intervención avanzada
Pulsos PAS (mmHg)	Pulsos centrales y periféricos presentes (o > 90 en niño mayor)	Pulsos centrales presentes y periféricos ausentes (o 50-90 en niño mayor)	Ausencia de pulsos centrales y periféricos (o < 50 en niño mayor)
Consciencia ^c	Alerta	Obnubilación	Coma
Heridas ^d	No	Menores	Mayores o penetrantes
Fracturas ^e	No	Única y cerrada	Múltiples y/o abiertas

Tabla 1. Índice de Trauma Pediátrico. ITP. **a.** Se registra el peor valor durante toda la actuación. **b.** Cualquiera que sea la indicación. **c.** Peor valor en la etapa de la resucitación o después, o valor antes de sedación farmacológica. Se asigna +1 en caso de pérdida de consciencia inmediata y transitoria. **d.** No grave (+1), grave (-1): quemaduras de segundo grado >10% superficie corporal quemada (SCQ), quemaduras de tercer grado >5% SCQ, regiones especiales (manos, cara, cuello, tórax, pliegue de codo, genitales...), quemaduras circunferenciales. **e.** Huesos largos de extremidades.

Abreviaturas. PAS: presión arterial sistólica.

3. Con la clínica que presenta actualmente la paciente, ¿cuál es nuestra sospecha diagnóstica y nuestra actitud a seguir?

- La paciente presenta una lesión medular aguda que no hemos sabido explorar previamente. Reforzar la inmovilización cervical y trasladar a un centro con Neurocirugía.
- Se trata de un cuadro conversivo en un contexto de estrés. La radiografía cervical no muestra ningún hallazgo y la exploración neurológica previa era normal.
- Ante la sospecha de lesión medular aguda es fundamental la administración intravenosa de un megabolo de corticoides y trasladar a un centro con Neurocirugía.
- Se sospecha lesión medular aguda. Asegurar correcta inmovilización cervical y solicitar TAC cervical-toracoabdominal urgente.
- La clínica que presenta la paciente es incongruente con la exploración previa y el mecanismo traumático. Administrar analgesia intravenosa y dejar en observación.

La respuesta correcta es la d.

La mayoría de las lesiones medulares agudas (LMA) se producen en asociación a lesiones en la columna vertebral, en su mayoría de etiología traumática. La lesión medular traumática se produce por dos tipos de mecanismos. El **mecanismo primario** que se relaciona directamente con el daño mecánico inicial producido por fuerzas de compresión, contusión y cizallamiento, debido a la deformación local y la transformación de energía que ocurre en la médula espinal en el momento de la lesión. En ausencia de hemorragia franca o sección medular, ésta puede presentar un aspecto y funcionalidad adecuados inmediatamente después del traumatismo. Esta lesión producida es irreversible. Los **mecanismos secundarios** de lesión ocurren después del evento traumático inicial y conducen a la destrucción tisular durante las primeras horas tras la lesión. Estos mecanismos secundarios incluyen procesos tales como isquemia, degeneración axonal, disfunción vascular, estrés oxidativo, citotoxicidad, desmielinización e inflamación, que conducen a la muerte celular, y son potencialmente prevenibles y/o reversibles. Este fenómeno a veces se manifiesta clínicamente por deterioro neurológico durante las primeras 2 a 12 horas en pacientes que inicialmente presentan un síndrome medular incompleto. Este concepto es clave

en el desarrollo de estrategias protectoras dirigidas a mejorar el pronóstico de los pacientes con LM traumática aguda.

Durante la atención al paciente politraumatizado, algunos de los signos que nos pueden hacer **sospechar lesión medular** durante la exploración son:

- Debilidad o parálisis de extremidades.
- Alteraciones de la sensibilidad en tronco o en extremidades.
- Dificultad en la emisión del lenguaje (hipofonía).
- Respiración abdominal.
- Hipotensión y bradicardia paradójica.
- Posición en flexión de codos.
- Dolor o deformidad en columna.
- Parestesias. Sensación de descarga eléctrica.
- Ausencia de dolor en presencia de lesiones previsiblemente dolorosas.
- Priapismo.

En el caso de la paciente, la sospecha de LMA es clara, dado el antecedente traumático y la clínica de debilidad de miembros con alteración sensitiva (hiperalgesia en miembros superiores). Como se describe previamente, en todo paciente politraumatizado en el que se sospeche lesión medular, es prioritario realizar **TAC cervical-toracoabdominal** (columna completa) urgente, aunque la radiografía cervical no muestre hallazgos significativos.

Dada la sospecha de LMA se realiza TAC cervical urgente en el que se objetiva herniación de disco intervertebral C5-C6 calcificada, que impresiona de lesión antigua, con avulsión del anulus fibroso. Columna vertebral con alineación de cuerpos vertebrales, de altura y morfología conservada. Sin otros hallazgos. El TAC toracoabdominal revela fractura lineal no desplazada en la rama isquiopubiana izquierda, sin otros hallazgos.

4. Con los datos que revelan las pruebas de imagen, ¿cuál sería nuestro siguiente paso a seguir?

- a. La normalidad de la Rx cervical y del TAC de columna (ausencia de fracturas/luxaciones) nos permite descartar lesión medular. La idea del cuadro conversivo va tomando más peso.
- b. La clínica cuadra con una posible LMA, sin embargo las pruebas de imagen realizadas no apoyan el diagnóstico.

- c. La paciente presenta una LMA indiscutiblemente aunque las pruebas complementarias no puedan confirmarlo (debilidad de miembros y alteración sensitiva tras un antecedente de traumatismo). Iniciar corticoterapia intravenosa en bolo.
- d. La normalidad de las pruebas de imagen descartan LMA. La fractura pélvica explica la debilidad de miembros inferiores. Retirar inmovilización para mayor comodidad.
- e. La normalidad de la Rx cervical y el TAC de columna (ausencia de fracturas/luxaciones) no excluye la posibilidad de LMA. Sería aconsejable realizar una RM medular.

La respuesta correcta es la e.

La LMA postraumática en el paciente pediátrico supone entre un 3-5% del global. Los niños presentan peculiaridades anatómicas que condicionan mecanismos lesivos distintos a los del adulto, requiriendo por tanto enfoques terapéuticos diferentes. La orientación más horizontalizada de las carillas articulares de las vértebras, la debilidad de la musculatura paraespinal y de los ligamentos perivertebrales, asociada a la relativa desproporción de la cabeza en los niños, conllevan un mayor grado de movilidad de la columna vertebral que predispone a un mayor riesgo de lesiones por isquemia o mecanismos indirectos de flexo-extensión. Un ejemplo de ello es el daño medular **SCIWORA** (Spinal Cord Injury Without Radiographic Abnormality), que constituye la lesión traumática de la médula espinal sin anomalías radiológicamente demostrables en la radiografía o la tomografía. Se cree que la lesión se produce por estos mecanismos de **flexo-extensión bruscos y breves**, que provocan una contusión directa sobre la médula así como la oclusión temporal de las arterias vertebrales, espinales o radicales, con el consecuente infarto medular. El inicio de la clínica puede presentar un periodo de **latencia** variable desde minutos hasta las 48 horas tras el traumatismo y puede debutar como un amplio espectro de déficits neurológicos, desde alteraciones sutiles hasta shock medular.

En cuanto al diagnóstico, ante clínica compatible con déficit neurológico medular tras traumatismo con radiografía y TAC de columna sin alteraciones (sin signos de fractura) debe sospecharse esta entidad y realizar una **RM**, que es la prueba más específica para valoración medular y será fundamental para facilitar un pronóstico.

Ante los hallazgos en el TAC, se realiza RM cervical urgente, en la que se confirma lesión traumática en el disco C5-C6, con avulsión vertebral posterior marginal de C5 asociada y compromiso medular contusivo. Se decide entonces trasladar a la paciente a un centro de III nivel con servicio de Neurocirugía.

5. En función de la clínica que presenta la paciente y los hallazgos en las pruebas de imagen, ¿qué diagnóstico sugiere?

- Síndrome medular agudo incompleto tipo centromedular.
- Síndrome medular agudo incompleto tipo Brown-Séquard.
- Síndrome medular agudo anterior.
- Síndrome medular agudo incompleto tipo cola de caballo.
- Síndrome medular agudo completo tipo cono medular.

La respuesta correcta es la a.

La clínica de la paciente junto a los hallazgos en las pruebas de imagen sugieren el diagnóstico de **síndrome medular agudo incompleto, de tipo centromedular**. Es la entidad más frecuente entre las lesiones incompletas, típica de personas de edad avanzada con cambios degenerativos vertebrales previos, lo que la hace más peculiar en edad pediátrica. En el caso de la paciente descrita, presenta una herniación de disco intervertebral C5-C6 calcificada, una lesión antigua (previa al traumatismo) y que supone una estenosis de canal medular, potenciando el daño medular asociado al traumatismo.

Existen diferentes **síndromes clínicos medulares**:

- **Centromedular**. Es el más frecuente de las lesiones incompletas. Caracterizado por mayor debilidad motora en miembros superiores que en inferiores, trastornos esfinterianos y grados variables de afectación sensitiva. Más frecuente en personas con cambios degenerativos vertebrales previos que sufren un mecanismo de hiperextensión.
- **Brown-Séquard (hemisección medular)**. Cursa con parálisis y pérdida de sensibilidad profunda ipsilateral a la lesión y afectación contralateral de la sensibilidad termoalgésica. La hemisección pura es rara en LM traumática, generalmente combina síntomas de Brown-Séquard y centromedular

(síndrome de Brown-Séquard plus).

- **Medular anterior**. Puede ocurrir por lesión directa de la parte anterior de la médula por retropulsión de un fragmento óseo o discal, o por lesiones de la arteria espinal anterior. Cursa con parálisis y afectación de la sensibilidad termoalgésica, con preservación de los cordones posteriores.
- **Cono medular**. Lesión de médula sacra (cono) y de las raíces nerviosas lumbares dentro del canal neural. Produce parálisis de vejiga, intestino y miembros inferiores. Dependiendo del nivel, puede manifestarse como un cuadro mixto de motoneurona superior e inferior.
- **Cola de caballo**. Lesión de las raíces lumbosacras por debajo del cono medular dentro del canal neural. Su clínica es similar a la lesión de cono medular, del que puede ser difícil de distinguir.

6. Una vez diagnosticada la paciente, ¿cuál sería la actitud más apropiada a seguir?

- Inmovilización cervical, terapia corticoidea y descompresión quirúrgica dentro de las primeras 48 horas.
- Descompresión quirúrgica urgente dentro de las primeras 24 horas, con el objetivo de minimizar el tiempo de compresión de la médula espinal y reducir el daño secundario.
- Terapia corticoidea con dexametasona intravenosa durante 3-5 días. Retirada de inmovilización cervical al no presentar alteraciones óseas que supongan inestabilidad cervical y rehabilitación precoz.
- Inmovilización cervical +/- terapia corticoidea, manteniendo actitud expectante en el plano quirúrgico.
- Inmovilización cervical y cirugía descompresiva a partir de las 48 horas de evolución, pues se ha demostrado que la cirugía precoz podría aumentar la mortalidad y el deterioro neurológico.

La respuesta correcta es la d.

En el caso concreto del daño medular tipo SCIWORA, no existe alteración ósea (fractura-luxación) que justifique la intervención quirúrgica urgente. Se aconseja un enfoque conservador con **inmovilización externa** de la columna durante unas 6-12 semanas y valorar terapia corticoidea.

Los corticoides formaban parte del arsenal terapéutico inicial de LMA, no obstante los resultados sobre su papel actual son controvertidos y su administración debe ser sopesada en cada caso, pues no existe evidencia de que su administración tenga efecto beneficioso en caso de una LM traumática completa.

Se cree que la **metilprednisolona** actúa disminuyendo la inflamación, con un efecto inmunomodulador que inhibe la infiltración de neutrófilos y macrófagos en la médula espinal, lo que podría mejorar los resultados funcionales. Ante una LMA no estabilizada o con deterioro neurológico, la administración de corticoesteroides podría iniciarse en las **primeras horas, con pautas cortas y considerando los posibles efectos secundarios.**

Es fundamental remarcar que una correcta evaluación con un diagnóstico y detección precoz de posibles complicaciones pueden contribuir a disminuir la discapacidad y las secuelas del niño. Por ello, se debe mantener un adecuado control de la tensión arterial durante los primeros 5-7 días para evitar el riesgo de lesión secundaria. El soporte vaso-activo varía en función del nivel de la lesión. En las lesiones cervicales/torácicas altas, dado el predominio del tono vagal, son de elección la dopamina y la noradrenalina. En lesiones torácicas inferiores (por debajo de T6) son de elección fármacos con actividad α -adrenérgica como la fenilefrina ya que la hipotensión es más probable que sea por vasodilatación. Estos pacientes tienen una mayor susceptibilidad a la infección debido a la alteración del eje neuroinmune, a presentar disfunción intestinal y trastornos vesicales que pueden dar lugar a infecciones urinarias y daño renal directo, por lo que se deben considerar los sondajes vesicales intermitentes así como laxantes y estimulación rectal. Además, este tipo de pacientes tienen un mayor riesgo de tromboembolismo venoso por lo que se recomienda la profilaxis farmacológica con heparina de bajo peso molecular dentro de las primeras 72 horas (si la situación clínica lo permite) y mantenerla durante al menos 12 semanas.

Se decide actitud expectante en el plano quirúrgico durante el episodio agudo, inmovilización cervical externa e inicio de terapia corticoidea y gabapentina para el dolor neuropático, se mantiene sondaje vesical y se inicia profilaxis antitrombótica a las 48 horas del ingreso. La paciente presenta mejoría paulatina de la movilidad de miembros a partir de las 36 horas de ingreso.

7. De acuerdo con la información previa, ¿qué tipo de lesión es según la clasificación ASIA?

- ASIA B. Presenta una lesión medular incompleta, preservando la función sensitiva, pero no motora.
- ASIA C. Lesión incompleta. Presenta preservación motora por debajo del nivel neurológico, pero con fuerza menor de 3 en más de la mitad de los músculos claves por debajo del nivel neurológico.
- ASIA A. Lesión completa sin preservación sensitiva ni motora por debajo del nivel de la lesión.
- ASIA D. Lesión incompleta. Funciones motoras totalmente conservadas.
- ASIA E. Funciones sensitivas y motoras normales.

La respuesta correcta es la d.

La clasificación ASIA (American Spinal Injury Association) es una escala de discapacidad neurológica en la lesión medular. Establece una clasificación de acuerdo a cinco grados determinados por la ausencia o preservación de la función motora y sensitiva, indicando la severidad de dicha lesión y su posible pronóstico. Incluye una exploración del esfínter rectal para valorar afectación de raíces sacras y del reflejo bulbocavernoso cuya ausencia indica shock espinal y su reparación marca el final de dicho shock, pudiendo entonces valorar si se trata de una lesión completa o incompleta. Lesión completa o incompleta (Figura 1). Las LM se clasifican como «completas» o «incompletas», basándose en la presencia de preservación sacra (preservación de tacto ligero o dolor en S4-S5, sensación anal profunda o contracción voluntaria del esfínter anal).

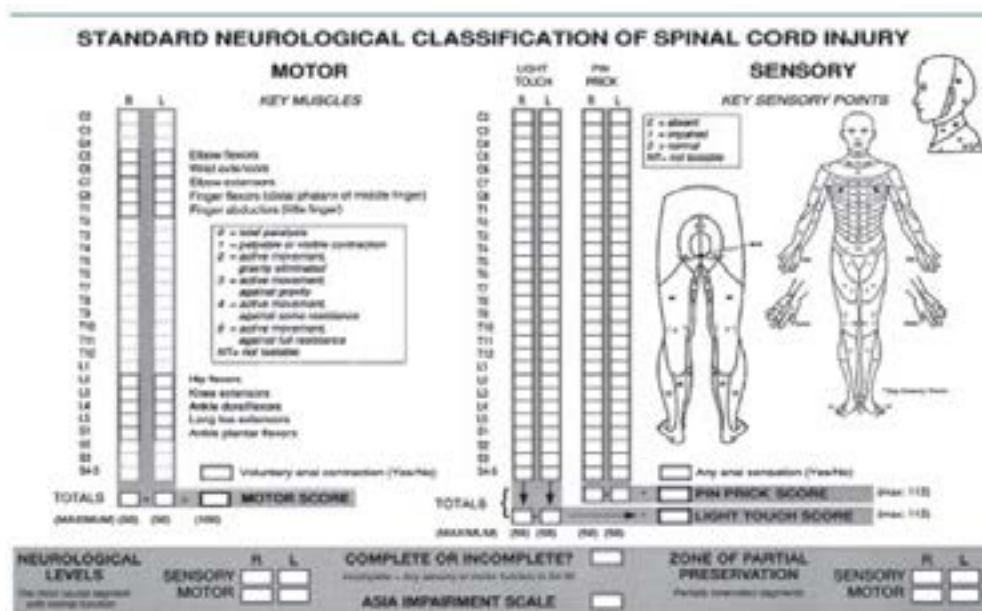


Figura 1. Clasificación ASIA:

ASIA A. Lesión completa. Ni función motora ni sensitiva distal al nivel de la lesión incluyendo los segmentos sacros de S4-S5.

ASIA B. Lesión incompleta. Preservación de la sensibilidad pero no de la función motora por debajo del nivel neurológico que incluye segmentos sacros S4-S5.

ASIA C. Lesión incompleta. La función motora está preservada por debajo del nivel neurológico, y más de la mitad de los músculos por debajo del nivel neurológico tienen una gradación de fuerza de menos de 3.

ASIA D. Lesión incompleta. Función motora y sensitiva incompleta con, como mínimo, la mitad de los músculos por debajo del nivel neurológico con una gradación en la escala de fuerza de 3-4/5.

ASIA E. Normal, función sensitiva y motora intacta.

Con el diagnóstico de Síndrome de lesión medular C5 ASIA D Centromedular, se decide traslado al Hospital Nacional de Paraplégicos de Toledo a los 7 días para inicio de rehabilitación precoz, pendiente de intervención quirúrgica correctora.

Bibliografía

- Ballesteros Díez Y. Manejo del paciente politraumatizado. *Protoc diagn ter pediatri*. 2020;1:247-262.
- Bravar G, LuchesaSmith A, Siddiqui A, Lim M. Acute Myelopathy in Childhood. *Children* 2021,8,1055. <https://doi.org/10.3390/children8111055>
- Dawid Szwedowski, Jerzy Walecki. Spinal Cord Injury without Radiographic Abnormality (SCIWORA) – Clinical and Radiological Aspects. *Pol J Radiol*, 2014; 79: 461-464.
- Dieckmann RA. Pediatric Assessment. En: Fuchs S, Yamamoto L. *American Academy of Pediatrics*. En: *American College of Emergency Physicians*. APLS: The Pediatric Emergency Medicine Resource. 5th Ed. Burlington: Jones & Bartlett Learning. 2012.
- Jose Luis Fernández Arribas. Aproximación y estabilización inicial del niño enfermo o accidentado. Triángulo de evaluación pediátrica. ABCDE. *Protoc diagn ter pediatri*. SEUP. 2019.
- JK. Yue, EA. Winkler, JW. Rick, Hansen Deng, Carlene P. Partow, Pavan S. Upadhyayula *et al*. Update on critical care for acute spinal cord injury in the setting of polytrauma. *Neurosurg Focus* 43 (5):E19, 2017.
- Robert R Hansebout, MD, FRCS(C), FACSEdward Kachur, MD, FRCS(C). Acute traumatic spinal cord injury. Waltham, MA: UpToDate; Jul 18, 2018. [cited 2022, Marzo].
- R. Galeiras Vázquez, M.E. Ferreiro Velascob, M. Mourelo Fariña, A. Montoto Marqués, c y S. Salvador de la Barrerab. Actualización en lesión medular aguda postraumática. Parte 1-2. *Med Intensiva*. 2017;41(4):237-247.

INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO NEONATAL. UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Autora: Ana Cristina Arias Felipe. Tutor: Juan Ignacio Sánchez Díaz. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Recién nacido a término de 40+6 semanas, con embarazo adecuadamente controlado sin antecedentes de interés y nacimiento por cesárea por no progresión, que no precisa reanimación con un test de Apgar 9/10 y un pH de cordón 7,21 (arterial) y 7,34 (venoso).

Comienza a las 2 horas de vida con irritabilidad persistente, distrés respiratorio con polipnea, leve quejido espiratorio y discreto tiraje subcostal así como coloración pajiza y aspecto vasoconstruido. A la exploración presenta: peso 3.980 gr, 45 respiraciones por minuto, 140 latidos por minuto, tensión arterial 56/38 mmHg con tensión arterial media 45 mmHg, sin gradiente de TA superior e inferior, saturación de oxígeno 99% y temperatura 36,7°C. En este contexto se extrae una gasometría capilar evidenciándose acidosis metabólica (pH 7.24, HCO₃ 14.5 mmol/l, láctico 8 mmol/l).

1. ¿Cuál sería tu sospecha inicial y qué pruebas diagnósticas solicitarías?

- a. Sospecha de cardiopatía: Solicitaría valoración con ecocardiograma urgente e iniciaría perfusión de prostaglandinas ante sospecha de cardiopatía con flujo sistémico ductus-dependiente.
- b. Sospecha de sepsis neonatal precoz: Realizaría una analítica con hemograma, bioquímica con reactantes de fase aguda, punción lumbar. Solicitaría cultivos y radiografía de tórax e iniciaría cobertura antibiótica empírica precoz.
- c. Sospecha de metabolopatía: Solicitaría estudio metabólico con analítica con amonio y análisis de orina. Iniciaría sueroterapia con aportes de glucosa.
- d. Sospecha de patología respiratoria (taquipnea respiratoria del recién nacido): Solicitaría radiografía de tórax e iniciaría soporte respiratorio con CPAP.
- e. Sospecha de shock hemorrágico: Realizaría analítica con hemograma y ecografía transfontanelar urgente

ante sospecha de posible enfermedad hemorrágica del recién nacido.

La respuesta correcta es la b.

La irritabilidad en el recién nacido es frecuente en las plantas de hospitalización de maternidad. Dada la inespecificidad en la presentación clínica de las diferentes patologías a esta edad, resulta fundamental valorar a este tipo de pacientes atendiendo al triángulo de evaluación pediátrica y establecer un correcto abordaje diagnóstico y terapéutico.

En este caso nos encontramos ante una situación de shock neonatal en el que se incluyen una amplia variedad de etiologías. Ante este tipo de situaciones resulta prioritario el abordaje precoz para la estabilización y monitorización del paciente preferiblemente en unidades especializadas. Es prioritario asegurar la vía aérea y valorar la necesidad de soporte respiratorio, así como monitorización hemodinámica y resucitación con fluidos o inicio de soporte vasoactivo si se precisa. Aunque todas las patologías anteriormente comentadas pueden enmarcarse en el diagnóstico diferencial del shock neonatal, dada su mayor frecuencia, por el correcto diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas, es importante pensar en la posibilidad de un shock séptico precoz. En este tipo de cuadros resulta crucial el abordaje rápido y el inicio de antibioterapia precoz que ha demostrado influir positivamente en el pronóstico de los pacientes. Aunque también podría tratarse de un origen cardiogénico o metabólico, el abordaje inicial debe ir encaminado a la estabilización y la valoración de la principal sospecha, pudiendo ampliarse posteriormente el estudio con otras pruebas diagnósticas. Aunque la taquipnea transitoria del recién nacido es una patología típica de las primeras horas del nacimiento en neonatos a término con antecedente de cesárea, es poco frecuente que presenten tal repercusión clínica y hemodinámica por

lo que deben descartarse otras etiologías. Así mismo el shock hemorrágico neonatal podría considerarse como otra posible etiología, aunque es una etiología poco frecuente en la actualidad dada la profilaxis actual con vitamina K y suele acompañarse de clínica de shock hipovolémico con deterioro neurológico brusco y anemia.

Se traslada a unidad neonatal y se inicia asistencia respiratoria con CPAP (presión 5 cmH₂O, FiO₂ 21%) y se administra expansión con suero salino fisiológico. Se solicita radiografía de tórax que se muestra en la figura 1 y se realiza analítica y punción lumbar ante sospecha de sepsis precoz, iniciando cobertura antibiótica empírica. El resultado de la punción lumbar resulta normal, así como el hemograma y en la bioquímica destaca: creatinina 1.48 mg/dl con urea normal, elevación de transaminasas (GPT 71 U/l, GOT 393 U/l), amonio 103 μmol/l, proteína C reactiva normal (0,39 mg/dl), elevación de CK 3.329 U/l y Troponina T_{hS} 11.530 ng/l.

2. ¿Qué datos analíticos consideras relevantes y cuál sería tu siguiente paso?



Figura 1. Radiografía de tórax.

- Elevación de creatinina, que me sugiere una situación de insuficiencia renal aguda de probable origen prerrenal por lo que solicitaría orina con iones y ecografía renal y continuaría la resucitación con fluidos.
- Elevación de transaminasas, que me sugiere una hepatitis neonatal, aunque podría enmarcarse en el contexto de un cuadro sistémico. Solicitaría de manera prioritaria un estudio de coagulación, serologías y ecografía abdominal.
- Elevación de amonio, la elevación por encima de 100 μmol/l sugiere un posible origen metabólico, ampliaría estudio con orina e iniciaría sueroterapia con aportes aumentados de glucosa y cofactores.
- Elevación de troponinas y CK, sugieren posible naturaleza isquémica, solicitaría ECG y ecocardiograma urgente.
- Ninguno de los parámetros analíticos sugiere una etiología concreta, mantendría actitud expectante y monitorización estrecha.

La respuesta correcta es la d.

Los niveles de troponinas y CK elevados sugieren una posible etiología isquémica. Aunque existen patologías que pueden ocasionar elevación de CK y troponinas, la elevación marcada, fundamentalmente de estas últimas, presenta una importante cardioespecificidad y sugieren un daño miocárdico agudo importante. En este contexto resulta fundamental la valoración cardiológica con realización urgente de ECG y ecocardiografía. Aunque en la bibliografía se describen elevaciones fisiológicas de las troponinas al nacimiento con un máximo al 3º día de vida, este suele ser menor de 100 μmol/l. La elevación de creatinina y transaminasas es frecuente en los cuadros de shock con compromiso sistémico en los que existe hipoperfusión orgánica y que podrían explicar los hallazgos analíticos del paciente. Por otro lado los niveles de amonio en recién nacidos pueden considerarse normales por debajo de 110 μmol/l. Aunque la monitorización estrecha es fundamental en este tipo de pacientes resulta crucial realizar una valoración diagnóstica dirigida en función de la sospecha para poder abordar de manera precoz la etiología del cuadro y mejorar el pronóstico.



Figura 2. ECG de 12 derivaciones.

Ante el resultado de la analítica se realiza electrocardiograma (Figura 2).

3. ¿Cómo describirías el ECG que se muestra en la imagen?

- a. Eje izquierdo. Ritmo sinusal 150 lpm. Elevación del segmento ST en II-III y AVF. Repolarización normal.
- b. Eje derecho. Ritmo sinusal a 150 lpm. Imagen de BRD y patrón rSr' en V1 con alteración de la repolarización secundaria.
- c. Eje derecho. Ritmo sinusal a 150 lpm. Patrón QS en derivaciones I y AVL con discreta elevación del segmento ST en dichas derivaciones. Repolarización con ondas T negativas en V5-V6.
- d. Eje izquierdo. Ritmo sinusal a 150 lpm. Alteración de la repolarización generalizada sin otros datos llamativos.
- e. Eje derecho. Ritmo sinusal 150 lpm. Onda Q profunda en II-III y AVF con descenso del ST en dichas derivaciones. Repolarización normal.

La respuesta correcta es la c.

En el ECG que se muestra en la imagen, el eje del QRS es derecho, hallazgo normal en recién nacidos, dado que el ventrículo derecho soporta la circulación en el periodo fetal. Como se indica en la respuesta correcta se observa un patrón QS en las derivaciones I y AVL que sugiere una isquemia avanzada con necrosis asociada. En recién nacidos es posible encontrar ondas Q en las derivaciones III y AVF, aunque con una amplitud de menos de 0,33 mV y una duración de menos de 30 mseg. Una duración de más de 30 mseg se considera patológica. En ocasiones es posible encontrar una onda r' en precordiales derechas con QRS estrecho (<80 mseg) considerándose normal. En el ECG que se muestra en la imagen se aprecia

una discreta elevación del ST en I y AVL aunque < 1 mm. La elevación del ST en neonatos > 1 mm es poco común y resulta mejor considerar como línea isoelectrica el segmento TP que el PQ. En cuanto a la repolarización es muy variable durante la primera semana de vida. A partir de la primera semana de la vida la onda T se negativiza en V1 y se positiviza en V5-V6.

En el ECG se objetiva patrón QS en derivaciones I y AVL con mínima elevación del ST en dichas derivaciones, y se realiza ecocardiograma en el que presenta disfunción ventricular grave (fracción de eyección 10-15%) con afectación segmentaria predominantemente en cara antero-lateral, sin evidenciarse cardiopatía estructural y con patrón de origen de las coronarias normal. Ante sospecha de disfunción ventricular de origen isquémico se realiza intubación, canalización de vías centrales y se inicia soporte inotrópico con dobutamina y adrenalina; y tras estabilización de la TA, con perfusión de levosimendán. Ante la situación de shock cardiogénico con datos de bajo gasto cardíaco, empeoramiento de acidosis láctica (pH 7,03 y láctico 11.5 mmol/l), se decide canulación en ECMO veno-arterial cervical y se traslada a sala de hemodinámica para realización de cateterismo urgente.

4. ¿Cuál es la etiología conocida más frecuente del infarto agudo de miocardio neonatal?

- a. Cardiopatía estructural, fundamentalmente con afectación coronaria.
- b. Tromboembolismos.
- c. Situaciones de riesgo de hipercoagulabilidad (sepsis, asfixia perinatal, prematuridad, insuficiencia placentaria, hipertensión materna, hijos de madre diabética...).
- d. Coronariopatías (calcificación coronaria idiopática, vasculitis...).
- e. Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la a.

El infarto de miocardio neonatal es una entidad poco frecuente y en la mayoría de los casos presenta una etiología idiopática. Este hecho, unido a la ausencia de guías específicas en la población neonatal, hacen de ella una patología que se estima probablemente infradiagnosticada. Dentro de las causas conocidas más frecuentes se encuentra la presencia de cardiopatía

estructural, sobre todo aquellas en las que exista una alteración del árbol coronario o pacientes que se someten a cirugía cardiaca en período neonatal. Dentro de los pacientes sin cardiopatía estructural existen múltiples etiologías asociadas al infarto de miocardio neonatal, aunque dado el escaso número de pacientes descritos en la literatura resulta difícil establecer una relación causal. Sin embargo los diferentes autores coinciden en destacar los tromboembolismos, sobre todo asociados a catéteres centrales y trombofilias, seguido de situaciones que aumentan el riesgo de un estado protrombótico como la sepsis, asfixia o la prematuridad.

En el cateterismo se visualiza trombosis a nivel de coronaria izquierda a la altura de la inserción de la arteria descendente anterior (DA) y circunfleja (Cx) por lo que se realiza fibrinólisis local con dos dosis de alteplasa (0,2 mg/kg y 0,1 mg/kg) con control posterior con buen relleno de territorio de Cx y de origen de la DA con ausencia de relleno en el territorio distal de la DA.

El r-tPA o factor recombinante activador del plasminógeno es el fármaco más usado en pediatría para la fibrinólisis local, ya que tiene una vida media corta (5 minutos), no es antigénico y es específico de la fibrina. El más utilizado es la alteplasa que puede administrarse de manera local o en infusión continua IV. Aunque no existen dosis estándar según los diferentes casos publicados en la literatura la dosis local varía entre 0,05-0,6 mg/kg. Cuando se administra en infusión continua puede hacerse con un bolo inicial (0,3-0,6 mg/kg) seguido de una infusión (0,05-0,6 mg/kg/h) o directamente realizarse la infusión sin bolo, que se mantiene durante varias horas monitorizando la resolución del trombo. Se ha utilizado en niños, fundamentalmente en fibrinólisis local de fistulas sistémico-pulmonares trombosadas postcirugía. Es importante la vigilancia estrecha tanto clínica, debido al riesgo de complicaciones relacionadas con el sangrado que aumentan con el tiempo de infusión, así como controles de coagulación frecuentes.

Durante la asistencia en ECMO se mantiene hemodinámicamente estable con controles ecocardiográficos iniciales con aparición de derrame pericárdico leve sin compromiso hemodinámico y disfunción ventricular grave con alteración de la contractilidad segmentaria. En este contexto se inicia tratamiento corticoideo para tratamiento de derrame post-isquemia.

5. ¿Cuál de estos personajes describió por primera vez la pericarditis post-infarto o síndrome de Dressler?

- a. Adolf Dressler.
- b. Marie Dressler.
- c. Martin Dressler.
- d. William Dressler.
- e. Ernst Christoph Dressler.

La respuesta correcta es la d.

El Dr. William Dressler describió por primera vez en 1956 el síndrome de Dressler. Se trata de una entidad infrecuente que consiste en una pericarditis secundaria a un daño miocárdico post-infarto. La presentación de este tipo de cuadro suele ser tardía, en general tras la primera semana del evento y suele presentarse de manera más frecuente en aquellos infartos en los que existe necrosis miocárdica con onda Q en el electrocardiograma aunque no es una condición necesaria. Aunque la fisiopatología es desconocida, se cree que el origen se encuentra en una disregulación del sistema inmune que produce un ataque autoinmune del tejido necrótico tras el infarto. El tratamiento consiste en la monitorización ecocardiográfica para valorar el compromiso hemodinámico y el tratamiento antiinflamatorio que incluye los AINEs como el ibuprofeno o los corticoides, teniendo en cuenta que estos últimos pueden retrasar la cicatrización de la región infartada. El resto de respuestas a) pintor, b) actriz, c) escritor y e) compositor.

Ante la ausencia de recuperación de la función el 5º día de ingreso, a pesar de descenso de enzimas cardíacas, se realiza nuevo cateterismo en el que se evidencia adecuado relleno de ambas arterias (DA y Cx). Al 6º día de asistencia se evidencia discreta mejoría de la función ventricular (fracción de eyección por Simpson 4C 30%, con descenso de asistencia y soporte inotrópico), por lo que se retira asistencia en ECMO y se administra nuevo ciclo de levosimendán. Progresivamente presenta desarrollo de situación de insuficiencia cardíaca con presencia de datos ecocardiográficos de disfunción diastólica izquierda, manteniendo disfunción sistólica similar (fracción de eyección estimada 25-30%).

6. Ante la disfunción diastólica que presenta el paciente, ¿qué opción terapéutica no le parece adecuada inicialmente?

- a. Tratamiento para reducir la frecuencia cardíaca con beta-bloqueantes como el propranolol.
- b. Tratamiento para disminuir la presión arterial y mejorar el remodelado miocárdico con IECAs como el captopril.
- c. Tratamiento para reducir la frecuencia cardíaca con ivabradina.
- d. Tratamiento con diuréticos para evitar la congestión y sobrecarga hídrica.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

En esta situación nos encontramos con un paciente con una disfunción sistólica grave del ventrículo izquierdo y desarrollo de disfunción diastólica secundaria al infarto. Para el manejo de este tipo de pacientes se incluye el tratamiento diurético para prevenir la congestión sistémica, pulmonar y venosa. Los IECAs actúan a nivel del remodelado miocárdico y disminuyen la postcarga siendo útiles sobre todo en la disfunción sistólica de ventrículo izquierdo. En cuanto al control de la frecuencia cardíaca, ésta resulta muy beneficiosa en los casos de insuficiencia cardíaca, fundamentalmente con compromiso de la disfunción diastólica. En este sentido los beta-bloqueantes resultan de gran utilidad, incorporando también propiedades antihipertensivas así como antiarrítmicas y en el remodelado miocárdico. La ivabradina es un fármaco que disminuye la frecuencia cardíaca de forma selectiva a nivel de nodo sinoauricular y por tanto también resulta útil para los casos de disfunción diastólica para mejorar del llenado ventricular, eliminando además el efecto en la depresión miocárdica y en la TA. Por tanto, todos estos fármacos resultan útiles para el manejo de la disfunción del paciente.

En nuestro caso dado que todavía se encontraba en una fase aguda y la disfunción sistólica asociada se inició tratamiento con ivabradina, asociada a dosis bajas de captopril, manteniendo ciclos semanales/bisemanales de levosimendán, con controles de NT proBNP previo.

Presenta fracaso inicial de extubación en contexto de bajo gasto y desarrollo de edema agudo de pulmón con episodios de taquicardia supraventricular que precisan iniciar tratamiento con amiodarona. Previo a nuevo intento de extubación se optimiza tratamiento de insuficiencia cardiaca. Así mismo ante diagnóstico de infarto de miocardio de etiología desconocida, se inicia tratamiento anticoagulante con enoxaparina que se mantiene de cara al alta. Finalmente el 23º día de ingreso se realiza extubación inicialmente a ventilación mecánica no invasiva progresando posteriormente a CPAP y retirándose asistencia respiratoria las 24 horas previas al alta de UCIP.

7. ¿Qué tratamiento recomendarías para el paciente?

- a. Anticoagulación con enoxaparina, para conseguir niveles de antiXa 0,5-1.
- b. Anticoagulación con enoxaparina inicialmente

y valorar antiagregación con AAS (3-5 mg/kg/día).

- c. Anticoagulación con enoxaparina inicialmente y valorar antiagregación con clopidogrel (0,2 mg/kg/día).
- d. Anticoagulación con enoxaparina iniciante e iniciar doble antiagregación con AAS (3-5 mg/kg/día) y clopidogrel (0,2 mg/kg/día).
- e. No estaría indicada la anticoagulación. Valorar iniciar antiagregación con AAS (3-5 mg/kg/día).

La respuesta correcta es la b.

Aunque existen guías y algoritmos específicos para el tratamiento del infarto agudo de miocardio en adultos, en pediatría, y más aún en neonatos y lactantes, dada la escasa incidencia, no existen guías específicas y por lo tanto se realiza una adaptación de las guías de adultos junto con la experiencia basada en casos clínicos. La anticoagulación se recomienda en general en todos los pacientes siendo la enoxaparina

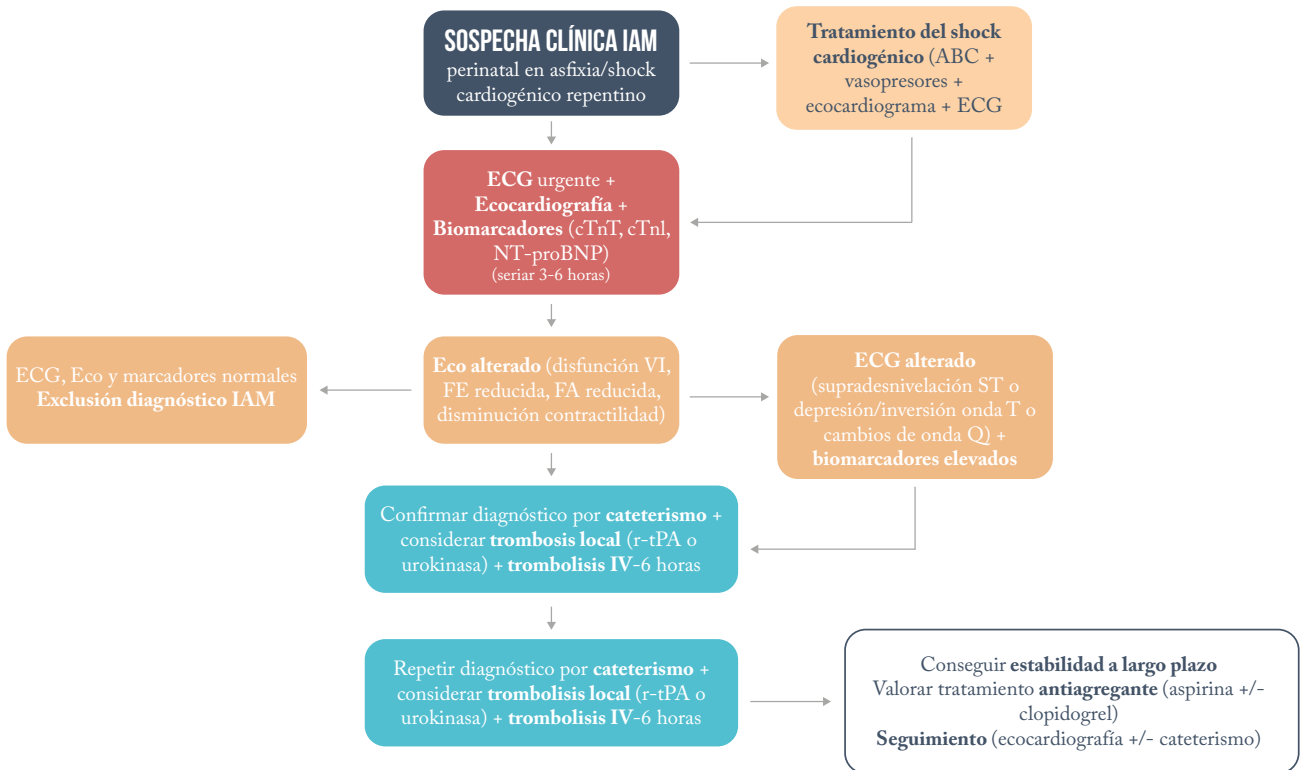


Figura 3. Algoritmo diagnóstico del Infarto de Miocardio neonatal traducido al Español propuesto por Koyelle Papneja, Anthony K.Chan *et al.* *Pediatr Cardiol* 2017. DOI 10.1007/s00246-016-1556-7 . IAM (Infarto Agudo de Miocardio); ECG (Electrocardiograma); ECO (Ecocardiografía); VI (Ventrículo izquierdo); FE (Fracción de eyección); FA (Fracción de acortamiento); IV (Intravenoso).

el anticoagulante más utilizado en pediatría por contar con mayor experiencia, menor monitorización, interacciones e incidencia de trombopenia inducida. La duración del tratamiento anticoagulante no se encuentra establecida. En cuanto al tratamiento antiagregante, en adultos ha demostrado disminuir el riesgo de recurrencia y mortalidad. En pediatría su uso está recomendado como prevención en pacientes con alto riesgo (lesiones coronarias, implante de dispositivos intracoronarios, episodios graves...). Sin embargo en neonatología existen pocos casos descritos del uso de antiagregantes en infarto de miocardio, siendo todos ellos utilizados como mecanismo de prevención. El uso de doble terapia antiagregante ha demostrado mayor éxito en adultos estando relegado en pediatría para casos más graves y con poca experiencia en neonatología. En general se recomienda una duración de 12 meses de tratamiento.

Desde el punto de vista hematológico durante la asistencia en ECMO mantiene dificultad para lograr rango de anticoagulación a pesar de aumento progresivo de perfusión de heparina, presentando a las 48 horas de asistencia trombosis del circuito que requiere recambio del mismo. Se realiza estudio de ecografía doppler de vasos cervicales sin evidenciarse trombosis a otros niveles así como ecografía transfontanelar con hallazgo de lesión en región talámica de posible naturaleza isquémica a valorar en evolución, sin datos de sangrado asociado. Ante sospecha de condición protrombótica del paciente se solicita estudio de trombofilia genética para mutación de factor V de Leiden y del gen G20210A de la protrombina que resulta negativo (pendiente de completar estudio protrombótico a partir de los 6 meses). También se realiza estudio completo de trombofilia genética en ambos progenitores que resulta normal.

El diagnóstico diferencial de la irritabilidad en el recién nacido es fundamental para poder detectar situaciones graves que puedan derivar en un deterioro rápido del estado general que precisa valoración y tratamiento urgente en unidades de cuidados intensivos. Aunque la etiología isquémica es una causa rara de disfunción ventricular grave o shock cardiogénico en el recién nacido sin cardiopatía estructural, es importante sospecharla ante una clínica sugestiva para realizar un abordaje terapéutico precoz.

Bibliografía

1. Deutsch MA, Cleuziou J, Noebauer C, Eicken A, Vogt M, Hoerer J, Lange R, Schreiber C. Successful management of neonatal myocardial infarction with ECMO and intracoronary r-tPA lysis. *Congenit Heart Dis.* 2014 Sep-Oct;9(5):E169-74.
2. Farooqi KM, Sutton N, Weinstein S, Menegus M, Spindola-Franco H, Pass RH. Neonatal myocardial infarction: case report and review of the literature. *Congenit Heart Dis.* 2012 Nov-Dec;7(6):E97-102.
3. Giralt G, Gran F, Betrian P, Ferrer Q. Acute Myocardial Infarction in a Neonate Caused by a Coronary Thrombosis: a Considerable Diagnostic and Therapeutic Challenge. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed).* 2015 Oct;68(10):903-4.
4. Masarone D, Valente F, Rubino M, Vastarella R, Gravino R, Rea A, Russo MG, Pacileo G, Limongelli G. Pediatric Heart Failure: A Practical Guide to Diagnosis and Management. *Pediatr Neonatol.* 2017 Aug;58(4):303-312.
5. O.A. Aljohani, J.C. Perry, H.R. El-Sabrou, et al., Neonatal myocardial infarction: A retrospective study and literature review, *Progress in Pediatric Cardiology.* 2018.
6. Papneja K, Chan AK, Mondal TK, Paes B. Myocardial Infarction in Neonates: A Review of an Entity with Significant Morbidity and Mortality. *Pediatr Cardiol.* 2017 Mar;38(3):427-441.
7. Rodríguez Martínez M, Ruiz González E, Parra-Llorca A, Torres MV, Aguar Carrascosa M. Myocardial Infarction in Neonates: A Diagnostic and Therapeutic Challenge. *Case Rep Pediatr.* 2019 Oct 24;2019:7203407. doi: 10.1155/2019/7203407. Erratum in: *Case Rep Pediatr.* 2023 Oct 11;2023:9871021. PMID: 31772807; PMCID: PMC6854977.
8. Schwartz PJ, Garson A Jr, Paul T, Stramba-Badiale M, Vetter VL, Wren C; European Society of Cardiology. Guidelines for the interpretation of the neonatal electrocardiogram. A task force of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2002 Sep;23(17):1329-44.
9. T.R Koroma, S.K Samura, Y. Cheng, M. Tang. Effect of Ivabradine on Left Ventricular Diastolic Function, Exercise Tolerance and Quality of Life in Patients. With Heart Failure: A Systemic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *Cardiol Res.* 2020;11(1):40-49.

ESTRIDOR EN EL LACTANTE, ¿TODO ES LARINGOMALACIA?

Autora: Ana Sanchiz Perea. Tutora: M^a Isabel Iglesias Bouzas. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Consulta en el servicio de Urgencias un lactante de 2 meses por dificultad respiratoria de 5 días de evolución, sin otra clínica infecciosa acompañante. En la exploración física, presenta buen estado general, tiraje sub e intercostal junto con retracción supraesternal intermitente y destaca ventilación simétrica pulmonar con estridor bifásico, sin otras alteraciones en la exploración. Constantes vitales: Frecuencia cardíaca (FC) 153 lpm; Saturación de oxígeno (SatO₂) 99%; Frecuencia respiratoria (FR) 41 rpm.

El paciente no tiene antecedentes personales de interés. En cuanto a los antecedentes familiares, su madre está ingresada por sospecha de posible infección tuberculosa (TBC).

1. ¿Cuál de las siguientes entidades debería ser la principal sospecha?

- Laringomalacia.
- Laringitis aguda.
- Bronquiolitis aguda.
- Parálisis congénita de las cuerdas vocales.
- Infección tuberculosa.

La respuesta correcta es la e.

El estridor es un tipo de ruido respiratorio de tonalidad variable, que puede producirse en inspiración o bifásico (inspiración y espiración). Se considera un signo de obstrucción de la vía aérea superior. Está producido por el flujo rápido de aire de forma turbulenta a través de una zona más estrecha de la vía aérea. Según la fase de la respiración en la que aparezca el estridor, puede localizarse la obstrucción de la vía aérea.

- Estridor inspiratorio: Nivel glótico.
- Estridor espiratorio: Vía aérea baja intratorácica.
- Estridor bifásico: Vía aérea baja intratorácica por lesiones fijas.

Los cambios de la voz asociados sugieren lesiones de cuerdas vocales.

En base a esto, el paciente presenta estridor bifásico por lo que la posibilidad diagnóstica más probable junto con el antecedente epidemiológico familiar sería una infección tuberculosa que afecte a la vía aérea.

En cuanto al resto de patologías posibles, la laringomalacia es la anomalía laríngea más frecuente que cursa con estridor inspiratorio desde los pocos días de vida. Se debe a un defecto intrínseco o a la maduración retardada de las estructuras que conforman la laringe. La vía aérea se obstruye parcialmente durante la inspiración por colapso de pliegues ariepiglóticos flácidos, aritenoides y epiglotis, lo cual empeora en posición supina, con el llanto o agitación y en relación a infecciones de la vía aérea superior. Su evolución es benigna y autolimitada. La laringitis aguda es una patología muy frecuente, de origen viral en la mayoría de ocasiones, que produce un cuadro de estridor inspiratorio en los casos leves y se suele acompañar de otros síntomas de infección respiratoria de vía superior. La bronquiolitis aguda se define como la inflamación de la vía aérea más distal en el contexto de infecciones víricas produciendo cuadros de insuficiencia respiratoria obstructiva que no cursan con estridor. En cuanto a la parálisis de cuerdas vocales, puede ser bilateral constituyendo una urgencia vital por cuadro de disnea grave o unilateral, pudiendo pasar desapercibida por compensación de la otra cuerda vocal.

Ingresa en UCIP tras presentar episodio de dificultad respiratoria intensa con cianosis generalizada y mal estado general desencadenado por llanto, con sospecha inicial de laringitis, por lo que se trata con adrenalina nebulizada y corticoterapia oral con mejoría del cuadro. En UCIP se inicia soporte con oxigenoterapia de alto flujo con los siguientes parámetros: 6 lpm, FiO₂ 40%.

2. ¿Qué pruebas complementarias deberían realizarse para completar su estudio?

- Prueba de la tuberculina y determinación de IGRA junto con recogida de jugos gástricos para PCR de *Mycobacterium tuberculosis*.
- Estudio de inmunidad y despistaje de infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH).
- Panel de virus respiratorios.
- Radiografía de tórax.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

En el estudio de un paciente con dificultad respiratoria debe incluirse la determinación de virus respiratorios en aspirado o frotis nasofaríngeo, con el objetivo de descartar infecciones respiratorias como causantes del cuadro.

Para realizar el estudio de infección tuberculosa en el paciente pediátrico, la rentabilidad de las pruebas microbiológicas es menor por la naturaleza paucibacilar. La prueba de tuberculina (PT) y la radiografía de tórax constituyen el primer nivel. Las pruebas de Interferon-Gamma-Release-Assay (IGRA) aportan especificidad. La reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en secreciones respiratorias o jugos gástricos incrementa la sensibilidad de la baciloscopia y aporta rapidez, permitiendo la detección de resistencias. En aquellos pacientes con infección tuberculosa siempre debe descartarse la infección por VIH junto con



Figura 1. Radiografía de tórax realizada al ingreso: Hiperinsuflación pulmonar bilateral. Engrosamientos peribronquiales bilaterales asociados a opacidades parenquimatosas parcheadas en pulmón derecho.

estudio de inmunidad para descartar posibles cuadros de inmunodeficiencia asociada.

*Se recoge muestra para virus respiratorios, resultando negativos y se realiza radiografía de tórax en la que se objetiva posible hiperinsuflación bilateral sin otras alteraciones. Se comienza estudio de posible infección tuberculosa, realizándose determinación de prueba de tuberculina, IGRA y enviándose muestra para PCR en jugo gástrico; resultando positivo para bacilo de *Mycobacterium tuberculosis* la determinación de PCR en muestra de jugo gástrico y la prueba de IGRA, por lo que se inicia tratamiento con cuádruple terapia antituberculosa. Se completa estudio de infección tuberculosa con analítica sanguínea completa y punción lumbar, sin alteraciones. Evoluciona favorablemente y puede ser dado de alta, tras suspender oxigenoterapia a las 48 horas del ingreso.*

Ingresa dos semanas después por nuevos episodios de estridor bifásico, cianosis y mal estado general, siempre en relación con el llanto, precisando intubación orotraqueal en uno de ellos. En radiografías de tórax realizadas se objetiva progresiva hiperinsuflación de pulmón derecho. Se confirmó con los familiares la correcta administración de la medicación, así como la sensibilidad del microorganismo aislado al tratamiento pautado. Se realizó de nuevo, panel de detección de virus respiratorios a través de PCR resultando negativos.



Figura 2. Radiografía de tórax tras reingreso en UCIP: Signos de hiperinsuflación pulmonar, muy significativo en el lóbulo inferior derecho y lóbulo medio.

3. De las posibles complicaciones de la TBC, ¿cuál es la más probable en el paciente?

- a. TBC miliar.
- b. Meningitis tuberculosa.
- c. Adenopatías tuberculosas que comprimen la vía aérea con efecto valvular.
- d. Derrame pleural.
- e. Neumatocele.

La respuesta correcta es la c.

La afectación de la vía aérea en la tuberculosis primaria es una complicación relativamente frecuente en los pacientes pediátricos con tuberculosis, pero solo en un pequeño grupo de pacientes se produce una compresión severa que precise intervención terapéutica. La tráquea y los dos bronquios principales son las zonas más afectadas por la presencia de adenopatías, siendo la vía aérea superior afectada con menor frecuencia. Las adenopatías tuberculosas pueden producir compresión extrínseca de la vía aérea o herniación de las mismas hacia la luz bronquial empeorando el cuadro de obstrucción. El grado de obstrucción llevará a diferentes presentaciones clínicas, siendo la más frecuente un cuadro de dificultad respiratoria con estridor audible en uno o ambos hemitórax.

Los grupos ganglionares que se afectan con más frecuencia son los paratraqueales, hiliares y subcarinales.

En ocasiones, la obstrucción por adenopatías puede ser valorada en la radiografía de tórax. Estas mismas adenopatías pueden producir un efecto valvular, que lleve a hiperinsuflación unilateral por atrapamiento aéreo grave en el contexto de una obstrucción de la vía aérea incompleta. El lóbulo pulmonar o el pulmón comprometido puede herniarse de manera contralateral, produciendo compresión mediastínica en los casos más graves.

4. ¿Cuál puede ser la causa de este nuevo empeoramiento?

- a. Reacción paradójica.
- b. Progresión de la infección.
- c. Otra infección respiratoria concomitante.
- d. Incumplimiento terapéutico.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la a.

Existe la posibilidad de que ocurra un empeoramiento tanto clínico como radiológico de forma inesperada en pacientes con adecuado cumplimiento del tratamiento, conociéndose como reacción paradójica. Son pacientes que, tras una mejoría inicial, presentan nuevas lesiones o las ya existentes empeoran. El diagnóstico sólo es posible después de un estudio exhaustivo que descarte otras causas de empeoramiento de la enfermedad, especialmente el fracaso o el incumplimiento terapéutico, así como la coinfección por otros patógenos. Este hecho ha sido estudiado con mayor extensión en pacientes afectos de VIH, aunque también puede ocurrir en pacientes inmunocompetentes, especialmente en pacientes pediátricos. Aquellos pacientes con bajo peso al nacer y afectación multiorgánica al diagnóstico tienen mayor probabilidad. La mayoría mejoran con corticoterapia, lo que sugiere una base inmunológica bajo este proceso.

5. ¿Con qué pruebas complementarias se debería continuar el estudio de la compresión de la vía aérea?

- a. Tomografía computerizada de pulmón.
- b. Fibrobroncoscopia.
- c. No es necesario realizar más pruebas complementarias.
- d. a y b son correctas.
- e. Biopsia de las adenopatías.

La respuesta correcta es la d.

La broncoscopia es el gold estándar para determinar el grado de compresión y obstrucción de la vía aérea. Se debe tener en cuenta, que durante la broncoscopia puede producirse la enucleación de las adenopatías ulceradas con salida del tejido de granulación y consiguiente diseminación de la infección a la vía aérea. Las indicaciones de la broncoscopia son:

- Recogida de muestras para determinar resistencias antibióticas.
- Determinar el grado de obstrucción de la vía aérea en pacientes con clínica y/o hallazgos radiológicos sugestivos.
- Determinar la causa y el grado de obstrucción en situaciones críticas de obstrucción de vía aérea.



Figura 3. TC pulmonar (corte coronal): Gran conglomerado adenopático mediastínico y en hilio derecho, que se introduce en bronquio principal derecho, obstruyéndolo completamente con probable mecanismo valvular dado el atrapamiento aéreo del lóbulo inferior derecho. Infiltrado en lóbulo superior derecho y en regiones declives de lóbulo superior izquierdo.

- Realizar enucleación endoscópica como tratamiento de emergencia en pacientes con adenopatías ulceradas.
- Guiar durante la intervención quirúrgica.
- Opción diagnóstica y terapéutica en pacientes con infección tuberculosa que cursen con hemoptisis.

Las contraindicaciones incluyen hipertensión pulmonar grave e hipoxia grave que no responde a maniobras de ventilación mecánica.

Tras diagnosticarse la obstrucción severa de la vía aérea, debe realizarse una tomografía computerizada (TC) de tórax. La TC es útil para determinar la localización anatómica de las adenopatías compresivas. Estas adenopatías captarán contraste en anillo tras la administración de contraste. Según la literatura, los grupos más afectados serán los ganglios subcarinales (87%) y la localización de la compresión de la vía aérea más frecuente será el bronquio principal izquierdo (21%) y bronquio principal derecho (14%).

Dada la gravedad del cuadro, se realiza fibrobroncoscopia en la que se objetiva compresión extrínseca del bronquio principal derecho que condiciona un colapso de aproximadamente un 80% del mismo. Se completa estudio con TC pulmonar por posible obstrucción extrínseca de la vía aérea superior, objetivándose conglomerado adenopático mediastínico y alrededor de bronquio principal derecho que condiciona obstrucción completa del mismo e hiperinsuflación llamativa de dicho pulmón.

Ante dicho hallazgo se administra bolo de metilprednisolona continuando tratamiento con 2 mg/kg/día. Para mantener una adecuada oxigenación y ventilación, se inician diferentes maniobras de ventilación mecánica requiriendo aumentar la PEEP hasta 12 mmHg para evitar el colapso de la vía aérea y mejorar el patrón de hiperinsuflación que presentaba, junto con cambios posturales manteniendo al paciente en decúbito prono durante 72 horas.

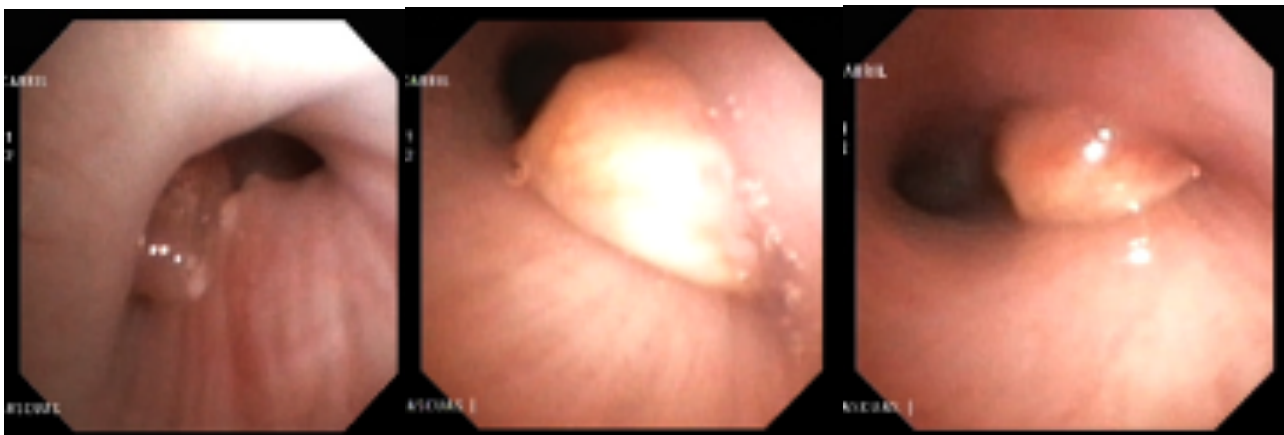


Figura 4. Imágenes de la fibrobroncoscopia con obstrucción a la entrada del bronquio principal derecho.

6. ¿Qué opciones terapéuticas existen?

- a. Ventilación mecánica no invasiva.
- b. Ventilación mecánica invasiva.
- c. Corticoterapia.
- d. Cambiar régimen de antituberculostáticos.
- e. b y c son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La ventilación mecánica no invasiva podría ser una opción en caso de obstrucción de la vía aérea para mantener una presión media constante y garantizar la permeabilidad de la misma. En aquellos casos, con obstrucción que ocasione episodios críticos, la ventilación mecánica invasiva debe ser la opción.

Los pacientes pediátricos con obstrucción de la vía aérea secundaria a infección tuberculosa deben ser tratados con el régimen estándar de tres fármacos antituberculosos junto con corticoterapia durante el primer mes de tratamiento. Si la clínica y las imágenes radiológicas mejoran, el tratamiento corticoideo puede suspenderse.

Tras una semana, en la que impresiona de mejoría clínica, se realiza intento de extubación, que fracasa en contexto de estridor y trabajo respiratorio grave en momentos de llanto, a pesar de administrar tratamiento con Heliox y ventilación mecánica no invasiva, por lo que se realiza intubación electiva y se intensifica de nuevo sedoanalgesia y tratamiento corticoideo.

7. ¿Cuáles serían las indicaciones de cirugía en este caso?

- a. No está indicada en ningún caso.
- b. Fracaso de tratamiento corticoideo.
- c. Necesidad de ventilación mecánica prolongada.
- d. Obstrucción de la vía aérea crítica.
- e. b, c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La intervención quirúrgica en el manejo de la obstrucción de la vía aérea complicada solo es necesaria en un grupo pequeño de pacientes. Las indicaciones claras para realizar la enucleación quirúrgica de las adenopatías serían aquellas situaciones en las que se requiere ventilación mecánica de manera prolongada y

pacientes con situaciones críticas de obstrucción de la vía aérea. En aquellos pacientes con obstrucción mayor de un 75% tras un mes de tratamiento corticoideo deberían ser valorados. La presencia de adenopatías de forma aislada no es indicación de cirugía. Otras indicaciones de cirugía podrían ser:

- La perforación de adenopatías con empeoramiento respiratorio.
- Obstrucción grave con colapso pulmonar o hiperinsuflación.
- Estenosis bronquial debido a fibrosis.
- Obstrucción de la vena cava superior.

Si las imágenes de la TC demuestran calcificación de las adenopatías, la enucleación quirúrgica tiene menor tasa de éxito.

La tasa de complicaciones de la enucleación es baja, aunque se incluyen complicaciones graves como rotura bronquial, daño de la arteria pulmonar o fístula broncopulmonar.

Se valora la posibilidad de realizar cirugía torácica, pero se desestima ante el cuadro de infección aguda tuberculosa y la dificultad de la técnica quirúrgica con posible necesidad de circulación extracorpórea y riesgo de rotura bronquial debido a la disposición de las adenopatías. Por lo que se decide mantener ventilación mecánica y tratamiento corticoideo.

Permanece 11 días con ventilación mecánica precisando diferentes regímenes de sedoanalgesia por desarrollo de tolerancia a los mismos.

Se repite tanto la fibrobroncoscopia como la TC torácica objetivándose mejoría en la compresión del bronquio principal por lo que, finalmente, se realiza intento de extubación que resulta exitoso sin precisar soporte respiratorio posterior.

Bibliografía

1. Bustos AC, Zárata GM. Tuberculosis y síndrome inflamatorio de reconstitución inmunológica. Caso pediátrico. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2020;118(1):e39-42. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.e39>.
2. del Rio Camacho G, Jiménez Jiménez AB, Górgolas Hernández-Mora M, Sanz Calvo ML, Montoro Chavarrias S, Bernacer Borja M. Reacción paradójica al tratamiento con tuberculostáticos en adolescente inmunocompetente. An Pediatr (Barc) [Internet]. 2011;74(6):431-3. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2010.09.034>.

3. Goussard P, Gie R. Airway involvement in pulmonary tuberculosis. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2007;8(2):118-23. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2007.04.007>.
4. Goussard P, Gie RP, Janson JT, le Roux P, Kling S, Andronikou S *et al.* Decompression of enlarged mediastinal lymph nodes due to mycobacterium tuberculosis causing severe airway obstruction in children. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 2015;99(4):1157-63. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.12.042>.
5. Goussard P, Gie R. The role of bronchoscopy in the diagnosis and management of pediatric pulmonary tuberculosis. *Expert Rev Respir Med* [Internet]. 2014;8(1):101-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1586/17476348.2013.863712>.
6. Thampi N, Stephens D, Rea E, Kitai I. Unexplained deterioration during antituberculous therapy in children and adolescents: clinical presentation and risk factors: Clinical presentation and risk factors. *Pediatr Infect Dis J* [Internet]. 2012;31(2):129-33. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/INF.0b013e318239134c>.

LO QUE ESCONDE EL SDRA PEDIÁTRICO

Autora: Blanca de Pazos Azpeitia. Tutor: Juan Ignacio Sánchez Díaz. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Paciente de 8 años que es trasladado a una UCI-P de tercer nivel por síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA), por lo que precisa transporte primario con soporte mediante membrana de oxigenación extracorpórea veno-venoso (ECMO V-V).

Refieren cuadro de 10 días de evolución de fiebre y adenopatías inguinales. Cubierto con antibioterapia (amoxicilina-ácido clavulánico y posteriormente cefotaxima y cloxacilina). Inicia cuadro de dificultad respiratoria con radiografía con infiltrados parcheados bilaterales.

1. ¿Qué pruebas diagnósticas solicitarías y cuál es tu sospecha clínica inicial?

- Sospecho proceso infeccioso. Probablemente adenopatías secundarias a Micobacterias atípicas. Iniciaría tratamiento antibiótico con clindamicina y rifampicina y planteo exéresis quirúrgica.
- Sospecho infección por VIH en estadio avanzado. Solicito serologías e inicio tratamiento antirretroviral.
- La sospecha fundamental es de proceso linfoproliferativo maligno. Solicito prueba de imagen (TC abdomino-pélvico), frotis de sangre periférica, biopsia de las adenopatías y biopsia de médula ósea e inicio tratamiento con corticoides intravenosos.
- Ante la mala evolución del cuadro es probable que se trate de SDRA asociado a SARS-COV2. Repito de nuevo PCR para SARS-COV2 y determinación de IL-10 para iniciar tratamiento con tocilizumab.
- Mononucleosis infecciosa. Extraigo serologías para VEB, CMV y toxoplasma. Tratamiento de soporte.

La respuesta correcta es la c.

Ante un cuadro de linfadenopatías con datos de alarma y que no mejoran tras tratamiento antibiótico con deterioro del paciente debemos pensar en un cuadro linfoproliferativo maligno. En estos casos no siempre existe expresión periférica, pero es de utilidad la obtención de muestras también en sangre y en médula ósea además de biopsia de los ganglios linfáticos con el fin de realizar diagnóstico histológico y molecular. Una vez obtenidas las muestras podría empezarse tratamiento corticoideo intravenoso a dosis altas ya que la mayoría de los procesos linfoproliferativos malignos comparten este fármaco como uno de los administrados durante la quimioterapia de inducción.

Se realiza TC abdomino-pélvico que informan de sospecha de síndrome linfoproliferativo. En los siguientes días presenta progresión de la dificultad respiratoria que precisa intubación orotraqueal (IOT) y ventilación mecánica invasiva (VMI) con aumento progresivo de la asistencia respiratoria (reclutamiento con PEEP altas y ventilación protectora, prono y sedorrelajación) siendo refractario a estas medidas por lo que se contacta con nuestro centro y se decide transporte primario en ECMO con canulación VV periférica.

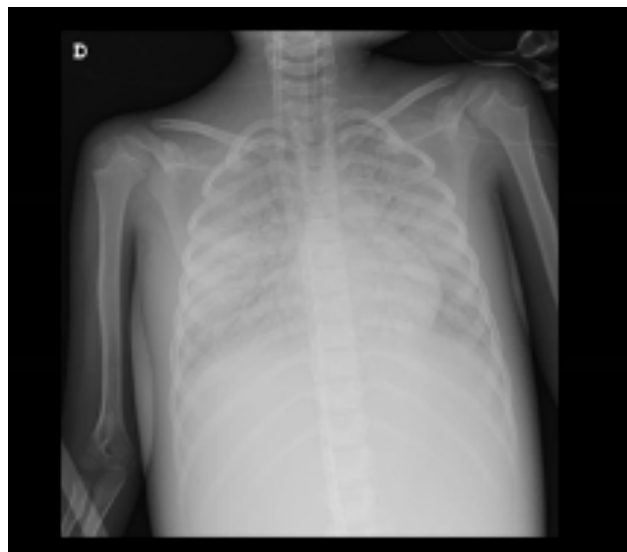


Figura 1. Radiografía de tórax del paciente.

2. En cuanto al SDRa pediátrico, elija la respuesta correcta:

- Es la entidad clínica más característica dentro de la insuficiencia respiratoria hipoxémica o tipo I.
- Según la definición de Berlín: existe un factor desencadenante previo, ha de excluirse el edema agudo de pulmón cardiogénico. Presentan una disminución de la complianza. También presentan hipoxemia definida por: $P/F(PaO_2/FiO_2) < 300$ con una PEEP > 5 cmH₂O.
- La ventilación de alta frecuencia no ha demostrado un aumento de supervivencia con respecto a la ventilación mecánica convencional con estrategia "open lung".
- La conferencia de consenso sobre la lesión pulmonar aguda pediátrica (PALICC) propone una clasificación modificada más cercana al ámbito pediátrico en la que: se excluye a los pacientes con patología perinatal relacionada con la enfermedad pulmonar. No es necesario que en la radiografía de tórax haya afectación bilateral. La gravedad se establece en VMI en función del índice de oxigenación, si bien el diagnóstico se puede realizar en VMNI con el P/F o el

S/F($SatO_2/FiO_2$). Incluye poblaciones especiales como pacientes con enfermedad pulmonar crónica o disfunción ventricular izquierda.

- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El SDRa pediátrico se define según los criterios de Berlín. En el que se recogen las siguientes características:

- Existencia de un factor de riesgo desencadenante en la semana previa.
- Inflamación con aumento de la permeabilidad vascular y pérdida del tejido aireado.
- Afectación radiológica en forma de edema pulmonar agudo con patrón de opacificación bilateral.
- Incremento del shunt intrapulmonar, con aumento del espacio muerto fisiológico y descenso de la complianza.
- Exclusión de patología cardiaca.
- Hipoxemia. Definido por una PaFi < 300

Los criterios de PALICC están resumidos en la siguiente tabla:

Age	Exclude patients with peri-natal related lung disease			
Timing	Within 7 days of known clinical insult			
Origin of Edema	Respiratory failure not fully explained by cardiac failure or fluid overload			
Chest Imaging	Chest imaging findings of new infiltrate(s) consistent with acute pulmonary parenchymal disease			
Oxygenation	Non invasive mechanical ventilation	Invasive mechanical ventilation		
	PARDS (No severity stratification)	Mild	Moderate	Severe
	Full face-mask bi-level ventilation or CPAP ≥ 5 cm H ₂ O PF ratio ≤ 300 SF ratio ≤ 264	$4 \leq OI < 8$ $5 \leq OSI < 7.5$	$8 \leq OI \leq 16$ $7.5 \leq OSI < 12.3$	$OI \geq 16$ $OSI \geq 12.3$
Special Populations				
Cyanotic Heart Disease	Standard Criteria above for age, timing, origin of edema and chest imaging with an acute deterioration in oxygenation not explained by underlying cardiac disease			
Chronic Lung Disease	Standard Criteria above for age, timing, and origin of edema with chest imaging consistent with new infiltrate acute deterioration in oxygenation from baseline which meet oxygenation criteria above			
Left Ventricular Dysfunction	Standard Criteria for age, timing and origin of edema with chest imaging changes consistent with new infiltrate and acute deterioration in oxygenation which meet criteria above not explained by left ventricular dysfunction			

En cuanto a la ventilación de alta frecuencia se ha recomendado su uso en aquellos pacientes con SDRA grave con $P_{plat} > 28$ cmH₂O, sin embargo 2 ensayos clínicos publicados en el año 2013 han relegado el uso de esta modalidad de ventilación frente a la ventilación mecánica convencional con estrategia de pulmón abierto, ya que no se ha demostrado aumento de supervivencia en el grupo de la VAFO. Aunque se puede plantear su uso como estrategia de rescate en caso de fuga aérea persistente.

La estrategia de pulmón abierto se basa en intentar reclutar las máximas unidades alveolares posibles, manteniendo estas abiertas durante todo el ciclo respiratorio para así disminuir el shunt intrapulmonar y garantizar el intercambio gaseoso. Además, pretende también evitar el daño producido por el volutrauma, el atelectrauma y así poder disminuir la FiO_2 para evitar los efectos tóxicos del oxígeno.

3. ¿Cuál de las siguientes no es una contraindicación para utilizar el soporte mediante oxigenación por membrana extracorpórea?

- a. Paciente diagnosticado de neoplasia maligna en tratamiento quimioterápico activo.
- b. Paciente con hemorragia intraventricular grado III con hidrocefalia secundaria.
- c. Parada extrahospitalaria con tiempo de parada prolongado y RCP también de duración prolongada.
- d. Paciente de 3 años con SDRA secundario a gripe con PEEP de 7, V_t de 6ml/kg, FiO_2 de 90%, sin disfunción cardiaca en la ecocardiografía, únicamente con soporte con adrenalina a 0.05 mcg/kg/min y gasometrías seriadas con pCO_2 de 75 e IO de 30.
- e. Paciente con hemorragia digestiva masiva en contexto de varices esofágicas secundarias a hipertensión portal y parada cardiorrespiratoria secundaria.

La respuesta correcta es la a.

En cuanto a las contraindicaciones absolutas de la ECMO nos encontramos las siguientes:

- Condición irreversible o con pronóstico neurológico pobre.
- Prematuridad extrema o bajo peso (<30 sem o < 1 kg).

- Cromosomopatías letales (trisomía 13 o 18).
- Hemorragia incontrolada.
- HIV grado III o mayor.
- Daño cerebral irreversible.

Por tanto, las respuestas b y c quedarán descartadas. En cuanto a la respuesta d no presenta ninguna contraindicación, pero es un paciente en el que probablemente se pueda optimizar el tratamiento conservador (realizar maniobras de reclutamiento para encontrar PEEP óptima, pronó) si pese a ello presenta $pCO_2 > 100$ durante 6h o IO >35 durante 3 horas podría valorarse la ECMO.

Los pacientes oncológicos han sido excluidos clásicamente de la asistencia en ECMO por su enfermedad de base, pero gracias al avance en los tratamientos y el aumento de la supervivencia de estos pacientes hacen que sean candidatos a este tipo de asistencia. Si bien es verdad que son pacientes muy complejos, cuya asistencia presenta peculiaridades y retos y que su manejo y abordaje ha de ser multidisciplinar.

Se realiza canulación V-V femoroyugular en su hospital de origen y se traslada a nuestro centro. Durante las primeras horas de la asistencia en ECMO presenta fenómeno de recirculación que requiere recambio de la cánula femoral. Hemodinámicamente se mantiene estable salvo hipertensión que precisa perfusión intravenosa de urapidilo y optimización de la sedación. Ecocardiogramas seriados normales.

4. ¿Cuál de los siguientes factores no está implicado en la recirculación en la ECMO V-V?

- a. El flujo de sangre de la ECMO.
- b. El tamaño, la posición de las cánulas y el sentido del flujo.
- c. El uso de bombas centrífugas.
- d. El gasto cardiaco nativo.
- e. El tamaño de la aurícula derecha.

La respuesta correcta es la c.

La recirculación consiste en que parte del flujo de la sangre que debería retornar al paciente, es succionado de nuevo por la cánula de drenaje. Esto provoca que parte de la sangre no oxigenada del paciente no pase por la ECMO y el paciente se desature. Requerirá

intervención si la recirculación repercute al paciente.

La Tasa de recirculación se calcula: $(\text{SatPreOxigenador} - \text{SvO}_2\text{paciente}) / (100 - \text{SvO}_2\text{paciente})$. Es aceptable una tasa de recirculación en torno al 30%.

Factores que determinan la recirculación:

1. **Flujo sangre ECMO:** el flujo efectivo aumenta inicialmente al aumentar el flujo de ECMO, pero llega un momento en el que al aumentar el flujo de ECMO, aumenta la tasa de recirculación (produce mayor presión negativa, por lo que ejerce mayor succión).
2. **GC nativo:** un GC bueno disminuye la tasa de recirculación (el corazón bombea rápido la sangre desde la aurícula derecha y no da tiempo a recircular). La insuficiencia tricúspideas aumenta la tasa de recirculación.
3. **Tamaño AD:** una AD pequeña (por ejemplo, en situación de hipovolemia) aumenta la tasa de recirculación. Todos los factores que disminuyen el retorno venoso, aumentan la tasa de recirculación.
4. **Cánulas:** las multiperforadas y las de mayor tamaño (ejercen menor presión negativa) disminuyen la tasa de recirculación. La distancia mínima entre cánulas debe ser de 8 cm (Pediatria) o 15 cm (adultos).
5. **Localización cánulas y sentido flujo.** Las cánulas femoro-femorales en V-V producen mayor recirculación. Y la femoro yugular la que produce menor recirculación.

5. ¿Cuál de las siguientes medidas le parece menos adecuada para mejorar el fenómeno de recirculación durante la asistencia en ECMO V-V?

- a. Cambio el modo de asistencia a femoro-femoral.
- b. Modificamos las revoluciones por minuto buscando el punto óptimo donde se produce menor recirculación.
- c. Cambio la cánula de retorno por un número mayor.
- d. Reviso las cánulas mediante ecografía/radiografía. Si la distancia entre ellas es escasa otra de las opciones sería reposicionar las cánulas para que quedaran más separadas.
- e. Invierto la dirección del flujo (retornando por la femoral y succionando por yugular).

La respuesta correcta es la a.

Como ya hemos explicado anteriormente la asistencia femoro-femoral produce mayor recirculación. El resto de las opciones serían válidas para intentar mejorar este fenómeno.

A la exploración física presenta conglomerados adenopáticos inguinales bilaterales y hepatoesplenomegalia con ascitis importante que precisa colocación de drenaje peritoneal.

En cuanto a la sospecha de proceso linfoproliferativo se mantiene tratamiento con metilprednisolona iniciado en su hospital de origen y se realiza biopsia de médula ósea, citometría de flujo en sangre periférica y en líquido ascítico.

Se realiza PCR de VEB y Leishmania que son negativas. Se diagnostica de Linfoma T anaplásico ALK+ (estadio IV) y ante la sospecha de síndrome hemofagocítico (fiebre, esplenomegalia, bicitopenia, hipertrigliceridemia y CD25 elevado) se diagnostica finalmente de linfoblastocitosis hemofagocítica (HLH) secundaria a malignidad.

6. ¿Cuál de los siguientes no es un criterio diagnóstico de síndrome hemofagocítico?

- a. Citopenias.
- b. Esplenomegalia.
- c. Hiperfibrinogenemia.
- d. Fiebre >38,5 °C.
- e. Hipertrigliceridemia.

La respuesta correcta es la c.

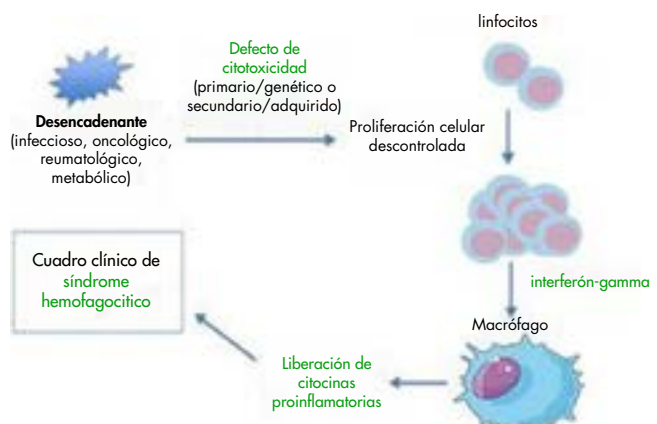


Figura 2. Figura explicativa del síndrome hemofagocítico.

1. Fiebre $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$
2. Esplenomegalia
3. Citopenias <ul style="list-style-type: none"> • Hemoglobina <9 g/dl (si menor de 4 semanas de vida, <12 g/dl) • Plaquetas $< 100.000/\text{mm}^3$ • Neutrófilos $<1000 / \text{mm}^3$
4. Hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia <ul style="list-style-type: none"> • Triglicéridos en ayunas ≥ 150 mg/dl (3 mmol/l) • Fibrinógeno $<1,5$ g/l
5. Ferritina $>500\mu\text{g/l}$
6. sCD25 ≥ 2400 U/ml
7. Descenso o ausencia de actividad citotóxica NK
8. Hemofagocitosis en médula ósea, LCR o ganglios linfáticos

Tabla 1. Criterios clínicos y de laboratorio (deben cumplirse 5 de 8).

El síndrome hemofagocítico (SHF), también conocido como linfocitosis hemofagocítica (HLH), es un síndrome clínico provocado por una respuesta inadecuada del sistema inmunológico a un desencadenante, sea infeccioso, neoplásico, reumatológico o metabólico, dando lugar a una reacción inflamatoria exagerada. Esta respuesta inmune altamente activada causa una liberación exagerada o tormenta de citocinas responsable del cuadro clínico.

7. ¿Cuál es el tratamiento del HLH asociado a patología maligna?

- Únicamente de soporte. No existe tratamiento dirigido en estos casos.
- Se debe iniciar tratamiento primario (del linfoma) y si el paciente presenta un HLH grave se puede añadir tratamiento inmunomodulador, ya que en casos graves el HLH es una situación de riesgo vital.
- Iniciaremos tratamiento con quimioterapia convencional, el diagnóstico es reciente y no ha recibido quimioterapia previamente.
- Con los corticoides que ya se habían iniciado debería ser suficiente para controlar el HLH y el linfoma.

- Inicio acondicionamiento para trasplante de precursores hematopoyéticos ya que es el tratamiento de primera línea.

La respuesta correcta es la b.

En cuanto al HLH, en casos graves y progresivos, se recomienda empezar a tratar en base a una fuerte sospecha clínica, aunque no cumplan estrictamente todos los criterios diagnósticos, ya que es una situación urgente de riesgo vital. Las formas moderadas suelen responder bien a esteroides e inmunoglobulinas, pero los casos más graves deben tratarse con combinaciones de fármacos inmunosupresores o citotóxicos. Por eso en este paciente se decidió iniciar tratamiento con anakinra.

En cuanto al inicio de tratamiento quimioterápico, la situación de gravedad del paciente y la presencia de la ECMO condicionaron la elección de crizotinib como uso compasivo y brentuximab (terapia monoclonal dirigida) en lugar de un tratamiento convencional, en base a la dudosa tolerancia clínica al tratamiento convencional dada la gravedad del paciente y a las dificultades en el cálculo de dosificación de fármacos en el contexto de la asistencia en ECMO y la Hemodiafiltración venovenosa continua.

Dada la situación crítica del paciente y la dificultad de iniciar tratamiento quimioterápico convencional se inicia tratamiento con crizotinib y brentuximab. Dada la relevancia clínica del HLH en este paciente, y al no poder asegurar la adecuada absorción del tratamiento primario se decide también añadir tratamiento para el HLH (anakinra).

Tras el inicio del tratamiento combinado, presenta mejoría progresiva del SDRA que permite aumentar la asistencia respiratoria y retirar asistencia en ECMO a los 10 días con posterior destete de la VM en las siguientes 48 horas.

El paciente recibe el alta de UCI- P y se mantiene ingresado en planta de Oncología Infantil donde se realiza reevaluación en la que se encuentra en remisión completa. Posteriormente recibe quimioterapia convencional, actualmente en remisión completa y en valoración pre trasplante alogénico de MO.

En el HLH secundario a patología maligna es primordial el tratamiento de la causa para la resolución de este. Pero en el caso del paciente crítico en el que la quimioterapia convencional no pueda administrarse podría considerarse, como en este caso, el tratamiento con inmunoterapia del HLH para controlar la tormenta de citoquinas e inflamación y mejorar la recuperación a corto plazo.

La enfermedad oncológica tradicionalmente ha sido una contraindicación para la terapia en ECMO, no obstante, cada vez existe más literatura sobre su utilidad como terapia de soporte. Su abordaje, dada la complejidad, debe ser multidisciplinar.

Bibliografía

1. Banfi, Carlo, Matteo Pozzi, Nils Siegenthaler, Marie-Eve Brunner, Didier Tassaux, Jean-Francois Obadia, Karim Bendjelid, and Raphaël Giraud. 'Venous Extracorporeal Membrane Oxygenation: Cannulation Techniques'. *Journal of Thoracic Disease* 8, no. 12 (December 2016): 3762–73. <https://doi.org/10.21037/jtd.2016.12.88>.
2. E. Janka. Familial and acquired hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Annu Rev Med.*, 63 (2012), pp. 233-246.
3. Frenckner, B., M. Broman, and M. Broomé. 'Position of Draining Venous Cannula in Extracorporeal Membrane Oxygenation for Respiratory and Respiratory/Circulatory Support in Adult Patients'. *Critical Care* 22, no. 1 (December 2018): 163. <https://doi.org/10.1186/s13054-018-2083-0>.
4. Hemophagocytic syndromes: The importance of early diagnosis and treatment. Itziar Astigarragaa, Luis I. Gonzalez-Granadob, Luis M. Allendec, Laia Alsina. *Anales de Pediatría*. Vol. 89. Núm. 2. páginas 124.e1-124.e8 (Agosto 2018).
5. Manual de Ventilación mecánica pediátrica y neonatal. Grupo de trabajo respiratorio. SECIP. ISBN: 978-84-09-08446-3.
6. Peek, Giles J, Miranda Mugford, Ravindranath Tiruvoipati, Andrew Wilson, Elizabeth Allen, Mariamma M Thalanany, Clare L Hibbert *et al*. 'Efficacy and Economic Assessment of Conventional Ventilatory Support versus Extracorporeal Membrane Oxygenation for Severe Adult Respiratory Failure (CESAR): A Multicentre Randomised Controlled Trial' 374 (2009): 13.

INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA GRAVE CON HALLAZGO ECOCARDIOGRÁFICO INESPERADO

Autora: Cristina Guirado Rivas. *Tutora:* Mireia Mor Conejo. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Lactante varón de 13 meses de edad que presenta clínica catarral desde hace 4 días, junto con fiebre de hasta 38.5 °C de 24 horas de evolución. En las últimas horas asocia dificultad respiratoria rápidamente progresiva, motivo por el que consultan.

El paciente cuenta con la pauta de vacunación al día (últimas vacunas antimeningocócica ACWY y triple vírica administradas hace 15 días).

A la llegada al servicio de Urgencias se inicia monitorización de constantes, presentando saturación de oxígeno (SatHb) 56% con F_iO_2 (fracción inspirada de oxígeno) de 0.21, frecuencia respiratoria (FR) 64 rpm, frecuencia cardíaca (FC) 196 lpm y tensión arterial (TA) 117/87 mmHg. A la exploración física se objetiva regular estado general, hipoactividad y obnubilación, palidez mucocutánea, sin lesiones cutáneas exantemáticas ni petequiales y pulsos centrales y periféricos presentes con tiempo de recapilarización alargado. La auscultación cardiopulmonar muestra entrada de aire disminuida con hipofonosis bilateral, sibilantes espiratorios y subcrepitanes bibasales con tiraje universal, junto con taquicardia con tonos cardíacos rítmicos sin soplos. El abdomen es blando y depresible, no impresiona de doloroso a la palpación y se palpa hepatomegalia de 1-2 traveses de dedo.

De acuerdo con el triángulo de evaluación pediátrica, el paciente presenta un fallo cardiorrespiratorio secundario a una sospecha de sepsis en relación a una posible bronconeumonía, por lo que se inicia oxigenoterapia con mascarilla con reservorio, se canalizan dos vías venosas periféricas, se extrae analítica sanguínea con hemocultivo, se administra carga de volumen y se inicia antibioterapia empírica. Posteriormente, se administra tratamiento broncodilatador con nebulizaciones de salbutamol, corticoterapia endovenosa y dosis de sulfato de magnesio endovenoso.

La analítica sanguínea muestra hemoglobina 9.9 g/dl, leucocitosis (25.790/mm³), proteína C reactiva de 43 mg/L y acidosis respiratoria (pH 7.16, pCO₂ 60 mmHg, bicarbonato 21 mmol/L, EB -7 mmol/L) con hiperlactacidemia (lactato 4.9 mmol/L). Asimismo, se realiza radiografía de tórax que muestra infiltrados pulmonares difusos alveolo-intersticiales de predominio en hemicampo pulmonar izquierdo (Figura 1).



Figura 1. Radiografía de tórax inicial.

Ante paciente con insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica grave (SatHb 80% con F_iO_2 0.9-1) en contexto de bronconeumonía, se incrementa soporte respiratorio con ventilación no invasiva (VNI) modalidad BiPAP y se contacta con el servicio de Emergencias Médicas (SEM) para traslado a centro hospitalario con Unidad

de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). A la llegada del SEM, ante empeoramiento respiratorio progresivo con aumento de la taquípnea y de las necesidades de F_{iO_2} , se decide optimizar soporte respiratorio con intubación endotraqueal e inicio de ventilación mecánica invasiva convencional. Posteriormente se traslada al paciente a UCIP.

Tras el inicio de ventilación mecánica convencional persisten dificultades para la correcta oxigenación. Se realizan gasometrías arteriales seriadas que muestran valores de cociente P_{aO_2}/F_{iO_2} (PaFi) de 85 (P_{aO_2} 76 con F_{iO_2} 0.9) e índice de oxigenación (IO) de 21 (P_{aO_2} 76 con F_{iO_2} 0.9 y MAP 18).

1. En este paciente, ¿qué significan los valores del cociente P_{aO_2}/F_{iO_2} (PAFI) e índice de oxigenación (IO)?

- Los valores se encuentran dentro del rango de normalidad.
- Evolución a síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) leve.
- Evolución a SDRA moderado.
- Evolución a SDRA grave.
- Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la d.

El síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) es una de las principales causas de insuficiencia respiratoria hipoxémica o tipo I.

Según los criterios de Berlín, el diagnóstico de SDRA requiere: una aparición brusca o empeoramiento

de los síntomas respiratorios en la siguiente semana tras el inicio de la clínica, presencia de opacidades bilaterales en imágenes de tórax (no explicables por derrame, atelectasias o nódulos pulmonares) de causa no cardíaca y una hipoxemia arterial definida como $P_{aO_2}/F_{iO_2} \leq 300$ mmHg con CPAP o PEEP ≥ 5 cm H_2O .

En los casos de SDRA, debido a una lesión pulmonar directa (principalmente neumonía, aspiración o contusión pulmonar) o en asociación a un daño extrapulmonar (sepsis, gran quemado o politraumatismo), se produce una respuesta inflamatoria sistémica descontrolada con liberación de citoquinas pro-inflamatorias que lesionan el epitelio alveolar y el endotelio de los vasos capilares pulmonares. El daño de la barrera alveolo-capilar provoca un incremento en su permeabilidad favoreciendo el paso de fluidos desde el compartimento intravascular al extravascular pulmonar, generando una acumulación de líquido rico en proteínas y células inflamatorias en los espacios alveolares. Además, dada la presencia de productos de degradación de proteínas, fibrinógeno y fibrina en el edema pulmonar, se produce la degradación y pérdida de las propiedades del surfactante pulmonar. Como consecuencia, se produce un empeoramiento en el intercambio gaseoso por alteración entre la relación ventilación/perfusión por existencia de mayor corto-circuito pulmonar con incremento del espacio muerto. Asimismo, se produce una disminución de la compliancia pulmonar, con heterogeneidad de la ventilación con zonas de atelectasias y otras de sobredistensión.

La clasificación de gravedad en el SDRA en pediatría se basa en el grado de hipoxemia (Tabla 1).

	$PaFi = P_{aO_2}/F_{iO_2}$	$IO = F_{iO_2} (\%) \times MAP / P_{aO_2}$	$ISO = F_{iO_2} (\%) \times MAP / SatHb$
Leve	200 - 300	4 - 8	5 - 7,5
Moderado	100 - 200	8 - 16	7,5 - 12,3
Grave	< 100	≥ 16	$\geq 12,3$

Tabla 1. Clasificación de la gravedad del SDRA. IO: índice de oxigenación; ISO (Índice de Saturación de Oxígeno); MAP: presión media de la vía aérea.

2. ¿Qué terapia no estaría indicada para mejorar la oxigenación?

- Colocación en decúbito prono.
- Maniobras de reclutamiento alveolar.
- Óxido nítrico inhalado.
- Ventilación de alta frecuencia oscilatoria.
- Administración de surfactante alveolar exógeno.

La respuesta correcta es la e.

- El SDRA es una enfermedad que afecta al pulmón de manera heterogénea y difusa. El gradiente de presión transpulmonar se define como la diferencia entre la presión alveolar y la presión intrapleural. Cuanto mayor es la presión transpulmonar, mayor es la expansión del pulmón y la entrada de aire. En la posición de decúbito supino el gradiente de presión transpulmonar es mayor en las zonas no dependientes de gravedad (zonas esternales o anteriores) que en las dependientes (zonas dorsales). La consecuencia es un llenado alveolar heterogéneo con menor ventilación en las zonas dorsales que, además, son las zonas que presentan una mejor perfusión, lo que conlleva una disminución de la relación ventilación/perfusión. Por otra parte, el decúbito prono varía la distribución de este gradiente de presión transpulmonar debido a la redistribución de los infiltrados pulmonares, el peso de la masa cardíaca y al desplazamiento cefálico del abdomen, facilitando una ventilación alveolar más homogénea (Figura 2). Además, al existir una perfusión facilitada en las regiones dorsales, la posición en prono induce una mejor relación

ventilación/perfusión. Por estas razones, la maniobra de decúbito prono puede constituir una maniobra terapéutica segura y relativamente fácil de aplicar que consigue mejorar la oxigenación en pacientes pediátricos con SDRA.

- Las maniobras de reclutamiento alveolar están basadas en incrementos transitorios de la presión al final de la espiración (PEEP). Son estrategias ventilatorias que tienen como objetivo reducir el colapso pulmonar y disminuir el corto-circuito intrapulmonar para así mejorar el fallo de oxigenación. Estas maniobras deben considerarse ante un paciente con SDRA grave persistente. Se han descrito dos tipos de maniobras de reclutamiento alveolar:
 - La insuflación mantenida: aplicación de una presión positiva continua alta (40 cmH₂O) durante un breve período de tiempo (40 segundos).
 - Incrementos progresivos de la PEEP: se realiza un incremento escalonado de PEEP de 5 o 10 cmH₂O cada 2 minutos manteniendo un gradiente de presión pico sobre PEEP (driving pressure) de 15 cmH₂O. Una vez se alcanza la PEEP deseada (individualizada en cada caso según patología, situación hemodinámica y monitorización radiológica/ecográfica si es posible), se inicia el descenso progresivo de PEEP hasta alcanzar la PEEP óptima, basada en la mejor compliancia pulmonar. Este tipo de maniobras suponen menor afectación hemodinámica y por eso, en general, son mejor toleradas.
- El uso de óxido nítrico inhalado (iNO) está indicado únicamente en los casos de disfunción ventricular derecha con hipertensión pulmonar,

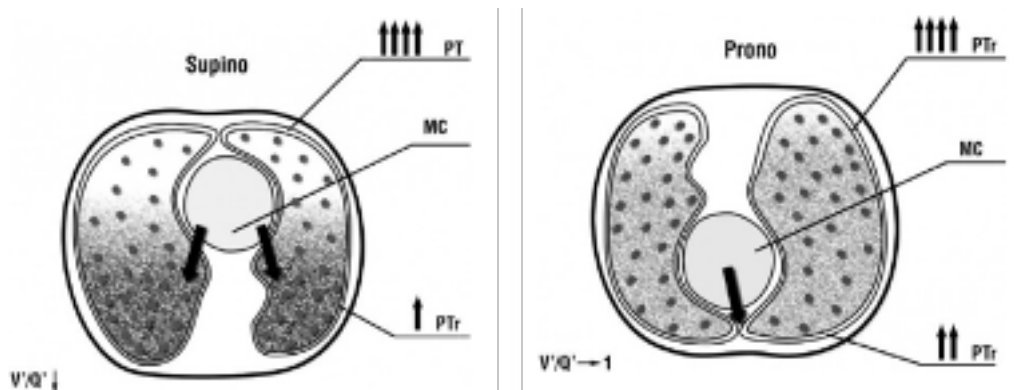


Figura 2. Cambios de la distribución de la presión transpulmonar y de la perfusión alveolar producidos por el decúbito prono.

Abreviaturas. MC: peso de la masa cardíaca; PTr: presión transpulmonar; V'/Q': relación ventilación/perfusión.

o en casos graves de SDRA para mejorar temporalmente la oxigenación para intentar evitar o posponer la oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).

- d. La ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) se caracteriza por emplear volúmenes corriente pequeños, habitualmente menores que el espacio muerto anatómico, con frecuencias respiratorias elevadas. Esta modalidad ventilatoria no ha demostrado ser superior a la ventilación mecánica convencional optimizada, pero sí que debería ser considerada como una alternativa a la misma en pacientes con SDRA grave con fugas aéreas (neumotórax) o con presiones meseta >28 cmH₂O.
- e. A pesar de estar demostrado el importante papel del surfactante pulmonar en la fisiopatología del SDRA, actualmente la administración de surfactante exógeno no se recomienda como terapia de rutina en estos pacientes.

A pesar del inicio de soporte ventilatorio con ventilación mecánica invasiva y estrategia de ventilación pulmonar protectora, el paciente presenta una evolución a SDRA grave con hipoxemia mantenida. Para intentar mejorar la oxigenación se procede a colocación en decúbito prono, se instaura tratamiento con óxido nítrico inhalado hasta 20 ppm y se realizan maniobras de reclutamiento alveolar. Pese a todas las medidas iniciadas, el paciente persiste con hipoxemia que precisa inicio de ventilación de alta frecuencia oscilatoria.

3. Desde el punto de vista infeccioso, ¿cuál es el tratamiento antibiótico empírico de elección ante la sospecha de neumonía adquirida en la comunidad grave que precisa ingreso en UCIP?

- a. Meropenem endovenoso.
- b. Amoxicilina-clavulánico endovenoso.
- c. Cefotaxima endovenosa + claritromicina endovenosa.
- d. Ampicilina endovenosa.
- e. Amoxicilina vía oral.

La respuesta correcta es la c.

El espectro etiológico de la neumonía adquirida en la comunidad (NAC) que precisa ingreso en la UCIP es amplio, incluyendo *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* (incluyendo los *S.aureus* resistentes a meticilina) y *Streptococcus pyogenes*, entre otros. En casos de NAC típica que precisan ingreso en UCIP se recomienda el uso de cefotaxima endovenosa asociando un antibiótico con actividad antiestafilocócica. En casos de NAC intersticial que precisan ingreso en UCIP la asociación antibiótica recomendada es cefotaxima endovenosa más un macrólido endovenoso (Tabla 2).

NAC típica	Cefotaxima endovenosa (200-300 mg/kg/día, cada 6 horas) + uno de los siguientes: Cloxacilina endovenosa (150-200 mg/kg/día, cada 6 horas) o Clindamicina endovenosa (30-40 mg/kg/día, cada 6-8 horas) o Vancomicina endovenosa (60 mg/kg/día, cada 6 horas) +/- Macrólido endovenoso (Eritromicina 40 mg/kg/día cada 6 horas o Claritromicina 15 mg/kg/día cada 12 horas o Azitromicina 10 mg/kg/día cada 24 horas)
NAC intersticial	Cefotaxima endovenosa + Macrólido endovenoso (Eritromicina, Claritromicina o Azitromicina)

Tabla 2. Tratamiento antibiótico recomendando en pediatría para la neumonía adquirida en la comunidad que precisa ingreso en UCIP.

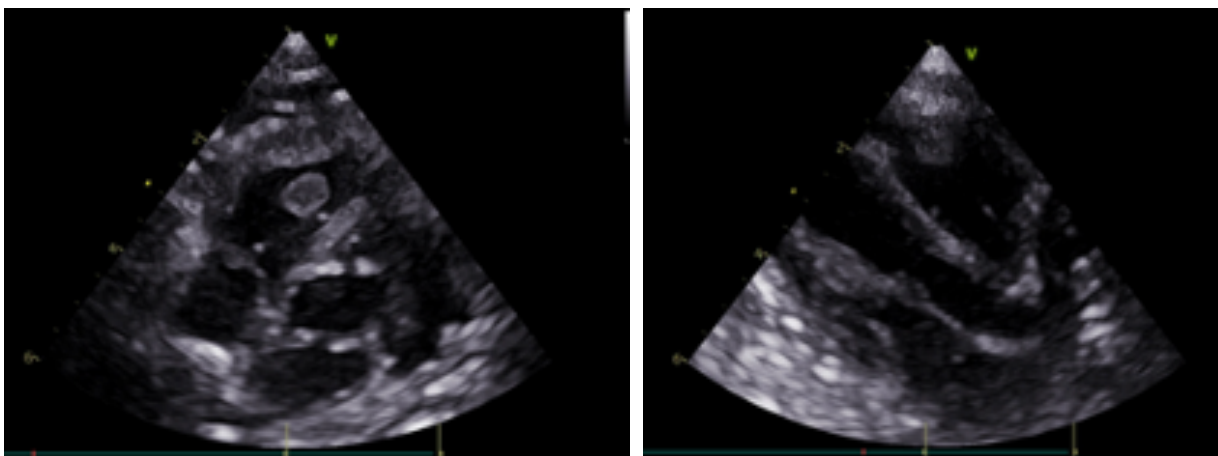


Figura 3. Ecocardiografía que muestra imagen hiperecogénica en cavidad ventricular derecha.

Ante la sospecha clínica y radiológica de neumonía grave que precisa ingreso en UCIP, se inicia tratamiento antibiótico endovenoso con cefotaxima y claritromicina. Se amplía estudio etiológico infeccioso con lavado broncoalveolar (BAL) que muestra PCR positiva para Haemophilus influenzae y para Rinovirus/Enterovirus, con crecimiento en cultivo microbiológico del BAL de colonias de H.influenzae. Además, se recibe resultado del hemocultivo recogido en centro emisor previo inicio de tratamiento antibiótico con crecimiento de H.influenzae (cepa no vacunal). Los hemocultivos recogidos posteriormente resultaron todos negativos.

El paciente presenta elevación precoz de reactantes de fase aguda con proteína C reactiva máxima de 47 mg/L y procalcitonina máxima de 67 ng/ml a las 24 horas de ingreso, junto con mala evolución clínica, por lo que se amplía cobertura antibiótica con meropenem endovenoso. Completa un total de 5 días de tratamiento con claritromicina y 7 días de tratamiento con meropenem.

Se realiza estudio con ecocardiografía que muestra función ventricular conservada, válvulas auriculo-ventriculares y sigmoideas normofuncionantes, septos interauricular e inter-ventricular íntegros y ausencia de derrame pericárdico, destacando la presencia de una imagen hiperecogénica en cavidad de entrada de ventrículo derecho de 8x5mm, móvil (Figura 3). Para intentar filiar la etiología de la imagen intracardiaca, se realiza una ecocardiografía transesofágica que muestra la misma imagen hiperecogénica en ventrículo derecho.

4. ¿Qué etiología consideras más probable para la imagen de la ecocardiografía?

- Tumor cardíaco primario.
- Trombo intracardiaco.
- Vegetación valvular en contexto de endocarditis.
- Variante de la normalidad.
- Artefacto de la prueba de imagen.

La respuesta correcta es la b.

Cuando se identifica una masa intracardiaca, la aproximación inicial se basa en definir la localización y las características de la imagen para poder establecer el diagnóstico más probable, teniendo siempre en cuenta el contexto clínico del paciente.

- Los tumores cardíacos primarios son raros en la edad pediátrica, por lo que no sería el diagnóstico inicial más probable en el que pensaríamos en este paciente.
- La sepsis se considera un estado procoagulante, proinflamatorio y antifibrinolítico en el que se liberan mediadores inflamatorios que dañan el endotelio, produciendo la expresión del factor tisular que conlleva una activación de la vía extrínseca de la coagulación. Teniendo en cuenta que los pacientes con sepsis presentan un estado de hipercoagulabilidad, la hipótesis de que la imagen intracardiaca sea un trombo es la más probable en este caso.
- Los microorganismos que más frecuentemente producen endocarditis son bacterias cocos grampositivos, en especial *Streptococcus viridans*



Figura 4. Radiografías de tórax. Mejoría radiográfica durante el ingreso.

(*S. sanguis*, *S. mutans*) o *Staphylococcus* (*S. aureus*, *S. epidermidis*). Suele existir crecimiento del microorganismo causante en diferentes hemocultivos tomados separadamente en el tiempo. La imagen ecocardiográfica suele mostrar vegetaciones que afectan más frecuentemente a las válvulas cardíacas, produciendo, en ciertos casos, insuficiencia de las mismas. En este caso el paciente presenta una sepsis y bacteriemia por *H. influenzae*, el cual se considera una causa excepcional de endocarditis. Además, solo se obtiene crecimiento del microorganismo en un hemocultivo aislado. Finalmente, la imagen intracardiaca se encuentra en ventrículo derecho y no en ninguna válvula cardíaca, que además, son normofuncionantes.

- d. Los hallazgos ecocardiográficos no son compatibles con ninguna variante de la normalidad descrita.
- e. La imagen intracardiaca se ha objetivado en dos técnicas de imagen (ecocardiografía transtorácica y transesofágica), así como también en distintos planos ecográficos, por lo que es poco probable que se trate de un artefacto de la técnica.

La ecocardiografía mostró imagen compatible con trombo intracardiaco situado en ventrículo derecho con función ventricular conservada.

Volviendo a la evolución clínica, el paciente presenta persistencia de la hipoxemia refractaria (PaFi mínima de

70) a pesar de las maniobras para mejorar la oxigenación iniciadas previamente. Dada la insuficiencia respiratoria grave, a pesar de mantener una correcta función cardíaca, se decide iniciar soporte con Oxigenación por Membrana Extracorpórea (ECMO) Veno-Arterial en lugar de ECMO Veno-Venosa por el riesgo de tromboembolismo pulmonar debido a la presencia de trombo intracardiaco en cavidades derechas.

Para optimización de la situación respiratoria, dada la afectación predominante del campo pulmonar izquierdo, se realiza fibrobroncoscopia con intubación selectiva izquierda y realización de maniobras de reclutamiento alveolar dirigidas a dicho pulmón. En los siguientes días se realizan controles ecográficos y radiográficos pulmonares que muestran mejoría progresiva de la aireación de los campos pulmonares y disminución de las consolidaciones e infiltrados (Figura 4).

En cuanto al tratamiento del trombo intracardiaco, se valora la posibilidad de fibrinólisis pero se desestima dado el riesgo aumentado de sangrado debido al tratamiento anticoagulante con heparina sódica en infusión continua que el paciente ya está recibiendo por estar bajo soporte con ECMO. A las 2 semanas de ingreso, en ecocardiografía de control, se objetiva resolución de la imagen del trombo intracardiaco, junto con la aparición de signos indirectos de hipertensión pulmonar. En este contexto el paciente presenta un empeoramiento clínico concomitante con aumento de las necesidades de FiO₂.

5. ¿Cuál podría ser la causa más probable del empeoramiento de oxigenación del paciente en este punto de su evolución?

- a. Fuga aérea pulmonar (neumotórax).
- b. Disfunción del circuito de ECMO.
- c. Tromboembolismo pulmonar (TEP).
- d. Obstrucción del tubo endotraqueal.
- e. Extubación accidental.

La respuesta correcta es la c.

Existen distintas causas por las que un paciente intubado puede presentar un deterioro agudo de la oxigenación. Las principales causas a descartar, de manera rápida, se pueden resumir con el acrónimo DOPES: Desplazamiento del tubo (extubación accidental, intubación selectiva), Obstrucción del tubo, Pneumotórax, Equipo que está fallando y distensión gástrica (Stomach). En este caso, el paciente está asistido con ECMO, por lo que nos encontramos ante un escenario diferente y algunas de estas causas no tendrían apenas repercusión en la oxigenación. En el caso de un empeoramiento de la hipoxemia durante una asistencia con ECMO habría que descartar: un posible fallo del oxigenador, que exista una fuga o desconexión del gas, comprobar que la FiO_2 administrada sea correcta, que el flujo de sangre sea el adecuado y descartar otras causas que incrementen los requerimientos de oxígeno del paciente.

Una vez descartadas estas posibilidades y, teniendo en cuenta el contexto clínico del paciente del caso en el momento actual, se debe considerar como causa más probable del empeoramiento de la oxigenación la presencia de un tromboembolismo pulmonar. Esto es así ya que en la ecocardiografía se ha objetivado la resolución de la imagen del trombo intracardiaco coincidiendo con la aparición de signos indirectos de hipertensión pulmonar, que podrían indicar la migración del trombo hacia el árbol vascular pulmonar. El TEP produce una disminución o ausencia de la perfusión pulmonar que conlleva un aumento del espacio muerto alveolar, zonas de infarto pulmonar, broncoconstricción refleja y atelectasias, derivando en hipoxemia e hipercapnia. La principal causa de hipoxemia en el TEP se debe a la existencia de zonas pulmonares con mala perfusión y buena ventilación, lo que produce un corto-circuito intrapulmonar. Además, la obstrucción del flujo arterial pulmonar produce una elevación de la presión en la arteria

pulmonar (hipertensión pulmonar), aumentando la poscarga del ventrículo derecho.

Ante dichos hallazgos en la ecocardiografía, a los 3 días, se realiza angiografía por tomografía computarizada (angio-TC) en la que no se identifican defectos claros de repleción en arterias pulmonares principales, lobares o segmentarias, no pudiéndose valorar ni descartar la presencia de un trombo en arterias más distales con la técnica de imagen actual. En los controles ecocardiográficos posteriores se objetiva buena función ventricular en todo momento con mejoría progresiva de los signos de hipertensión pulmonar.

El paciente presenta una evolución lenta pero adecuada con mejoría progresiva de la clínica, la auscultación, las imágenes radiográficas y la hipoxemia, lo que permite la retirada del soporte con ECMO tras 14 días.

A nivel hematológico, se objetiva una trombosis de arteria iliaca distal, así como de arteria femoral común y superficial derechas en relación con canalización de catéter arterial en dicha extremidad. Por esta razón y por la sospecha clínica de TEP se mantiene tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM) tras la retirada de la bomba de infusión continua de heparina sódica tras el destete de la ECMO.

Se extuba de manera electiva a ventilación no invasiva (VNI) a los 21 días de ingreso. Tras 7 días de VNI se cambia soporte respiratorio a oxigenoterapia de alto flujo. Posteriormente, es dado de alta a planta de hospitalización.

Bibliografía

1. ARDS Definition Task Force, Ranieri VM, Rubenfeld GD, Thompson BT, Ferguson ND, Caldwell E, et al. Acute respiratory distress syndrome: the Berlin Definition. JAMA. 2012; 307(23):2526-33.
2. L'Angiocola PD, Donati R. Cardiac Masses in Echocardiography: A Pragmatic Review. J Cardiovasc Echogr. 2020; 30(1): 5-14.
3. Martínez O, Nin N, Esteban A. Evidencias de la posición en decúbito prono para el tratamiento del síndrome de distrés respiratorio agudo: una puesta al día. Arch Bronconeumol. 2009; 45:291-6.
4. Moreno-Pérez D, Andrés Martín A, Tagarro García A, Escribano Montaner A, Figuerola Mulet J, García García J *et al.* Neumonía adquirida en la comunidad: tratamiento de los casos complicados y en situaciones especiales. Documento de consenso de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP) y Sociedad

- Española de Neumología Pediátrica (SENP). *An Pediatr.* 2015; 83(3):217.e1-217.e11.
5. Pastor Vivero MD, Pérez Tarazona S, Rodríguez Cimadevilla JL. Fracaso respiratorio agudo y crónico. Oxigenoterapia. *Protoc diagn ter pediatr.* 2017; 1:369-399.
 6. Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference Group. Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome: Consensus Recommendations From the Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference. *Pediatr Crit Care Med.* 2015; 16(5):428-39.

TROMBOPENIA REFRACTARIA Y HEPATOMEGALIA EN INMUNODEPRIMIDOS, ¿QUÉ NOS PODEMOS ENCONTRAR?

Autora: Cristina Zapata Martínez. Tutora: Laura Herrera Castillo. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Se presenta el caso de un paciente de 10 años con antecedente de Leucemia Linfoblástica Aguda tipo B (LLA-B), en fase de Reinducción I para Alto Riesgo en ese momento, según el protocolo LAL-SEHOP-PETHEMA 2013. Había iniciado en las dos semanas previas el ciclo de quimioterapia con dexametasona, vincristina, adriamicina y asparraginas pegilada.

Había ingresado 48 horas antes en la planta de oncología infantil por un cuadro de dolor abdominal asociado a neutropenia febril con sospecha de tiflitis y colitis, iniciándose tratamiento antibiótico con meropenem. En las primeras 24 horas de ingreso, se aísla en una muestra de heces, *Clostridium difficile*, añadiéndose al tratamiento vancomicina oral. A las 48

horas del ingreso, comienza con un cuadro compatible con una crisis convulsiva focal secundariamente generalizada con desviación de la mirada hacia la izquierda y clonías de los cuatro miembros, de duración aproximada de 30 segundos que cede de manera espontánea, asociando periodo poscrítico posterior. A las 2 horas presenta un nuevo episodio de similares características por lo que se decide la realización de tomografía axial computarizada (TAC) craneal urgente (Figura 1) en el que se aprecian lesiones perirrolándicas córtico-subcorticales con edema circundante. Continúa presentando crisis, cada vez de mayor duración por lo que se decide ingreso en la unidad de cuidados intensivos (UCIP) para control de las mismas y vigilancia hemodinámica.

A la exploración física destaca hipertensión arterial (HTA) con tensiones de 180/110 (90) mmHg, con frecuencia cardíaca normal para la edad (100 lpm) y Saturación de oxígeno de 100% con mascarilla reservorio.

Se extrajeron hemocultivos diferenciales y se realizó una analítica sanguínea en la que destacaba anemia (hemoglobina 9,2 g/dL), trombopenia (25.000 plaquetas), leucopenia (200 leucocitos, 0 neutrófilos), INR de 1,49, hipertransaminemia (GOT: 319 U/L, GPT: 685 U/L, GGT: 149 U/L), LDH de 464 U/L e hipoalbuminemia de 2,6 g/dL. Asimismo, se objetiva Proteína C Reactiva (PCR) de 29,4 mg/dL y procalcitonina de 2,22 mcg/L. La función renal y la coagulación eran normales.

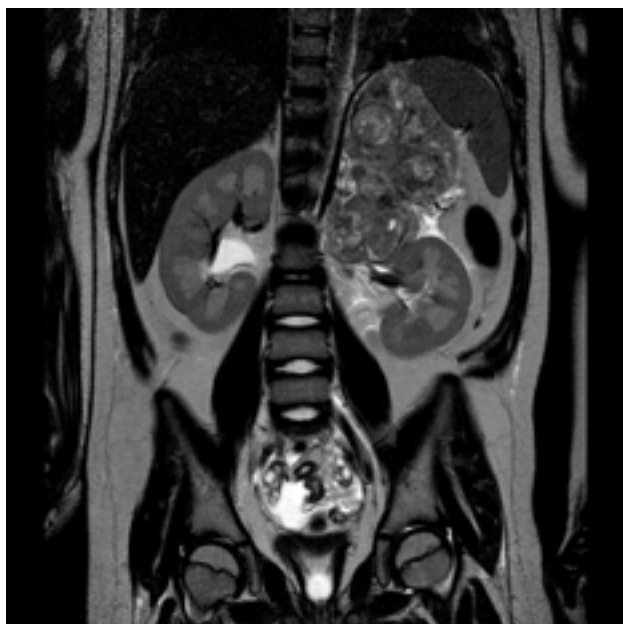


Figura 1. TAC craneal en el que se objetivan Lesiones corticosubcorticales perirrolándicas bilaterales con edema vasogénico y realce nodular córtico-subcortical.

1. ¿Cuál de los siguientes posibles diagnósticos diferenciales no incluirías dentro del diagnóstico diferencial?

- Infiltración leucémica.
- Infección fúngica o bacteriana con afectación del sistema nervioso central (SNC).

- c. Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES).
- d. Enfermedad de Rasmussen.
- e. Toxicidad farmacológica.

La respuesta correcta es la d.

Ante un caso de convulsiones en un paciente con LLA-B siempre debemos descartar la infiltración cerebral por el tumor. El paciente presenta un cuadro de fiebre y neutropenia de varios días de evolución, estando inmunodeprimido y objetivándose en la analítica elevación de los reactantes de fase aguda, como son la PCR y la procalcitonina, que en este tipo de pacientes pueden no elevarse o ser poco llamativo este ascenso. Asociado a la clínica de convulsiones, tenemos que incluir en nuestro diagnóstico diferencial una posible infección bacteriana o fúngica con afectación del SNC. La hipertensión arterial asociada a convulsiones en un paciente con tratamiento inmunosupresor nos debe hacer pensar también en la posibilidad de un síndrome de PRES. Uno de los efectos secundarios de la vincristina puede ser las convulsiones, por lo que si no llegamos a objetivar lesión orgánica debemos descartar esta posibilidad. La Enfermedad de Rasmussen, es una enfermedad neurológica de probable origen inmunológico caracterizada por presentar crisis refractarias con deterioro neurológico y la presencia de anticuerpos contra receptores de glutamato R3, pareciendo poco probable en el contexto de nuestro paciente este diagnóstico.

El paciente ingresa en la UCIP, iniciándose tratamiento con levetiracetam (40 mg/kg/día) y precisando bolos de midazolam intravenoso para control de crisis convulsivas durante las primeras 24 horas de ingreso. Así mismo, al objetivarse cifras elevadas de tensión arterial, se inicia perfusión continua de nitroprusiato, pudiendo pasar posteriormente a tratamiento con amlodipino e hidralazina. Tras control de la tensión arterial no realiza nuevas crisis, a pesar de no tener niveles óptimos de antiépilépticos en rango en sangre.

2. Ante este cuadro, ¿cuál sería la siguiente prueba imprescindible y urgente que realizarías?

- a. Repetiría el TAC craneal para ver la evolución de las lesiones a las 24 horas del primero.

- b. Realizaría una punción lumbar (PL) con citoquímico y estudio microbiológico que incluya estudio de bacterias, virus y hongos y un Electroencefalograma. Posteriormente una Resonancia Magnética (RM).
- c. Realizaría una RM urgente, el síndrome de PRES no se puede diagnosticar sólo con una TAC.
- d. Repetiría el TAC craneal o haría una RM, no hay diferencia entre hacer una prueba u otra.
- e. No son necesarias más pruebas urgentes en este momento, iniciaría tratamiento y esperaría a ver la evolución.

La respuesta correcta es la b.

Previo al ingreso en UCIP ya se había realizado un estudio de neuroimagen con TAC craneal sin poderse determinar de forma certera el origen de las lesiones. La realización de una PL con muestra para citoquímico nos permitiría descartar infiltración leucémica si no se observan células neoplásicas. Así mismo, permite estudio microbiológico de líquido cefalorraquídeo. Por otro lado, la RM al ser una prueba de imagen más específica permite ver lesiones en la sustancia blanca específicas que pueden llevar al diagnóstico definitivo.

Se realizó PL no objetivándose células neoplásicas en el líquido y se extrajo estudio microbiológico. En espera de resultados se inició de forma empírica anfotericina B y meropenem a dosis meníngeas de forma consensuada

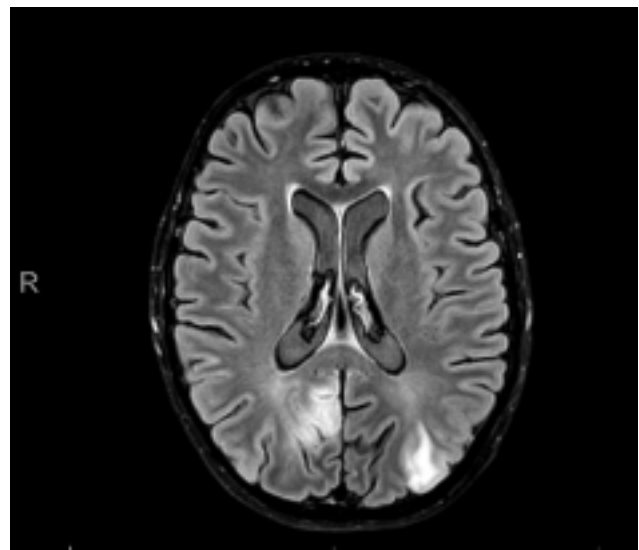


Figura 2. Afectación bilateral, relativamente simétrica, de regiones parietooccipitales bilaterales que sugieren PRES, como primera posibilidad diagnóstica.

con infectología pediátrica y oncohematología infantil. Posteriormente, se realiza RM (Figura 2) objetivándose una afectación bilateral, relativamente simétrica, de regiones parietooccipitales bilaterales que sugieren síndrome de PRES, como primera posibilidad diagnóstica. Se realiza interconsulta a neuropediatría, que indica la realización de electroencefalograma en el que informan actividad generalizada enlentecida y encefalopatía moderada, compatibles con la sospecha diagnóstica, sin objetivarse actividad epileptiforme.

Durante las primeras 48 horas de ingreso, se objetiva aumento progresivo e importante de transaminasas con patrón predominante de citolisis, compatible con hepatitis aguda, con resolución posterior. Además, desde el ingreso, presenta trombopenia refractaria que precisa transfusiones diarias de plaquetas. A las 72 horas, en la exploración física, se objetiva hepatomegalia de 3 cm e ictericia (hiperbilirrubinemia directa de hasta 6 mg/dL), solicitándose ecografía abdominal para descartar enfermedad venooclusiva hepática.

3. ¿Qué hallazgo de la historia clínica del paciente no hace sospechar una enfermedad venooclusiva hepática?

- La hepatomegalia.
- El antecedente de tratamiento con quimioterapia.
- El patrón de citolisis.
- El patrón de colestasis.
- La trombopenia refractaria a transfusiones.

La respuesta correcta es la c.

El síndrome de obstrucción sinusoidal hepática (SOS), también llamado enfermedad venooclusiva (EVO), es una enfermedad endotelial sistémica que generalmente se presenta dentro de los primeros 30 días después del trasplante de células hematopoyéticas (HCT). Aunque es menos frecuente también puede darse en pacientes con tratamiento activo con quimioterapia, radioterapia o inmunoterapia contra el cáncer, sobre todo en el caso de tratamientos de tumores de alto riesgo que precisan altas dosis de quimioterápicos. Cursa con dolor abdominal (fundamentalmente en cuadrante superior derecho o epigastrio), trombocitopenia refractaria a las transfusiones, hepatomegalia, ascitis e ictericia, y puede progresar rápidamente a disfunción multiorgánica y muerte. En los casos de SOS hepático en los que la presentación clínica sigue a un tratamiento de

quimioterapia, inmunoterapia o radioterapia fuera del contexto de un TCH es más frecuente que la presentación clínica sea subaguda o crónica, pudiendo también surgir después de una insuficiencia hepática fulminante acompañada de necrosis hepática aguda. La evaluación de la sospecha de SOS hepático se basa en los hallazgos clínicos y de laboratorio, que se complementan con una ecografía abdominal en la cual se objetiva ascitis, hepatomegalia, cambios en la vesícula biliar, inversión del flujo sanguíneo de la vena porta, disminución del tamaño de las venas hepáticas y/o índices de resistencia de la arteria hepática elevados. El inicio precoz del tratamiento (en la primera semana tras el diagnóstico) mejora el pronóstico. El tratamiento de elección es defibrotide, que ha demostrado mejorar la supervivencia.

En la ecografía se descarta enfermedad venooclusiva hepática y se objetivan alteraciones del parénquima hepático además de trombosis parcial de la vena porta. Coincidiendo en el tiempo presenta un empeoramiento clínico abdominal consistente en ascitis refractaria a tratamiento diurético con aumento de la presión intrabdominal a 20 mmHg y derrame pleural bilateral que finalmente requirió intubación endotraqueal y conexión a ventilación mecánica invasiva e inicio de noradrenalina.

4. Con la evolución del paciente, ¿qué actitud considera que hay que realizar a continuación?

- La ascitis refractaria es criterio de enfermedad venooclusiva, hay que repetir la ecografía.
- Realizar un estudio de trombofilia para descartar la causa de la trombosis parcial de la vena porta.
- Solicitar TAC abdominal para filiar las alteraciones del parénquima hepático.
- Interconsulta a cirugía para realizar una laparotomía por síndrome compartimental abdominal.
- La respuesta c y d son correctas.

La respuesta correcta es la c.

El paciente cumple criterios de síndrome compartimental abdominal (SCA) al presentar una presión intraabdominal (PIA) mayor o igual a 20 mmHg, aunque asocie o no, disminución de la presión de perfusión abdominal (PPA = PAM-PIA menor a 60 mmHg). Ante un caso de hipertensión

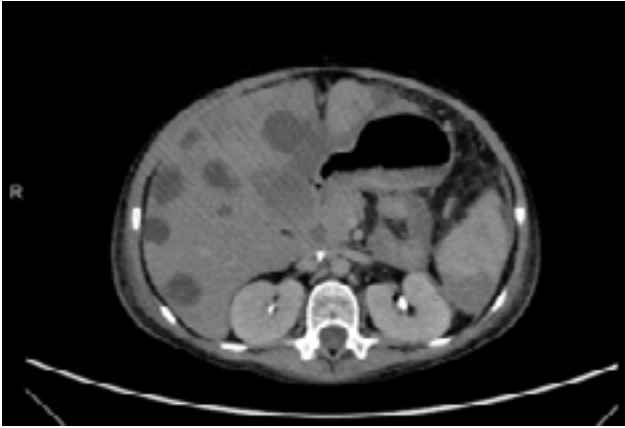


Figura 3. TAC abdominopélvico: Hallazgos compatibles con abscesos hepáticos bilobares. Zonas de alteración de la atenuación en el LHI que pueden traducir infarto parenquimatoso / áreas flemonosas. Trombosis parcial del tronco portal y trombosis de una rama posterior de la vena esplénica.

intraabdominal (PIA igual o mayor a 12 mmHg) o SCA es fundamental iniciar de inmediato medidas conservadoras para optimizar la perfusión sistémica e instaurar medidas específicas para disminuir la PIA. Esto consiste en sedoanalgesiar y relajar adecuadamente al paciente, colocar una sonda nasogástrica y una rectal y evitar la retención hídrica. Posteriormente es imprescindible filiar la causa de la HIA, siendo en nuestro caso necesario conocer la naturaleza de las lesiones hepáticas conocidas, antes de realizar una laparatomía exploradora. Un paso previo a la laparatomía exploradora puede ser la colocación de un drenaje peritoneal que permita la evacuación del líquido ascítico.

Se solicita TAC abdominal (Figura 3), en el que se objetiva trombosis parcial de la vena porta y de una rama posterior de la vena esplénica, así como imágenes de áreas de infarto y otras compatibles con abscesos hepáticos y esplénicos. Así mismo, en el líquido cefalorraquídeo obtenido al inicio del ingreso se informa PCR panfúngica positiva, sin ser posible identificación de ningún hongo, estando cubierto con tratamiento con anfotericina B.

Con el objetivo de filiar dichas lesiones se decide realizar punción aspiración con aguja fina (PAAF) asistida por TAC y se coloca drenaje peritoneal en el mismo momento, para evacuar el líquido ascítico. En el material obtenido se identifican hifas aseptadas en tinción con calcoflúor compatibles con infección fúngica diseminada.

5. Con estos hallazgos, ¿cuál es el diagnóstico más probable de nuestro paciente?

- Mucormicosis diseminada.
- Candidiasis diseminada.
- Toxoplasmosis diseminada.
- Aspergilosis diseminada.
- Histoplasmosis diseminada.

La respuesta correcta es la a.

Las hifas aseptadas son características del género *Mucor*. Estos organismos son ubicuos en la naturaleza y se pueden encontrar en la vegetación en descomposición y en el suelo. Estos hongos crecen rápidamente y liberan una gran cantidad de esporas que pueden transportarse por el aire. Debido a que los agentes de la mucormicosis son comunes en el ambiente todos los humanos tienen una amplia exposición a estos hongos durante las actividades diarias, no apareciendo la enfermedad debido a que el sistema inmune es capaz de contenerla. Por tanto, la mucormicosis es una infección fúngica oportunista invasiva que normalmente afecta a pacientes inmunocomprometidos, pudiendo encontrarse en la fase neutropénica de pacientes con leucemia aguda tras un ciclo de quimioterapia. Se asocia a altas tasa de morbimortalidad. Las afecciones más frecuentes son la rinocerebral (sobre todo en diabéticos), cutánea y la pulmonar siendo menos frecuente la gastrointestinal, y excepcional la forma hepática. La afectación portal por *Mucor* puede producir obstrucción al tracto de salida y necrosis hepatocelular masiva simulando enfermedad venooclusiva hepática. La presentación clínica a menudo es inespecífica y los cultivos generalmente no muestran crecimiento, lo que dificulta el diagnóstico. El diagnóstico requiere un alto índice de sospecha y evaluación histopatológica y, cada vez más, identificación molecular.

6. En este momento, ¿qué tratamiento plantearías?

- Continuar con anfotericina B intravenosa durante 3 semanas y posteriormente pasar a un antifúngico oral hasta completar 3 meses de tratamiento.
- Cambio de anfotericina B a fluconazol por ser el tratamiento de elección en estos casos.

- c. Asociaría posaconazol o isovuconazol intravenoso al tratamiento con anfotericina B. Plantearía desbridamiento quirúrgico de las lesiones si fuera posible.
- d. Cambiaría anfotericina B por isovuconazol o posaconazol para disminuir el espectro antifúngico y disminuir los efectos adversos asociados al tratamiento prolongado con anfotericina B.
- e. Es imprescindible la exéresis de las lesiones, por lo que en caso de no ser posible la resección de las mismas, plantearía un trasplante hepático. Hasta el mismo continuaría con anfotericina B intravenosa.

La respuesta correcta es la c.

El desbridamiento quirúrgico y las terapias antimicóticas combinadas (anfotericina B más isovuconazol o posaconazol) son la piedra angular para combatir la mucormicosis invasiva. La anfotericina B, el posaconazol y el isavuconazol son los agentes más potentes in vitro. Actualmente, las recomendaciones de tratamiento se basan en estudios retrospectivos y en pequeños estudios prospectivos no controlados, teniendo la terapia combinada con anfotericina B más isovuconazol/posaconazol un grado de recomendación IIB. El desbridamiento quirúrgico ha demostrado mejorar el pronóstico y los porcentajes de curación.

*Se optimizó el tratamiento antifúngico añadiendo isavuconazol intravenoso, una vez se identificó la PCR panfúngica positiva, sin contar en ese momento con la confirmación microbiológica. Una vez se identificó el germen causante, *Mucor indicus*, se continuó tratamiento con anfotericina B e isovuconazol y se planteó la posibilidad de resección quirúrgica. La extensión de las lesiones imposibilitaba la cirugía por lo que no se pudo hacer abordaje quirúrgico.*

*Durante la evolución de la enfermedad presenta múltiples complicaciones. Entre ellas, cabe destacar las varices esofágicas y gástricas secundarias a hipertensión portal debido a la trombosis parcial de la vena porta, siendo una complicación frecuente en los casos de mucormicosis debido al tropismo del género *Mucor* por los vasos sanguíneos. En este contexto presentó sangrado digestivo que se contuvo de forma espontánea mediante la formación de un coágulo intraabdominal, sin presentar hipotensión arterial importante requiriendo la trasfusión de un único concentrado de hematies.*

7. ¿Qué tratamiento indicarías en este momento para el sangrado digestivo alto que presenta el paciente?

- a. Realización de una gastroscopia para ver si hay puntos de sangrado activo.
- b. Iniciar Propanolol y/o Somatostatina.
- c. Dieta absoluta e inicio de nutrición parenteral. Dosis de omeprazol de 40 mg/12 horas IV.
- d. B y c son correctas.
- e. A, b y c son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La recomendación actual de las Guías Europeas para el manejo de la hemorragia digestiva alta por varices esofágicas y/o gástricas recomiendan tres medidas: omeprazol IV 40 mg cada 12 horas, la realización de una endoscopia digestiva alta en las primeras 24 horas tras el sangrado para valorar el control de la misma mediante medidas físicas y la profilaxis dual posterior del resangrado con somatostatina/ ocreótido y beta-bloqueantes. En este momento, en consenso con el servicio de digestivo pediátrico del hospital, se dejó a dieta absoluta y se dobló la dosis de omeprazol a 40 mg cada 12 horas IV. Se realizó una gastroscopia urgente en la que no se evidenció ningún punto de sangrado activo en ese momento, no siendo candidato a ligadura con banda de las vrices esofágicas. Se inició tratamiento con somatostatina y propanolol para reducir el riesgo de resangrado. Se solicitó nutrición parenteral hasta resolución del coágulo y control clínico de enfermedad.

Posteriormente presenta evolución favorable, retirándose soporte vasoactivo y pudiendo extubarse después de 22 días con descenso progresivo de soporte respiratorio hasta cánulas nasales. Presenta normalización del patrón de colestasis y estabilización de sangrado digestivo. Finalmente, se va de alta a la planta de oncohematología, habiendo permanecido ingresado en la UCIP 37 días.

La evolución posterior en la planta de oncohematología ha sido favorable. Continúa con tratamiento antifúngico con anfotericina B e isovuconazol. Durante la estancia en planta se asoció terapia con cámara hiperbárica.

Bibliografía

1. Cornely OA, Alastruey-Izquierdo A, Arenz D, Chen SCA, Dannaoui E, Hochhegger B *et al.* Global guideline for the diagnosis and management of mucormycosis: an initiative of the European Confederation of Medical Mycology in cooperation with the Mycoses Study Group Education and Research Consortium. *Lancet Infect Dis.* 2019 Dec;19(12):e405-e421.
2. De Laet IE, Malbrain MLNG, De Waele JJ. A Clinician's Guide to Management of Intra-abdominal Hypertension and Abdominal Compartment Syndrome in Critically Ill Patients. *Crit Care.* 2020 Mar 24;24(1):97
3. Drogari-Apiranthitou M, Mantopoulou FD, Skiada A. In vitro antifungal susceptibility of filamentous fungi causing rare infections: synergy testing of amphotericin B, posaconazole and anidulafungin in pairs. *J Antimicrob Chemother.* 2012; 67(8):1937-1940. En: UpToDate, Post TW (Ed). UpToDate, Waltham, MA. (Accedido en marzo 2022).
4. Francis JR, Villanueva P, Bryant P, Blyth C. Mucormycosis in Children: Review and Recommendations for Management. *Journal of the Pediatric Infectious Diseases Society.* 2017
5. Karigane D, Kikuchi T, Sakurai M, Kato J, Yamane Y, Hashida R, et al. Invasive hepatic mucormycosis: A case report and review of the literature. *J Infect Chemother.* 2019 Jan;25(1):50-53.
6. Kirkpatrick AW, Roberts DJ, De Waele J, Jaeschke R, Malbrain ML, De Keulenaer B, et al; Pediatric Guidelines Sub-Committee for the World Society of the Abdominal Compartment Syndrome. Intra-abdominal hypertension and the abdominal compartment syndrome: updated consensus definitions and clinical practice guidelines from the World Society of the Abdominal Compartment Syndrome. *Intensive Care Med.* 2013 Jul;39(7):1190-206.
7. Selim Corbacioglu, MD. Hepatic sinusoidal obstruction syndrome (venoocclusive disease) in children.
8. Xavier Villa, MD. Approach to upper gastrointestinal bleeding in children. [Updated Apr 13, 2022]. Disponible en: <http://www.uptodate.com>.
9. Zelaya JE, Al-Khoury L. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. [Updated 2021 Apr 28]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554492/>.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL DE DIFÍCIL MANEJO: COMPLICACIÓN POSTQUIRÚRGICA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON VASCULITIS DE BASE

Autor: Daniel Alonso Losada. *Tutor:* José Andrés Concha Torre. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Paciente mujer de 14 años que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) procedente de quirófano para control hemodinámico y monitorización estrecha de las cifras de tensión arterial.

Se trata de una paciente con pluripatología de base como consecuencia de una vasculitis. A destacar: miocardiopatía dilatada, insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial (HTA) grave y refractaria. Estenosis de la aorta descendente y estenosis de arterias renales. Antecedente de dos paradas cardiorrespiratorias. Tratamiento inmunosupresor de base, con necesidad de biológicos (tocilizumab). Antecedente infeccioso de aspergilosis pulmonar, colonizada con gérmenes productores de metalobetalactamasa. Tuberculosis ganglionar en tratamiento al momento del ingreso. Sospecha de daño tubulointersticial con posible diabetes insípida nefrogénica e hiperfiltración compensatoria por disminución del flujo sanguíneo renal.

La paciente había sido programada para permeabilización de la arteria renal izquierda. A su llegada a la unidad respira espontáneamente, saturación de oxígeno (Sat.O₂) del 97% (FiO₂ 50%), frecuencia respiratoria de 20 respiraciones por minuto (rpm). Frecuencia cardíaca 80 latidos por minuto (lpm), tensión arterial sistólica (TAS) 170 mmHg, tensión arterial diastólica (TAD) 80 mmHg con una tensión arterial media (TAM) de 125 mmHg. Diferencia marcada de tensión entre el miembro superior derecho (MSD) y el izquierdo (MSI). Pulsos periféricos palpables, pero algo débiles en extremidades inferiores, relleno capilar menor de dos segundos. Glasgow 15. Fenotipo Cushing. No otros hallazgos relevantes a la exploración.

En los días posteriores al ingreso en UCIP, presenta muy difícil manejo de la HTA con necesidad de múltiples fármacos: perfusiones continuas (PC) de nitroprusiato y labetalol a dosis elevadas, múltiples antihipertensivos por

sonda nasogástrica (SNG).

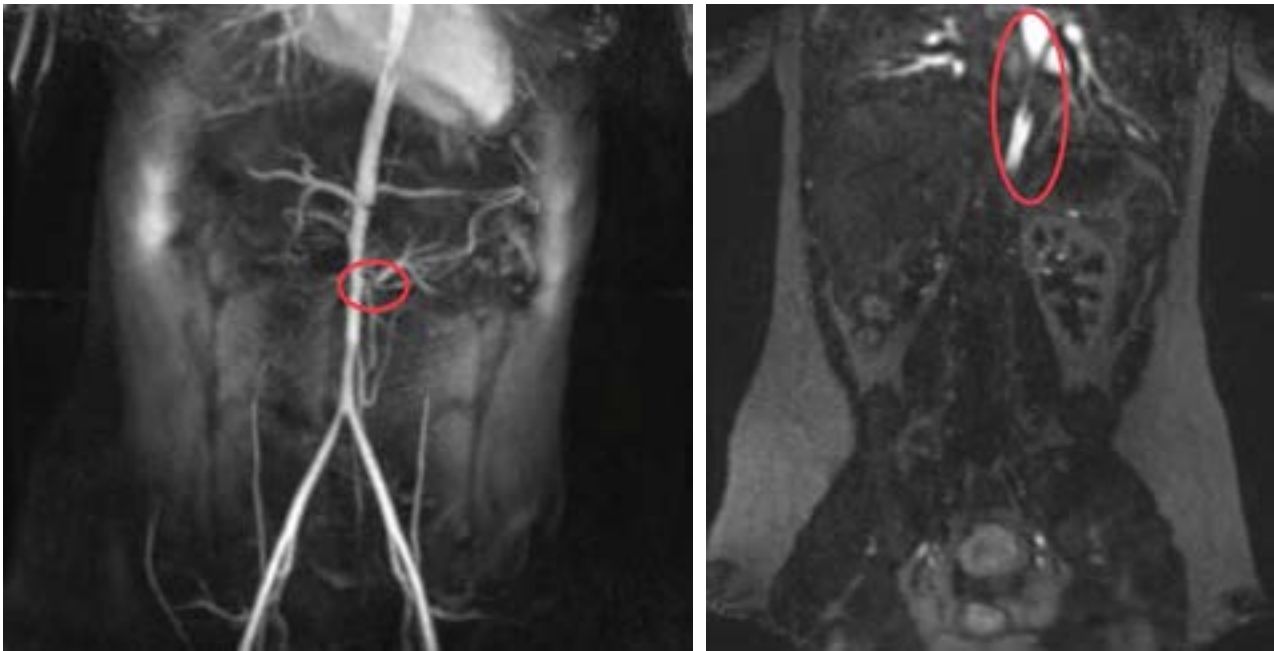
Dada la situación clínica de la paciente con mal control de la HTA a pesar de múltiple farmacología, se decide realizar una prueba de imagen para evaluar la situación que tuvo lugar en el quirófano, la cual puede ser causa de la HTA que presenta la paciente.

1. ¿Qué observa en las imágenes? (Figuras 1 y 2)

- a. Disección aórtica abdominal, así como estenosis de ambas arterias renales (más significativa en arteria renal derecha) en angio-resonancia magnética (angioRM).
- b. Disección aórtica abdominal, así como estenosis de ambas arterias renales (más significativa en arteria renal izquierda) en angioRM.
- c. Disección aórtica abdominal, así como estenosis de ambas arterias renales en angioRM.
- d. Disección aórtica así como estenosis de ambas arterias renales (más significativa en arteria renal derecha) en angiotomografía computarizada (angioTC).
- e. Disección aórtica así como estenosis de ambas arterias renales (más significativa en arteria renal izquierda) en angioTC.

La respuesta correcta es la a.

Se trata de una angioRM donde se puede apreciar una disección de la aorta abdominal desde D9-D10 hasta tronco celiaco de 89 mm de diámetro, sin fistulas. Además, se puede apreciar una marcada estenosis de arteria renal derecha, similar también en arteria renal izquierda, pero menos significativa.



Figuras 1 y 2. Angio-resonancia magnética abdominal.

2. ¿Cree usted que se escogió la técnica de imagen de control adecuada para el caso que se comenta?

- No, la técnica de imagen más adecuada hubiese sido realizar una angioTC.
- No, la técnica de imagen más adecuada hubiese sido realizar una TC sin contraste.
- No, lo más adecuado hubiese sido realizar una ecografía transesofágica (ETE).
- Si, la técnica de elección para este caso es la angioRM.
- Tanto la angioRM como el angioTC hubiesen sido válidos.

La respuesta correcta es la d.

Si bien tanto la angioTC como la angioRM son técnicas adecuadas para la valoración de una disección aórtica (tal y como dicta la *respuesta e*), existen características propias de la angioRM que la hacen preferible en este caso concreto. La sensibilidad y la especificidad de la TC para establecer el diagnóstico de disección aórtica se sitúa entre el 83 y el 94%, y sus especificidades entre el 87 y el 100%. En el caso de la RM, ambos valores son muy próximos al 100%.

En el caso del angioTC, una de sus limitaciones es el uso de contraste yodado y su posible nefrotoxicidad, por lo que debe intentarse evitarse en pacientes con

patología renal de base. Debemos recordar que la paciente presenta una vasculitis como enfermedad de base y asocia estenosis de ambas arterias renales (la necesidad de repermeabilización de la arteria renal izquierda había sido el motivo por el que la paciente había sido programada para el quirófano).

Por su parte, la angioRM presenta como ventaja el uso de gadolinio u otros contrastes no nefrotóxicos, por lo que podría ser una mejor opción tanto en pacientes diabéticos como con insuficiencia renal. Al mismo tiempo, los pacientes no sufren exposición a radiación, por lo que es una técnica especialmente indicada en mujeres embarazadas o en población pediátrica.

En una situación ideal, con pacientes estables y sin existencia de limitación de coste o de disponibilidad de equipos, la angioRM representa la mejor elección.

En las Tablas 1 y 2 se puede observar en qué condiciones puede ser preferible una técnica respecto a la otra y la distinta sensibilidad y especificidad de las mismas.

En los días posteriores la paciente empeora clínicamente. No se consigue control de las cifras de TA a pesar de múltiples fármacos a dosis elevadas (PC de nitroprusiato y labetalol además de amlodipino y doxazosina por SNG). Comienza con hipoxemia a pesar de aumento de F_iO_2 y la función renal se deteriora. Se elevan creatinina y urea, disminuye filtrado glomerular y diuresis.

	ETE	TC	RM	AOGR
Afectación de la aorta ascendente	+++	+++	+++	+++
Extensión de la disección	++	+++	+++	+++
Puerta de entrada	+++	+	+++	++
Puntos de comunicación	+++	-	++	+
Afectación de los troncos supraaórticos	+	++	++	+++
Afectación de las arterias coronarias	++	-	-	+++
Enfermedad coronaria aterosclerótica	-	-	-	+++
Trombos en la luz falsa	+++	+++	+++	-
Afectación de la válvula aórtica	+++	-	++	+++
Derrame pericárdico	+++	+++	+++	-
Función ventricular	+++	-	++	+++

Tabla 1. Utilidad de la ecocardiografía transesofágica (ETE), la tomografía axial computarizada (TC), la resonancia magnética (RM) y la aortografía (AOGR) en la valoración de diferentes aspectos diagnósticos de la disección aórtica. Tomado de Ref 3. Zamorano, JL *et al.* Guías de práctica clínica en enfermedades de la aorta. Rev Esp Cardiol Vol. 53, Núm. 4, Abril 2000; 531-54.

	ETE	TC	Angiografía	RNM*
Sensibilidad (%)	+++	+++	+++	+++
Especificidad (%)	++	+++	+++	+++
Valor predictivo positivo (%)	+++	+	+++	++
Valor predictivo negativo (%)	+++	-	++	+

* Exceptuando las formas discretas
ETE: ecografía transesofágica, TC: tomografía computarizada; RNM: resonancia nuclear magnética

Tabla 2. Sensibilidad y especificidad de diferentes técnicas diagnósticas en el diagnóstico de la disección aórtica Tomado de Ref 1. Zamorano José L, Pérez de Isla L, González R, Almería C, Rodrigo José L. Diagnóstico por imagen en el síndrome aórtico agudo. Rev Esp Cardiol 2003; 56(5): 498-508.

En el ecocardiograma se aprecia una dilatación del ventrículo izquierdo (VI) con disfunción sistólica leve, insuficiencia mitral (IM) moderada, insuficiencia aórtica leve y dilatación de aurícula izquierda. Sobre el cayado de la aorta existe una imagen aneurismática de 22 mm. con flujo enlentecido, la aorta descendente torácica con flujo continuo y velocidad enlentecida y la aorta abdominal con flujo disminuido y continuo.

Existe un deterioro de la fracción de eyección y de la fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo (FEVI y FA) respecto a controles previos.

Ante esta situación, es necesario iniciar soporte respiratorio con ventilación mecánica invasiva (VMI) y se decide reintervenir para la colocación de un stent autoexpandible desde arterias supradiaphragmáticas hasta el tronco celíaco. Con ello se observa una marcada mejoría del

flujo aórtico y en arteria renal izquierda. Tras la salida de quirófano, la paciente se mantiene en ventilación mecánica invasiva durante diez días, pudiendo posteriormente ser extubada. Mejoría progresiva de la función renal en los días siguientes a la intervención quirúrgica.

3. ¿Cuál cree usted que pudo ser la causa del deterioro a nivel respiratorio en esta paciente?

- Infeción respiratoria de origen nosocomial.
- Toxicidad pulmonar secundaria al contraste de gadolinio.
- Deterioro de la función cardíaca con el consiguiente edema de pulmón agudo asociado.
- Hipertensión pulmonar de origen no cardiogénico.
- Reactivación / reinfección aspergilosis pulmonar.

La respuesta correcta es la c.

En el contexto clínico de la paciente, lo más lógico sería pensar que la hipoxemia se deba a una alteración de la relación ventilación/perfusión (V/Q) secundaria a edema agudo de pulmón de origen cardiogénico. Todo ello como consecuencia del deterioro de la función cardíaca por una HTA grave mantenida. Además de la clínica y fisiopatología, hay datos de laboratorio (proBNP), datos de la ecocardiografía y de la radiografía de tórax que apoyan esta causa.

En cuanto a la causa infecciosa, no había datos clínicos, analíticos o microbiológicos que hiciesen pensar en ello. La paciente se encontraba afebril, los reactantes de fase aguda (RFA) no se encontraban elevados y los cultivos de aspirado traqueal y los hemocultivos habían resultado negativos tanto para bacterias como para hongos. La detección de galactomano así como de beta-D-glucano también resultó negativa.

En la literatura revisada no se ha encontrado documentada toxicidad a nivel pulmonar por el gadolinio.

Tras la colocación del stent autoexpandible se consiguió una marcada mejoría del flujo aórtico y de la arteria renal izquierda. Sin embargo, continuó precisando múltiples fármacos para control de la TA, con cifras de TAS de 170 mmHg y TAM de 130 mmHg. Finalmente, tras la mejoría de la función cardíaca a la situación basal de la paciente, así como de la función renal, la resolución del

edema agudo de pulmón y el ajuste de dosis y optimización de los antihipertensivos se consiguió un control progresivo de cifras de TA en rangos de 150/80 mmHg tras más de dos semanas de ingreso. La paciente es dada de alta de la UCIP a planta de hospitalización tras conseguir la estabilización de las cifras tensiones y la resolución de la disección aórtica. Continúa a seguimiento por parte de las unidades pediátricas de Reumatología, Cardiología y la unidad de Hipertensión Arterial (HTA).

4. En relación con la situación hemodinámica, ¿en qué situación se encuentra la paciente tras la intervención quirúrgica?

- Normal.
- Prehipertensión / "tensión arterial elevada".
- Estadio 1 hipertensión.
- Estadio 2 hipertensión.
- Crisis hipertensiva.

La respuesta correcta es la e.

La Crisis Hipertensiva (CH) se define como un aumento brusco de la TA acompañado o no de sintomatología clínica, que puede suponer una importante amenaza vital y requiere un abordaje y tratamiento precoces. No existe consenso para establecer los puntos de corte para definirla. Algunos autores consideran que un umbral específico para el riesgo de CH podría ser por encima del percentil 99 (p99) de TA, pero se recomienda generalmente tratamiento inmediato en los siguientes casos:

- TAS y/o TAD >180 / 120 mmHg.
- TA con valor superior al 20% del límite para clasificar la HTA en estadio 2.
- TAS o TAD \geq p99 para edad, sexo y talla.
- TAS o TAD \geq 30 mmHg por encima del p95 para su edad, sexo y talla.

En la guía más reciente de la American Academic of Pediatrics, se considera como riesgo de aparición de complicaciones hipertensivas los valores de TA > 30 mmHg por encima del p95.

En la Tabla 3 se pueden observar los valores de referencia de los diferentes estadios de HTA.

Es importante resaltar que se debe prestar más atención a los síntomas y signos de daño en órganos diana que a la cifra aislada de TA. Por otro lado, la velocidad de instauración de la HTA es importante. Un paciente con HTA crónica puede estar asintomático,

Clasificación PA	Percentiles PA
Normal	PAS y PAD < p90
Prehipertensión/ “presión arterial elevada”*	PAS o PAD entre p90 y p95, o PA > 120/80 mmHg incluso si < p90
Estadio 1 hipertensión	PAS o PAD ≥ p95 y < p99 + 5 mmHg
Estadio 2 hipertensión	PAS o PAD > p99 + 5 mmHg

*Nuevo término propuesto según la guía más reciente de la AAP

Tabla 3. Clasificación de la TA en edad pediátrica (NHBPEP). Tomado de Ref 5. Castaño Rivero A, González Calvete L. Crisis hipertensiva. Manejo en Urgencias. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2020; 1: 183-196. AAP: American Academic of Pediatrics.

mientras que otro con una HTA aguda puede presentar síntomas graves con cifras menores de TA.

Al mismo tiempo, se puede clasificar una CH en:

*Urgencia hipertensiva (UH), definiendo ésta como una elevación grave y generalmente aguda de la TA cuando no se acompaña de afectación de órganos diana ni de sintomatología grave. En el caso que el paciente presente un proceso agudo, el tratamiento deberá realizarse con medicación intravenosa, mientras que, si presenta una patología crónica, el descenso de la TA deberá ser más lento.

*Emergencia hipertensiva (EH), definiendo ésta como un aumento brusco de TA acompañado de sintomatología clínica y afectación de órganos diana. La emergencia hipertensiva requiere de tratamiento antihipertensivo intravenoso.

5. ¿Qué tratamiento antihipertensivo de inicio escogería en la paciente del caso?

- Un solo antihipertensivo oral.
- Asociación de dos o más antihipertensivos administrados de forma oral.
- Asociación de dos antihipertensivos de administración intravenosa (IV).
- Comienzo por un antihipertensivo de administración IV y escalada / desescalada del tratamiento en función de la respuesta de la TA.
- Asociación de antihipertensivo de administración IV más otro de administración oral de entrada.

La respuesta correcta es la d.

De forma general, para el tratamiento inicial de la CH se elegirán fármacos de administración intravenosa, por su biodisponibilidad e inicio de acción rápido, ya que permiten además un ajuste más rápido de la dosificación para lograr el efecto deseado. Posteriormente, es recomendable continuar con una perfusión continua, comenzando con la dosis más baja y ajustando la velocidad de infusión según la respuesta de la TA. En algunos casos, en lo que existen elevaciones menos graves de la TA o donde no se constaten lesiones a nivel de órganos vitales (UH), se podrán usar fármacos orales o sublinguales.

El labetalol o el nicardipino podrían ser los fármacos de primera elección, siendo preferible el labetalol en casos en los que existe taquicardia asociada. También se utilizan, aunque con menos frecuencia, el esmolol y el fenoldopam, que producen un efecto hipotensor casi inmediato (este último con poca experiencia en niños y todavía no comercializado en España). El nitroprusiato de sodio ya no se recomienda como agente de primera línea debido a problemas con la toxicidad del cianuro, especialmente en niños con insuficiencia renal o cuando se usa por periodos prolongados. Actualmente no debería utilizarse a menos que otros agentes no estén disponibles.

Los pacientes con sobrecarga de volumen suelen requerir, además, diuréticos para maximizar el efecto del tratamiento antihipertensivo, pero estos nunca deben utilizarse como única terapia. Los pacientes pediátricos con daño renal agudo o enfermedad renal crónica subyacente y EH pueden requerir diálisis además del tratamiento antihipertensivo, dependiendo del grado de insuficiencia renal.

El nifedipino oral se ha utilizado a menudo como primera opción en Urgencias, pero su uso es ahora cada vez más controvertido por su potente efecto hipotensor, por lo que debe ser utilizado con precaución.

En la Tabla 4 se muestran los fármacos hipotensores más comúnmente utilizados en función de la etiología de la HTA.

Etiología	Fármacos más comúnmente utilizados
Emergencia hipertensiva (causa desconocida): <ul style="list-style-type: none"> • Sin insuficiencia cardiaca izquierda • Con insuficiencia cardiaca izquierda 	<ul style="list-style-type: none"> • Labetalol, nitroprusiato, nicardipino • Nitroprusiato + furosemida
Urgencia hipertensiva de causa desconocida	Nifedipino
Encefalopatía hipertensiva	Labetalol, nicardipino, nitroprusiato
Enfermedad renovascular (unilateral)	IECAs, ARAII, diuréticos, vasodilatadores
Enfermedad renal crónica	IECAs*, ARAII, bloqueantes de canales del calcio, β -bloqueantes
Nefritis aguda	Diuréticos de asa, vasodilatadores
Coartación de aorta	β -bloqueantes (labetalol, esmolol), IECAs
Cirugía cardiaca	Nitroglicerina, nitroprusiato, labetalol
HTA neonatal (trombosis de la arteria renal, coartación de aorta, displasia broncopulmonar, enfermedad renal poliquística y trombosis de la vena renal)	Nicardipino
HTA relacionada con obesidad	IECAs, ARAII
Feocromocitoma	Tratamiento inicial con alfa-bloqueantes (fentolamina, fenoxibenzamina, doxazosina o prazosina)
HTA monogénica: <ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Liddle • Exceso aparente de MC • Hiperaldosteronismo tratable con GC • Síndrome de Gordon 	<ul style="list-style-type: none"> • Amiloride, triamterene • Espironolactona, esplerenona • Amiloride, triamterene, GC • Diuréticos tiazidas
Embarazo (preeclampsia/eclampsia)	Labetalol, hidralazina, nicardipino
Sobredosis de cocaína o anfetaminas	Fentolamina

IECA: inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina; ARA-II: antagonistas de los receptores de angiotensina II; MC: mineralocorticoides; GC: glucocorticoides

*El enalapril puede ser muy eficaz en estos pacientes debido al bloqueo del sistema renina-angiotensina, pero puede exacerbar la insuficiencia renal

Tabla 4. Indicaciones de hipotensores en función de la etiología de la HTA. Tomado de Ref 5. Castaño Rivero A, González Calvete L. Crisis hipertensiva. Manejo en Urgencias. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2020; 1: 183-196.

6. Una vez instaurado el tratamiento de inicio, ¿cuál debería ser el objetivo terapéutico?

- Reducción inmediata de la TA (más del 25% en las primeras 8 horas) con fármacos intravenosos en PC. Posteriormente, se intentará conseguir una reducción gradual durante las siguientes 24-48 horas.
- Reducción inmediata de la TA (no más del 25% en las primeras 8 horas) con fármacos intravenosos en PC. Posteriormente, se intentará conseguir una reducción gradual durante las siguientes 24-48 horas. Desescalar en la medida de lo posible a fármacos orales.
- Reducción lenta y progresiva de la TA durante las primeras 12 horas con fármacos intravenosos en PC. Posteriormente, se intentará conseguir una reducción gradual durante las siguientes 24-48 horas.
- Reducción lenta y progresiva de la TA durante las primeras 24 horas con fármacos por vía oral. Podría comenzarse si fuese necesario con fármacos IV en perfusión continua pasadas las primeras 24h.

Fármaco	Vía	Dosis
Amlodipino	VO	Dosis: 0,05-0,3 mg/kg/dosis cada 24 horas (< 6 años pueden precisar cada 12 horas) > 6 años: se puede comenzar por 2,5 mg/día cada 24 h, aumentando progresivamente hasta 5 mg/día si no se alcanza el objetivo de PA después de 4 semanas Dosis máx: 0,6 mg/kg/día
Captopril	VO	RN < 7 días: 0,01 mg/kg/dosis cada 8-12 h Neonatos > 7 días: 0,05-0,1 mg/kg/dosis cada 8-24 h. Máx. 0,5 mg/kg/dosis cada 6-24 h Lactantes: 0,15-0,3 mg/kg/dosis cada 6-24 h. Máx. 6 mg/kg/día Niños: 0,3-0,5 mg/kg/dosis cada 8 h. Máx. 6 mg/kg/día Niños mayores: 6,25-12,5 mg/dosis cada 12-24 h. Máx. 6 mg/kg/día Adolescentes: 12,5-25 mg/dosis cada 8-12 h. Aumentar 25 mg/semana si es preciso
Carvedilol	VO	Lactantes y niños < 12 años: 0,1-0,5 mg/kg/dosis cada 12 h > 12 años: 12,5 mg cada 24 h durante los dos primeros días. Aumentar a 25 mg cada 24 h. Puede incrementarse gradualmente a intervalos de al menos dos semanas Dosis máx.: 25 mg/12 h
Clonidina	VO	Dosis: 5-10 µg/kg/día cada 8-12 h. Aumentar si es necesario hasta 25 µg/kg/día Dosis máx.: 1,2 mg/día
Enalapril	VO	Neonatos: 0,04-0,1 mg/kg/día cada 24 h; dosis máx. 0,27 mg/kg/día Niños y adolescentes: 0,08 mg/kg/dosis cada 24 h. Dosis máx. 5 mg (dosis > 0,58 mg/kg/día o > 40 mg no han sido estudiadas)
Esmolol	IV	Lactantes, niños y adolescentes: dosis de carga 100-500 µg/kg en 1-4 min (emergencia hipertensiva). Posteriormente administrar en infusión continua 100-500 µg/kg/min
Hidralazina	IV	Neonatos: 0,1 a 0,5 mg/kg/dosis cada 6-8 h. Dosis máx. 2 mg/kg/dosis cada 6 h Niños: 0,1 a 0,5 mg/kg/dosis cada 6-8 h. Dosis máx. 2 mg/kg/dosis Emergencia hipertensiva: 0,15-0,6 mg/kg/dosis cada 4 h. Dosis máx. 20 mg/dosis. Puede administrarse IM Niños y adolescentes: 1-2 mg/kg/día (formulaciones de liberación inmediata cada 8-12 h; las formulaciones de liberación sostenida se pueden dosificar una vez al día) Dosis máx.: 4 mg/kg/día hasta 640 mg/día
	VO	Neonatos: 0,25-1 mg/kg/dosis cada 6-8 h. Dosis máx. 7,5 mg/kg/día Niños y adolescentes: 0,75-3 mg/kg/día cada 6-12 h. Dosis máx. 7 mg/kg/día o 200 mg/día
Labetalol	IV	Dosis: 0,2-1 mg/kg/dosis en 1-10 min. Dosis máx. 40 mg/dosis Se puede repetir cada 10-15 minutos. Dosis máx. 300 mg Infusión continua: 0,25-3 mg/kg/h
	VO	Dosis: 1-3 mg/kg/día cada 12 h Dosis máx.: 10-12 mg/kg/día, hasta 1,200 mg/día
Lisinopril	VO	Lactantes, niños: 0,07-0,1 mg/kg/dosis cada 24 h; puede aumentar a intervalos ≥ 2 semanas Dosis máx.: lactantes, 0,5 mg/kg/día; niños, 0,6 mg/kg/día o 40 mg/día
Minoxidil	VO	< 12 años: 0,2 mg/kg/dosis cada 24 h (máx. 5 mg/día inicialmente). Aumentar cada 3 días, lentamente. Dosis máx. 50 mg/día Dosis efectiva habitual (dosis de mantenimiento): 0,25-1 mg/kg/día cada 8-24 h ≥ 12 años y adolescentes: 5 mg cada 24 h. Aumentar progresivamente cada 3 días si es necesario. Se puede dividir dosis de 1 a 3 veces al día. Dosis máx. 100 mg/día Dosis efectiva habitual (dosis de mantenimiento): 10-40 mg/día cada 8-24 horas

Fármaco	Vía	Dosis
Nicardipino	IV	Dosis: 0,5-1 µg/kg/min. Aumentar según la PA a intervalos de 15-30 min Dosis máx.: 4-5 µg/kg/min (neonatos) o 250 µg/kg/min (niños)
	VO	Datos muy limitados disponibles; dosis no establecida. Entre 20-30 mg/8 h en adolescentes
Nimodipino	IV	Lactantes 1 mes-1 año: 15 µg/kg/h, las 2 primeras horas. Aumentar a 15-45 µg/kg/h si es necesario Niños > 12 años (peso corporal de hasta 70 kg). Inicialmente 0,5 mg/h, aumentar tras 2 horas si precisa a 1-2 mg/h. Continuar durante al menos 5 días (máx. 14 días)
	VO	Dosis: 0,9-1,2 mg/kg/4-6 h (máx. 60 mg/dosis). Comenzar dentro de los 4 días de la hemorragia y continuar durante 21 días
Nifedipino	VO o SL	Dosis: cápsulas de liberación inmediata, 0,04-0,25 mg/kg/dosis cada 4-6h. Máx. 10 mg/dosis Dosis máx.: 1-2 mg/kg/día
		Las cápsulas de liberación convencional pueden masticarse antes de tragar o bien pueden puncionarse y administrarse el líquido de su interior (las cápsulas de 10 mg=0,34 mL; 20 mg = 0,45 mL) Retard: 0,25-0,5 mg/kg/día cada 12-24 h. Máx. 60 mg/dosis Dosis máx.: 3 mg/kg/día hasta 120 mg/día
Nitroprusiato sódico	IV	Dosis: 0,3-0,5 µg/kg/min. Aumentar progresivamente según PA. Dosis habitual, de 3 a 4 µg/kg/min Dosis máx.: 8-10 µg/kg/min Neonatos: 0,25-0,5 µg/kg/min, titulando la dosis cada 20 min. Dosis de mantenimiento: < 2 µg/kg/min. En crisis hipertensivas se puede aumentar hasta 8-10 µg/kg/min, durante < 10 min Nota: dosis ≥ 1,8 µg/kg/min se han asociado con una mayor concentración de cianuro en pacientes pediátricos en postoperatorio de cirugía cardíaca
Nitroglicerina	IV	Lactantes y niños: 0,25-0,5 µg/kg/min. Titular dosis en función de la respuesta, incrementos de 0,5-1 µg/kg/min cada 15-20 min Dosis habitual: 1-5 µg/kg/min Dosis máx.: 10 µg/kg/min (5 µg/kg/min en neonatos) Adolescentes: 5-10 µg/kg/min; titular cada 3-5 min según sea necesario, a una velocidad máxima de 200 µg/kg/min
Prazosina	VO	Dosis: 0,05-0,1 µg/kg/día, cada 8 h. Aumentar gradualmente hasta 0,5 mg/kg/día, cada 8 h Dosis máx.: 20 mg/día
Propranolol	VO	Neonatos: liberación inmediata: 0,25-0,5 mg/kg/dosis cada 8 h. Aumentar según sea necesario, controlando la frecuencia cardíaca Dosis habitual: 0,5-1 mg/kg/dosis cada 8 h Dosis máx.: 5 mg/kg/día (algunos expertos han recomendado dosis de hasta 8-10 mg/kg/día) Niños y adolescentes: 1-2 mg/kg/día (formulaciones de liberación inmediata cada 8-12 h; las formulaciones de liberación sostenida se pueden dosificar una vez al día) Dosis máx.: 4 mg/kg/día hasta 640 mg/día
Urapidil	IV	Dosis: 1-2 mg/kg en bolo lento. Se puede repetir a los 5 min. Dosis de mantenimiento de 0,8-3,3 mg/kg/h Duración máx. de la infusión: 7 días

VO: vía oral, IECA: inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina; PA: presión arterial; IV: vía intravenosa; IM: vía intramuscular; ECG: electrocardiograma; HTA: hipertensión arterial; GGT: gamma-glutamyltransferasa; SL: vía sublingual

Fuentes (en línea): Uptodate "Pediatric Drug Information", BNF for Children, Centro de información online de medicamentos (CIMA), Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS), Pediamécum y manuales pediátricos (consultado el 31 de marzo de 2018)

Tabla 5. Dosificación de los fármacos más comunes para el tratamiento de las crisis hipertensivas y mecanismo de acción comercializados en España. Tomado de Ref 5. Castaño Rivero A, González Calvete L. Crisis hipertensiva. Manejo en Urgencias. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2020; 1: 183-196.

- e. Reducción inmediata de la TA a cifras normales con fármacos intravenosos en PC en las primeras 8 horas. Posteriormente desescalada a fármacos de administración oral.

La respuesta correcta es la b.

La TA debe reducirse de forma gradual y controlada. En función del tipo de CH, se distinguen las siguientes pautas:

La EH requiere un inicio inmediato de la reducción de la TA (no más del 25% en las primeras 8 horas) habitualmente con fármacos intravenosos en perfusión continua. Posteriormente, se intentará conseguir una reducción gradual durante las siguientes 24-48 horas.

En la UH se pretende conseguir un descenso progresivo de la TA en un periodo de 24-48 horas. El tratamiento se realiza generalmente de forma oral o sublingual.

Una vez que la TA se ha reducido a un nivel aceptable, se debe iniciar la transición a un medicamento oral adecuado para el control de la HTA crónica, intentando minimizar la probabilidad de aparición de efectos secundarios. El tiempo necesario para una mayor reducción de la TA y el tratamiento hipotensor de mantenimiento dependerá de la existencia o no de HTA previa y de la etiología de la crisis.

En la Tabla 5 se detallan varios de los fármacos orales que pueden emplearse. Algunos fármacos no son de uso habitual en pediatría, como la prazosina

o el minoxidil, pero su uso podría estar justificado en algunos casos de HTA grave refractaria a otras terapias, aunque pueden producir importantes efectos adversos.

Importante recordar que en aquellos pacientes que presentan HTA crónica existe un mayor riesgo de complicaciones (fundamentalmente neurológicas) si se disminuye la TA de forma rápida, debido a la adaptación de los mecanismos autorreguladores que protegen al cerebro de la isquemia.

En la Figura 3 se detalla un algoritmo general de actuación ante una CH.

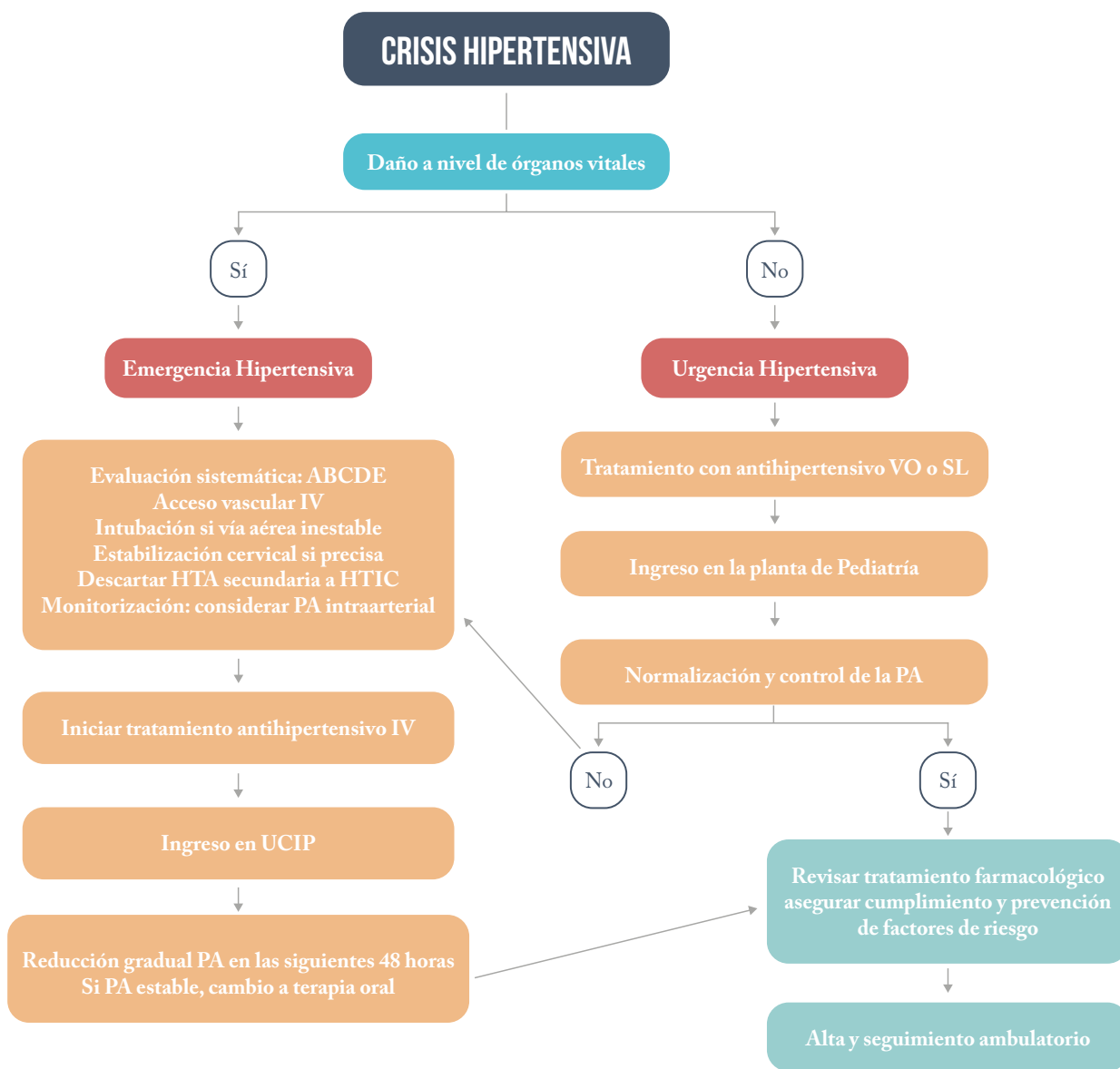


Figura 3. Algoritmo general de actuación ante una Crisis Hipertensiva. Tomado de Ref 5. Castaño Rivero A, González Calvete L. Crisis hipertensiva. Manejo en Urgencias. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2020; 1: 183-196.

7. ¿Qué vasculitis sospecha que presenta la paciente?

- Enfermedad de Wegener / Granulomatosis con poliangeitis.
- Enfermedad de Churg-Strauss.
- Poliarteritis nodosa infantil.
- Púrpura de Schönlein-Henoch.
- Arteritis de Takayasu.

La respuesta correcta es la e.

Se asume diagnóstico de arteritis de Takayasu por afectación de grandes vasos (aorta y sus ramas principales: aorta torácica/abdominal, arterias renales y mesentérica) detectadas mediante angioTAC y angioRM, HTA secundaria, diferencia significativa en la presión arterial y pulsos entre ambos miembros superiores, soplo aórtico y aumento de reactantes de fase aguda y de otros parámetros inflamatorios.

La arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis crónica que afecta principalmente a grandes vasos. Es

la tercera causa de vasculitis en niños. Su diagnóstico es difícil, porque en la fase aguda son síntomas muy inespecíficos (astenia, artralgias, mialgias, fiebre, anorexia, pérdida de peso y dolor en la zona de arterias afectadas) que pueden persistir durante meses. Con el tiempo, se produce estenosis, dilatación y aneurismas. Los hallazgos clínicos más comunes se derivan de la isquemia de los miembros o los órganos afectados. Los criterios de clasificación que se utilizan en la actualidad son los de EULAR/Pediátrica Reumatología International Trials Organization (PRINTO)/PREs, publicados en 2010 (Tabla 6).

No existen biomarcadores fiables y la actividad inflamatoria no siempre se correlaciona con la elevación de los reactantes de fase aguda. En cuanto a pruebas de imagen, la angioRM o el angioTC son las más útiles. La angioRM es preferible porque minimiza la radiación y aporta información sobre la pared arterial. Entre las escalas para evaluar la actividad contamos con PVAS (para la actividad de vasculitis en niños) y la ITAS-2010 (específica de AT), con buena correlación entre ellas.

	Criterio	Glosario
Obligatorio	Anomalía angiográfica (convencional, tomografía computarizada o resonancia magnética)	Presencia de anomalías angiográficas de aorta o sus ramas principales y arterias pulmonares <ul style="list-style-type: none"> • Aneurisma o dilatación • Estenosis • Oclusión • Engrosamiento arterial (no debido a displasia fibromuscular o causas similares)
Además de 1 de los 5 siguientes:		
1	Pulso arterial disminuido o claudicación	Pulso arterial periférico disminuido, perdido o desigual o claudicación de extremidades: dolor muscular focal en extremidades inducido por la actividad física
2	Diferencia de tensión arterial	Diferencia > 10 mmHg en las cifras de tensión arterial en cualquier extremidad
3	Soplos	Soplo audible o palpable en la aorta o alguna de sus ramas principales
4	Hipertensión arterial	Tensión arterial sistólica/diastólica por encima del P ₉₅ para su talla
5	Reactantes de fase aguda	Velocidad de sedimentación globular > 20 mm en la primera hora o proteína C reactiva por encima del rango normal

Tabla 6. Clasificación de la arteritis de Takayasu de la edad pediátrica según la definición de EULAR/PRINTO/PReS. Tomado de Referencia 8.

Bibliografía

1. Zamorano José L, Pérez de Isla L, González R, Almería C, Rodrigo José L. Diagnóstico por imagen en el síndrome aórtico agudo. *Rev Esp Cardiol* 2003; 56(5): 498-508.
2. Muñoz José J, Pedro J. Aranda. Técnicas de imagen en la enfermedad aórtica. *Cir. Cardiov.* 2009;16(4):299-304.
3. Zamorano José L, Mayordomo J, Evangelista A, San Román José A, Bañuelos C, Gil Aguado M. Guías de práctica clínica en enfermedades de la aorta. *Rev Esp Cardiol* Vol. 53, Núm. 4, Abril 2000; 531-54.
4. Litmanovich Diana, Bankier Alexander A, Cantin Luce. CT and MRI in Diseases of the Aorta. *AJR Am J Roentgenol.* 2009; 193: 928-940.
5. Castaño Rivero A, González Calvete L. Crisis hipertensiva. Manejo en Urgencias. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2020; 1: 183-196.
6. Díaz Soto R, Miñambres Rodríguez M, Ortiz Valentín I, Peña López Y. Protocolo de hipertensión arterial. Sociedad española intensivistas pediátricos. 2020. <https://secip.com/images/uploads/2020/07/Hipertensión-arterial.pdf>
7. Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM *et al.* Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics.* 2017;140(3):e20171904.
8. Lacruz Pérez L, Mir Perelló MC. Arteritis de Takayasu. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2020; 2: 259-269.
9. Aeschlimann FA, Twilt M, Yeung RSM. Childhood-onset Takayasu Arteritis. *Eur J Rheumatol* 2020; 7(Suppl 1): S58-S66.

AIRE Y LÍQUIDO EN EL ESPACIO PLEURAL DE UN LACTANTE DE 12 MESES CON NEUMONÍA

Autora: Daniela Sturla. UCIP Hospital Niño Jesús. Madrid.

Lactante de 12 meses con antecedente de hernia diafragmática izquierda de Bochdalek de diagnóstico postnatal, intervenido a los 2 días de vida por toracoscopia con buena evolución posterior. Consultó en urgencias por cuadro de vómitos y dificultad respiratoria de 24 horas de evolución, sin fiebre asociada. Es tratado como un broncoespasmo moderado, ingresando en planta de pediatría por necesidad de oxigenoterapia.

Durante su ingreso presentó fiebre y empeoramiento respiratorio. Se solicitó analítica sanguínea que muestra leucocitosis, neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 14.8 mg/dl y PCT 5.29 ng/ml) y radiografía de tórax donde se evidenció neumonía izquierda con derrame y burbuja aérea probablemente localizada en espacio pleural anterior.

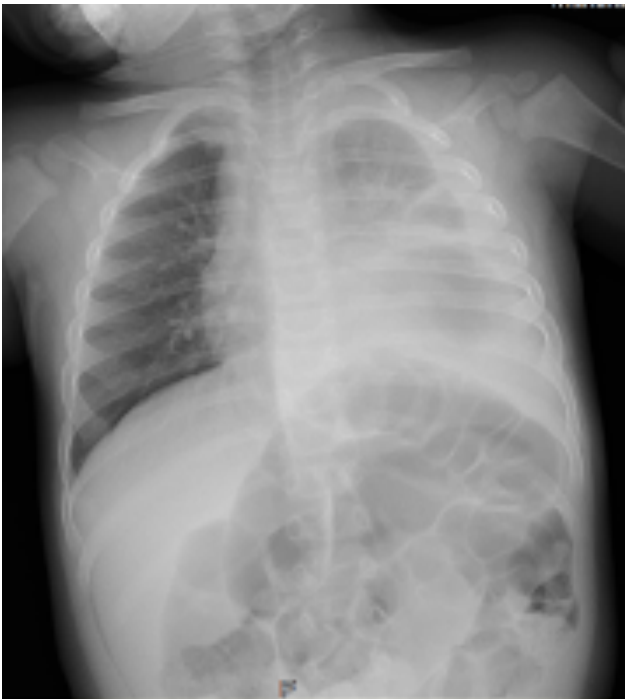


Figura 1. Radiografía de tórax del paciente.

1. ¿Cuál de las siguientes pruebas complementarias realizaría a continuación?

- Punción pleural diagnóstica para valorar el tipo de derrame.
- Ecografía pulmonar para valorar el espesor del derrame.
- Tomografía axial computarizada para valorar el espesor del derrame, ya que la ecografía no es una buena técnica para valorar el parénquima pulmonar.
- Radiografía lateral de tórax para conocer la posición anterior o posterior del derrame.
- No es necesario realizar más pruebas complementarias ya que la radiografía es una prueba muy precisa para valorar la cuantía de un derrame.

La respuesta correcta es la b.

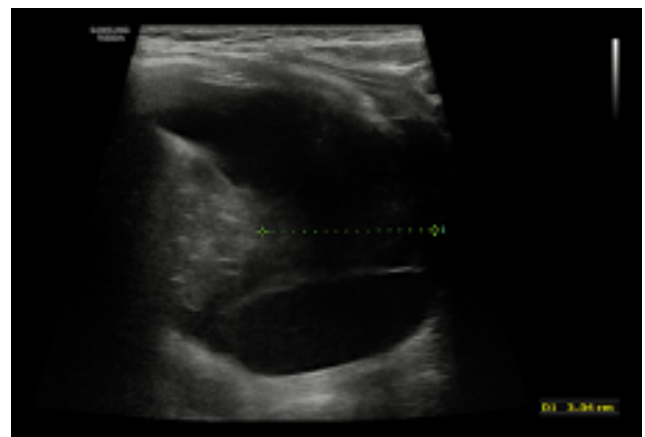


Figura 2. Ecografía torácica del paciente.

La ecografía torácica ofrece una modalidad no invasiva y libre de radiación para confirmar la presencia de derrame pleural cuando éste se sospecha por radiografía. Además, la ultrasonografía permite estimar su cuantía y diferenciar líquido libre en el espacio pleural de un derrame loculado. La tomografía computarizada no es la prueba inicial de elección debido a su alta radiación. Se indica en los casos en que se sospecha una cavitación o absceso pulmonar ya que proporciona una mejor definición del parénquima.

Se realiza ecografía torácica confirmando un derrame de máximo 3.3 cm, sin tabiques. En este contexto ingresó en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) y se inició soporte con oxigenoterapia de alto flujo (máximo de 15 litros y FiO₂ 30%). A la exploración física destacaba taquicardia con tensión arterial en rango, polipnea con tiraje subcostal e hipoventilación izquierda generalizada.

2. ¿Qué medida es la más adecuada a continuación?

- a. Inicio de tratamiento antibiótico, sin otras medidas.
- b. Inicio de tratamiento antibiótico y punción pleural diagnóstica.
- c. Colocación de tubo de drenaje pleural, sin otras medidas.
- d. Inicio de tratamiento antibiótico y colocación de tubo de drenaje.
- e. Manejo expectante.

La respuesta correcta es la d.

Es lógico que ante la sospecha de neumonía con derrame pleural y elevación de reactantes de fase aguda sea necesario iniciar tratamiento antibiótico. En pediatría las indicaciones de colocación de tubo de drenaje pleural son la presencia de un derrame pleural de gran tamaño (mayor a 1.8-2 centímetros de espesor máximo), compromiso de la función respiratoria, evidencia de loculación o de empiema y ausencia de mejoría después de 48-72 horas de tratamiento antibiótico.

Ante la sospecha de hidroneumotórax (sin haber podido descartar la presencia de un absceso pulmonar) se inicia tratamiento con cefotaxima y clindamicina y, dado espesor de 3.3 cm con compromiso respiratorio, se colocó tubo

de drenaje pleural. Se obtiene líquido serohemático con la siguiente citoquímica: hematíes 36.000/mm³, leucocitos 24.600/mm³, polimorfonucleares 91%, mononucleares 9%, pH 7.3, glucosa 102 mg/dL, proteínas 2.43 gr/dL, ADA 37 U/L, LDH 1254 U/L, antígeno de neumococo y test rápido de estreptococo en líquido negativos. De forma concomitante se extrajo analítica sanguínea con LDH 302 U/L, glucosa 99 mg/dL, proteínas totales 5.5 gr/dL.

3. ¿Cómo se clasificaría el derrame pleural?

- a. Es un exudado.
- b. Es un exudado, con características de empiema.
- c. Es un trasudado.
- d. Es un trasudado, con características de empiema.
- e. Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la a.

Los criterios más extendidos para diferenciar entre trasudado y exudado son los de Light que permiten identificar un derrame como exudado si cumple al menos alguno de estos tres criterios: a) proteínas en líquido pleural/proteínas en sangre > 0,5; b) LDH en líquido pleural/LDH en sangre > 0,6; c) LDH en líquido pleural superior a dos tercios de los valores máximos considerados normales. Las características sugerentes de empiema son aspecto purulento, pH <7, glucosa <40 mg/dL y LDH >1000 U/L.

A las 48 horas persistía febril, con dificultad respiratoria importante y desarrolló inestabilidad hemodinámica que precisó inicio de noradrenalina. Asociaba empeoramiento analítico (PCR 20.4 mg/dL y PCT 29.8 ng/mL), a pesar de que el débito por el drenaje era escaso y de contenido serohemático (no purulento) y de que todas las pruebas microbiológicas del líquido resultaban negativas. Se realizaron controles con radiología simple y ecografía torácica con persistencia del derrame y de la burbuja aérea superpuesta.

4. Ante evolución tórpida, ¿qué podríamos hacer?

- a. Cambiar el tratamiento antibiótico por meropenem y clindamicina.
- b. Agregar al tratamiento antibiótico vancomicina para mejorar cobertura de gram positivos.

- c. Agregar al tratamiento antibiótico vancomicina para mejorar cobertura de gram positivos y realizar tomografía computarizada para descartar complicación o diagnóstico alternativo.
- d. Realizar tomografía computarizada para descartar complicación o diagnóstico alternativo sin realizar cambios en el tratamiento.
- e. Ninguna de las anteriores, ya que es la evolución esperable.

La respuesta correcta es la c.

Ante una mala evolución con hallazgos sugerentes de sepsis e inestabilidad hemodinámica, es importante ampliar el tratamiento antibiótico para agregar cobertura a los agentes que no estuvieran suficientemente cubiertos. La tomografía computarizada es de valor cuando se plantean dudas en el diagnóstico o se sospecha la existencia de una anomalía subyacente asociada o causante del derrame. Puede ayudar a diferenciar el empiema pleural de un absceso pulmonar y también puede determinar la necesidad de intervención quirúrgica, así como ayudar a su planificación en caso necesario.

En este contexto se añadió vancomicina y se solicitó TC torácico informado como: “gran cavidad situada en región posterior e inferior de hemitórax izquierdo, redondeada, de aproximadamente 7 cm de diámetro, con nivel hidroaéreo en su interior. Presenta captación de la pared. Esta imagen se continua con la cavidad abdominal a través de un pequeño defecto en el hemidiafragma izquierdo de aproximadamente 1,5 cm de diámetro y sugiere recurrencia de su hernia de Bochdalek con paso del fundus gástrico hacia la cavidad torácica. Moderado derrame pleural izquierdo de aproximadamente 1,15 cm de grosor. Catéter de drenaje pleural izquierdo”. Estos hallazgos son interpretados como una recidiva de hernia diafragmática con datos de estrangulación.

La hernia diafragmática congénita es un defecto del desarrollo del diafragma que permite a las vísceras abdominales herniarse hacia la cavidad torácica, comprimiendo el pulmón e impidiendo un correcto desarrollo pulmonar. Esto resulta en hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar. De manera postnatal se manifiesta como distrés respiratorio de grado variable en las primeras horas de vida. El diagnóstico se establece en la mayoría de los casos de



Figura 3. Imágenes del TC torácico del paciente.

manera prenatal mediante ecografía. En el periodo perinatal su manejo se basa en la estabilización de las funciones pulmonar y cardiovascular y la corrección quirúrgica, que puede hacerse mediante sutura del defecto o con parche.

5. ¿Cuáles son las complicaciones a largo plazo de la hernia diafragmática congénita?

- a. Enfermedad pulmonar crónica.
- b. Recurrencia de la hernia.
- c. Infección crónica del parche.
- d. Enfermedad por reflujo gastroesofágico.
- e. Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

Dentro de las complicaciones tardías se encuentran la enfermedad pulmonar crónica (especialmente los pacientes que precisaron soporte en ECMO), la infección crónica del parche en caso de haber realizado dicho tipo de intervención, deformidades de la pared torácica, reflujo gastroesofágico, obstrucción intestinal, fallo de medro, alteraciones del neurodesarrollo y recidiva de la hernia. La tasa de recurrencia reportada varía entre un 2 a un 13% y usualmente se diagnostica mediante una imagen realizada por síntomas respiratorios o gastrointestinales. El riesgo de recurrencia es mayor en defectos grandes.

6. Ante el diagnóstico de hernia con datos de estrangulación ¿cuál es el manejo más correcto?

- a. Cirugía urgente.
- b. Cirugía diferida.
- c. Se puede realizar tanto un manejo conservador como quirúrgico, sin diferencias en resultados.
- d. Manejo conservador.
- e. Replantear el diagnóstico dado que las hernias diafragmáticas no se estrangulan.

La respuesta correcta es la a.

Ante el diagnóstico de hernia estrangulada está indicado realizar una cirugía urgente, dado el riesgo de isquemia intestinal con necrosis.

El paciente se intervino de forma urgente mediante laparotomía, realizándose gastrectomía parcial por necrosis de fundus y curvatura mayor. Tras la cirugía se cambió el tratamiento antibiótico a meropenem y vancomicina que se mantuvo durante 7 días.

Presentó mejoría progresiva, tanto clínica como analítica, permitiendo la retirada del soporte respiratorio y vasoactivo, iniciándose tolerancia oral sin incidencias. Es dado de alta a los 10 días de ingreso.

Conclusión

El derrame pleural es una complicación frecuente de las neumonías en la edad pediátrica. La ecografía es una técnica útil para cuantificar y establecer las características del derrame. Sin embargo, en algunos casos es necesario realizar otras pruebas, como la TC torácica, para definir de manera más precisa las características del parénquima subyacente, especialmente cuando se sospecha una complicación, por ejemplo, un absceso. En pacientes con patología pulmonar aguda y antecedentes de hernia diafragmática es importante plantear la posibilidad de una complicación de ésta, como una recidiva. A nivel radiológico puede ser difícil de distinguir de otras patologías más frecuentes, siendo necesario un alto índice de sospecha para su diagnóstico.

Bibliografía

1. Asensio de la Cruz, O., Moreno Galdó A., M. Bosque García *et al.* Derrame pleural paraneumónico. Guía diagnóstico-terapéutica AEPED. Protocolo AEPED 2008.
2. Canadian Paediatric Society (CPS): Practice point on paediatric complicated pneumonia: Diagnosis and management of empyema (2011, updated 2018)
3. Cashen K, Petersen TL. Pleural Effusions and Pneumothoraces. *Pediatr Rev.* 2017 Apr;38(4):170-181. doi: 10.1542/pir.2016-0088. Erratum in: *Pediatr Rev.* 2017 Jun;38(6):291. PMID: 28364048.
4. Davies HE, Davies RJ, Davies CW; BTS Pleural Disease Guideline Group. Management of pleural infection in adults: British Thoracic Society Pleural Disease Guideline 2010. *Thorax.* 2010 Aug;65 Suppl 2:ii41-53. doi: 10.1136/thx.2010.137000. PMID: 20696693.
5. Holly L Hedrick. Congenital diaphragmatic hernia in the neonate. En: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (accedido el 18 de Abril de 2022).

6. Ibrahim A Janahi. Management and prognosis of parapneumonic effusion and empyema in children. En: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (accedido el 18 de Abril de 2022).
7. Zamir O, Goldberg M, Lernau OZ, Mogle P, Nissan S. Strangulated congenital diaphragmatic hernia in infants. Clin Pediatr (Phila). 1985 Jun;24(6):354-6. doi: 10.1177/000992288502400612. PMID: 3995867.

SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO CON AFECTACIÓN MULTISISTÉMICA

Autora: María Esther Vidaurreta del Castillo. Tutor: Jesús de la Cruz Moreno y Gloria Viedma Chamorro. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Jaén.

Niño de 7 años, trasladado desde Hospital Comarcal, donde consulta por cuadro febril asociado a abdominalgia, vómitos cuantiosos en posos de café y deposiciones líquidas de 4 días de evolución. En las últimas 24 horas, presenta empeoramiento clínico junto con rectorragia, motivo por el que se decide inicio de antibioterapia empírica intravenosa con cefotaxima y traslado a Hospital de Referencia.

Sin antecedentes personales ni familiares de interés. No alergias medicamentosas conocidas. Correctamente vacunado según calendario vacunal actual (incluido meningococo B y tetravalente de meningococo C).

Constantes al ingreso: FC 120 lpm, FR 50 rpm, TA 123/95 mmHg, saturación de oxígeno 98% sin oxigenoterapia suplementaria. Exploración física: Peso 27 kg. Aceptable estado general con palidez cutánea, mucosas secas y signos de deshidratación leve. No exantemas ni petequias. No signos de dificultad respiratoria. Auscultación cardiorrespiratoria normal. Abdomen blando y depresible con dolor a la palpación en fosa ilíaca derecha con signo de Blumberg dudoso.

Pruebas complementarias: Analítica sanguínea: hemoglobina 17 g/dL, plaquetas 201.000, leucocitos 13.090, neutrófilos 8.810 /mm³. Bioquímica: normal. PCR: 16,4 mg/L. Antígeno viral en heces: positivo a Norovirus. Ecografía abdominal: engrosamiento mural compatible con pancolitis, descartando apendicitis.

Se decide ingreso en Planta de Hospitalización de Pediatría General, presentando empeoramiento del estado general con dificultad respiratoria y abdomen distendido, poco depresible y doloroso a la palpación de forma generalizada, así como aumento en el número de deposiciones y disminución progresiva de la diuresis. Se realiza TAC abdominal con ascitis leve, líquido libre intraabdominal y engrosamiento mural compatible con pancolitis severa, sin identificarse perforación intestinal. Dada la situación clínica, se decide ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) y se asocia metronidazol al tratamiento previo.

Analítica sanguínea: hemoglobina 11,2 g/dL, hematocrito 33%, plaquetas 48.000, leucocitos 24.270,

neutrófilos 16.840 /mm³. Bioquímica: glucosa 85 mg/dL, urea 105 mg/dL, creatinina 3,4 mg/dL, iones normales, albúmina 2,7 g/dL, proteínas 3,7 g/dL, LDH 2.558 U/L. PCR 91,2 mg/dL. Coagulación: normal.

1. Ante la situación clínica actual, ¿cuál es la actitud terapéutica más adecuada?

- Fluidoterapia y albúmina 20% intravenosa.
- Fluidoterapia, albúmina 20% y furosemida intravenosa.
- Restricción hídrica y furosemida intravenosa.
- Fluidoterapia y furosemida intravenosa.
- Ninguna respuesta es correcta.

La respuesta correcta es la b.

En el contexto del cuadro de gastroenteritis aguda, la analítica sanguínea sugiere datos de daño renal agudo secundario a depleción hidrosalina y/o tercer espacio. Por este motivo, en este paciente estarían indicadas la expansión de volumen con **fluidoterapia intravenosa** calculando el grado de deshidratación, así como la administración de **albúmina al 20%** dados los datos de hipoalbuminemia para aumento de presión oncótica por sospecha de tercer espacio, junto con **furosemida intravenosa** para forzar diuresis en un paciente con oliguria. La **restricción hídrica** podría ser una opción posible si se sospecha un daño renal agudo parenquimatoso en un paciente en anuria con signos de sobrecarga de volumen.

A su ingreso en UCIP, presenta regular estado general con taquicardia, taquipnea mantenida que precisa oxigenoterapia en gafas nasales para mantenimiento de saturaciones adecuadas y signos de deshidratación leve con sequedad de mucosas. Se administra carga de volumen a 10 ml/kg, albúmina intravenosa al 20% y se mantiene sueroterapia intravenosa de mantenimiento a necesidades

basales junto a una deshidratación calculada del 5%. Tras varias horas de ingreso y tras sondaje vesical, persiste oliguria, por lo que se inicia tratamiento con furosemida intravenosa.

En controles analíticos seriados se observa disminución progresiva de plaquetas y hemoglobina junto con aumento de LDH, disminución de haptoglobina, persistencia de fallo renal agudo a pesar de reposición de líquidos y coagulación normal, excepto fibrinógeno de 649 mg/dL. Para ampliar el estudio, se solicita frotis de sangre periférica con presencia de 4.5% de esquistocitos y se solicita test de Coombs directo con resultado negativo.

2. ¿Cuál es la sospecha diagnóstica?

- Anemia nefrogénica.
- Microangiopatía trombótica (MAT).
- Púrpura trombocitopénica idiopática (PTI).
- Anemia hemolítica autoinmune.
- Coagulación intravascular diseminada (CID).

La respuesta correcta es la b.

La **anemia nefrogénica** quedaría desestimada al ser una anemia causada por una enfermedad renal crónica y que, en el caso de este paciente, el fallo renal se presentó de forma aguda. Además, esta patología

no cursa con trombopenia ni datos de hemólisis intravascular. La **púrpura trombocitopénica idiopática** es el trastorno autoinmunitario más frecuente en niños, caracterizado por aparición brusca de púrpura mucocutánea secundaria a trombopenia, sin otras alteraciones analíticas ni afectación de otros órganos. La **anemia hemolítica autoinmune** quedaría descartada ya que, a pesar de presentar datos de anemia hemolítica, ésta no sería de causa autoinmune al poseer un test de Coombs directo con resultado negativo y al no caracterizarse esta enfermedad por asociar afectación renal y trombopenia, como en el caso presente. La **coagulación intravascular diseminada** es un proceso resultante de la activación y estimulación excesiva del sistema de la coagulación, ocasionando microangiopatía trombótica por depósito de fibrina en la microcirculación y fibrinólisis secundaria. Se caracteriza clínicamente por hemorragia y/o trombositis y analíticamente por presencia de trombopenia, esquistocitos en sangre periférica y afectación grave de la coagulación con aumento de los tiempos de coagulación, disminución del fibrinógeno, aumento del dímero-D y productos de degradación de fibrina (PDF), no presentes en este caso.

La sospecha clínica correspondería a una **microangiopatía trombótica (MAT)**, definida por lesiones histológicas de arteriolas y capilares

Microangiopatías trombóticas primarias	
Entidad	Fisiopatología
SUH asociado a infección	<i>Escherichia coli</i> cepa 0157:H7 y otras cepas no 0157:H7, <i>Shigella dysenteriae</i> tipo I
SUHa	<i>Staphylococcus pneumoniae</i> (neuraminidiasa)
PTT idiopática	Alteraciones genéticas del complemento: mutaciones en FHC, PCM, FIC, THBD, FBCC y C3
PTT congénita (síndrome de Upshaw-Schulman)	Alteraciones inmunitarias del complemento: anticuerpos anti-FHC Alteraciones inmunitarias de ADAMTS13 (actividad < 5-10%) con anticuerpos inhibidores Alteraciones genéticas de ADAMTS13 (actividad < 5-10%) sin la presencia de anticuerpos inhibidores
Microangiopatías trombóticas secundarias	
Tipo de desencadenante:	
Fármacos	Quinina, mitomicina C, gemcitabina, cisplatino, interferó, inhibidores de VEGF y tirosín cinasa, ticlopidina, clopidogrel, inhibidores de la calcineurina (ciclosporina, tacrolimus), sirolimus, valaciclovir, anticonceptivos orales
Conectivopatías	LES; síndrome antifosfolípido; esclerodermia
Gestación	HELLP, preeclampsia
Otras	Infección por VIH; glomerulopatías; hipertensión arterial maligna; H1N1 (influenza A); neoplasias; aciduria metilmalónica con homocistinuria; TPH, TOS

Tabla 1. Clasificación de las microangiopatías trombóticas. Guía diagnóstica y terapéutica de las microangiopatías trombóticas del Grupo Español de Aféresis. Med Clin (Barc). 2015;144(7):331.e1-331.e13.

con inflamación de la pared vascular y presencia de trombos plaquetarios que ocluyen las luces vasculares. Se caracteriza por la tríada: anemia hemolítica microangiopática (hemólisis intravascular), trombopenia y afectación de órganos diana, siendo el riñón el órgano más frecuentemente afectado. Las MAT se pueden clasificar en primarias y secundarias, existiendo dentro de las primarias dos entidades clínicas de causa y base fisiopatológica diferentes: púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) y síndrome hemolítico urémico (SHU) (Tabla 1).

A las 48 horas de su ingreso en UCIP, presenta deterioro clínico con mayor taquicardia, hipertensión arterial (135/75 mmHg) y empeoramiento a nivel respiratorio con aumento de taquipnea, tiraje universal moderado e hipoventilación bibasal en auscultación respiratoria. Se solicita ecografía y radiografía de tórax, objetivándose derrame pleural bilateral importante. A nivel neurológico, estado confusional agudo con agitación, por lo que se solicita TAC craneal, sin hallazgos patológicos. Desde el punto de vista infeccioso, presenta picos febriles aislados con reactantes de fase aguda en ascenso con PCR máxima 130 mg/dL. Se modifica antibioterapia empírica intravenosa a meropenem y linezolid tras evidenciar en radiografía de tórax infiltrado alveolar en lóbulo superior derecho. Hemocultivos seriados negativos con aparición de Candida albicans en broncoaspirado, asociándose anfotericina B liposomal al tratamiento.

3. Dado el empeoramiento clínico, ¿cuál sería el siguiente paso a llevar a cabo?

- Toracocentesis diagnóstico-terapéutica con colocación de tubo de drenaje pleural.
- Intubación orotraqueal con conexión a ventilación mecánica convencional.
- Canalización de vía venosa central.
- Las respuestas a, b y c son correctas.
- Ninguna respuesta es correcta.

La respuesta correcta es la d.

En esta situación, dados los datos clínicos y las pruebas de imagen referidas anteriormente, estaría indicada la realización de **toracocentesis diagnóstico-terapéutica con colocación de tubo de drenaje pleural y canalización de vía venosa central** por empeoramiento clínico progresivo. La **intubación orotraqueal con conexión a ventilación mecánica**

convencional resultaría conveniente realizarla ante el estado confusional agudo que presenta el paciente y el deterioro respiratorio progresivo con mayores requerimientos de FiO_2 .

Se procede a la realización de toracocentesis diagnóstico-terapéutica bilateral con extracción de líquido serohemático de características bioquímicas de trasudado, junto con colocación de tubo drenaje pleural y posterior canalización de vía central femoral. En control radiológico, mejoría del derrame. Ante la situación clínica del paciente, con alteración del estado neurológico y deterioro respiratorio progresivo, se procede a intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica convencional en modalidad asistida/controlada (Figura 1). A nivel hemodinámico se mantiene estable, sin precisar drogas vasoactivas, con tendencia a la taquicardia e hipertensión arterial con lácticos seriados normales.

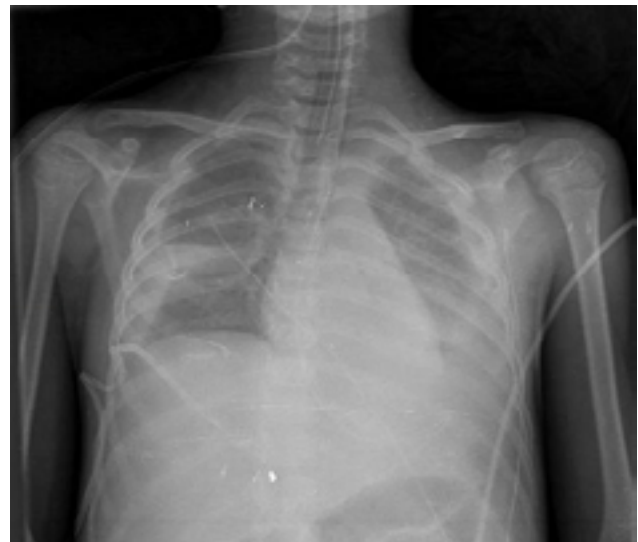


Figura 1. Derrame pleural bilateral con tubo de drenaje pleural derecho e intubación orotraqueal.

Paralelamente presenta evolución tórpida a nivel digestivo (Figuras 2 y 3), presentando episodios de íleo paralítico con aumento progresivo del dolor y distensión abdominal, sin respuesta a medidas conservadoras. Se realiza laparoscopia exploradora donde se objetiva perforación de sigma que precisa resección y anastomosis término-terminal. De forma transitoria, requiere tratamiento con insulina subcutánea por cifras de glucemia hasta 350 mg/L, sugiriendo daño de MAT a nivel pancreático.

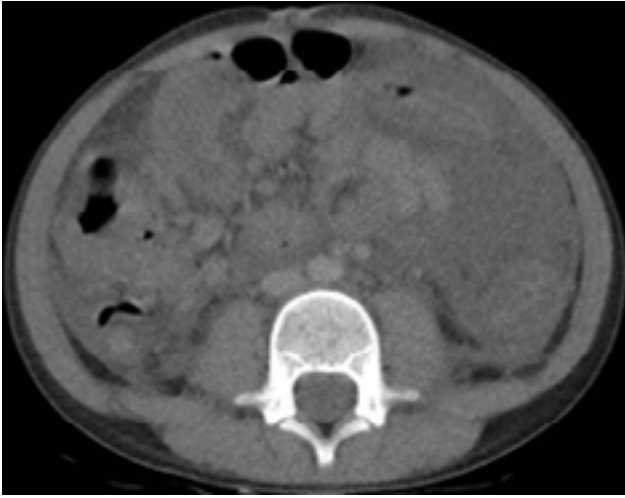


Figura 2. Marcado engrosamiento mural de marco cólico con realce disminuido de la pared sugerente de pancolititis.



Figura 3. Líquido libre peritoneal interasas.

A nivel renal presenta deterioro progresivo de la función renal con creatinina de hasta 4.07 mg/dL, urea de 124 mg/dL y acidosis metabólica sin otras alteraciones electrolíticas destacables. A las 48 horas de evolución, persiste anuria a pesar de perfusión de diuréticos intravenosos y otras medidas ya mencionadas previamente. A la exploración presenta edemas maleolares y mayor distensión abdominal con presencia de líquido libre peritoneal en mayor cuantía que con respecto a controles ecográficos previos.

4. Ante el daño renal agudo anúrico, ¿qué técnica es la más apropiada?

- Diálisis peritoneal.
- Hemodiálisis intermitente.
- Plasmaféresis.
- Hemodiafiltración veno-venosa continua.
- Diuréticos intravenosos.

La respuesta correcta es la d.

De las opciones planteadas, continuar tratamiento únicamente con **diuréticos intravenosos** no parece la opción más adecuada, dado el fracaso de éste ante la persistencia de anuria tras su instauración. La **diálisis peritoneal** sería la primera opción a plantear, al ser la técnica de elección en niños con fallo renal agudo oligoanúrico, sin embargo, quedaría descartada en este paciente por la afectación abdominal severa con perforación de sigma. La **plasmaféresis** es considerada en la actualidad un tratamiento de segunda línea en las MAT y queda limitada a indicaciones concretas. Esta técnica consiste en el reemplazo plasmático cuya finalidad es eliminar o remover partículas de gran peso molecular, patógenos o disminuir la tasa de inmunocomplejos circulantes u otros componentes en el plasma que intervienen en la respuesta inmune patológica, por lo tanto, no resultaría adecuada para el tratamiento de la hipervolemia con insuficiencia renal aguda que se presentaba en este caso. La **hemodiálisis intermitente** es útil para el tratamiento de la enfermedad renal crónica, así como para la enfermedad renal aguda en pacientes hemodinámicamente estables. No obstante es una técnica que no está disponible en todos los centros hospitalarios por lo que no sería una opción adecuada. De entre las técnicas de depuración extrarrenal, la más adecuada sería la **hemodiafiltración veno-venosa continua**, ya que ésta proporciona un aclaramiento de líquidos y solutos de forma continua tanto por mecanismos de convección como de difusión con mejor tolerancia hemodinámica.

Dada la sospecha diagnóstica inicial de MAT, se amplía estudio para orientar etiología solicitándose: actividad enzima ADAMTS13, toxina Shiga en heces, coprocultivo, niveles de complemento, estudio inmunológico (anticuerpos antinucleares, anti-ADN, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, anti-SCL70, anticentrómero, anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico) y serologías. En todas las pruebas

realizadas el resultado fue negativo excepto el C3 con niveles disminuidos en sangre (60 mg/dL).

5. Dentro de las MAT, ¿en qué entidad estaríamos pensando?

- Púrpura trombótica trombocitopénica.
- Síndrome hemolítico urémico típico.
- MAT secundaria a lupus eritematoso sistémico.
- MAT secundaria a neoplasia.
- Síndrome hemolítico urémico atípico.

La opción correcta es la e.

El **lupus eritematoso sistémico** (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica de carácter autoinmune caracterizada por afectación de múltiples órganos y sistemas y por la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) en sangre. Por lo tanto, la MAT secundaria a lupus eritematoso sistémico sería incorrecta ya que el paciente no cumple criterios de LES con estudio inmunológico negativo. Así mismo, la opción de **MAT secundaria a neoplasia** no sería correcta al no identificarse neoplasias en el estudio diagnóstico. La actividad normal de la enzima ADAMTS13 descartaría la opción de **púrpura trombótica trombocitopénica** (PTT) ya que es una enfermedad rara producida un déficit o disfunción de una proteína denominada A Disintegrin and Metalloproteinase with Thrombospondin type 1 motif, member 13 (ADAMTS13), responsable de la escisión del factor von Willebrand (FvW). Se caracteriza por anemia hemolítica no inmune, trombopenia y afectación neurológica. El SHU es una entidad clínica definida por la tríada: anemia hemolítica no inmune, trombopenia e insuficiencia renal aguda y se caracteriza por una MAT sistémica que afecta principalmente a los vasos intrarrenales. La mayoría de los casos son causados por infecciones entéricas por *Escherichia coli* productora de toxina Shiga (STEC) u otros gérmenes productores de verotoxina (VTEC), siendo éstos denominados como SHU típico o STEC (VTEC)-SHU. En un 10% de los casos, el SHU puede estar causado por una desregulación de la vía alternativa del sistema del complemento, denominándose como SHU atípico (SHUa). En este paciente, se solicitó coprocultivo y toxina Shiga en heces, ambos con resultado negativo, así como disminución del complemento concretamente de C3, reforzando la sospecha diagnóstica de SHU atípico.

Ante los resultados negativos de los estudios complementarios y la sospecha diagnóstica de SHU atípico (por disrupción del complemento), se solicita estudio genético, con resultado posterior sin alteraciones, y se inicia tratamiento específico.

6. ¿El tratamiento médico más indicado en este paciente sería?

- Bolos de metilprednisolona intravenosa.
- Adalimumab subcutáneo.
- Eculizumab intravenoso.
- Ciclofosfamida intravenosa.
- Ninguno tratamiento es correcto.

La respuesta correcta es la c.

Ante el diagnóstico clínico de SHU atípico en este paciente, el tratamiento de elección es el **eculizumab intravenoso**. Es un anticuerpo monoclonal IgG humanizado recombinante que inhibe la activación del complemento mediante su unión a la proteína C5 del complemento. En la actualidad, la mayoría de las guías recomiendan que, en los pacientes pediátricos, una vez descartado el SHU asociado a toxina Shiga, se inicie el tratamiento con eculizumab tan pronto como sea posible. Este hecho se debe a que tanto el diagnóstico como el inicio precoz del tratamiento disminuyen considerablemente la morbimortalidad asociada a esta enfermedad. El **adalimumab** forma parte del grupo de anticuerpos monoclonales, sin embargo, su uso está indicado en otras patologías autoinmunes tales como artritis idiopática juvenil, enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa y psoriasis, entre otras. La **ciclofosfamida** tampoco sería de elección en el tratamiento del SHU atípico, sin embargo, sí se utiliza en el tratamiento de otras enfermedades autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico así como en el tratamiento de leucemias, linfomas y otras neoplasias. Y por último en el caso del SHU atípico no está indicado el tratamiento con bolos de metilprednisolona intravenosos.

Tras inicio de tratamiento con eculizumab, evolución positiva con disminución progresiva de parámetros de hemólisis y normalización posterior tanto de plaquetas como hemoglobina, así como mejoría de la función renal, reiniciando diuresis que permite suspender técnicas de depuración extrarrenal, siendo trasladado a planta de hospitalización con mejoría clínica progresiva.

Como conclusiones, dada la gravedad de las MAT es importante establecer el diagnóstico precoz permitiendo así el inicio inmediato de medidas de soporte. En el caso del SHU atípico es fundamental comenzar tratamiento con eculizumab ante la sospecha clínica ya que mejora el pronóstico de la enfermedad renal.

Bibliografía

1. Atypical aHUS: state of the art. Nester CM, Barbour T *et al.* Mol Immunol. 2015 sep.; 67(1):31-42.
2. David Kavanagh, Tim H. Goodship, Anna Richards. Síndrome hemolítico urémico atípico. El Instituto de Medicina Genética, Universidad de Newcastle, Newcastle upon Tyne, Reino Unido. 2013.
3. Enric Contreras, Javier de la Rubia, Julio del Río-Garma, Maribel Díaz-Ricart, Jose María, García gala, Miguel Lozano. Guía diagnóstica y terapéutica de las microangiopatías trombóticas del Grupo Español de Aféresis. Med Clin (Barc). 2015;144(7):331.e1-331.e13.
4. Fakhouri F, Zuber J, Frémeaux-Bacchi V, Loirat C. Haemolytic uraemic syndrome. Lancet 2017; 390: 681-696.
5. Josep M. Campistol, Manuel Arias, Gema Ariceta, Miguel Blasco, Laura Espinosa, Mario Espinosa. Actualización en síndrome hemolítico urémico atípico: diagnóstico y tratamiento. Documento de consenso. Sociedad española de nefrología 2015;35(5):421-447.
6. Le Clech A, Simon-Tillaux N, Provot F *et al.* Atypical and secondary hemolytic uremic syndromes have a distinct presentation and no common genetic risk factors. Kidney Int. 2019; 95: 1443-1452).
7. Natalia Henao-Piedrahita. Primary thrombotic microangiopathies. Revista hematol Méx. 2021; 22 (1): 18-29.
8. Praga M, Rodríguez de Córdoba S. Secondary atypical hemolytic uremic syndromes in the era of complement blockade. Kidney Int. 2019; 95:1298-1300.
9. Teresa Cervero, Manuel Praga Terente. Síndrome hemolítico urémico. Servicio de nefrología. Hospital 12 de octubre. Madrid. 2021.

UNA MASA ABDOMINAL EN PEDIATRÍA, ¿CÓMO LA MANEJAMOS?

Autor: Javier Alfonso Vaquero. Tutor: Vianor Pablo Silveiro Enríquez. Hospital Materno Infantil de Badajoz.

Niña de 5 años sin antecedentes de interés acude a su hospital de referencia por dolor abdominal periumbilical y de ambas fosas ilíacas de aproximadamente una semana de evolución. Intensidad variable, con frecuentes exacerbaciones, sobre todo tras la ingesta, actualmente limitada a líquidos. Astenia generalizada de unas semanas de evolución y molestias imprecisas en miembros inferiores. Afebril. No ha presentado pérdida de peso significativa en las últimas semanas. Refiere empeoramiento progresivo del dolor, acompañado de distensión abdominal y decaimiento en las últimas horas.

Se realiza una ecografía en la que destaca, entre otros hallazgos, la existencia de una masa en pelvis de unos 5,8 × 5 × 7 cm por lo que se decide derivación a hospital de tercer nivel.

A su llegada presenta constantes normales y en la exploración física destaca un abdomen distendido, en el que se palpa una masa de consistencia dura en región hipogástrica y fosa ilíaca izquierda. Molestias generalizadas a la palpación abdominal.

1. ¿Cuál de las siguientes actuaciones llevaría a cabo a continuación?

- Realización de nueva prueba de imagen (TC o RM) para definir mejor los hallazgos.
- Extracción de analítica completa, incluyendo marcadores tumorales.
- Contactaría con cirugía pediátrica para intervención quirúrgica urgente, ya que la paciente presenta datos de obstrucción intestinal.
- Son correctas a y b.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la d.

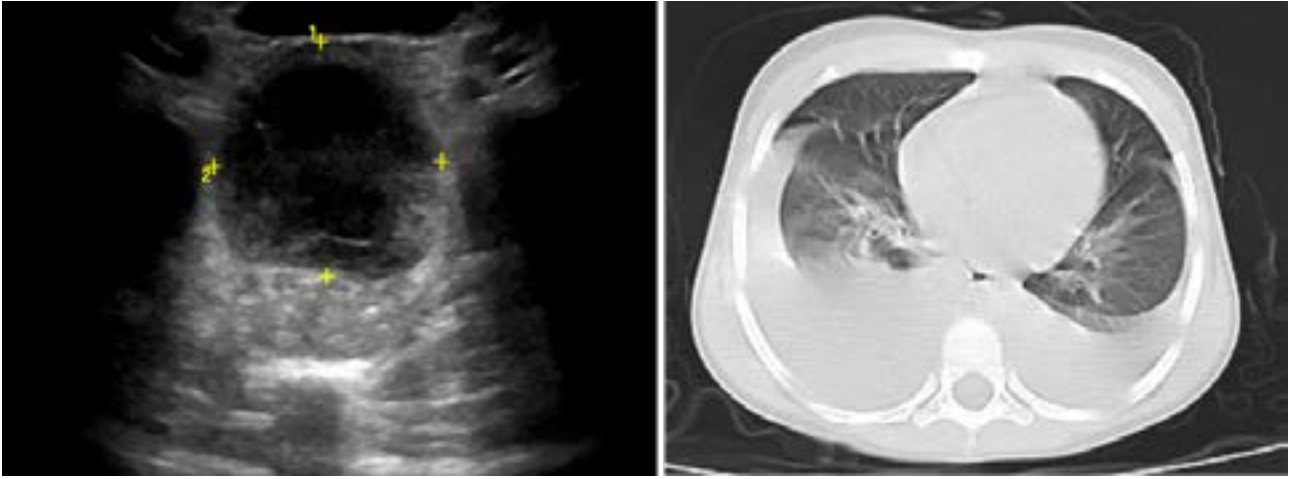
Actualmente la paciente se encuentra estable, por lo que nuestras actuaciones deben dirigirse a

completar el diagnóstico de los hallazgos ecográficos. En esta paciente se debe realizar una nueva prueba de imagen que ayude a caracterizar la masa descrita en la ecografía de abdomen, así como realizar un estudio de cuerpo entero para descartar la existencia de otras lesiones, adenopatías o afectaciones a otros niveles, esta prueba de imagen puede ser una TC o una RM urgente. Otra de las actuaciones que debemos realizar es una analítica completa, incluyendo marcadores tumorales, que nos ayuden a orientar el diagnóstico, así como evaluar la existencia de afectación de las funciones renal, hepática, alteraciones iónicas u hormonales, etc. Aunque la existencia de obstrucción intestinal puede ser una indicación de cirugía urgente, en este caso la paciente no presenta una obstrucción intestinal, ya que continúa tolerando la alimentación (aunque escasa). Además, hay que tener en cuenta el riesgo de una intervención quirúrgica cuando aún no se ha determinado la naturaleza ni extensión de la lesión que presenta la paciente, ya que si se tratara de una patología neoplásica se podría contribuir a su diseminación.

Se realiza analítica y nuevas pruebas de imagen (TC de estudio de extensión + ecografía) con los siguientes hallazgos destacables:

En la gasometría presenta una acidosis metabólica con pH 7,28, pCO₂: 27,7 mmHg, HCO₃: 12,9 mmol/L, EB: -12,2 mmol/L. En el hemograma presenta una hemoglobina (Hb) de 11,5 g/dl, leucocitosis de 11.260 leucocitos/ml y trombocitosis de 614.00 plaquetas/ml. En la bioquímica destaca una creatinina (Cr) de 2,03 mg/dl (previa al traslado 0,98 mg/dl); Urea 39 mg/dl; Ácido úrico 13,5 mg/dl; Iones normales salvo potasio (K) de 5 mmol/l; Lactado deshidrogenasa (LDH) 748 UI/l; Bilirrubina y transaminasas normales. Proteína C reactiva de 54 mg/l. Sin alteraciones en la coagulación.

En las pruebas de imagen se observan los siguientes hallazgos: una masa sólida en pelvis de aproximadamente 5,8 × 5 × 7 cm (Figura 1). Múltiples adenopatías



Figuras 1 y 2. En la figura 1 podemos ver la imagen ecográfica de la masa pélvica descrita. En la figura 2 podemos ver una imagen de TC con la afectación pulmonar, incluyendo el derrame pleural bilateral.

abdominales, ascitis. Vejiga medianamente replecionada con probable compresión extrínseca de la uretra. Hidronefrosis grado 2 - 3 con compresión extrínseca de los uréteres en el nivel de S1-S2. Signos de infiltración difusa genital, ganglionar, mesentérica e intestinal probablemente en duodeno y un asa de intestino delgado en mesogastrio. También presenta un derrame pleural bilateral de gran tamaño (Figura 2). Derrame pericárdico. Atelectasia importante de ambos pulmones, sobre todo el derecho.

2. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos consideraría como el más probable en este momento?

- Leucemia.
- Linfoma tipo Hodgkin.
- Linfoma No Hodgkin.
- Tumor ovárico.
- Enfermedad infecciosa diseminada.

La respuesta correcta es la c.

Aunque las leucemias son el tipo de cáncer más frecuente en la infancia, en el momento del diagnóstico suelen presentar alteraciones del hemograma, ya sean citopenias o hiperleucocitosis. Tampoco es una forma habitual de presentación la existencia de una gran proliferación extramedular en forma de masa abdominal. Los tumores ováricos son raros en la edad pediátrica y además suelen afectar a pacientes entre 10 y 14 años.

Aunque pudiera tratarse de un proceso infeccioso, ni la anamnesis ni las pruebas complementarias

orientan a ello. Los linfomas son el tercer tipo de cáncer infantil más frecuente y los podemos subdividir en linfomas de Hodgkin y linfomas No Hodgkin. En el caso del tipo Hodgkin suelen afectar a pacientes de mayor edad (pico en la adolescencia), puede acompañarse de los llamados “síntomas B” (fiebre, pérdida de peso y sudoración nocturna) que la paciente no presenta. Los linfomas No Hodgkin afectan a pacientes de menor edad, suelen ser tumores de crecimiento rápido y agresivo, que pueden debutar con síntomas de compresión por la masa tumoral o incluso con un síndrome de lisis tumoral por lo que resulta la respuesta más idónea en esta etapa del diagnóstico.

Ante la sospecha de estar ante un linfoma, se consensua iniciar corticoterapia IV y se administra bolo de Ciclofosfamida IV.

3. ¿Qué actitud tomaría a continuación?

- Intervención quirúrgica para reseca todo el tejido sospechoso de malignidad, incluyendo cadenas ganglionares afectas y drenaje de líquido ascítico y pleural y continuar con el tratamiento médico.
- Intervención quirúrgica para reseca todo el tejido sospechoso de malignidad, incluyendo cadenas ganglionares afectas y drenaje de líquido ascítico y pleural y continuar con el tratamiento médico, garantizado la permeabilidad de la vía urinaria.
- Intervención quirúrgica para toma de muestras (médula ósea, líquido pleural y biopsia ganglionar)

y continuar con tratamiento médico a la espera de los resultados de Anatomía Patológica (AP).

- d. Intervención quirúrgica para toma de muestras (líquido pleural, médula ósea y biopsia ganglionar), garantizar la permeabilidad de la vía urinaria y continuar con tratamiento médico a la espera de los resultados de Anatomía Patológica (AP).
- e. No es necesario tomar muestras dada la elevada sospecha diagnóstica, se pueden obtener en caso de fallo de la terapia inicial.

La respuesta correcta es la d.

Independientemente de la elevada sospecha diagnóstica, siempre se deben obtener muestras del tejido tumoral para alcanzar el diagnóstico de certeza y además caracterizar las estirpes tumorales, algunas de las cuales pueden ser susceptibles de tratamientos más específicos. También se debe obtener una muestra de la médula ósea que contribuirá a esclarecer el diagnóstico y como parte del estudio de extensión. El tratamiento de los linfomas No Hodgkin es mediante poliquimioterapia intensiva, no quirúrgico. El papel de la cirugía en esta patología es fundamentalmente diagnóstico y para el tratamiento de posibles complicaciones. Además, la paciente muestra tanto en las pruebas de imagen como en la analítica sanguínea datos de fallo renal de origen obstructivo, por lo que otra de las actuaciones debe ir encaminada a garantizar la permeabilidad de la vía urinaria. Por lo tanto, la d) es la respuesta más adecuada.

En quirófano se realiza drenaje pleural, colocación de drenaje peritoneal, exéresis de 2 adenopatías inguinales y biopsia de médula ósea que se envían a AP junto con cistoscopia y colocación de catéter doble J en riñón izquierdo (imposibilidad en uréter derecho).

Tras la intervención la paciente pasa a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCI-P) para control posoperatorio.

A su llegada permanece conectada a la ventilación mecánica. Constantes: SatO₂ 90% con FiO₂ de 1. TA 97/52 (67) mmHg, afébril, frecuencia cardíaca (FC) 130 lpm. Exploración física (EF): mal estado general. Palidez cutánea. Mal perfundida. Pulsos presentes. Entrada de aire bilateral aceptable, peor en base izquierda. Abdomen distendido y a tensión. Mantiene diuresis adecuada.

Se realiza una gasometría venosa a su llegada que presenta: pH 7,12; PCO₂ 49,4 mmhg; HCO₃ 14,2 mmol/l; EB -13.3 mmol/l; Na 143 mmol/l; Ca 1,12 mmol/l, K 7,5

mmol/l; Cl 117 mmol/l, Hb 10,1 g/dl; Glucemia 311 mg/dl; Láctico 1,5 mmol/l. Se extrae bioquímica sanguínea con los siguientes resultados: glucemia 271 mg/dl; Urea 84 mg/dl; Cr 1.6 mg/dl; Ácido Úrico 8.6 mg/dl; K 8 mmol/l; Cl 113 mmol/l; Calcio (Ca) 8,3 mg/dl, Fósforo (P) 11,7 mg/dl; LDH 719 UI/l; resto dentro de límites normales.

Se comprueban valores iónicos en nueva muestra y en electrocardiograma (EKG) se visualizan T picudas.

4. ¿Qué complicación cree que es más probable que esté realizando la paciente?

- a. Las alteraciones iónicas se deben a una insuficiencia renal obstructiva, el catéter doble J habrá dejado de funcionar correctamente.
- b. Es probable que se trate de un síndrome de lisis tumoral, habitual en este tipo de tumoraciones
- c. Esas alteraciones en la gasometría se deben a una mala ventilación durante la intervención quirúrgica, se corregirá de forma paulatina de forma espontánea una vez reajustemos los parámetros de ventilación.
- d. La paciente presenta una pericarditis.
- e. Seguramente se deba a un nuevo fallo del laboratorio, habría que remitir una nueva muestra.

La respuesta correcta es la b.

El síndrome de lisis tumoral se define como el conjunto de alteraciones metabólicas resultantes de la rápida destrucción de las células malignas, cuyas consecuencias pueden ser potencialmente graves e incluso mortales, su diagnóstico se establece mediante los criterios de Cairo y Bishop (Figura 3). Se caracteriza por la presencia de hiperuricemia, hiperpotasemia, hiperfosfatemia e hipocalcemia, las cuales pueden aparecer de manera espontánea, especialmente en los tumores de crecimiento muy rápido o en los primeros días tras el inicio del tratamiento citotóxico. En este caso la paciente presentaba ya de forma previa al inicio de la corticoterapia y ciclofosfamida una elevación del ácido úrico y potasio, entre otras, aunque no llegaba a los valores requeridos en la definición establecida actualmente para el síndrome. Por ello la respuesta b) es la más adecuada. No tenemos datos que nos hagan sospechar de la obstrucción del catéter doble J ya que la paciente mantiene la diuresis. Tampoco las alteraciones de la gasometría parecen indicar que se trate de un problema de ventilación, sino a nivel metabólico, ya que presenta una acidosis con una

Síndrome de lisis tumoral analítico (2 o más de las siguientes alteraciones simultáneas)	
Ácido Úrico	> 8 mg/dl o incremento 25% sobre el basal
Potasio	> 6 mEq/l o incremento 25% sobre el basal
Fósforo	> 6,5 mg/dl o incremento 25% sobre el basal
Calcio	< 7,5 mg/dl o descenso 25% sobre el basal

Síndrome de lisis tumoral clínico (cumple criterios del analítico y, al menos, uno de los siguientes)
Creatinina > 1,5 veces el límite superior de la normalidad ajustado a la edad
Arritmia cardíaca/muerte súbita
Crisis convulsiva

Figura 3. Definición de síndrome de lisis tumoral según Cairo y Bishop (2004).

PCO₂ normal y un bicarbonato bajo. La respuesta d) tampoco es correcta ya que en las pericarditis las alteraciones características no son T picudas, sino una elevación difusa del segmento ST. No es probable que se haya cometido un nuevo error en el laboratorio ya que la paciente es candidata a presentar este tipo de complicaciones y además presenta en el EKG alteraciones características de la hiperpotasemia como son las T picudas.

Ante la alta sospecha de que se trate de un síndrome de lisis tumoral se decide iniciar tratamiento del mismo.

5. ¿Cual sería un tratamiento adecuado para dicha complicación?

- a. Hiperhidratación 3000 ml/m²/día + Rasburicasa 0.2 mg/kg/día + Furosemida para garantizar diuresis en torno a 100 ml/m²/h + tratamiento de hiperpotasemia e hipocalcemia.
- b. Hiperhidratación 3000 ml/m²/día + Prednisona

50 mg/kg/día + Furosemida para garantizar diuresis en torno a 100 ml/m²/h + tratamiento de hiperpotasemia e hipocalcemia.

- c. Rasburicasa 0.2 mg/kg/día + Prednisona 50 mg/kg/día + Furosemida para garantizar diuresis en torno a 100 ml/m²/h + tratamiento de hiperpotasemia e hipocalcemia.
- d. Dada la gravedad de las alteraciones, se debe iniciar sin demora una técnica de depuración extrarrenal continua.
- e. Ninguna de las anteriores es correcta.

La respuesta correcta es la a.

El tratamiento del síndrome de lisis tumoral tiene como objetivo el corregir las alteraciones metabólicas existentes y evitar la aparición de un fallo renal agudo (Figura 4). En estas situaciones el tratamiento establecido actualmente consiste en hiperhidratación a 3000 ml/m²/día, la administración de rasburicasa para el tratamiento de la hiperuricemia, tratamiento con furosemida para conseguir una diuresis en torno a 100



Figura 4. Tratamiento del síndrome de lisis tumoral establecido.

ml/m²/h y el tratamiento de las alteraciones iónicas, en este caso el más apremiante es el tratamiento de la hiperpotasemia y la hipocalcemia. El tratamiento de la hiperfosfatemia en casos asintomáticos se basa en la hiperhidratación y la adecuada diuresis, no suele requerir fármacos específicos. Los corticoides no desempeñan ningún papel en el tratamiento del síndrome de lisis tumoral. Las técnicas de depuración extrarrenales se reservan para casos en los que el tratamiento médico no es suficiente.

Se instauro tratamiento para el síndrome de lisis tumoral, con dificultad para el control del potasio, que permanece en límites altos durante las primeras 24 horas, con posterior normalización y estabilización de la situación general de la paciente.

A las 48 horas de la intervención el servicio de AP comunica el diagnóstico de linfoma B de células grandes con inmunohistoquímica tipo Burkitt. Por lo que se añade al tratamiento quimioterapia con vincristina y ciclofosfamida. Se completa estudio mediante realización de punción lumbar, cuyo resultado es normal.

Posteriormente tras estabilización pasa a planta de hemato-oncología pediátrica, donde se continúa con tratamiento del síndrome de lisis tumoral y con el tratamiento de quimioterapia tras la confirmación del diagnóstico.

Actualmente la paciente acude de forma regular a las consultas de hemato-oncología para seguimiento y continuar con el tratamiento de su enfermedad.

6. Antes se ha mencionado el tratamiento de la hiperpotasemia, en este caso específico, ¿cuál hubiera sido el tratamiento más correcto de esta alteración electrolítica?

- a. Con la furosemida administrada en el contexto del síndrome de lisis tumoral debería ser suficiente, pudiéndose aumentar la dosis para conseguir una diuresis óptima.
- b. Calcio IV (gluconato cálcico 10% o cloruro cálcico) + Salbutamol (exclusivamente vía IV)

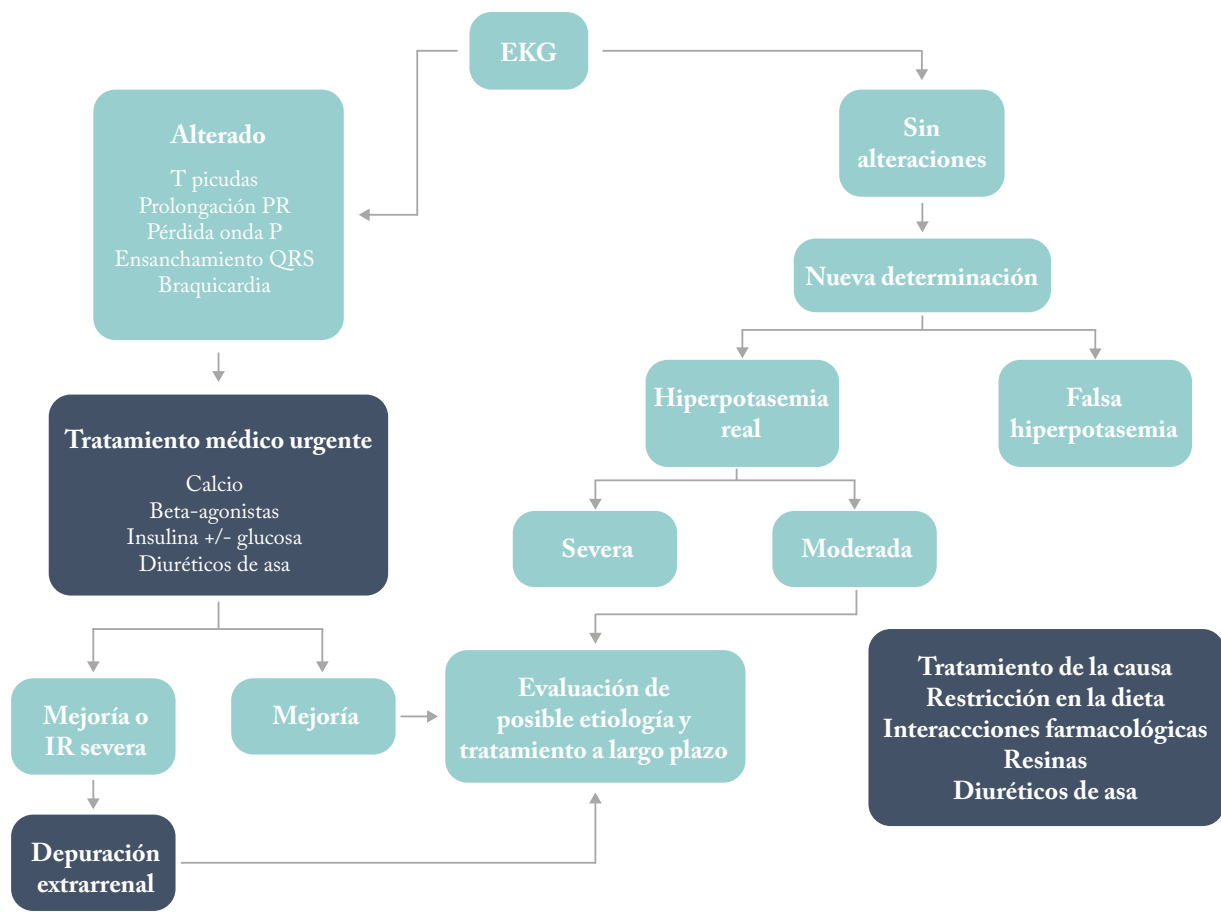


Figura 5. Manejo de la hiperpotasemia.

- + Bicarbonato sódico 1M + Insulina (con o sin glucosa) + furosemida.
- c. Salbutamol (IV o nebulizado) + Bicarbonato sódico 1M + Insulina (con o sin glucosa) + furosemida.
- d. Calcio IV (gluconato cálcico 10% o cloruro cálcico) + Salbutamol (IV o nebulizado) + Bicarbonato sódico 1M + Insulina (con o sin glucosa) + furosemida.
- e. Dada la existencia de alteraciones en el EKG, estaría indicada iniciar técnica de hemodiálisis sin demora.

La respuesta correcta es la d.

La hiperpotasemia se define por una concentración sérica de potasio superior a 5-5,5 mmol/l. Su gravedad se determina en función de los niveles de potasio y de la existencia o no de alteraciones en el EKG asociadas, su potencial para provocar arritmias cardíacas la convierte en una de las alteraciones

hidroelectrolíticas más graves. Su origen puede ser diverso, pero en este caso concreto se debe en su mayor parte a la destrucción de las células tumorales, con la consecuente salida de iones al espacio extracelular. El objetivo del tratamiento es antagonizar los efectos cardíacos, promover el desplazamiento del potasio al interior celular y favorecer su eliminación.

En el caso de nuestra paciente, nos encontraríamos en una situación de hiperpotasemia grave (K 8 mmol/l y alteraciones electrocardiográficas en forma de T picudas) por lo que no bastaría con mantener el tratamiento con diuréticos. Tampoco estaría indicado una técnica de hemodiálisis sin haber iniciado y optimizado el tratamiento médico de la hiperpotasemia. En cuanto al tratamiento médico, se debe iniciar con la administración de sales de calcio que, aunque no actúan disminuyendo los niveles de potasio, actúa como estabilizador de las membranas celulares, antagonizando la repercusión cardíaca de la hiperpotasemia. Debe ir seguido de otras medidas destinadas a promover la entrada de potasio al interior

celular. Los beta-agonistas como el salbutamol ya sea nebulizado o por vía intravenosa junto con el uso de la insulina (con aportes o no de glucosa en función de la glucemia del paciente) son las medidas de primera línea y las que más evidencia tienen en la actualidad. Con respecto al bicarbonato debe restringirse situaciones de acidosis metabólica concomitante, como en el caso descrito, y siempre asociado al resto de medidas. Por lo tanto, la respuesta más adecuada sería la d).

Bibliografía

1. Burghi G, Berrutti D, Manzanares W. Síndrome de lisis tumoral en terapia intensiva: encare diagnóstico y terapéutico. *Med Intensiva*. 2011 Apr 1 ;35(3):170–8.
2. Guerra García P, Plaza López de Sabando D. Linfomas de Hodgkin y no Hodgkin. *Pediatr Integral* 2021; XXV (6): 308 – 319.
3. López-Herce, Calvo, Rey, Rodríguez-Núñez. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos. Publimed, 5ª Edición (2019).
4. Mendoza Sánchez M.C., Riesco Riesco S., González Prieto A. Urgencias oncológicas en Pediatría. *Pediatr Integral* 2019; XXIII (2): 65 – 80.
5. de Sequera Ortíz P, Alcázar Arroyo R, Albalate Ramón M. Nefrología al día. Trastornos del Potasio. Hipopotasemia. Hiperpotasemia.
6. Vázquez Rueda F, Murcia Pascual FJ, Siu Uribe A, Ortega Salas RM, Escassi Gil Á, Garrido Pérez JI *et al*. Análisis de los tumores sólidos ováricos pediátricos en nuestra población. *An Pediatría*. 2020 Feb 1;92(2):88–93.

INSUFICIENCIA RESPIRATORIA FATAL DE CAUSA INESPERADA

Autora: Laura María Sáez García. Tutora: Marta Brezmes Raposo. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Varón de 14 meses de edad y 10 Kg de peso, que acude a urgencias por broncoespasmo y congestión nasal de 1 mes de evolución que no mejora a pesar de tratamiento con salbutamol y budesonida inhalados.

Como antecedentes personales destaca prematuridad de 32+5 semanas, bronquiolitis a los 6 meses de vida y posteriormente 3 episodios de broncoespasmo con manejo ambulatorio. Infección por SARS-Cov-2 en los 6 meses previos al ingreso. No refiere alergias conocidas. Calendario vacunal al día.

A su llegada a urgencias, presenta palidez cutánea y coloración cianótica de labios, con adecuada hidratación de piel y mucosas, estando bien perfundido. A la auscultación cardíaca, tonos rítmicos sin soplos y a la pulmonar, hipoventilación marcada en hemicampo derecho y regular entrada de aire en hemicampo izquierdo, con sibilancias espiratorias generalizadas. Frecuencia respiratoria (FR) 35 rpm, frecuencia cardíaca (FC) 110 lpm. Tiraje moderado subcostal e intercostal. SatO₂ 98% con gafas nasales a 1 lpm. Score según escala Sant Joan de Deu 8 puntos (moderada). Abdomen normal. Orofaringe hiperémica sin exudados amigdalinos. Afebril en ese momento.

1. ¿Qué prueba complementaria realizaría en este momento?

- Analítica sanguínea.
- Frotis faríngeo para virus respiratorios y bacterias.
- Radiografía de tórax
- No es necesario realizar pruebas.
- Realizaría todas ellas.

La respuesta correcta es la e.

Como estudio de broncoespasmo de larga evolución que no mejora con tratamiento estándar habría que hacer un despistaje de infección. Para ello, la analítica nos podrá orientar según la fórmula blanca

que resulte en el hemograma, así como los reactantes de fase aguda. La radiografía de tórax nos ayudará a descartar si hubiera algún área de condensación neumónica o algún otro hallazgo que nos haga sospechar otra etiología (por ejemplo, cuerpo extraño en vía respiratoria). El frotis faríngeo nos orientará si la etiología es infecciosa.

Ingresa en planta de Pediatría para tratamiento con oxigenoterapia en gafas nasales, broncodilatadores y corticoterapia. En las pruebas complementarias realizadas, tiene una analítica anodina y en el film array de virus respiratorios se aíslan entero-rinovirus y adenovirus. La radiografía de tórax muestra 8 espacios intercostales sin áreas de condensación.

Al ingreso se administra sulfato de magnesio intravenoso y precisa pasar a oxigenoterapia de alto flujo (OAF) a las 2 horas por empeoramiento súbito (10-15 lpm y FiO₂ 0,35-0,45). A las 6 horas del ingreso en planta presenta deterioro clínico agudo que motiva aumentar parámetros de OAF hasta 20 lpm y FiO₂ de 1, precisando ingreso en UCI.

2. ¿Qué diagnósticos diferenciales te planteas en este momento?

- Evolución tórpida de broncoespasmo.
- Laringitis asociada al cuadro de broncoespasmo.
- Posible aspiración de cuerpo extraño que ha desencadenado deterioro respiratorio agudo.
- Enfermedad obstructiva de otra etiología.
- Cualquiera de ellas es posible.

La respuesta correcta es la e.

Tal y como indica la última respuesta, todas las opciones podrían ser correctas ante un empeoramiento súbito de la situación respiratoria del paciente. En el caso clínico no se describe estridor, por lo que no

parece probable que se trate de una laringitis. Tampoco un broncoespasmo debe empeorar súbitamente tras 1 mes de evolución. Sí podría tratarse de un cuadro obstructivo mecánico, ya sea por un cuerpo extraño u otro material.

En la radiografía de tórax realizada a su ingreso en UCIP se observa atelectasia de campos medio y superior derechos, por lo que se conecta a ventilación mecánica no invasiva (VNI) (parámetros iniciales 9/12 cmH₂O y FiO₂ de 1, que se aumentan hasta 10/14 cmH₂O y FiO₂ 0.8). Dada la escasa mejoría a pesar de optimizar la VNI y resto de medidas, a las 4 horas se decide intubación endotraqueal e inicio de ventilación mecánica convencional, con aumento de PEEP hasta 14 cmH₂O. Con ello, presenta mejoría transitoria clínico-radiológica (Figura 1). En relación con sedoanalgesia y elevados parámetros del respirador presenta hipotensión, que motiva canalización de vía venosa central e inicio de noradrenalina (máximo 0.3 mcg/Kg/min), que se suspende al tercer día de ingreso. Se canaliza arteria femoral derecha.

A las 8 horas del ingreso en UCI presenta desaturación brusca hasta 70%, coincidiendo con nuevo colapso pulmonar derecho (Figura 2), por lo que se decide realizar fibrobroncoscopia urgente, extrayéndose molde mucoso que dibuja el árbol bronquial (Figura 3), diagnosticándose de bronquitis plástica.

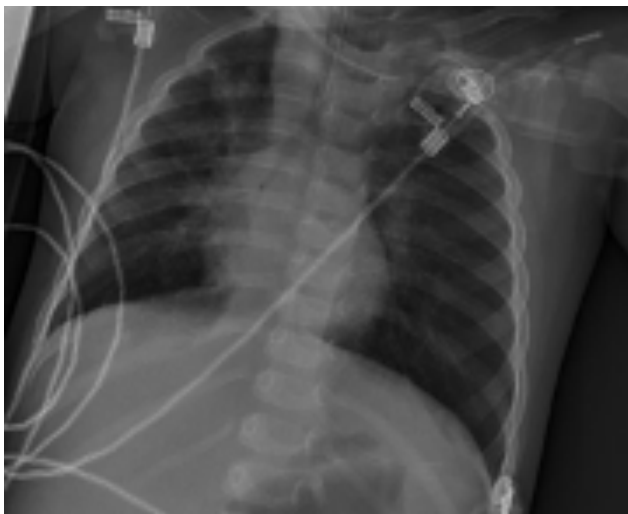


Figura 1. Aparente ausencia de patología.



Figura 2. Colapso pulmonar derecho.



Figura 3. Molde mucoso bronquial.

3. ¿Cuál es la forma más habitual de diagnóstico de la bronquitis plástica?

- Radiografía de tórax.
- Visualizar in vivo el molde mucoso.
- Alteraciones en gasometría arterial nos pueden orientar.
- Alto índice de sospecha ante patología obstructiva intermitente.
- b y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La bronquitis plástica es una rara manifestación consistente en la formación de moldes bronquiales de origen linfático de material fibrinomucoide que provocan obstrucción a veces fatal de la vía respiratoria.

No debe confundirse con el taponamiento mucoso purulento de las vías respiratorias que se observa en pacientes con fibrosis quística o bronquiectasias.

El diagnóstico de bronquitis plástica se obtiene de forma habitual por la expectoración de moldes fibrinomucoide de origen bronquial, siendo la broncoscopia el método diagnóstico y terapéutico más importante y más frecuente en el paciente grave intubado.

También resultan útiles pruebas de imagen como la tomografía axial y la linfangiografía por resonancia magnética. Debe existir un elevado índice de sospecha cuando nos encontramos con este tipo de cuadro de patología obstructiva intermitente.

4. ¿Cuál sería el tratamiento específico de la bronquitis plástica?

- a. Broncodilatadores como salbutamol y bromuro de ipratropio a altas dosis.
- b. Oxigenoterapia intensa.
- c. Mucolíticos.
- d. Corticoterapia inhalada e intravenosa.
- e. Administración de sulfato de magnesio.

La respuesta correcta es la c.

Como tratamiento de base se han utilizado mucolíticos, como la acetilcisteína, y fisioterapia respiratoria. En los casos más graves, los pacientes que se encuentran intubados, es necesario la extracción de los moldes por broncoscopia. También ha tenido resultados alentadores el uso de nebulizaciones de urokinasa o activador tisular del plasminógeno recombinante (rt-PA), para tratar de disminuir la consistencia de los moldes.

Los antibióticos recomendados para la bronquitis plástica causada por bacterias incluyen macrólidos, en particular, azitromicina, que tiene actividad antiinflamatoria e inmunomoduladora.

5. ¿En qué tipo de paciente es más frecuente que desarrolle una bronquitis plástica?

- a. Paciente previamente sano.
- b. Paciente con patología cardiaca intervenida.
- c. Paciente con patología respiratoria crónica.
- d. Paciente con malformaciones linfáticas.
- e. Paciente con patología respiratoria aguda.

La respuesta correcta es la b.

La bronquitis plástica se ha asociado a enfermedades respiratorias crónicas (como asma, fibrosis quística, aspergilosis broncopulmonar), anomalías de los vasos linfáticos pulmonares y al postoperatorio de cardiopatías congénitas, sobre todo la operación de Fontan.

Históricamente se ha asociado con mayor frecuencia a las cardiopatías intervenidas, sobretodo con técnica Fontan, aunque también está descrita en otros tipo de técnicas.

Más recientemente, se ha demostrado la participación de varios agentes infecciosos en el desarrollo de bronquitis plástica, incluido el bocavirus humano, el virus influenza H1N1, adenovirus, virus SARS-CoV-2, Mycoplasma pneumoniae y hongos oportunistas.

La formación de estos moldes bronquiales parece deberse al estasis linfático en el pulmón.

En el caso de las cardiopatías, se especula sobre si la causa es sólo la dificultad en el retorno linfático debido al aumento de la presión venosa o si también contribuye la lesión de los linfáticos secundaria a la cirugía.

Las directrices de investigación actuales en la bronquitis plástica incluyen el estudio de la genética del desarrollo linfático y la determinación de cómo las malformaciones linfáticas contribuyen a la formación de moldes, así como el desarrollo de nuevos tratamientos.

6. ¿Cuál es el pronóstico de los pacientes que sufren esta patología?

- a. Es independiente de la causa a la que se asocie el desarrollo de la bronquitis plástica.
- b. En general no ven alterada su esperanza de vida, ya que normalmente se expulsan los moldes fibromucosos sin más complicaciones.

- c. La mayoría fallecen al diagnóstico por la obstrucción producida por el molde mucoso.
- d. Malo, todos terminan siendo inmunodeprimidos.
- e. b y d son correctas.

La respuesta correcta es la b.

La pérdida de linfa al árbol bronquial tiene como consecuencia no sólo la obstrucción de la vía respiratoria sino también la pérdida de los elementos que componen dicho fluido (albúmina, gammaglobulinas y linfocitos) que deja a estos pacientes en una situación de inmunodeficiencia que probablemente los hace más susceptibles a las infecciones, sobre todo respiratorias.

El pronóstico de esta complicación es más sombrío en los pacientes cardiopatas que se han sometido a cirugía tipo Fontan. En ellos, la mortalidad es más elevada respecto a otro tipo de pacientes. Sin embargo, algunos pacientes, probablemente con formas leves, evolucionan satisfactoriamente lo cual hace pensar en que existe un espectro de gravedad de esta complicación.

Durante el ingreso el paciente presenta fiebre diaria hasta 38.5°C. Se aíslan entero-rinovirus y adenovirus en film array de virus respiratorios. Recibe antibioterapia con meropenem tras la intubación y recogida de cultivos (hemocultivo, aspirado traqueal), asociando vancomicina a las 48 horas. Máxima elevación de PCR 31 mg/L y de PCT a 1 ng/ml a las 48 horas. Cultivos negativos.

Tras el diagnóstico de bronquitis plástica, se inician nebulizaciones con acetilcisteína y rt-PA (activador tisular del plasminógeno recombinante), que resultan eficaces.

Se realiza extubación electiva a ventilación no invasiva al 7º día de ingreso, quedando en respiración espontánea 48 horas después.

Bibliografía

1. A. Mendoza Soto, L, Galletti, P, Gómez de Quero, M^aV, Ramos Casado, J.M. Velasco Bayón. Bronquitis plástica. A propósito de un caso y revisión de los casos asociados a cirugía de Fontan. An Pediatr (Barc) 2005; 62(1):72-5.
2. A'Delbert Bowen, Kamal Oudjhane, Kunio Odagiri, Stephen L. Liston, William A. Gumming, Kook Sang Oh. Plastic Bronchitis: Large, Branching, Mucoid Bronchial Casts in Children. AJR. 1985; (144): 371-375.
3. Bruce K. Rubin. Plastic Bronchitis. Clin Chest Med. 2016 (37,3):405-408. doi:10.1016/j.ccm.2016.04.003
4. Ilona Pałyga-Bysiecka, Aneta Maria Polewczyk, Maciej Polewczyk, El 'zbieta Kołodziej, Henryk Mazurek, Andrzej Pogorzelski. Plastic Bronchitis—A Serious Rare Complication Affecting Children Only after Fontan Procedure? J. Clin. Med. 2022, 11 (1), 44. <https://doi.org/10.3390/jcm11010044>
5. Niel Patel, BS, Mayur Patel, BS, Ravali Inja, BS, Armin Krvavac, MD, Andrew J. Lechner, PhD. Plastic Bronchitis in Adult and Pediatric Patients: A review of its Presentation, diagnosis, and treatment. Missouri Medicine. 2021 (118:4): 363-373.
6. Youjin Li, Ryan J Williams, Natasha D Dombrowski, Karen Watters, Kevin P Daly, Alexandria L Irace et al. Current evaluation and management of plastic bronchitis in the pediatric population. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2020. (130); 109799. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.109799.

FALLO HEPÁTICO AGUDO

Autora: Leticia Eguiraun Hernando. Tutor: Elena Pérez Costa. UCI Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Niño de 2 años y 11 meses sin antecedentes personales de interés que acude a Urgencias de su hospital de referencia por dolor abdominal y decaimiento desde hace 24 horas. Refiere fiebre de hasta 38.9°C y cuadro catarral desde hace 72 horas, recibe tratamiento con azitromicina desde el inicio del cuadro y paracetamol 15 mg/kg/6-8 horas. No refiere vómitos, diarrea, ni síntomas miccionales. Había recibido tratamiento con amoxicilina-clavulánico en los 15 días previos por otitis media aguda. Ambiente epidémico familiar: hermana de 5 años con cuadro catarral.

El paciente se encuentra hemodinámicamente estable, destacando en la exploración física hepatomegalia dolorosa a la palpación y aspecto decaído, por lo que se extrae analítica sanguínea en la que se objetiva: INR 2,2, GOT 1799 UI/L, GPT 1047 UI/L, gasometría venosa sin acidosis, lactato 1,1 mmol/L, bilirrubina total 0,1 mg/dl, creatinina 0,29 mg/dl. Se realiza ecografía de abdomen que muestra edema perivesicular y periportal y leve cantidad de líquido libre, sin otros hallazgos. Se administra una dosis de vitamina K sin mejoría analítica en control posterior por lo que ante la sospecha de fallo hepático agudo se traslada a nuestro centro.

1. ¿Cuál de las siguientes opciones no forma parte del diagnóstico de fallo hepático agudo?

- Hipertransaminasemia.
- Ausencia de hepatopatía crónica previa conocida.
- INR >1,5 en paciente con encefalopatía hepática.
- INR > 2 en paciente con encefalopatía hepática.
- Coagulopatía no corregible con vitamina K.

La respuesta correcta es la d.

La definición de fallo hepático agudo (FHA) según el Pediatric Acute Liver Failure Study Group (PALFSG) es: paciente sin hepatopatía crónica conocida que presenta datos bioquímicos de daño

hepático (hipertransaminasemia) y coagulopatía no reversible con vitamina K. A diferencia de los adultos, en pediatría no es necesaria la presencia de encefalopatía hepática para diagnosticar un FHA, por lo que la definición de coagulopatía varía según la presencia o no de encefalopatía hepática:

- INR >1,5 si presenta encefalopatía hepática.
- INR >2 si no presenta encefalopatía hepática.

A su llegada a nuestro centro el paciente presenta hepatomegalia dolorosa e irritabilidad intermitente, sin otros hallazgos patológicos en la exploración física. Se confirma en la analítica sanguínea fallo hepático agudo: GOT 2300 UI/L, GPT 1500 UI/L, INR 2,5, lactato 1,3 mmol/L, amonio 30 mcg/dl. Se repite ecografía de abdomen que muestra hepatomegalia homogénea sin esplenomegalia y edema perivesicular y periportal. Se extraen pruebas complementarias para estudio etiológico: hemocultivo, urocultivo, serologías y PCR virales en suero, autoanticuerpos, inmunoglobulinas, complemento, test de Coombs, metabolismo férrico, aminoácidos en sangre y orina, ácidos orgánicos en orina, lactato, piruvato, ceruloplasmina y α -1-antitripsina. Se extraen también niveles de paracetamol, en rango no tóxico, y tóxicos en orina con resultado negativo.

2. ¿Cuál es la causa más frecuente de fallo hepático agudo a esta edad?

- Hepatitis autoinmune.
- Intoxicación aguda por paracetamol.
- Desconocida.
- Hepatitis aguda por una infección viral.
- Defecto en la oxidación de ácidos grasos.

La respuesta correcta es la c.

Infecciosa	Virus hepatitis A, B, C, D, E; Herpesvirus (VH): Virus Herpes Simple 1 y 2, VH-6, Citomegalovirus (CMV), Virus Epstein-Barr (VEB), Enterovirus, Parvovirus B19, Adenovirus, etc.
Metabólica	Galactosemia, fructosemia, tirosinemia, defecto de oxidación de los ácidos grasos, hemocromatosis, enfermedad de Wilson, etc.
Tóxica	Paracetamol, ácido valproico, carbamacepina, amanitas, etc.
Autoinmune	Por autoanticuerpos, síndrome de activación macrofágica y linfocitosis hemofagocítica (HLH)
Vascular	Enfermedad venooclusiva hepática, síndrome Budd-Chiari
Isquémica	Shock
Asociado a malignidad	Leucemia, metástasis de tumores sólidos
Desconocida	

Tabla 1. Etiología del fallo hepático agudo.

Su frecuencia varía según la edad y la región geográfica: en recién nacidos y lactantes las causas conocidas más frecuentes son las infecciones por VH y Enterovirus y las enfermedades metabólicas, mientras que en niños mayores de 2 años son más frecuentes las infecciones por virus hepatotropos, la intoxicación aguda por paracetamol y las hepatitis de origen autoinmune. Sin embargo, en todos los grupos de edad, en la mayoría de los pacientes (entre un 49% hasta un 77% según las cohortes) la causa del FHA es desconocida.

Inicialmente el paciente se mantiene hemodinámicamente estable, sin soporte respiratorio, sin signos de sepsis, y a nivel neurológico presenta irritabilidad que calma en presencia de la madre.

3. ¿Qué actitud terapéutica es la más apropiada en este momento?

- Vitamina K.
- Vitamina K + transfusión de plasma fresco congelado.
- Cefotaxima + vitamina K + N-acetilcisteína.
- Cefotaxima + vitamina K + transfusión de plasma fresco congelado.
- Cefotaxima + vitamina K.

La respuesta correcta es la e.

Los pacientes con FHA tienen mayor riesgo de infección debido a una disminución de la producción del complemento y de los reactantes de fase aguda que da lugar a una disregulación inmune. Además, existe mayor riesgo de translocación bacteriana y de bacteriemia asociada a catéteres venosos centrales. Los microorganismos más frecuentes son las enterobacterias y los hongos. Se ha demostrado que la presencia de infección es un factor de riesgo para el desarrollo de edema cerebral y encefalopatía hepática y que aumenta la mortalidad. Por ello, se recomienda el inicio precoz de antibioterapia de amplio espectro de forma profiláctica.

También debe administrarse vitamina K IV cada 24 horas a todos los pacientes con FHA para facilitar la síntesis hepática de factores de coagulación dependientes de vitamina K.

La transfusión de plasma fresco congelado (PFC) no está indicada de entrada salvo que el paciente presente signos de sangrado y/o se vaya a realizar un procedimiento invasivo, ya que en los pacientes con FHA la coagulación suele estar balanceada porque hay déficit tanto de factores de coagulación como de factores antitrombóticos. Además, la monitorización de la actividad de protrombina refleja la síntesis

hepática de factores de coagulación, por lo que es útil para valorar el grado de regeneración hepática, pero no se correlaciona con el riesgo de sangrado. Para ello son más útiles otras técnicas como el tromboelastograma.

La administración de N-acetilcisteína está indicada si existe sospecha o confirmación de intoxicación por paracetamol. En este paciente, dado que no existe sospecha de administración de dosis supratrapéuticas de paracetamol y los niveles no están en rango tóxico, no estaría indicado iniciar N-acetilcisteína de forma inmediata, si bien hay que tener en cuenta que niveles normales de paracetamol no excluyen una intoxicación.

Además, si se conoce la causa del FHA, debe iniciarse el tratamiento etiológico.

Se inicia tratamiento con cefotaxima y vitamina K IV y se mantiene al paciente monitorizado en la UCIP. En las siguientes 24 horas se objetiva empeoramiento analítico con aumento hasta: INR 3,1, GOT 29305 UI/L, GPT 20650 UI/L, lactato 3,5 mmol/L y amonio 313 mcg/dl. Además, el paciente presenta deterioro neurológico progresivo con fluctuación del nivel de consciencia y posteriormente somnolencia mantenida, hiperreflexia, y episodios de bradicardia e hipertensión arterial.

4. ¿Cuál es la sospecha de la clínica del paciente y qué tratamiento iniciaría?

- a. Encefalopatía hepática grado II. Tratamiento médico de la hiperamoniemia.

- b. Hipertensión intracraneal (HTIC). Bolos de suero salino hipertónico 3% y tratamiento médico de la hiperamoniemia.
- c. Encefalopatía hepática grado III e HTIC. Intubación orotraqueal, bolos de suero salino hipertónico 3% y tratamiento médico de la hiperamoniemia.
- d. Opción c) + terapia de depuración extracorpórea.
- e. Encefalopatía hepática grado IV e HTIC. Intubación orotraqueal, bolos de suero salino hipertónico 3%, tratamiento médico de la hiperamoniemia y terapia de depuración extracorpórea.

La respuesta correcta es la d.

La encefalopatía hepática es un síndrome neuropsiquiátrico que puede estar presente hasta en el 50% de los casos. Es una de las principales complicaciones del FHA y, aunque es reversible, supone una de las principales causas de mortalidad debido al desarrollo de edema cerebral e hipertensión intracraneal. Aunque la patogenia no es del todo conocida, se cree que los principales factores implicados son: hiperamoniemia, aumento del flujo sanguíneo cerebral y el desarrollo de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS). La hiperamoniemia produce aumento de glutamina en los astrocitos, con aumento de la osmolaridad intracelular y desarrollo de edema cerebral. Contribuyen al edema cerebral el aumento del flujo sanguíneo cerebral secundario a la vasodilatación sistémica por presencia de endotoxinas

ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA EN < 4 AÑOS	
Estadio	Signos clínicos
I II	Llanto inconsolable, inatención, alteración del ritmo sueño-vigilia. Reflejos normales o hiperreflexia
III	Agresividad, somnolencia, estupor. Hiperreflexia
IV	Comatoso. Según respuesta a estímulos dolorosos: <ul style="list-style-type: none"> • Respuesta: IVa • No respuesta: IVb Arreflexia. Decorticación o descerebración

Tabla 2. Estadios y características de la encefalopatía hepática en menores de 4 años.

ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA EN ≥ 4 AÑOS	
Estadio	Signos clínicos
I	Euforia/depresión, confusión leve, alteración del sueño, disartria
II	Letargia, confusión moderada. Asterixis
III	Somnolencia, incoherencia, confusión severa. Asterixis
IV	Coma

Tabla 3. Estadios y características de la encefalopatía hepática en mayores de 4 años.

no depuradas y el SIRS secundario a la liberación de citoquinas proinflamatorias.

Se clasifica en 4 estadios, existiendo diferencias clínicas entre los menores y mayores de 4 años (tablas 2 y 3).

El diagnóstico es clínico, pero puede realizarse un electroencefalograma (EEG) para apoyar el diagnóstico, ya que suele mostrar alteraciones a partir de un estadio II. Ante un paciente que comienza con signos de encefalopatía aguda debe descartarse hipoglucemia, infección y hemorragia intracraneal. Para este último caso debe realizarse un TAC craneal, que, además de diagnosticar una hemorragia intracraneal, puede mostrar signos de edema cerebral.

El tratamiento de la encefalopatía hepática se basa en dos pilares: manejo de la hipertensión intracraneal y depuración del amonio y otras sustancias tóxicas. Además, a partir del estadio III hay que valorar la intubación orotraqueal para asegurar la permeabilidad de la vía aérea ante la disminución del nivel de consciencia.

El manejo de la hipertensión intracraneal consiste en:

- Medidas generales: cabecero de la cama elevado a 30°, cabeza en posición media, normoglucemia, normocapnia, normooxigenación, normotermia, sedoanalgesia, mantener adecuada presión de perfusión cerebral.

	Hemodiafiltración venovenosa continua (HDFVVC)	Molecular Adsorbent Recirculating System (MARS)
Características	Sistema de depuración de sustancias hidrosolubles no unidas a proteínas mediante ultrafiltración y diálisis	Sistema de diálisis con albúmina Depura sustancias hidrosolubles (amonio) y sustancias unidas a proteínas (bilirrubina, ácidos biliares, sustancias tóxicas)
Indicaciones	Hiperamoniemia Encefalopatía hepática Insuficiencia renal aguda	Encefalopatía hepática Shock distributivo

Tabla 4. Técnicas de depuración extracorpórea.

- Medidas de primer nivel: terapia hiperosmolar con suero salino hipertónico 3% o manitol, sedación y relajación muscular.
- Medidas de segundo nivel: coma barbitúrico, hipotermia, hiperventilación si riesgo vital inminente.

La hiperamoniemia debe tratarse a partir de niveles mayores de 90 mcg/dl (190 mcg/dl en neonatos). El tratamiento médico consiste en suspender el aporte proteico, mantener aportes de glucosa 10-15 mg/kg/min, administración de cofactores de reacciones enzimáticas que puedan estar afectadas, fármacos que disminuyan la producción y absorción de amonio (lactulosa, paramomicina) y, en función del valor de amonio, fármacos que lo deriven a productos no tóxicos (L-arginina, N-carbamil glutamato, fenilacetato, benzoato sódico y fenilbutirato).

Las terapias de depuración extracorpórea están indicadas en caso de hiperamoniemia refractaria al tratamiento médico, encefalopatía hepática grado III-IV, shock distributivo y sobrecarga de volumen o alteraciones electrolíticas secundarias a insuficiencia renal. Se pueden usar como puente a recuperación o a trasplante hepático. Los dos tipos de depuración extracorpórea más usados son los que se especifican en la Tabla 4.

Ambas técnicas han demostrado disminución de los niveles séricos de amonio y otras sustancias (citoquinas proinflamatorias con HDFVVC; bilirrubina, ácidos biliares y endotoxinas con el MARS) y mejoría de la encefalopatía hepática, sin embargo, ninguna de las dos técnicas ha demostrado un aumento de la supervivencia.

Ante los signos clínicos de encefalopatía hepática grado III e HTIC se realiza intubación orotraqueal y se inician medidas generales frente a la HTIC, sedación con propofol y remifentanilo y terapia hiperosmolar con suero salino hipertónico al 3%. Se realiza EEG que es compatible con encefalopatía hepática grado III y TAC craneal que descarta hemorragia intracraneal, pero presenta signos indirectos de edema cerebral. Por ecografía Doppler transcraneal se objetivan datos de hipertensión intracraneal. Además, se escala la antibioterapia a vancomicina y piperacilina-tazobactam y se añade aciclovir y micafungina a dosis profilácticas. Dado que el fallo hepático sigue progresando y se desconoce la causa, se añaden glucocorticoides para tratar una posible etiología autoinmune. Se inicia tratamiento médico de la hiperamoniemia con lactulosa y paramomicina, pero

dado que la cifra de amonio persiste elevada y los signos de hipertensión intracraneal no mejoran a pesar de las medidas generales y de primer nivel, se decide realizar terapia de depuración extracorpórea con una sesión de MARS.

5. ¿Qué otras complicaciones podrían aparecer en este paciente?

- a. Hipoglucemia.
- b. Síndrome de distress respiratorio agudo (SDRA).
- c. Shock distributivo.
- d. Insuficiencia renal aguda.
- e. Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

En el FHA la disfunción de los hepatocitos produce una alteración en la homeostasis de glucosa, pudiendo dar lugar a hipoglucemia, disminución de la síntesis de factores de coagulación y otras proteínas, y disminución de la capacidad de eliminación de fármacos, bilirrubina, lactato, amonio, endotoxinas y mediadores inflamatorios. Las endotoxinas y los mediadores inflamatorios tienen efecto vasodilatador y producen una situación cardiovascular hiperdinámica que puede dar lugar a un shock distributivo, que, a su vez, puede estar exacerbado por el SIRS. Además, producen daño a nivel de la microcirculación y pueden desencadenar un fallo multiorgánico:

- Insuficiencia respiratoria aguda secundaria a sobrecarga de volumen, sepsis o SDRA (por el daño de la microcirculación).
- Shock distributivo.
- Insuficiencia renal aguda: sepsis, hipovolemia, funcional (vasoconstricción renal secundaria al shock distributivo).
- Coagulación intravascular diseminada (CID).

Después de la primera sesión de MARS no se objetiva un descenso significativo del amonio, por lo que se inicia HDFVVC con diálisis 60 ml/kg/h, con disminución progresiva de las cifras de amonio y mejoría de los datos de hipertensión intracraneal. Se mantiene ventilación mecánica con asistencia baja, ya que no presenta datos compatibles con SDRA, y precisa perfusión de noradrenalina hasta 0,3 mcg/kg/min para mantener presión de perfusión cerebral. No presenta alteraciones electrolíticas significativas. En el estudio

etiológico únicamente se aísla en aspirado nasofaríngeo VRS y Parechovirus, por lo que se administra una dosis de inmunoglobulina 2 g/kg. Persiste elevación de transaminasas hasta GOT 31828 UI/L, GPT 23487 UI/L, INR 4, bilirrubina total 2,3 mg/dl, sin mejoría de la encefalopatía hepática en las ventanas de sedación.

6. ¿Está indicada la inclusión en lista de trasplante hepático en este momento?

- No, dado que no se conoce la causa del FHA hay que mantener actitud expectante porque existe posibilidad de recuperación espontánea.
- Sí, porque la probabilidad de recuperación espontánea en un FHA de causa desconocida es baja y el paciente no mejora a pesar del tratamiento médico.
- Sí, porque se cumplen los criterios del King's College Hospital.
- No, porque no cumple los criterios del King's College Hospital.
- No, por la presencia de encefalopatía hepática.

La respuesta correcta es la b.

En adultos se usan los criterios del King's College Hospital (KCHC) para establecer la indicación de trasplante hepático en FHA no causado por intoxicación por paracetamol (Tabla 5).

En pediatría, la ausencia de KCHC se ha relacionado con mayor supervivencia sin trasplante hepático, sin embargo, no se ha demostrado que la presencia de los mismos suponga un aumento de la mortalidad. Por ello, no se recomienda usar estos

criterios en pediatría para decidir la inclusión en lista de trasplante hepático, sino que la decisión debe ser consensuada por un equipo multidisciplinar y debe plantearse en un paciente con poca probabilidad de recuperación espontánea y que no presente daño cerebral irreversible (HTIC descontrolada, hemorragia intracraneal severa). Además, la indicación debe reevaluarse de forma frecuente ya que la situación de los pacientes puede cambiar. La probabilidad de recuperación espontánea depende fundamentalmente de la etiología del FHA (Figura 1).

Dado que el paciente presenta un FHA de causa desconocida que progresa a pesar del tratamiento médico y presenta fallo de otros órganos (encefalopatía hepática y shock distributivo), a las 24 horas de ingreso se incluye en lista de trasplante hepático en urgencia 0. Actualmente no presenta contraindicaciones para el mismo, ya que la encefalopatía hepática es potencialmente reversible.

A las 24 horas de inclusión en lista, se realiza trasplante hepático de donante cadáver tipo Split. Tras el mismo el paciente presenta buena evolución, permitiendo extubación programada y retirada del soporte inotrópico en las primeras 24 horas post-trasplante. Presenta mejoría progresiva en la exploración neurológica hasta normalización de la conducta durante el ingreso en Planta de Hospitalización.

En el estudio anatomopatológico de la biopsia hepática del paciente se objetiva necrosis perivenular central difusa (compatible con etiología isquémica aguda) y esteatosis microvesicular de posible origen vírico o tóxico. Se realiza amplificación genómica de CMV, VEB, Enterovirus y Parechovirus en pieza de hepatectomía, con resultado negativo, por lo que no se consigue identificar la etiología del FHA del paciente.

Criterios King's College Hospital	
INR >6,5 (tiempo de protrombina >100 segundos) O 3 o más de los siguientes:	Edad menor de 11 años o mayor de 40 años
	Bilirrubina total >17,6 mg/dl
	Intervalo desde el inicio de la ictericia hasta el desarrollo de encefalopatía hepática >7 días
	INR >3,5 (tiempo de protrombina >50 segundos)
	Hepatitis viral no A/B, reacción medicamentosa idiosincrásica

Tabla 5. Criterios King's College Hospital para indicación de trasplante hepático en FHA no inducido por paracetamol.

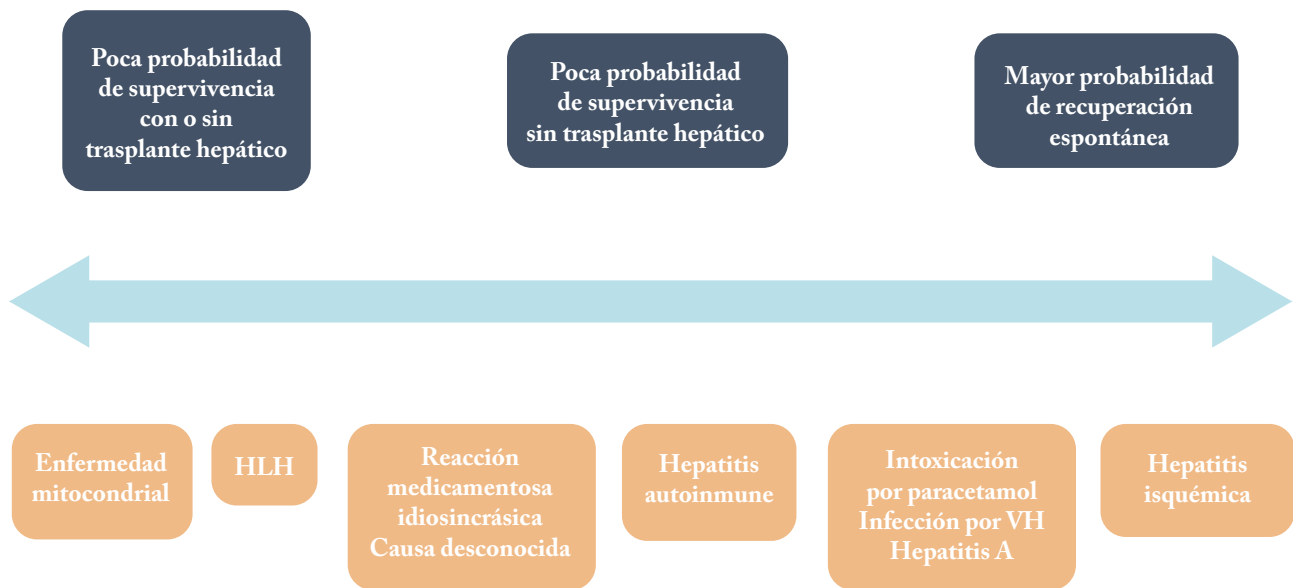


Figura 1. Probabilidad de recuperación espontánea según la etiología del FHA.

Bibliografía

1. Bucuvalas J, Yazigi N, Squires RH. Acute Liver Failure in Children. *Clin Liver Dis.* 2006; 10: 149-168
2. Lutfi R *et al.* Intensive Care Management of Pediatric Acute Liver Failure. *JPGN.* 2017; 64 (5): 660-670.
3. Sundaram V *et al.* King's College Hospital criteria por non-acetaminophen induced acute liver failure in an international cohort of children. *J Pediatr.* 2013; 162 (2): 319-323.
4. Tsipotis E, Shuja A, Jaber BL. Albumin Dialysis for Liver Failure: A Systematic Review. *Advances in Chronic Kidney Disease.* 2015; 22 (5): 382-390.

LACTANTE CON VÓMITOS Y DECAIMIENTO

Autora: María García Vega. Tutora: Carla Pintos Tubert. Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.

Lactante de 2 meses que acude al servicio de urgencias por vómitos de 12 horas de evolución y decaimiento. A la exploración presenta taquicardia, palidez cutánea, quejido, decaimiento y abdomen distendido con defensa generalizada.

Como antecedentes de interés había sido valorada por digestivo infantil al mes de vida por sospecha de alergia a las proteínas de leche de vaca (APLV) no confirmada, realiza lactancia mixta. Padres consanguíneos (primos hermanos) originarios de Pakistán, padre en tratamiento con estatinas por hipertrigliceridemia. Importante barrera idiomática.

1. Teniendo en cuenta la presentación clínica de la paciente, ¿cuál de los siguientes incluirías en el diagnóstico diferencial?

- a. Síndrome de enterocolitis inducida por proteínas (FPIES).
- b. Invaginación intestinal.
- c. Sepsis de origen abdominal.
- d. Apendicitis aguda.
- e. Todas ellas.

La respuesta correcta es la e.

- a. El FPIES es un síndrome gastrointestinal de hipersensibilidad alimentaria no mediada por IgE, siendo el desencadenante más habitual la leche de vaca. La clínica aparece de forma aguda entre 1 y 4 horas tras la ingesta del alimento y se caracteriza por presentar vómitos repetitivos, palidez, letargia progresiva, deshidratación y shock hipovolémico. El cuadro se resuelve por completo en cuestión de horas encontrándose el paciente asintomático.
- b. La invaginación intestinal es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en lactantes

y la segunda causa después de la apendicitis de abdomen agudo en la infancia. El cuadro clínico se caracteriza por dolor abdominal intenso tipo cólico junto con síntomas neurovegetativos muy marcados como sudoración y palidez. Con el paso de las horas aparece decaimiento, rechazo alimentario y finalmente deposiciones alteradas en jalea de grosella como consecuencia de la isquemia intestinal.

- c. En la sepsis en época de lactante las manifestaciones serán diversas y poco específicas. Mal estado general, coloración moteada de la piel, fiebre o hipotermia, irritabilidad o letargia y en ocasiones puede asociar síntomas gastrointestinales como vómitos o distensión abdominal, así como específicos del foco inicial. Es importante la sospecha diagnóstica inicial, teniendo en cuenta que el 50% de los casos ocurren en menores de 2 años.
- d. La apendicitis aguda es la causa más frecuente de abdomen agudo quirúrgico en la edad infantil. Aunque es una patología rara en lactantes, tiene un elevado índice de complicaciones por el retraso diagnóstico debido a una mayor dificultad diagnóstica. Dentro de las manifestaciones clínicas en este subgrupo de edad encontraremos vómitos e irritabilidad, distensión abdominal, letargia, anorexia y fiebre según avance el cuadro.

Ante sospecha de abdomen agudo se realiza analítica y estudio de imagen (radiografía, ecografía y TC abdominal). A nivel analítico presenta elevación de Proteína C Reactiva (PCR) y Procalcitonina (PCT) (muestra insuficiente para el resto de la bioquímica urgente) y en las pruebas de imagen presenta líquido intraabdominal de aspecto complicado sin aparente foco. Se descartan las principales causas: apendicitis, vólvulo, invaginación, obstrucción, perforación. No presenta neumatosis intestinal ni neumoperitoneo.



Figura 1. Radiografía toracoabdominal al ingreso.



Figura 2. Ecografía abdominal al ingreso.

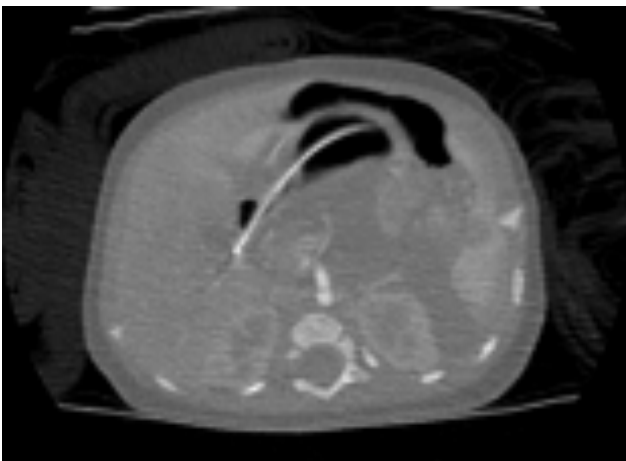


Figura 3. TAC abdominal al ingreso.

La sospecha inicial es un FPIES por sus antecedentes versus sepsis de origen abdominal.

Es valorado por cirugía infantil y de forma conjunta se decide manejo conservador: antibioterapia de amplio espectro, dieta absoluta, sonda nasogástrica (SNG) para descompresión gástrica, gastroprotección, analgesia e ingreso en Cuidados Intensivos.

2. Al ingreso avisan desde el laboratorio al haber recibido esta muestra de sangre (Figura 4). ¿A qué puede deberse y cuál sería la actitud más adecuada?

- a. Intoxicación por diazepam. Indagar consumo materno y solicitar tóxicos en orina.
- b. Contaminación de la muestra en la extracción. Enviar nueva muestra.
- c. Hiperlipemia. Ampliar analítica incluyendo perfil lipídico.
- d. Probable leucemia. Solicitar parámetros de lisis tumoral.
- e. Es consecuencia del ayuno prolongado. Iniciar nutrición parenteral.

La respuesta correcta es la c.

En la imagen puede apreciarse un suero lipémico, de aspecto lechoso debido al alto contenido en grasa. Esto se aprecia tras centrifugar la muestra y separar los elementos formes, el sobrenadante que normalmente es de color ámbar será blanquecino. Es un hallazgo poco frecuente y puede alterar algunos resultados analíticos



Figura 4. Muestra de sangre tras centrifugar.

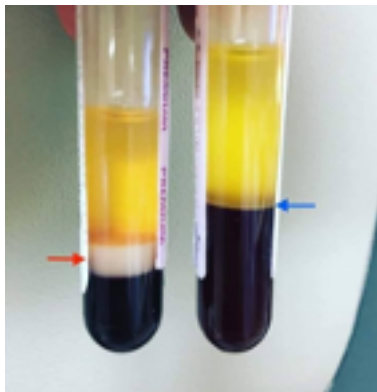


Figura 5. Flecha roja: muestra con hiperleucocitosis. Flecha azul: muestra normal.

como los iones, la coagulación o la hematimetría si la muestra no es procesada de forma adecuada.

Este hallazgo se da en contexto de hiperlipemia, bien sea primaria, inducida por ciertos fármacos, contaminación de la muestra durante la extracción (principalmente por nutrición parenteral que contenga lípidos o propofol) y puede aparecer en casos de ayuno muy prolongado (superior a las 14 horas y de forma mucho más frecuente en adultos que en la infancia). En el caso de la leucemia al centrifugar la muestra los elementos formes precipitan separándose del plasma como se puede ver en la imagen (Figura 5).

Se confirma una Hipertrigliceridemia (HTG) grave (1048 mg/dl). En la ecografía de control persiste líquido abdominal multitabicado (Figuras 6 y 7).



Figura 6. Ecografía en UCIP.

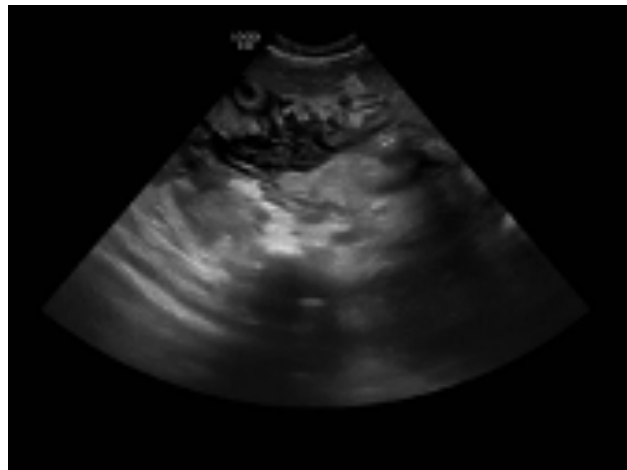


Figura 7. Ecografía en UCIP.

3. Con estos nuevos datos, ¿qué cuadro clínico te parece más probable y qué prueba complementaria solicitarías?

- Pancreatitis aguda. Solicitar amilasa y lipasa en plasma.
- Síndrome nefrótico. Solicitar sistemático y sedimento de orina.
- Hipotiroidismo congénito. Solicitar TSH y T4L.
- Colestasis. Solicitar transaminasas y niveles de bilirrubina.
- Absceso abdominal. Solicitar valoración por cirugía pediátrica y punción evacuadora.

La respuesta correcta es la a.

La pancreatitis aguda (PA) se define como un proceso inflamatorio agudo del páncreas.

La etiología de esta entidad es muy variada (Tabla 1).

La hipertrigliceridemia es la causa de 1-4% de los casos de PA. El mecanismo exacto es desconocido, se ha propuesto que los quilomicrones ricos en TG dificultan el flujo sanguíneo en el páncreas causando isquemia y desencadenando la respuesta inflamatoria. La pancreatitis aparece cuando los niveles de TG exceden los 1000-1500 mg/dl y el riesgo es muy bajo por debajo de 500 mg/dl.

En el contexto clínico, teniendo en cuenta la hipertrigliceridemia grave y la presencia de líquido intraabdominal tabicado, el cuadro podría ser compatible con pancreatitis. Se amplía la analítica con lipasa (elevada) y amilasa (límite alto de la normalidad).

Enfermedad del tracto biliar	Quiste colédoco, colelitiasis, estenosis ductal, páncreas anular, tumores pancreáticos, disfunción del esfínter de Oddi, división del páncreas, áscaris	10-30%
Fármacos	Valproato, L-Asparaginasa, Prednisona, 6-mercaptopurina, Clorotiazidas, Furosemida, Tetraciclinas, Sulfonamida, Estrógenos, Salicilatos, Paracetamol	<25%
Enfermedades sistémicas	Shock séptico, síndrome hemolítico urémico, lupus eritematosos sistémico, Kawasaki, púrpura de Schönlein-Henoch, poliarteritis nodosa, cáncer	33%
Traumatismos	Accidente motorizado, accidentes deportivos, caídas, maltrato infantil	10-40%
Idiopática		13-34%
Infecciones	Parotiditis, virus hepatitis A, B y E, Coxsackie B, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, VIH, Influenza, rubeola, adenovirus, rotavirus, mycoplasma, Moraxella catarrhalis, salmonella, cryptosporidium	<10%
Enfermedades metabólicas	Cetoacidosis diabética, hipertrigliceridemia, hipercalcemia, hiperparatiroidismo, acidemias orgánicas	2-7%
Mutaciones genéticas	Gen tripsinógeno catiónico (PRSS1), Fibrosis quística (CFTR), Gen inhibidor de serina proteasa kazal tipo 1 (SPINK1)	5-8%
Tóxicos	Alcohol, organofosforados, carbamatos, heroína, veneno de escorpión	Infrecuente

Tabla 1. Causas de pancreatitis aguda.

Se establece el diagnóstico de pancreatitis aguda secundaria a hipertrigliceridemia.

La respuesta correcta es la c.

4. En cuanto al diagnóstico de la pancreatitis aguda, ¿cuál de las siguientes es cierta?

- La amilasa es más específica que la lipasa sérica para el diagnóstico.
- Las pruebas de imagen normales (ecografía, TC) descartan el diagnóstico de pancreatitis.
- Está indicado el TC con contraste en pacientes con evolución tórpida para descartar complicaciones.
- El nivel de enzimas pancreáticos siempre se correlaciona con la gravedad del cuadro.
- La vida media de la amilasa es mayor que la de la lipasa.

Para el diagnóstico de la pancreatitis aguda se requieren al menos dos de los siguientes criterios:

- Dolor abdominal compatible con PA.
- Amilasa o lipasa >3 veces el valor superior de la normalidad.
- Prueba de imagen característica de PA: edema de páncreas, necrosis pancreática, inflamación peripancreática, líquido peritoneal, hemorragia/ absceso/pseudoquiste pancreático.

Tanto la amilasa como la lipasa suelen elevarse en la PA. La amilasa es la determinación sérica más empleada, aunque tiene una vida media más corta y hasta un 20% de las PA cursan con valores normales (siendo uno de estos casos la HTG). La lipasa es más específica y tiene una vida media más larga,

permaneciendo elevada al menos una semana. Los niveles de enzimas pancreáticas no se correlacionan con la gravedad del cuadro.

En la PA incipiente las pruebas de imagen no siempre son diagnósticas. Se recomienda realizar TC abdominal con contraste en las primeras 48 horas en los casos en los que surjan dudas diagnósticas y en casos de PA y fracaso orgánico para descartar la necesidad de cirugía urgente. Se recomienda realizar TC abdominal durante la hospitalización en los pacientes con PA clínicamente grave para identificar necrosis o colecciones y valorar la gravedad; ante la presencia de signos o síntomas que puedan indicar complicaciones locales severas como infección pancreática, hemorragia o perforación de víscera hueca; y en el seguimiento evolutivo de pacientes con signos clínicos y radiológicos de gravedad o mala respuesta al tratamiento.

5. ¿Cuál de los siguientes no estaría indicado en el tratamiento de una pancreatitis aguda no complicada?

- a. Balance hídrico neutro y corrección de las alteraciones electrolíticas.
- b. Descompresión gástrica con SNG.
- c. Analgesia intravenosa (iv) combinando analgésicos opiáceos y no opiáceos.
- d. Reposo digestivo, nutrición parenteral precoz y reinicio de la alimentación enteral pasada la primera semana.
- e. Antibioterapia cubriendo gérmenes gram negativos y anaerobios únicamente en casos de PA con sospecha de sobreinfección.

La respuesta correcta es la d.

En el tratamiento de la PA no complicada se recomienda una resucitación precoz con volumen intravenoso controlando el balance hídrico y el riesgo de sobrehidratación. Se destaca la atención a las alteraciones electrolíticas, especialmente las relacionadas con el calcio, magnesio y potasio. Está recomendada la descompresión gástrica con SNG siendo frecuente la necesidad de reposición del débito gástrico. En cuanto a la necesidad de analgesia, se aconseja que esta sea pautaada, combinando fármacos de primer nivel como metamizol y paracetamol con opiáceos. La alimentación enteral debe reintroducirse en cuanto sea posible, generalmente 1-2 días tras el

inicio del cuadro. La nutrición parenteral se reservará para los pacientes con intolerancia digestiva puesto que se asocia a mayor incidencia de infecciones y mayor tiempo de estancia en Cuidados Intensivos frente a la vía enteral. Por último, la antibioterapia profiláctica no está indicada salvo si hay sospecha de PA necrotizante infectada, en este caso se deberán cubrir gérmenes gram negativos y anaerobios.

En cuanto a la PA, dado que no hay datos de complicación, se mantiene tratamiento conservador. Inicialmente se deja a dieta absoluta y recibe analgesia con opioides. Se mantiene respiratoria y hemodinámicamente estable sin evidencia de afectación multiorgánica. Se retira la antibioterapia tras resultado negativo de los hemocultivos. Presenta mejoría clínica y analítica progresiva normalizándose los valores de lipasa a los 10 días y sin hallarse complicaciones en la ecografía de control.

6. ¿Cuál de las siguientes no es una medida eficaz para lograr el descenso de TG de forma aguda?

- a. Plasmaféresis.
- b. Heparina.
- c. Insulina.
- d. Hidroclorotiazida.
- e. Todas.

La respuesta correcta es la d.

La plasmaféresis, la heparina y la insulina se utilizan como tratamiento en la hipertrigliceridemia grave con el objetivo de disminuir los niveles de TG hasta valores seguros (<500 mg/dl). La insulina activa la lipoproteinlipasa (LPL) a nivel endotelial acelerando la degradación de los quilomicrones. La heparina estimula la salida de LPL hacia la circulación sanguínea y por consiguiente su acción a nivel de la pared del endotelio. Las plasmaféresis es una técnica de depuración extracorpórea que permite extraer de la circulación sanguínea sustancias de alto peso molecular (>15.000 Kda) como son en este caso los TG. Por el contrario, la hidroclorotiazida puede producir hipertrigliceridemia.

Respecto al manejo de la hipertrigliceridemia, se deja a dieta absoluta y se inicia una perfusión continua de insulina que se suspende a las pocas horas por hipoglucemia refractaria.

A las 24 horas se inicia nutrición enteral con fórmula de triglicéridos de cadena media (MCT). Se produce una mejoría progresiva de la HTG con niveles de TG previo al alta de 450 mg/dl.

Dado los niveles de TG, la presentación temprana y los antecedentes personales se sospecha una hipertrigliceridemia primaria. En el estudio presenta quilomicrones en sangre sin alteración significativa del colesterol.

7. Con estos datos ¿qué tipo de dislipemia sospecharías?

- Hipercolesterolemia familiar autosómica recesiva.
- Deficiencia familiar de LCAT.
- Deficiencia familiar de Lipoproteinlipasa.
- Enfermedad de retención de quilomicrones.
- Abetalipoproteinemia.

La respuesta correcta es la c.

- La hipercolesterolemia familiar autosómica recesiva es un trastorno del metabolismo lipídico caracterizado por niveles muy elevados de LDL ocasionado por una mutación en el receptor de LDL. Esta enfermedad cursa con riesgo cardiovascular muy precoz (en rojo, Figura 8).
- En la deficiencia familiar de LCAT existe un déficit completo de este enzima que ocasiona una reducción drástica en los niveles de HDL. Las manifestaciones clínicas son variables y destaca la opacidad corneal, nefropatía y fallo renal (en morado, Figura 8).

Metabolismo exógeno de las lipoproteínas

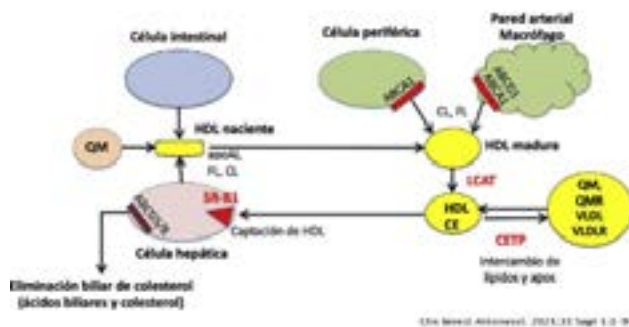
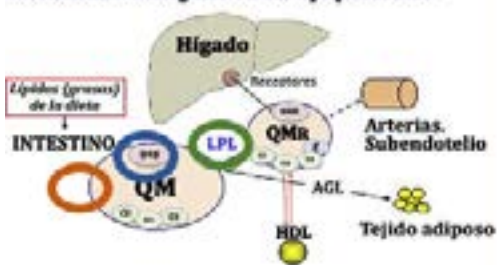


Figura 9. Metabolismo reverso del colesterol.

- La deficiencia familiar de LPL es debida a un déficit de este enzima que se traduce en una acumulación masiva de quilomicrones y TG en sangre, sin aumento de LDL ni HDL. En la infancia se sospecha por la apariencia lechosa de la sangre debido a la acumulación de TG, si el diagnóstico no se hace de forma precoz suele presentarse como dolor abdominal severo y pancreatitis aguda (en verde, Figura 8).
- La enfermedad por retención de quilomicrones es un tipo de hipocolesterolemia familiar de herencia autosómica recesiva causada por la mutación del gen SAR1B que codifica para una proteína implicada en el transporte intracelular de los quilomicrones (en naranja, Figura 8).
- En la abetalipoproteinemia existe un déficit de apolipoproteína B (presente en Quilomicrones y VLDL) que condiciona una retención de quilomicrones ocasionando malabsorción grasa, ataxia y retinitis pigmentaria (en azul, Figura 8).

Metabolismo endógeno de las lipoproteínas



Clin Invest Arterioscl. 2021;33 Supl 1:3-9

Figura 8. Regulación del metabolismo de las lipoproteínas.

Los hallazgos orientan el diagnóstico hacia un déficit de LPL, que se confirma en homocigosis en el estudio genético. Al alta mantiene seguimiento por metabolismo infantil y los niveles de TG por debajo de 500 mg/dl con la dieta basada en MCT sin precisar otros tratamientos.

El tratamiento a largo plazo de la hipertrigliceridemia se sustenta en tres pilares: medidas dietéticas, modificaciones del estilo de vida y fármacos.

Se recomienda la restricción de la ingesta grasa a un 10-15% de las calorías diarias, medida muy complicada en los lactantes puesto que la leche materna aporta el 50% de las calorías en forma grasa. En estos casos se apoya el uso de fórmulas con Ácidos Grasos de Cadena Media (MCT) que se absorben directamente a la circulación portal sin precisar LPL para su metabolismo y que por tanto no aumentan los niveles postprandiales de TG. Se recomienda igualmente una dieta rica en hidratos de carbono complejos y abundante fibra soluble, así como limitar el consumo de carbohidratos simples.

Dentro de las modificaciones del estilo de vida está la disminución de peso y aumento de la actividad física, indicaciones nuevamente complicadas en el caso de un paciente lactante.

Ninguno de los fármacos utilizados en adultos ha sido aprobado su uso en niños. Los fibratos disminuyen la concentración de TG aunque la respuesta en los casos de déficit de LPL es muy variable.

Conclusiones

- La pancreatitis aguda es una patología potencialmente grave pero infrecuente en lactantes, siendo importante la sospecha diagnóstica.
- En PA incipiente las pruebas de imagen no siempre son diagnósticas, por lo que ante patología abdominal de causa incierta estaría indicado el estudio de enzimas pancreáticas, siendo la lipasa más sensible y específica que la amilasa.
- El manejo de la PA en casos no complicados es conservador teniendo en cuenta que puede haber afectación multiorgánica.

- Aunque la hipertrigliceridemia es una causa infrecuente de PA es recomendable solicitar un perfil lipídico ante PA, sobre todo en lactantes.
- El riesgo de pancreatitis es proporcional al nivel de triglicéridos.
- Ante hipertrigliceridemia moderada-grave de presentación temprana ha de sospecharse una hipertrigliceridemia primaria.
- El tratamiento debe ir encaminado a la disminución de triglicéridos <500 mg/dl (dieta, fórmulas MCT), con medidas más agresivas en caso de difícil control (insulina, heparina, plasmaféresis).
- El estudio etiológico y el control de la hipertrigliceridemia es esencial para evitar la recurrencia de la pancreatitis y reducir el riesgo cardiovascular.

Bibliografía

1. Abu-El-Haija M, Kumar S, Szabo F, Werlin S, Conwell D, Banks P *et al.* Classification of Acute Pancreatitis in the Pediatric Population: Clinical Report From the NASPGHAN Pancreas Committee. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition.* 2017;64(6):984-990.
2. Manlhiot C, Larsson P, Gurofsky R, Smith R, Fillingham C, Clarizia N *et al.* Spectrum and Management of Hypertriglyceridemia Among Children in Clinical Practice. *Pediatrics.* 2009;123(2):458-465.
3. Shah A, Wilson D. Primary hypertriglyceridemia in children and adolescents. *Journal of Clinical Lipidology.* 2015;9(5):S20-S28.
4. Valaiyapathi B, Ashraf A. Hospital Management of Severe Hypertriglyceridemia in Children. *Current Pediatric Reviews.* 2017;(13):225-231.
5. Valaiyapathi B, Sunil B, Ashraf A. Approach to Hypertriglyceridemia in the Pediatric Population. *Pediatrics In Review.* 2017;38(9):424-434.

INFECCIONES INTERCURRENTES, QUÉ ESCONDEN...

Autora: Marta López García. *Tutores:* Amelia González Calvar y Juan Carlos de Carlos Vicente. Hospital Universitario Son Espases. Palma.

Anamnesis

Paciente de 11 años, de raza negra, trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica (UCIP) desde clínica privada en Ibiza por insuficiencia respiratoria aguda (IRA) con PCR (Reacción en Cadena de la Polimerasa) positiva a SARS-CoV-2 (Coronavirus: COVID-19). Afebril en todo momento.

Presentaba cuadro catarral de tres días de evolución. A su llegada a hospital de origen: obnubilado, con saturación de oxígeno (SatO₂) 86% con crepitantes generalizados. Gasometría inicial pH 7,38, pCO₂ (presión parcial de dióxido de carbono) 29, PaO₂ (presión arterial de oxígeno) 201, bicarbonato (HCO₃⁻) 18. Se inicia oxigenoterapia con mascarilla reservorio y tratamiento nebulizado con salbutamol y budesonida.

Radiografía de tórax inicial con infiltrado perihiliar bilateral de predominio izquierdo con aumento de reactantes de fase aguda (PCR 54 mg/dL, PCT 23 ng/mL) iniciando cobertura antibiótica con ciprofloxacino que se cambia por cefotaxima intravenosa (iv) y corticoterapia.

Anemia con hemoglobina (Hb) de 7 g/dL recibiendo transfusión de hemáties.

Trasladado con soporte con ventilación no invasiva (VMNI) modo bifásico: PEEP (presión positiva al final de la espiración) 5 y PS (presión soporte) +8. Fracción inspirada de oxígeno (FiO₂) 1. Al ingreso en UCIP presenta cuadro de neumonía (ver Figura 1) con IRA severa, sugestiva de ser por SARS-CoV-2 en paciente con enfermedad de base, manteniendo soporte inicial con VMNI con gasometrías normales. Hemodinámicamente permanece estable sin precisar soporte vasoactivo, con ecocardiografía normal. Inicialmente afebril, con elevación de reactantes de fase aguda (PCR 54 mg/dL, PCT 23 ng/mL, ferritina 2.780 ng/mL), leucopenia (3,500/uL) con linfopenia (280/uL) y elevación del dímero D (DD): 916 ng/mL. Se amplía cobertura antibiótica con vancomicina y tratamiento en contexto de infección activa por SARS-CoV-2, con gammaglobulinas 2 g/kg y corticoterapia



Figura 1. Radiografía de tórax inicial.

descartándose remdesivir por precisar VMNI (siguiendo el protocolo farmacológico del Ministerio de Sanidad).

Exploración física

Peso: 23 kg (percentil 2). Regular estado general, frialdad distal con buen relleno capilar y buenos pulsos periféricos. Taquipnea de 40 respiraciones por minuto (rpm) con tiraje generalizado, regular entrada de aire bilateral con roncus dispersos, sin sibilantes. Taquicardia 150 latidos por minuto (lpm), sin soplos. Tendencia a la somnolencia, pero responde a órdenes, niega dolor. Pupilas simétricas, isocóricas y normoreactivas. Reflejos preservados. Abdomen no distendido, blando y depresible, no doloroso, sin defensa abdominal. No se palpan masas ni megalias. No lesiones cutáneas, sin zonas dolorosas, ni signos de inflamación o edemas.

Antecedentes de interés

Nacido en Gyana, adoptado a los 4 años según las normas y controles de adopción internacional según la

familia, residiendo en Estados Unidos, México y Perú. Vacunado según calendario de Estados Unidos salvo vacuna para COVID-19, que rechazan. No presenta alergias medicamentosas ni alimentarias conocidas, aunque sí intolerancia al gluten y lácteos sin estudio de alergias. Peso en percentil 2. La familia no refiere enfermedades conocidas en el momento de la adopción. Inicialmente refieren diagnóstico de drepanocitosis, controlado en Estados Unidos sin llevar tratamiento de base, diagnóstico de malaria tres semanas antes durante su estancia en Sudamérica sin saber el tratamiento recibido, así como antecedente de infección por coccidioidomicosis leve, que no requirió ingreso, durante su estancia en México a los ocho años. La familia expresa su rechazo a la medicina convencional y a la transfusión realizada en el hospital emisor, realizada sin su consentimiento, expresando que sólo aceptará transfusión de donante no vacunado para el COVID-19 y tratamientos convencionales estrictamente justificados, cuando no existan otras alternativas. Posteriormente, la familia refiere también antecedente de infección cutánea reciente por *Staphylococcus* y *Giardiasis*, todas ellas leves sin necesidad de ingreso.

1. ¿Qué sospecha inicial te parece más improbable?

- a. Síndrome torácico agudo en paciente afecto de enfermedad de células falciformes (ECF).
- b. Neumonía aguda por infección por SARS-CoV2.
- c. Malaria grave con afectación pulmonar.
- d. Broncoespasmo asociado a infección vírica.
- e. Infección de vías bajas complicada por otro microorganismo diferente al SARS-CoV2.

La respuesta correcta es la d.

Comentarios

- a. La ECF o drepanocitosis es una enfermedad genética autosómica recesiva definida por la presencia de hemoglobina falciforme (HbS) en los eritrocitos. Los individuos homocigotos son los que padecen la enfermedad sintomática con distintos fenotipos mientras que los portadores o heterocigotos presentan el “rasgo falciforme” sin precisar tratamiento generalmente. Una complicación frecuente, especialmente en pacientes ingresados, es el síndrome torácico agudo (STA), el cual se define como la presencia de un nuevo infiltrado en la radiografía de tórax asociado

síntomas respiratorios y/o fiebre. En pediatría la causa más frecuente es la infecciosa. Tiene una elevada morbimortalidad siendo esencial tanto su prevención (hidratación, analgesia, fisioterapia respiratoria) como su tratamiento precoz (oxigenoterapia, antibioterapia de amplio espectro, exanguinotransfusión o eritroaféresis).

- b. Diagnóstico probable en paciente con IRA grave con PCR positiva CT < 34, infiltrados pulmonares bilaterales y datos analíticos compatibles: linfopenia, aumento de marcadores de inflamación (PCR: proteína C reactiva, VSG: velocidad de sedimentación globular, ferritina, fibrinógeno, lactato deshidrogenasa: LDH, IL-6: interleuquina-6), marcadores cardiacos (aunque éstos son más característicos del Síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico y COVID-19) con elevación de NT-proBNP (péptido natriurético cerebral N-terminal).
- c. Enfermedad infecciosa producida por un protozoo intracelular del género *Plasmodium* transmitida por la picadura del mosquito *Anopheles*. Endémica en más de cien países en América Central y del Sur, África, Asia y Pacífico Sur. Sus síntomas iniciales son inespecíficos (cefalea, vómitos, cefalea), apareciendo posteriormente la crisis palúdica con fiebre elevada (no siempre presente), cefalea, escalofríos y síntomas digestivos o respiratorios. En la exploración física suele destacar palidez de piel y mucosas, esplenomegalia y en ocasiones hepatomegalia y a nivel analítico anemia, trombopenia, acidosis láctica e hipoglucemia entre otros. La malaria grave puede presentar clínica de IRA.
- d. Presentaría auscultación pulmonar compatible con sibilancias y/o espiración alargada, además no mejora tras administración de salbutamol nebulizado, y presenta parámetros clínicos, analíticos y radiológicos de neumonía, sin tener antecedentes de asma.
- e. Posibilidad de cuadro de vías bajas complicado, podría presentar una coinfección con SARS-CoV-2 por otros microorganismos que fueran los responsables del cuadro clínico, dado que en la infancia la neumonía grave por SARS-CoV-2 no es una manifestación tan típica como en adultos.

Evolución

Respiratoriamente presenta discreta mejoría, continuando con soporte VMNI durante 4 días y posteriormente oxigenoterapia de alto flujo (OAF). Se amplían pruebas complementarias con:

- Frotis de sangre periférica sugestivo de parásitos intraeritrocitarios tipo *Plasmodium*.
- Marcadores de infección por coronavirus con ferritina, IL-6, etc. decidiéndose no iniciar tratamiento inmunomodulador con anakinra o tocilizumab por sospecha de infección activa (Malaria) concomitante.
- Cultivos: frotis faríngeo se aísla SARS-CoV-2 y virus respiratorio sincitial (VRS-B). Hemocultivo y urocultivo.
- Estudio de Hemoglobinopatía que descarta drepanocitosis, compatible con hemoglobinopatía C en heterocigosis (portador) (Hb C 26%, HbS 0) sin requerir tratamiento, descartándose realizar eritroaféresis.

2. ¿Qué tratamiento para la malaria grave iniciarías?

- a. Atovacuona/proguanil (Malarone®).
- b. Quinina + clindamicina.
- c. Gluconato de quinina (Quinimax®).
- d. Artesunato endovenoso.
- e. Cloroquina (Resochin®).

La respuesta correcta es la d.

Comentarios

- a. Primera opción que se debe considerar en pacientes sin criterios de gravedad afectos de malaria por *P. falciparum* o especie no identificada procedente de una zona resistente a la cloroquina o desconocida. Se administra en dosis por vía oral, única y diaria, durante 3 días consecutivos.
- b. Otra opción válida en mismos pacientes que opción a.
- c. Segunda opción en pacientes graves. Administración por vía parenteral cada 8 horas pasando a vía oral lo antes posible. Demostrada menor eficacia que aretsunato. Debe monitorizarse para vigilar hipoglucemia y signos de cardiotoxicidad. Al tercer día de tratamiento pueden aparecer mareos, temblores y alteraciones en la audición.
- d. Primera opción terapéutica en caso de malaria grave en todo el mundo al demostrar mayor eficacia que la quinina endovenosa. Dosis inicial de 2,4 mg/kg, que se repite a las 12 y a las 24 h, continuando cada 24 h durante 5-7 días. Mínimo 24 h vía parenteral antes de pasar a tratamiento oral, momento en que debe asociarse otro fármaco antipalúdico, como clindamicina, doxiciclina o amodiaquina.
- e. Elección en pacientes sin criterios de gravedad con infección por *P. falciparum* o especie no identificada procedente de un área con sensibilidad a cloroquina (América Central al oeste del canal de Panamá, Haití, República Dominicana y la

Criterios de gravedad en malaria infantil
Disminución de conciencia y/o coma
Convulsiones de repetición: > 2 episodios/día
Distrés respiratorio
Edema pulmonar
Acidosis pH < 7,35, bicarbonato < 15 mEq/L
Fallo renal: diuresis < 0,5mL/kg/h, creatinina > 1,5g/dL
Fallo hepático: ictericia, bilirrubina >3mg/dL
Shock y fallo multiorgánico
Hemoglobinuria

Tratamiento malaria grave
Artesunato iv < 20kg: 3mg/kg/dosis >20kg: 2,4 mg/kg/dosis 3 dosis cada 12 horas, posteriormente cada 24h
ó
Quinina iv si no está disponible Artesunato, asociada a: < 8 años: clindamicina iv > 8 años: doxiciclina iv

Tabla 1 y 2. Criterios de gravedad de malaria y tratamiento indicado.

mayoría de los países del Oriente Medio), así como *P. malariae* o *P. knowles* (cualquier región) ó *P. vivax* u *ovale* (cualquier región, salvo las zonas de *P. vivax* resistente a cloroquina (Papúa Nueva Guinea e Indonesia).

Evolución

Se inicia tratamiento con artesunato iv. Presenta mejoría respiratoria pudiendo retirar soporte con VMNI a los 4 días, permaneciendo con oxigenoterapia de alto flujo (OAF).

Destaca anemia progresiva con Hb 6,8g/dL.

A las 48 horas inicia fiebre ampliando cobertura con meropenem y vancomicina endovenosas. Se repite frotis de sangre periférica y se amplía estudio con antígeno, tinción de Giemsa y PCR de Plasmodium en sangre, todos ellos con resultado negativo, por lo que se suspende tratamiento con artesunato iv. En cultivos extraídos al ingreso destaca hemocultivo (HC) positivo a Salmonella entérica y persistencia de infección aguda por SARS-COV 2 con CT (ciclo umbral) <34. Se detecta muguet oral iniciando tratamiento con nistatina y profilaxis con fluconazol. Clínicamente permanece estable sin aspecto séptico, pero persiste febrícula y aumento de reactantes de fase aguda en controles analíticos. Posteriormente en HC de control extraído a las 48 horas se aísla Cándida albicans sensible a azoles aumentando fluconazol a dosis terapéuticas. El décimo día de ingreso desaparece la fiebre, presenta mejoría analítica. Ante evolución favorable, el 11º día de ingreso se traslada a planta con oxigenoterapia convencional y antibioterapia para continuar estudio.

En planta mantiene distrés subcostal e intercostal y necesidad de oxigenoterapia. En controles analíticos destaca linfopenia persistente (600-700 ng/uL) y elevación de marcadores inflamatorios, especialmente ferritina (6.200 ng/mL) y Dímero- D (3.600 ng/mL).

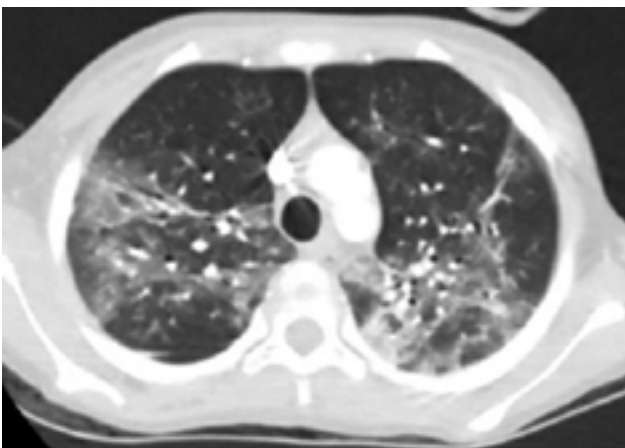


Figura 2. Angio-TC pulmonar.

Ante la evolución tórpida del cuadro con febrícula, distrés y necesidades de oxigenoterapia, se amplía estudio repitiendo ecocardiograma, serologías, cultivos y ampliando estudio de inmunidad, y prueba de imagen. La familia reitera su rechazo a todo el tratamiento médico convencional, retirándoles el juzgado las decisiones sobre la salud del niño y dejándolas en manos del personal sanitario. Se realiza angio-TAC pulmonar destacando afectación sugestiva de enfermedad pulmonar crónica consistente en cambios cicatriciales pulmonares de predominio en lóbulos superiores con múltiples bronquiectasias cilíndricas bilaterales.

3. ¿Qué sospecha diagnóstica es más improbable?

- Fibrosis quística. Ampliaría estudio con test del sudor.
- El cuadro sugiere una inmunodeficiencia. Ampliaría estudio inmunológico.
- Proceso secundario a defectos anatómicos congénitos agravados por el cuadro actual.
- Discinesia ciliar primaria (DCP).
- Las lesiones sugieren daño residual por una infección pasada como la producida por la coccidioidomicosis.

La respuesta correcta es la c.

Comentarios

- Enfermedad autosómica recesiva causada por la mutación en un gen que codifica una proteína reguladora de la conductancia transmembrana. La afectación pulmonar condiciona la morbimortalidad. Es la causa genética de bronquiectasias más frecuente, especialmente si existe afectación bilateral. La detección de concentración de cloro en sudor superior a 60 mEq/L continúa siendo el método por excelencia para el diagnóstico de la enfermedad.
- Las inmunodeficiencias tanto congénitas (más frecuentemente las humorales como la agammaglobulinemia ligada al cromosoma X o la inmunodeficiencia común variable) como adquiridas (farmacológica, VIH, etc.) predisponen a infecciones recurrentes y bronquiectasias.
- Distintos defectos anatómicos congénitos como: malformaciones adenomatoidea quística (MAQ), secuestros pulmonares, traqueobroncomalacias

tanto primarias, por defectos en la pared bronquial, como secundarias a compresiones extrínsecas como anillos vasculares, pueden causar bronquiectasias difusas. Sin embargo, estas afectaciones son menos frecuentes, no las sugiere ni el cuadro clínico, ni los hallazgos del TAC, y no serían nuestra principal sospecha diagnóstica.

- d. Enfermedad caracterizada por defectos ultraestructurales ciliares que condiciona infecciones respiratorias recurrentes. Algunos pacientes asocian situs inversus (Síndrome de Kartagener).
- e. Las bronquiectasias y daño pulmonar crónico de causa “postinfecciosa” son una de las causas más frecuentes en pediatría. Los principales agentes son el adenovirus, virus del sarampión, *Bordetella pertussis*, micobacterias, *Mycoplasma pneumoniae* y bacterias necrotizantes, aunque pueden aparecer después de cualquier proceso infeccioso como la coccidioidomicosis que presentó nuestro paciente.

Evolución

En estudio de inmunidad destaca ausencia de linfocitos T CD4+ en citometría de flujo y serología positiva para Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) tipo 1 (confirmado con Inmunoblot y Ag p24), con carga viral de 14,733 copias ARN/ml confirmándose SIDA en estadio avanzado, que la familia niega conocer previamente y que atribuye a la transfusión realizada en el hospital emisor. Ante la mala evolución con persistencia de fiebre, dificultad respiratoria y elevación de parámetros inflamatorios en paciente inmunodeprimido se decide realizar lavado broncoalveolar (LBA) diagnóstico, para detectar los microorganismos implicados en la infección respiratoria y dirigir el tratamiento antimicrobiano, motivo por el que reingresa en UCIP. Durante procedimiento presenta cuadro de sangrado e IRA grave y acidosis respiratoria con broncoespasmo grave asociado que precisa intubación orotraqueal (Figura 3).

4. ¿Qué cuadro es más característico teniendo en cuenta su enfermedad de base?

- a. Neumonía aguda por *Pneumocystis jirovecii*. Posible neumotórax secundario bronquiectasias.
- b. Broncoespasmo agudo grave.
- c. Neumonía por COVID-19.



Figura 3. Radiografía de tórax de control.

- d. Neumonía por VRS.
- e. No hay cuadros característicos en pacientes VIH + fase SIDA.

La respuesta correcta es la a.

Comentarios

- a. La incidencia de neumonía por *Pneumocystis jirovecii* (hongo patógeno) ha disminuido drásticamente debido a la eficacia de la terapia antirretroviral (TAR) y al uso de profilaxis. Aun así, continúa siendo una de las principales causas de infecciones oportunistas en pacientes VIH+ en fases avanzadas (estadio SIDA). Las anomalías radiográficas más comunes son infiltrados difusos alveolares o intersticiales y en menor frecuencia, infiltrados en lóbulo superior o neumotórax.
- b. Posible cuadro de broncoespasmo en contexto de hiperreactividad bronquial tras manipulación de vía aérea inferior, siendo una de las posibles complicaciones neumotórax. Sin embargo, no es el cuadro más característico en pacientes VIH+.
- c. La neumonía por COVID puede originar un cuadro similar, especialmente en pacientes inmunodeprimidos, aunque es menos característico del VIH.
- d. Las infecciones víricas complicadas también son más frecuentes en pacientes inmunodeprimidos, aunque la opción a) continúa siendo la infección más característica en pacientes VIH+ en fase SIDA.

Categoría inmunológica	Edad: < 2meses	1 – 5 años	6 – 12 años
No supresión	>1.500 CD4 (>25%)	>1.000 CD4 (>25%)	>500 CD4 (>25%)
Supresión moderada	750 – 1.499 (15-24%)	500-999 (15-24%)	200-499 (15-24%)
Supresión grave	< 700 (< 15%)	< 500 (< 15%)	< 200 (< 15%)

Tabla 3. Clasificación de VIH pediátrico basado en número absoluto y % de linfocitos CD 4+ por mil.

- e. Sí que existen cuadros infecciosos característicos de pacientes VIH+ en fase SIDA, según la fase de la enfermedad, estado de inmunodepresión y clínica.

5. ¿Qué tratamiento antirretroviral iniciarías?

- a. Triple terapia: 2 ITIAN + 1 ITINN o IP.
b. Biterapia con ITINN y IP.
c. Triple terapia: 1 ITIAN + 1 ITINN + IP.
d. No iniciaría tratamiento ante alto riesgo de síndrome de reconstitución inmune (IRIS en inglés).
e. Triple terapia con cualquier combinación.

La respuesta correcta es la a.

Comentarios (ver Tabla 4)

- a. El tratamiento de elección de la infección por el VIH-1 en niños en consiste en una combinación de tres fármacos que incluyan dos ITIAN asociado a un ITINN o un IP potenciado, con el objetivo de evitar el desarrollo de resistencias. Para ello hay que valorar las características de

cada paciente, determinar el tropismo del VIH-1 y realizar test de resistencias para elegir el tratamiento óptimo.

- b. Como hemos explicado en el apartado anterior tiene que emplearse tres fármacos de distintas familias.
c. El tratamiento sí que consiste en la combinación de tres fármacos, pero el de elección es combinando dos fármacos de los ITIAN y un tercero entre ITINN o IP.
d. A pesar del éxito de la TAR existe un subgrupo de pacientes que tras su inicio experimentan un deterioro clínico como consecuencia de la rápida restauración de una respuesta inmune específica excesiva y no controlada. Existen criterios para evaluar los pacientes de alto riesgo (Tabla 6). En todo paciente se debe evaluar individualmente cuándo iniciarlo, considerando el balance riesgo/beneficio. En algunos subgrupos como pacientes con carga viral > 50.000 copias/mL y cociente CD4/CD 8 < 0,59 o pacientes con comorbilidades cuya progresión se ve facilitada por la propia infección por VIH el tratamiento precoz puede aportar ventajas adicionales.
e. La elección de la terapia óptima es estudiada evolutivamente en función de la toxicidad y

Rango de edad	Pauta de elección	Principales fármacos antirretrovirales
14 días – 3 años	ITIAN + IP (LPV/r)	<ul style="list-style-type: none"> ITIAN: Inhibidores de la transcriptasa inversa análogos de nucleósidos) IP: Inhibidores de la Proteasa: LPV/r: Lopinavir/ritonavir, ATV/r: Atazanavir, DRV/r: Darunavir (ITINN) EFV: Efavirenz (ITINN)
≥ 3 años	2 ITIAN + IP (LPV/r) 2 ITIAN + ITINN (EFV)	
≥ 6 años	2 ITIAN + IP (ATV/r) 2 ITIAN + ITINN (EFV)	
≥ 12 años	2 ITIAN + IP (ATV/r/ DRV/r) 2 ITIAN + ITINN (EFV)	

Tabla 4. Tratamientos de elección en pacientes VIH+.

Categoría C: sintomatología grave (SIDA)
Infecciones bacterianas graves, múltiples o recurrentes
<i>Candidiasis</i> esofágica o pulmonar
<i>Coccidioidomycosis</i> diseminada en región distinta a pulmón y ganglios linfáticos cervicales o hiliares
<i>Criptosporidiasis</i> o <i>isporidiasis</i> con diarrea persistente > 1 mes
<i>Citomegalovirus</i> activa de inicio después del primer mes (en otra localización distinta a hígado, bazo o ganglios linfáticos)
Encefalopatía durante > 2 meses, en ausencia de otras enfermedades que puedan explicar estas alteraciones
Infección por <i>herpes</i> simplex con úlcera mucocutánea persistente > 1 mes, o bronquitis, neumonitis o esofagitis de cualquier duración que se inicie después del mes de vida
Histoplasmosis diseminada
Sarcoma de Kaposi
Linfoma primario del sistema nervioso central
Linfoma de Burkitt o inmunoblástico o linfoma de células B o de fenotipo inmunológico desconocido
Infección por <i>Mycobacterium tuberculosis</i> diseminada o extrapulmonar
Infección por otras especies de <i>Mycobacterium</i> o especies no identificadas diseminadas (localización distinta o además de pulmón, piel y ganglios linfáticos cervicales o hiliares)
Neumonía por <i>Pneumocystis jirovecii</i>
Leucoencefalopatía multifocal progresiva
Bacteriemia por <i>Salmonella</i> (<i>no tifoidea</i>) recurrente
Toxoplasmosis cerebral de inicio posterior al mes de vida

Tabla 5. Categoría C VIH+.

Factores de riesgo y predictores para el síndrome inflamatorio de reconstrucción inmune
<ol style="list-style-type: none"> 1. Grado de inmunosupresión: <ul style="list-style-type: none"> • Células CD4 + bajas al inicio de TAR • CD4 < 50 células/ul al inicio de TAR • Nadir CD4 < 100 células/mm 2. Pobre control virológico: Carga viral alta al inicio de TAR 3. Grado de respuesta inmunológica y virológica a la terapia antirretroviral 4. Diagnóstico previo de infección por hongos (con excepción de <i>Pneumocystis</i>) 5. Uso de inhibidores de proteasas

Tabla 6. Factores de riesgo de síndrome inflamatorio de reconstitución inmune.

resistencias encontradas. La terapia inicial debe regirse a los esquemas anteriormente mencionados.

Evolución

*En radiografía de control presenta neumotórax izquierdo que precisa drenaje pleural con reexpansión posterior. Tras estabilización inicial destaca dificultad para ventilación con acidosis respiratoria con hipercapnia persistente (pH 7,05, pCO₂ 82, HCO₃⁻ 22,4) a pesar de optimización de ventilación mecánica respiratoria sin problemas en la oxigenación (FiO₂ 0,4, PaO₂ arterial 101, PAFI (índice de oxigenación obtenido de la relación PaO₂ / FiO₂): 252. Se inicia tratamiento con cotrimoxazol hasta descartar infección respiratoria por *Pneumocystis Jivoreci*.*

6. Teniendo en cuenta los datos anteriormente mencionados, ¿qué estrategia ventilatoria elegirías para optimizar la ventilación de nuestro paciente?

- a. Óxido nítrico inhalado.
- b. Maniobra de pronó.
- c. Oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).
- d. Continuar ventilación mecánica convencional (VMC).
- e. Ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO).

La respuesta correcta es la e.

Comentarios

- a. Fármaco vasodilatador selectivo pulmonar que actúa disminuyendo la presión arterial pulmonar y mejorando la relación ventilación-perfusión. Indicado principalmente como tratamiento de la hipertensión pulmonar y en insuficiencia respiratoria hipoxémica para mejorar la oxigenación y disminuir la necesidad de oxigenoterapia, pero no, en pacientes con dificultad para ventilación.
- b. Estrategia para mejorar la oxigenación arterial, al producir una redistribución de la ventilación hacia las zonas dorsales del pulmón. Indicada especialmente en pacientes con síndrome de distrés respiratorio agudo con fallo hipoxémico, especialmente con PaFi <150. Maniobra de uso creciente por su eficacia durante pandemia

COVID-19.

- c. Terapia que proporciona soporte vital a pacientes con IRA y/o cardiaca potencialmente reversible sin respuesta a técnicas de soporte convencionales. Probablemente una opción a considerar de manera precoz en centros que disponen de dicho soporte.
- d. Si consideramos fracaso de la ventilación convencional tras optimización al máximo de los parámetros, debemos iniciar otra estrategia ventilatoria.
- e. Modo de ventilación mecánica no convencional que entrega volúmenes corrientes menores al espacio muerto anatómico a frecuencias respiratorias supra fisiológicas. Indicada como rescate ante el fracaso de la ventilación mecánica optimizada, así como en pacientes con síndromes de escape aéreo como el neumotórax, permitiendo la retirada precoz de los drenajes. En nuestro caso, el tratarse de un centro sin ECMO probablemente sería la opción inmediata más adecuada.

Evolución

*Se inicia soporte con ventilación de alta frecuencia (VAFO), parámetros máximos: amplitud 60, Frecuencia 8Hz, Delta P 20. Presenta evolución desfavorable con empeoramiento de acidosis respiratoria (pH 6,96, pCO₂ 121) a pesar de optimización de parámetros por lo que se pasa a ventilación mecánica convencional de nuevo y se comenta la posibilidad de traslado a centro de referencia para ECMO veno-venosa, que inicialmente se acepta, pero posteriormente se desestima ante la mejoría progresiva posterior durante las siguientes horas. En el BAL se identifican múltiples gérmenes: SARS CoV-2 alta carga, CMV, HSV-1, *Pseudomonas monteilli* y *galactomanano* positivo, recibiendo tratamiento antibiótico con piperacilina-tazobactam, vancomicina, cotrimoxazol y tobramicina; antifúngico con anfotericina B (posteriormente anidulafungina y voriconazol) y tratamiento antivírico con triple terapia antirretroviral y ganciclovir (posteriormente foscarnet) y remdesivir. Presenta empeoramiento respiratorio progresivo con hipercapnia progresiva y aumento de los requerimientos de oxígeno y de los parámetros de asistencia ventilatoria convencional, sin respuesta a los cambios en la estrategia respiratoria, ni respuesta al pronó. Días después se desestima como candidato para ECMO en centro de referencia ante el pronóstico del cuadro y los días de evolución. Posteriormente presenta sangrado pulmonar, e inestabilidad hemodinámica que requiere inicio de drogas vasoactivas y fallo multiorgánico. El paciente es exitus a los*

40 días de ingreso, pendiente de resultados de autopsia. El informe de salud de la adopción, obtenido judicialmente, revela infección por VIH en el momento de la misma.

Conclusiones

- En los últimos años se está produciendo un aumento de la inmigración de niños viajeros y de adopción internacional, lo cual ha favorecido el resurgimiento de distintas enfermedades como VIH, malaria, etc.
- La infección activa por VIH en nuestro medio ha descendido considerablemente gracias a los protocolos de prevención de la transmisión materno infantil. Sin embargo, debemos sospechar la infección para diagnosticarla e iniciar el tratamiento de manera precoz, especialmente en niños inmigrantes con historia de infecciones frecuentes y por gérmenes oportunistas.
- La infección por VIH continúa considerándose, hoy en día, una epidemia de difícil control. Sin TAR se produce un deterioro rápido y acelerado, manifestando síntomas el primer año de vida, evolucionando a SIDA en los primeros cuatro años y presentando una supervivencia de 7-8 años.
- El VIH-SIDA en el niño mayor y en el adolescente sigue siendo un problema de salud pública, sobre todo en países en vías de desarrollo.
- Las infecciones agudas persistentes deben hacernos pensar en inmunodeficiencia subyacente.
- Las creencias familiares en contra de la “medicina convencional” pueden jugar un papel determinante en el desarrollo y la evolución de la enfermedad, deben hacernos buscar activamente una omisión en la información proporcionada o en la administración del tratamiento convencional necesario.

Bibliografía

1. Cela, E; Ruíz, A; Cervera, A. SEHOP. Guía de práctica clínica sobre enfermedad de células falciformes pediátricas. Sociedad Española Hematología y Oncología Pediátricas SEHOP-2019.
2. Documento de manejo clínico del paciente pediátrico con infección por SARS-CoV-2 SEIP-SECIP-AEP.
3. García López, M; Fumado Pérez. V; González Tomé, M.I; y Grupo de Trabajo de Enfermedades Tropicales de la Sociedad de Infectología Pediátrica. Actualización en el diagnóstico y tratamiento de la malaria. *An Pediatr.* 2013; 78 (2): 124. e1-124.e8.
4. Jiménez de Ory S, González-Tomé MI, Fortuny C, Mellado MJ, SolerPalacin P, Bustillo M, Ramos JT, *et al.* Working groups of CoRISpe. New diagnoses of human immunodeficiency virus infection in the Spanish pediatric HIV Cohort (CoRISpe) from 2004 to 2013. *Medicine (Baltimore).* 2017; 96: e7858.
5. Martínón-Torres F, Ibarra de la Rosa I, Fernández Sanmartín M, García Menor E, Martínón Sánchez JM; Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos. Ventilación mecánica en pediatría (III). Retirada de la ventilación, complicaciones y otros tipos de ventilación. Ventilación de alta frecuencia. *An Pediatr (Barc).* 2003 Aug;59(2):172-80.
6. Navarro Gómez, M.L; Infección VIH en Pediatría. *Pediatr Integral* 2018; XXII (7): 333-341
7. Sibris AMN, Hirsch MS. Tratamiento antirretroviral de la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana. En Mandell, Douglas y Bennett. *Enfermedades infecciosas. Principios y práctica.* Ed. Elsevier. España. 2017. Cap: 130, 1704-1724
8. WHO. Consolidated guidelines on the use of antiretroviral drugs for treating and preventing HIV infection: recommendations for a public health approach. 2ª Ed. ISBN 978 92 4 154968 4. Francia. 2016.

HIPERTENSIÓN ARTERIAL Y BAJO NIVEL DE CONCIENCIA

Autora: Marta Paúl López de Viñaspre. Tutor: Rafael González Cortés. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Niña de 6 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, que es atendida por el servicio de emergencias médicas (SEM) tras episodio brusco de disminución del nivel de conciencia, desviación de la mirada hacia la derecha e hipotonía mientras estaba en el colegio. La paciente había presentado un cuadro de cefalea moderada-intensa holocraneal las 24 horas previas al episodio, sin fiebre, traumatismos ni otra sintomatología asociada. A la llegada del SEM al centro escolar, la paciente presenta bajo nivel de conciencia, precisando intubación orotraqueal e inicio de ventilación mecánica invasiva.

A su llegada a urgencias presenta las siguientes constantes: tensión arterial (TA): 182/111 mm Hg (confirmada en varias mediciones), frecuencia cardiaca: 150 latidos por minuto (lpm), temperatura: 36°C. Exploración neurológica con pupilas mióticas simétricas y reactivas, sin ser valorable el resto de exploración por sedación. Exploración por aparatos normal.

1. Ante el cuadro clínico de la paciente, ¿cuál sería su actitud inicial a seguir y cuál es su sospecha diagnóstica?

- Extracción de analítica sanguínea con hemocultivo y punción lumbar para estudio de líquido cefalorraquídeo. Infección del sistema nervioso central.
- Inicio inmediato de tratamiento antihipertensivo intravenoso. TA en rango de crisis hipertensiva y afectación neurológica.
- Realización de electroencefalograma (EEG). Estatus epiléptico.
- Realización de prueba de imagen cerebral urgente. TA en rango de crisis hipertensiva y afectación neurológica.
- Realización de punción lumbar para estudio de líquido cefalorraquídeo e inicio de aciclovir intravenoso. Encefalitis herpética.

La respuesta correcta es la d.

La hipertensión arterial (HTA) se define como valores de TA sistólica y diastólica por encima del percentil 95 para cada edad, sexo y talla, obtenidos en tres o más determinaciones. Se denomina crisis hipertensiva (CH) a la elevación aguda y severa de la TA, con potencial compromiso de la vida del paciente. Las CH se clasifican en dos entidades:

- Urgencia hipertensiva:** elevación severa de la TA sin clínica asociada ni daño a nivel de órganos vitales.
- Emergencia hipertensiva:** elevación severa de la TA con daño concomitante en órganos vitales. Las lesiones más comunes se producen generalmente a nivel del sistema nervioso central (convulsiones, disminución del nivel de conciencia, aumento de la presión intracraneal), oftalmológico (papiledema,

- TAS y/o TAD un 20% por encima del límite para clasificar la HTA estadio 2. (TAS y/o TAD $p_{99} > 5$ mmHg).
- TAS y/o TAD ≥ 30 mmHg por encima del P95 para su edad, sexo y talla.
- TAS y/o TAD $> 180/110-120$ mmHg.

Tabla 1. Criterios definitorios crisis hipertensiva.

hemorragias retinianas), cardiovascular (insuficiencia cardíaca) y renal (insuficiencia renal).

En general se aceptan los siguientes criterios para la definición de crisis hipertensiva (tabla 1), aunque no hay un consenso establecido sobre qué valores absolutos de TA implican un riesgo vital para el paciente. Es importante destacar que la atención debe centrarse en los síntomas del paciente y el riesgo potencial para los órganos diana, y no en valores absolutos de TA.

Las crisis hipertensivas requieren un manejo urgente, preferentemente en una unidad de cuidados intensivos, siguiendo un abordaje sistemático para la estabilización inicial del paciente.

- a. Triángulo de evaluación pediátrica.
- b. Asegurar vía aérea, respiración y circulación (ABC): valorar intubación si bajo nivel de conciencia. Confirmar elevación de TA, monitorización cada 1-2 minutos, inicialmente no invasiva. Se recomienda canalizar 2 accesos venosos, uno de ellos para la administración de medicación antihipertensiva. En caso de presentar crisis comiciales, se iniciará tratamiento con benzodiazepinas. Si el paciente presenta sintomatología neurológica, se deberá realizar una **prueba de neuroimagen urgente**.
- c. Establecer la gravedad de la HTA mediante la valoración de daño en órganos diana:
 - **Sistema nervioso central:** la encefalopatía hipertensiva, consistente en vómitos, cefalea intensa, disminución del nivel de conciencia, convulsiones, déficits focales neurológicos o alteraciones visuales es la clínica más frecuente asociada a la emergencia hipertensiva. Es fundamental el diagnóstico diferencial inicial con otras causas de hipertensión intracraneal (tumores cerebrales, ictus isquémicos o hemorrágicos), en los que no está indicado el descenso de la presión arterial, ya que la HTA es necesaria para garantizar una adecuada perfusión cerebral.
 - **Ojo:** descartar papiledema y hemorragias retinianas.
 - **Corazón:** signos de insuficiencia cardíaca: taquipnea, edema pulmonar, ritmo de galope o soplo cardíaco. Se recomienda realizar una ecocardiografía para valorar la presencia de hipertrofia ventricular izquierda, que constituye la manifestación más documentada en niños y adolescentes con HTA.

- **Riñón:** a valorar hematuria y proteinuria, aparición de edemas, deterioro de la función renal, etc.

- d. Identificar situaciones en las que el descenso rápido de la presión arterial está **contraindicado**:
 - Hipertensión intracraneal (HTIC): tumores, traumatismo cráneoencefálico (TCE) grave, ictus isquémico o hemorrágico.
 - Coartación de aorta, dado que la HTA es necesaria para compensar la hipoperfusión de los órganos.
 - Pacientes que requieren tratamiento dirigido a la causa etiológica; dolor grave, preeclampsia/eclampsia, sobredosis de cocaína, anfetaminas u otros simpaticomiméticos.

A la llegada de la paciente a urgencias, tras estabilización inicial, dada la persistencia de clínica neurológica con bajo nivel de conciencia, se inicia actuación protocolizada preestablecida ante sospecha de ictus ("código ictus") y se realiza angio-RM craneal urgente, en la que no se evidencian lesiones isquémicas, oclusiones de vasos, focos de sangrado intracraneal ni defectos de repleción de senos duros. Se observan lesiones subcorticales parieto-occipitales y temporales bilaterales compatibles con edema vasogénico.

2. Dado el contexto clínico de la paciente, ¿qué patología le sugieren los hallazgos de la RM cerebral?

- a. Meningitis bacteriana.
- b. Encefalopatía posterior reversible (PRES).
- c. Ictus hemorrágico.
- d. Hemorragia subaracnoidea.
Trombosis de senos cavernosos.

La respuesta correcta es la b.

El síndrome PRES o encefalopatía posterior reversible, es una entidad clínico- radiológica que se asocia a distintas patologías, siendo las más frecuentes la HTA, el tratamiento inmunosupresor, la sepsis y la insuficiencia renal. A nivel clínico se caracteriza por sintomatología neurológica aguda, generalmente cefalea, convulsiones, alteraciones visuales o disminución del nivel de conciencia. El patrón característico en las pruebas de neuroimagen es el edema cerebral, predominantemente a nivel de la

sustancia blanca parietooccipital, pudiendo afectar en ocasiones a otras áreas cerebrales, y siendo la afección generalmente bilateral y simétrica.

La fisiopatología de este cuadro no es bien conocida, pero se cree que existen diversos mecanismos desencadenantes dada la heterogeneidad etiológica. Se ha descrito cómo incrementos importantes y bruscos de la presión arterial media, excediendo la capacidad del sistema de autorregulación de la vasculatura cerebral, sumado a una disfunción endotelial, favorecen el daño y la alteración de la barrera hematoencefálica, conllevando a la extravasación de líquido al espacio extracelular dando lugar a edema vasogénico.

La incidencia de este cuadro no está aun bien establecida, aunque cada vez se reconoce y diagnostica con más frecuencia. En la mayoría de los casos, el pronóstico es bueno si se **resuelve la patología desencadenante**, con desaparición de los síntomas y de los hallazgos radiológicos en periodos de días-semanas.

Por tanto, el diagnóstico de certeza se confirmará “a posteriori”, si la sintomatología neurológica mejora tras la resolución de la patología desencadenante, en este caso, la HTA.

La RM craneal es informada como síndrome PRES como diagnóstico más probable, sin poderse descartar otras patologías como estatus epiléptico y encefalomielitis diseminada aguda (ADEM).

Tras la realización de la RM, la paciente ingresa en UCIP, donde se monitoriza la TA de manera invasiva, persistiendo TA >p99 para la edad, talla y sexo de la paciente.

3. ¿Cuál le parece el manejo más adecuado a continuación?

- a. Inicio de terapia antihipertensiva por sonda nasogástrica para evitar un descenso brusco de la TA.
- b. Inicio de terapia antihipertensiva intravenosa en perfusión continua con el objetivo de normalizar la TA en las primeras 8 horas para evitar daño en órganos diana.
- c. Actitud expectante las primeras 24 horas con monitorización estrecha de la paciente en UCIP.
- d. Inicio de terapia antihipertensiva intravenosa en perfusión continua con el objetivo de un descenso gradual de la TA en las primeras 48 horas.
- e. Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la d.

Una vez confirmada la emergencia hipertensiva y descartadas las situaciones en las que existe contraindicación de descenso de la TA, se iniciará tratamiento antihipertensivo sin demora (Figura 1). En el caso de la emergencia hipertensiva, la vía de administración del antihipertensivo debe ser la intravenosa. El objetivo será mantener una presión arterial sistólica que logre cesar los síntomas y prevenga el daño de órganos diana. El descenso de la TA deberá ser gradual en las primeras 48 horas, ya que descensos bruscos de la TA, sobre todo si es crónica, pueden inducir a hipoperfusión de órganos vitales con posibilidad de secuelas neurológicas, defectos visuales, isquemia miocárdica o insuficiencia renal.

- Primeras 8 horas: descenso no superior al 25% de la diferencia entre la TAS del paciente y la TAS objetivo.
- Disminución gradual: un 25% en las siguientes 12 horas y un 50% en las siguientes 24 horas.

En relación con la elección del tratamiento, debe ser siempre individualizado, existiendo escasa evidencia que apoye el uso de uno u otro tratamiento en pediatría. El tratamiento dependerá de la etiología de la crisis hipertensiva y la familiaridad por parte del médico con los distintos tratamientos. Se empleará la dosis mínima eficaz de un fármaco en monoterapia, con aumento progresivo de la dosis, siendo en muchas ocasiones necesaria la combinación de fármacos para un adecuado control de la TA. Será imprescindible también el adecuado control del dolor y de la ansiedad, ya que contribuyen a la elevación de la TA. El tratamiento se realizará bajo una estrecha monitorización clínica para la prevención y tratamiento de las complicaciones neurológicas y cardíacas.

Se inicia tratamiento con nitroprusiato intravenoso en perfusión continua, inicialmente a dosis baja, precisando aumento hasta 4mcg/kg/min, pese a lo que no se logran objetivos de control de TA, siendo necesario añadir progresivamente a lo largo del ingreso amlodipino, hidralazina, labetalol y captopril.

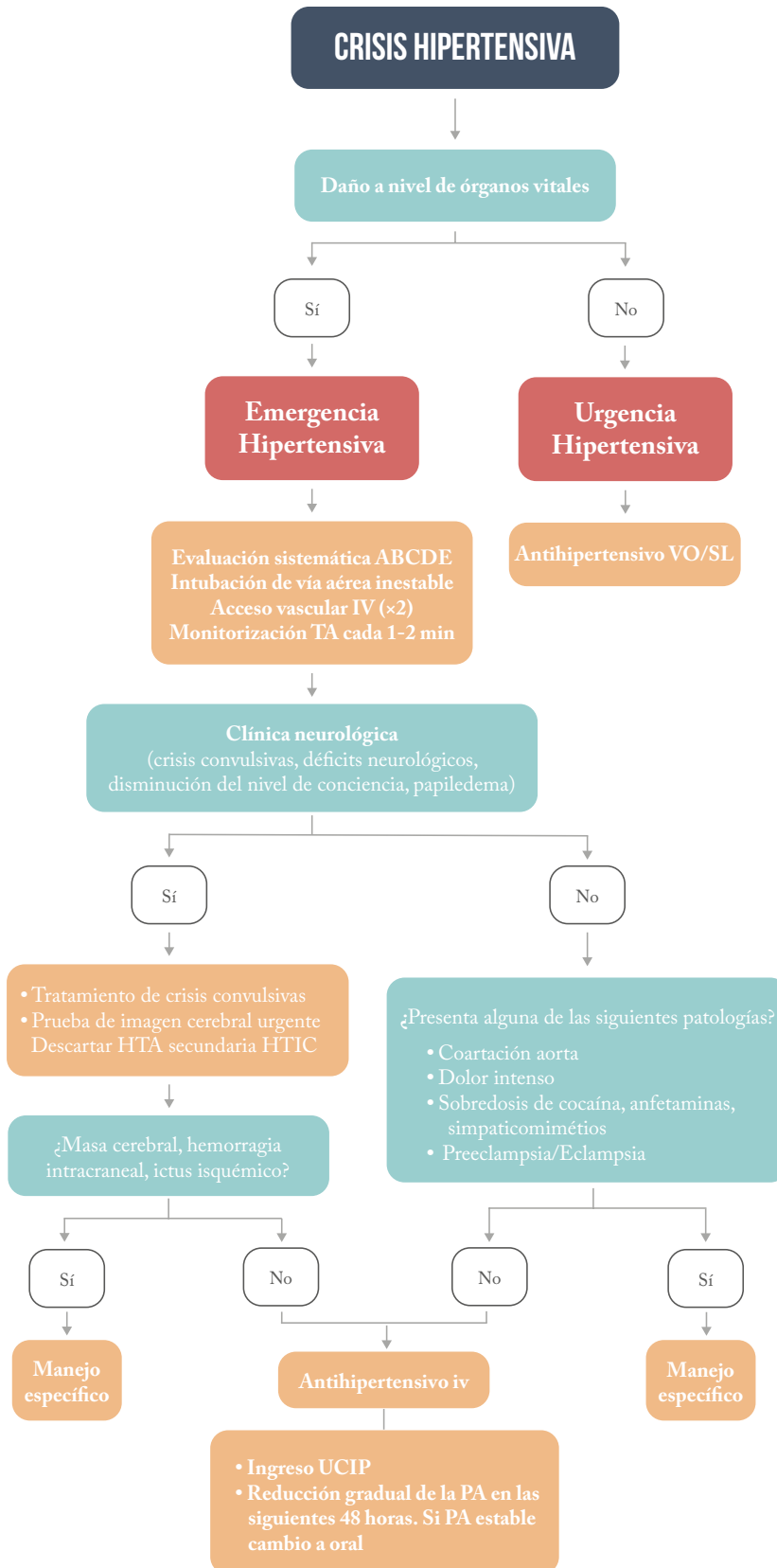


Figura 1. Algoritmo de actuación ante una crisis hipertensiva.

4. ¿Qué otras pruebas complementarias habría solicitado como estudio de primer nivel de emergencia hipertensiva?

- Analítica sanguínea con gasometría, hemograma y bioquímica.
- Análisis de orina: sedimento, iones y proteínas.
- Ecografía-Doppler renal.
- Radiografía de tórax.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La mayoría de los casos de HTA y de CH en la edad pediátrica se deben a una patología subyacente (HTA secundaria), por lo que es fundamental en esta población una anamnesis y una exploración física detallada en busca de posibles patologías desencadenantes. Las causas de HTA son diversas, siendo las causas más frecuentes la renal y/o renovascular (75-80%), cardiovascular, neurológica, endocrinológica, tumoral y farmacológica, variando la etiología más frecuente en función del grupo de edad (Tabla 2).

Manejo crisis hipertensiva:

- Historia clínica detallada y examen físico completo.

- Pruebas de primer nivel:
 - Gasometría, hemograma y recuento reticulocitario, bioquímica sérica (incluyendo electrolitos; perfil renal: nitrógeno ureico en sangre, ácido úrico, creatinina sérica; perfil hepático y perfil lipídico en ayunas).
 - Análisis de orina con determinación de microalbuminuria, proteinuria y osmolaridad. Sedimento y urocultivo.
 - Ecografía - Doppler renal.
 - ECG y ecocardiograma.
 - Radiografía de tórax (Rx).
- En función de los signos y síntomas, se valorará la realización de otras pruebas complementarias más orientadas a la sospecha etiológica:
 - Renina y aldosterona. Cortisol. PTH. TSH, T3 y T4. HbA1C.
 - Metanefrinas plasmáticas, catecolaminas y metanefrinas en orina.
 - Test de embarazo. Tóxicos en orina y suero.
 - Fondo de ojo.
 - Estudio autoinmunidad: ANA, ESR, CRP, anti-dsDNA, anti-ENAs, factor reumatoide, pANCA, cANCA.
 - DMSA, gammagrafía MBIG, pruebas de imagen orientadas según sospecha clínica.

Grupo de edad	Causa
Recién nacidos	<ul style="list-style-type: none"> Trombosis vena renal Estenosis arterial renal Anomalías renales congénitas Coartación de aorta
Lactante - 6 años	<ul style="list-style-type: none"> Enfermedad de parénquima renal Enfermedad renovascular Coartación de aorta
Edad escolar (6-10 años)	<ul style="list-style-type: none"> Enfermedad de parénquima renal Enfermedad renovascular Hipertensión esencial
Adolescente	<ul style="list-style-type: none"> Hipertensión esencial Enfermedad de parénquima renal Enfermedad renovascular

Tabla 2. Etiología más frecuente de crisis hipertensiva según edad.

En cuanto a la exploración física de la paciente, se aprecia fenotipo cushingoide, sin virilización, aumento de vello ni otros hallazgos significativos. En el estudio de primer nivel, destaca la presencia de una alcalosis metabólica significativa en las gasometrías, con hipopotasemia grave e hipernatremia leve. En la bioquímica presenta adecuada función hepática y renal. Rx de tórax normal. Ecocardiograma: hipertrofia ventricular izquierda, con adecuada función sistólica y diastólica. Ecografía doppler renal informada como normal.

5. Ante los hallazgos gasométricos y clínicos de la paciente, ¿qué hallazgos esperaría encontrar en el estudio endocrinológico?

- Hiperaldosteronismo y elevación de cortisol.
- Hipoaldosteronismo y elevación de cortisol.
- Hiperaldosteronismo y descenso de cortisol.
- Hipoaldosteronismo y descenso de cortisol.
- Ninguna de las opciones.

La respuesta correcta es la a.

La aldosterona es un mineralocorticoide que se origina en la zona glomerular de la corteza suprarrenal. Tiene su efecto principalmente en el riñón, específicamente a nivel del túbulo contorneado distal y del túbulo colector de la nefrona. Actúa activando las bombas

Na^+/K^+ del túbulo distal, aumentando la reabsorción de Na^+ (y secundariamente también agua) y la excreción de K^+ . Además, estimula la secreción de H^+ por las células intercaladas en el túbulo colector. Un exceso de aldosterona, por tanto, provocará alcalosis metabólica, hipopotasemia, hipernatremia y aumento de la TA.

Por otra parte, el síndrome de Cushing es característico de la producción excesiva de cortisol o de la administración exógena de glucocorticoides. Los glucocorticoides se producen a nivel de la capa fascicular de la corteza de la glándula suprarrenal.

Se amplían estudios analíticos a nivel endocrinológico, presentando la paciente un hiperaldosteronismo hiperreninémico, así como hipercortisolismo, con supresión de ACTH, siendo los andrógenos normales. Ante la sospecha de patología a nivel suprarrenal, se realiza una TC abdominal en la que se aprecia una masa suprarrenal izquierda localmente avanzada con extensión a la vena

renal ipsilateral (no identificada en ecografía renal previa) (Figura 2). Se amplía estudio de extensión, objetivándose tromboembolismo pulmonar bilateral (TEP), confirmándose origen tumoral en el PETTC.

Se estudian también catecolaminas en orina, que son normales, así como gammagrafía con ^{123}I -MIBG que no muestra captación.

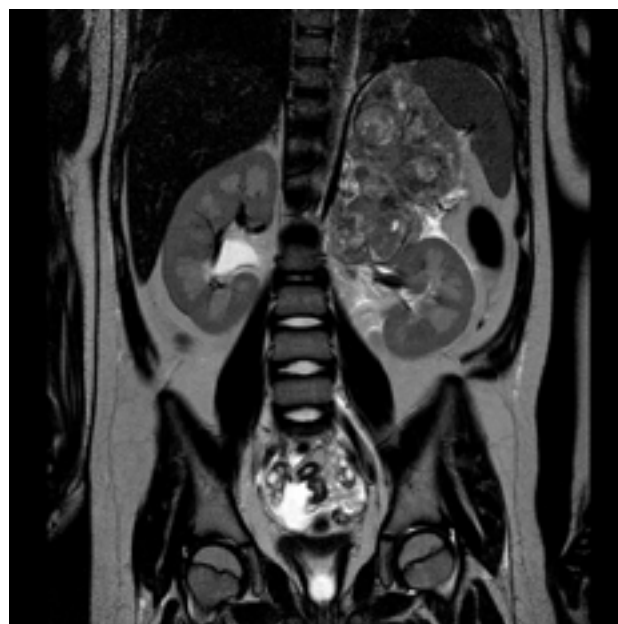


Figura 2. TC abdominal con masa suprarrenal izquierda extensa.

6. Dados los hallazgos radiológicos y analíticos, ¿cuál es la principal sospecha diagnóstica en este momento?

- Feocromocitoma.
- Carcinoma/adenoma de la corteza suprarrenal.
- Neuroblastoma.
- Paraganglioma.
- Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la b.

Existen dos grandes grupos de tumores originados en la glándula suprarrenal:

- **Tumores de origen medular:** el feocromocitoma es un tumor neuroendocrino derivado de las células cromafines de la cresta neural, denominándose feocromocitoma si asienta sobre

la médula suprarrenal y **paraganglioma** si asienta en paraganglios simpáticos y parasimpáticos. El **neuroblastoma** deriva de las células de la cresta neural y de las células gangliónicas de la médula adrenal. Ambos tumores deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de HTA secundaria. Salvo excepciones, producen aumento de catecolaminas en sangre y/o orina y generan captación en la gammagrafía con ¹²³IMIBG. En el caso de la paciente, dada la negatividad de ambas pruebas, son poco probables ambos diagnósticos.

- **Tumores de la corteza suprarrenal:** comprenden el 0.2% de los tumores malignos en niños y adolescentes. Mientras que en adultos la mayoría de casos no producen síntomas (incidentalomas), el 90% de los tumores corticales suprarrenales pediátricos secretan hormonas, que se sintetizan habitualmente en las 3 capas de la corteza suprarrenal (andrógenos, glucocorticoides y mineralocorticoides). La forma más común de presentación (90%) es la virilización secundaria a la producción de andrógenos, seguida por la producción de glucocorticoides (30%). La hipersecreción de mineralocorticoides (aldosterona), es muy infrecuente, siendo extremadamente rara la secreción de renina por este tipo de tumores.

Ante la sospecha un carcinoma/adenoma secretor de renina y cortisol en estadio IV, se inicia tratamiento con ketoconazol (imidazol inhibidor enzimático de la síntesis de cortisol). Se decide realización de exéresis de la masa, incluyendo adrenalectomía, nefrectomía y resección parcial del diafragma izquierdo, confirmándose el diagnóstico anatomopatológico de carcinoma suprarrenal secretor de renina y cortisol.

La paciente presenta buena evolución a nivel neurológico, con normalización de la exploración neurológica a los pocos días de ingreso y con resolución de los hallazgos en la RM craneal de control. Presenta adecuado control de la tensión arterial, pudiéndose retirar completamente el tratamiento antihipertensivo tras la intervención. En seguimiento por oncología posterior para tratamiento quimioterápico.

Bibliografía

1. Brathwaite L, Reif M. Hypertensive Emergencies: a review of common presentations and treatment options. *Cardiol Clin.* 2019;37(3):275-286.
2. Díaz Soto R, Miñambres Rodríguez M, Ortiz Valentín I, Peña López Y, Belda Hofheinz S. Hipertensión arterial. *Protoc diagn ter pediatr.* 2021;1:629-5.
3. Fischer M, Schmutzhard E. Posterior reversible encephalopathy. *J Neurol.* 2017; 267:1608-1616
4. Flynn JT. Etiology, clinical features, and diagnosis of neonatal hypertension. En: UpToDate [en línea] [consultado el 20/04/2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/etiology-clinical-features-anddiagnosis-of-neonatalhypertension>.
5. Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics.* 2017;140(3):e20171904.
6. López-Herce J, Calvo Rey C, Rey Galán C, Rodríguez Nuñez A. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos. 5ª ed. Madrid: Publimed; 2019. p. 340-349.
7. Martos-Moreno GA, Pozo-Román J, Argente J. Tumores suprarrenales en la infancia. *An Pediatr (Barc).* 2013;79(3):187.e1-187.e16.
8. Neill T, Aminoff M, Rabinstein A. Reversible posterior leukoencephalopathy síndrome. En: UpToDate [en línea] [consultado el 15/04/2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com.m-fjd.a17.csinet.es/contents/reversible-posteriorleukoencephalopathy-syndrome>.

MUTISMO EN UN NIÑO DE 9 AÑOS

Autora: Marta-Venecia Díaz Fernández. Tutora: Elva Rodríguez Merino. Hospital Universitario de Cruces. Bilbao.

Paciente de 9 años con cuadro de 10 días de evolución de vómitos intermitentes y disminución de la ingesta oral, asociando durante la última semana sensación de cansancio y debilidad. La familia consulta por aparición en las últimas 24 horas de mutismo, que se acompaña de sialorrea, movimientos de rumiación y disminución de contacto con el medio.

El paciente permanece afebril, sin cefalea ni otra sintomatología asociada. No referen traumatismo, contacto con animales, ambiente rural, picaduras de insectos, ingesta de fármacos, productos de herboristería, preparados en domicilio u otras sustancias tóxicas. Convivientes asintomáticos. Vacunación correcta según calendario.

Exploración física

A su ingreso presenta exploración física alterada a nivel neurológico, con mínima interacción con el medio y nivel de conciencia fluctuante. Mantiene ojos cerrados la mayor parte del tiempo con pupilas normorreactivas. Ocasionalmente apertura ocular espontánea. Retira extremidades al dolor, con intento de apertura ocular pero sin conseguirlo y sin respuesta verbal. Reflejo plantar flexor y reflejos osteotendinosos presentes. Signos meníngeos negativos.

A nivel hemodinámico destaca tensión arterial (TA) elevada 138/79 (118) mmHg, con FC 100 lpm. Resto de exploración física por aparatos normal.

Antecedentes de interés

Crisis febriles típicas en 3 ocasiones. Desarrollo psicomotor normal. Cefalea recurrente con buena respuesta a ibuprofeno.

1. ¿Cuál de las siguientes patologías incluiría en el diagnóstico diferencial?

- a. Encefalitis/meningoencefalitis.
- b. Intoxicación.
- c. Estatus epiléptico no convulsivo.

- d. Accidente cerebrovascular.
- e. Todas.

La respuesta correcta es la e.

Ante cuadro clínico con disfunción primaria del sistema nervioso central debemos descartar todas las patologías mencionadas. Una focalidad neurológica de reciente aparición nos obliga a descartar una intoxicación, un estatus epiléptico no convulsivo o un accidente cerebrovascular.

Las pruebas complementarias irán dirigidas a dicho diagnóstico diferencial: analítica sanguínea, punción lumbar, neuroimagen y electroencefalograma (EEG).

Una encefalitis es un proceso inflamatorio agudo del parénquima cerebral que genera una disfunción neuropsicológica evidenciada clínicamente. Puede ser consecuencia de una infección directa del tejido cerebral, un evento postinfeccioso (encefalomielitis aguda diseminada –EMAD–) o un proceso inmune (encefalitis autoinmune –EAI–). En las encefalitis infecciosas podremos tener cuadros mixtos de meningoencefalitis o encefalomielitis. En nuestro medio la causa más frecuente de encefalitis son las infecciones virales, destacando Enterovirus y seguidos por virus de la familia Herpes.

Ante dicho cuadro neurológico se realiza analítica sanguínea y punción lumbar con pleocitosis (83 leucocitos/ μ L), sin visualización de gérmenes en la tinción de Gram del líquido cefalorraquídeo (LCR). Se completa estudio neurológico con electroencefalograma (EEG) donde se observa un enlentecimiento cerebral difuso intenso con predominio anterior bilateral y resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral con alteración de señal en ganglios de la base y subcortical bilateral. Resto de exploraciones (función renal, hepática, hematimetría, coagulación, tóxicos en orina, LCR: panel de PCR de virus y bacterianas, y ecografía abdominal) normales.

Mayor (imprescindible)	Encefalopatía: alteración del estado mental (disminución del nivel de consciencia, letargia o cambios en la personalidad) de al menos 24 horas de evolución sin otra causa identificada
Menores	Fiebre > 38°C en las 72 horas previas o tras el inicio de la clínica
	Crisis convulsivas parciales o generalizadas sin patología epileptogena previa
	Focalidad neurológica de aparición reciente
	Pleocitosis en LCR (>= 5 células/mm ³ ; en neonatos >= 20 células/mm ³ , hasta los 2 meses >=9 células/mm ³)
	Alteración del EEG consistente con la sospecha de encefalitis no atribuible a otras causas
	Alteraciones en el parénquima cerebral en las pruebas de neuroimagen
<ul style="list-style-type: none"> • Posible encefalitis: criterio mayor + 2 criterios menores • Probable encefalitis: 3 ó más criterios menores • La confirmación requiere un diagnóstico anatómo-patológico (tras autopsia o biopsia del tejido cerebral), la identificación de un microorganismo causante o la presencia de autoanticuerpos responsables 	

Tabla 1. Criterios diagnósticos de encefalitis, para una etiología infecciosa o inmune de la encefalitis. International Encephalitis Consortium, 2013.

2. ¿Qué tratamiento iniciaría para la encefalitis?

- a. Cefotaxima 200 mg/kg/día cada 6 horas.
- b. Azitromicina 20 mg/kg/24 horas.
- c. Aciclovir 60 mg/kg/día cada 8 horas.
- d. Metilprednisolona 30 mg/kg/día.
- e. Todos.

La respuesta correcta es la e.

En las encefalitis es importante establecer un rápido diagnóstico diferencial ya que el tratamiento depende de la etiología de las mismas. En el caso de sospechar una meningitis/meningoencefalitis aguda bacteriana se debe iniciar cobertura antibiótica con cefotaxima a dosis meníngeas, añadiendo azitromicina en caso de sospecha de *Mycoplasma pneumoniae*. La gravedad potencial de una meningitis bacteriana aguda obligan a iniciar el tratamiento antibiótico hasta

obtención de cultivos, nuevos resultados y evolución clínica. Ante sospecha de encefalitis se debe iniciar tratamiento con aciclovir, recordando que aún con PCR negativa en el LCR esta puede ser falsamente negativa durante los 3 primeros días del proceso. Si un paciente cumple los criterios de posible EAI debe iniciarse el tratamiento con corticoides mientras se esperan los resultados, dada la importancia del tratamiento temprano para mejorar el pronóstico.

Para poder diagnosticar una EAI deben cumplirse 3 de los siguientes criterios (Criterios diagnósticos de la encefalitis autoinmune (adaptada de Graus F *et al.* Lancet, 2016)):

1. Inicio subagudo (progresión a lo largo de menos de 3 meses) de déficits en la memoria de trabajo (pérdida de memoria a corto plazo), cambios en el estado mental o síntomas psiquiátricos.
2. Al menos uno de los siguientes datos:
 - Hallazgos focales nuevos en el sistema nervioso central.

- Crisis epilépticas no explicables por una epilepsia previamente conocida.
- Pleocitosis en el LCR.
- Hallazgos de RM compatibles con encefalitis.

3. Exclusión razonable de otras causas.

Ante sospecha clínica de encefalitis, se inicia cobertura antiinfecciosa con antibioterapia y aciclovir y tratamiento corticoideo intravenoso a dosis altas.

Tras valoración por parte de Neuropediatría se amplía estudio etiológico con estudio metabólico en sangre y orina, serologías y ADN de virus en sangre, autoinmunidad, estudio de aminoácidos y neurotransmisores en LCR, Tinción de Gram y PCR de microorganismos en LCR y panel de gangliósidos y de anticuerpos (Ac) neuronales en LCR.

Se detectan anticuerpos anti Receptor de N-metil D-aspartato (Ac anti R-NMDA) en LCR, confirmándose encefalitis autoinmune. Dichos anticuerpos son negativos en suero.

Si hay anticuerpos en LCR no se requiere ninguna otra evidencia de neuroinflamación (pleocitosis en LCR o alteración en RMN) para el diagnóstico de EAI definitivo. Se han descrito varios anticuerpos diferentes en niños con EAI, los más frecuentes son anti R-NMDA, anti MOG y anti GAD65. Generalmente cada anticuerpo está asociado con síntomas característicos, pero puede darse tanto una superposición clínica como existencia de diferentes anticuerpos. Las pruebas de Ac anti R-NMDA tienen mayor sensibilidad en el LCR que en el suero, siendo hasta el 15% de los resultados séricos negativos en presencia de Ac en LCR.

3.- ¿Cuál es el tratamiento de primera línea de la encefalitis autoinmune por anticuerpos anti R-NMDA?

- Corticoides.
- Corticoides e inmunoglobulinas.
- Corticoides, inmunoglobulinas y plasmaféresis.
- Corticoides, inmunoglobulinas y Rituximab.
- Corticoides y plasmaféresis.

La respuesta correcta es la c.

Actualmente se consideran tratamientos de primera línea los corticoides, las inmunoglobulinas y la plasmaféresis. Se recomiendan corticoides en todos los niños, con inmunoglobulina intravenosa

adicional o plasmaféresis en pacientes graves. Se ha demostrado que una inmunoterapia temprana y agresiva proporciona mejores resultados.

Habitualmente estos tratamientos se administran de forma secuencial, pero en casos graves la recomendación actual es administrarlos de forma combinada desde el inicio.

- Corticoides en dosis altas: Metilprednisolona IV a 30 mg/kg/día durante 3 a 5 días.
- Inmunoglobulina intravenosa: 400 mg/kg/dosis (2 g/kg) durante 2 a 5 días.
- Plasmaféresis: de 5 a 10 sesiones.

En este paciente se completa ciclo de metilprednisolona 30 mg/kg hasta 5 días y se inicia tratamiento con inmunoglobulinas (0,4 g/kg) durante 5 días.

4. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es falsa sobre la encefalitis autoinmune por anticuerpos anti R-NMDA?

- Es la EAI más frecuente en la infancia.
- Un EEG normal no excluye una EAI.
- Algunos casos debutan con crisis convulsivas.
- Se debe monitorizar la presencia de Ac en LCR.
- Se debe realizar un TAC o FDG-PET corporal.

La respuesta correcta es la d.

La EAI por Ac anti R-NMDA es la EAI más frecuente en la infancia, y es más frecuente en mujeres en una relación 4:1.

Se debe realizar un EEG para descartar un estatus epiléptico no convulsivo en pacientes encefalopáticos. La EAI puede ser una causa de estatus epiléptico de nueva aparición, tanto convulsivo como no convulsivo. Los hallazgos sugestivos en el EEG incluyen enlentecimiento, convulsiones focales, descargas periódicas lateralizadas posteriores y /o cepillo delta extremo. Un EEG normal no excluye la EAI, aunque puede apoyar los trastornos psiquiátricos.

Los anticuerpos pueden permanecer detectables en suero y LCR durante varios meses o incluso años después de la recuperación clínica, por lo que no pueden usarse para decidir el manejo de la inmunoterapia a largo plazo.

Hasta en un 9% de los pacientes la EAI por Ac anti R-NMDA se asocia con tumores, especialmente al teratoma ovárico en el caso de mujeres jóvenes, pero también a teratoma o seminoma testicular en varones

jóvenes, por lo que se debe realizar un cribado de neoplasia mediante un FDG-TAC o TAC corporal al diagnóstico para descartar que se trate de un síndrome paraneoplásico.

El paciente presentaba en el primer EEG un enlentecimiento cerebral difuso intenso con patrón característico de cepillo Delta extremo (ondas amplias a 2-3 Hz pseudoregulares) de predominio anterior bilateral.

Tras el diagnóstico se realizó el cribado de neoplasia mediante un TAC corporal y una ecografía testicular, siendo ambos normales.

5. ¿Qué tratamiento sería menos esperable en el curso de una encefalitis autoinmune por anticuerpos anti R-NMDA?

- a. Soporte respiratorio.
- b. Soporte vasoactivo.
- c. Antiepilépticos.
- d. Antipsicóticos.
- e. Hipotermia activa.

La respuesta correcta es la b.

Aproximadamente el 70% de pacientes con este tipo de EAI precisan ingresar en Unidades de Cuidados Intensivos (UCI). Especialmente importante es el soporte respiratorio, ya que la protección de la vía aérea puede verse comprometida por la disminución del nivel de conciencia. Sería infrecuente la necesidad de soporte vasoactivo.

Entre la sintomatología más habitual se encuentran los trastornos psiquiátricos, la agitación y los trastornos del movimiento como las discinesias y la rigidez, las alteraciones del sueño y las convulsiones; requiriendo tratamiento sintomático con sedantes (benzodicepinas, clonidina, hidrato de cloral), relajantes musculares (baclofeno), fármacos antiepilépticos (levetiracetam) o neurolépticos. Está contraindicado el uso de neurolépticos clásicos por una mayor incidencia de síndrome neuroléptico maligno; quetiapina, ácido valproico o benzodiazepinas se toleran mejor que los neurolépticos clásicos como el haloperidol.

También requieren especial atención las alteraciones autonómicas en estos pacientes, que habitualmente cursan con hipertermia, taquicardia e hipertensión arterial. El tratamiento sintomático

de la hipertermia incluye antipiréticos y mantas de enfriamiento. Se debe diferenciar la hipertermia central de la infecciosa, de especial relevancia en pacientes con tratamientos inmunosupresores, portadores de catéteres centrales y con largo tiempo de hospitalización en UCI.

El segundo día de ingreso el paciente presenta episodio de desconexión del medio con desaturación y movimientos orolinguales que precisan ventilación con bolsa-mascarilla y cede tras administración de midazolam. Se realiza control EEG donde se constata:

“Estatus Epiléptico No Convulsivo Focal frontal izquierdo sobre una actividad de fondo globalmente lentificada en relación a encefalopatía moderada que cede tras bolo y perfusión continua de midazolam”.

Se inicia tratamiento con levetiracetam, repitiéndose EEG sin actividad epileptiforme, pero persiste actividad de fondo globalmente lentificada en grado moderado. Posteriormente no repite crisis. Al alta recibe tratamiento con levetiracetam a 30 mg/kg/día.

La segunda semana de ingreso inicia importante agitación con discinesias orofaciales y distonía de predominio en miembros superiores asociadas a hipertermia persistente que precisó tratamiento con hipotermia activa. Es dependiente de manta térmica durante su ingreso para mantener normotermia. Para el control de esta sintomatología se administra sedoanalgesia que se va rotando con necesidad de perfusión continua de midazolam, dexmedetomidina y propofol; así como medicación oral por sonda transpilórica con clonidina, lorazepam, quetiapina e hidrato de cloral.

A nivel respiratorio ante aumento progresivo de sialorrea y secreciones respiratorias, la segunda semana de ingreso se inicia soporte respiratorio con oxigenoterapia de alto flujo (OAF) a 40 lpm (FiO₂ variable, máxima 0.5), con mejoría progresiva que permite retirada un mes previo al alta. A nivel hemodinámico presentó hipertensión arterial y taquicardia en relación con disautonomía asociada a su patología, recibe tratamiento con amlodipino y propranolol.

*Durante el periodo de hipertermia se realizan sucesivos controles microbiológicos y como intercurrentias presenta bacteriemia asociada a catéter por *Bacillus cereus*, tratado con vancomicina, y bacteriemia asociada a catéter por *Acinetobacter pittii*, tratado con meropenem.*

Evolución clínica lenta y fluctuante. Tras completar ciclo de inmunoglobulinas y corticoides con escasa mejoría, se realiza plasmaféresis (6 sesiones en días consecutivos) con escasa respuesta clínica.

6. ¿Qué tratamiento iniciaría en este escenario clínico?

- a. Rituximab.
- b. Ciclofosfamida.
- c. Micofenolato de mofetilo.
- d. Dupilumab.
- e. Tacrólimus.

La respuesta correcta es la a.

Los tratamientos de segunda línea se recomiendan para casos refractarios a terapias de primera línea o si la enfermedad es grave o recidivante. Están indicados si no hay una respuesta clínica o radiológica significativa a la terapia de primera línea optimizada después de 2 a 4 semanas, con la dificultad de que la definición exacta y el momento de respuesta al tratamiento no están bien definidos. El último consenso de expertos recomienda iniciar un tratamiento de segunda línea si a las 2 semanas no se ha objetivado mejoría clínica y ya se han administrado dos tratamientos de primera línea.

- Rituximab: De elección por menor toxicidad. Dosis: 375 mg/m² semanales durante 4 semanas o 2 dosis de 1000 mg con 2 semanas de diferencia.
- Ciclofosfamida: Dosis 600 a 1000 mg/m². Riesgo de infertilidad y neoplasias.
- Bortezomib, tocilizumab, micofenolato de mofetilo, metrotexato.

Rituximab es preferido sobre ciclofosfamida. En casos refractarios, 1 a 3 meses después del inicio de la segunda línea se recomienda añadir otro tratamiento de segunda línea, como ciclofosfamida.

La inmunosupresión de mantenimiento más allá de los 6 meses generalmente no es necesaria, excepto para pacientes con un curso más severo o deficiencias prolongadas.

La mayoría (80%) de los niños con encefalitis por Ac anti R-NMDA tienen una respuesta completa o casi completa al tratamiento inmunomodulador, aunque con riesgo de recaída en torno al 25%.

La tercera semana de ingreso se decide inicio de tratamiento de segunda línea, se administra la primera dosis de Rituximab, previo estudio de inmunidad y cobertura vacunal. Persiste situación neurológica similar con periodos de agitación, disautonomía y movimientos anormales; por lo que se escala tratamiento a ciclofosfamida

a los 50 días de ingreso. Además se establece pauta mensual de corticoides, inmunoglobulinas y ciclofosfamida.

Permanece ingresado en UCI durante 3 meses presentando una mejoría a nivel neurológico con menos episodios de agitación, mejoría de la disautonomía y disminución de las discinesias así como de la espasticidad. Se decide paso a planta de hospitalización aunque persiste afectación neurológica significativa con disminución de contacto con el medio, episodios de hipertermia con agitación mucho más atenuados, hipertonía y distonías.

A día de hoy, 6 meses después, el paciente persiste con secuelas neurológicas graves, con escasa conexión con el medio, hemiparesia derecha, alimentación mediante gastrostomía y sin autonomía para las actividades básicas de la vida diaria.

Bibliografía

1. Abboud, H., Probasco, J., Irani, S., Ances, B., Benavides, D., Bradshaw, M., Christo, P., Dale, R., Fernandez-Fournier, M., Flanagan, E., Gadoth, A., George, P., Grebenciucova, E., Jammoul, A., Lee, S., Li, Y., Matiello, M., Morse, A., Rae-Grant, A., Rojas, G., Rossman, I., Schmitt, S., Venkatesan, A., Vernino, S., Pittock, S. and Titulaer, M., 2021. Autoimmune encephalitis: proposed best practice recommendations for diagnosis and acute management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2021 Jul;92(7):757-768.
2. Dalmau, J., Armangué, T., Planagumà, J., Radosevic, M., Mannara, F., Leypoldt, F., Geis, C., Lancaster, E., Titulaer, M., Rosenfeld, M. and Graus, F., 2019. An update on anti-NMDA receptor encephalitis for neurologists and psychiatrists: mechanisms and models. *Lancet Neurol*. 2019 Nov;18(11):1045-1057.
3. Garg, D., Mohammad, S. and Sharma, S., 2020. Autoimmune Encephalitis in Children: An Update. *Indian Pediatr*. 2020 Jul 15;57(7):662-670. PMID: 32727942.
4. Margherita Nosadini, Terrence Thomas, Michael Eyre *et al*. 2021. International Consensus Recommendations for the Treatment of Pediatric NMDAR Antibody Encephalitis. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2021 Jul 22;8(5):e1052.
5. Lin KL, Lin JJ. Neurocritical care for Anti-NMDA receptor encephalitis. *Biomed J*. 2020 Jun;43(3):251-258.

CÓDIGO ICTUS

Autora: Miriam Ortega Pérez. Tutora: Cristina Verdú Sánchez. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Anamnesis

Paciente varón de 3 años trasladado a Urgencias por cuadro clínico consistente en afasia, hemiparesia derecha y dificultad para la masticación de inicio súbito mientras se encontraba en la escuela, de tres horas de evolución. Afebril, no clínica infecciosa referida.

Antecedentes personales

Anemia ferropénica grave en tratamiento con ferroterapia con mal cumplimiento. Trombocitosis. Neurológico normal. Vacunado según calendario.

Antecedentes familiares

Padre en seguimiento por polirradiculoneuropatía motora de etiología desconocida. Abuela paterna fallecida a los 68 años por un cuadro de paraparesia degenerativa con "estrechamiento de la carótida interna". Madre y hermanos (6 meses, 6 años y 11 años) sanos.

Exploración física

Tª 36°C, FC 110 lpm, TA 100/55 mmHg, FR 30 rpm, SatO₂ 100%.

Aceptable estado general, palidez de piel y mucosas. Bien hidratado y perfundido. AC: soplo sistólico II/VI, rítmico. AP: buena entrada de aire bilateral sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: blando, no masas ni megalias, no doloroso a la palpación. Neurológico: Consciente y orientado, GCS 15/15. Lenguaje acorde a su edad ("mamá", "no quiero"), no disartria. Pares craneales explorados normales salvo sutil asimetría en surco nasogeniano derecho (menos marcado/escasa colaboración). Hemiparesia derecha de miembro superior e inferior (MRC 3). Fuerza en hemicuerpo izquierdo conservada. Reflejos osteotendinosos normales. Tono conservado. No aparentes disimetrías. No rigidez de nuca. No alteraciones de la sensibilidad. No impresiona de alteración del campo visual, aunque la exploración es dificultosa por irritabilidad y poca colaboración.

1. ¿Cuál sería su sospecha clínica inicial y actitud más inmediata a seguir?

- a. Infección del sistema nervioso central. Extraer microbiología e iniciar antibioterapia.
- b. Hipoxia cerebral secundaria a la anemia y aumento de viscosidad. Pruebas cruzadas y transfusión urgente de concentrado de hematíes.
- c. Tumor intracraneal. Tomografía Computerizada (TC).
- d. Código ictus. Prueba de imagen cerebral urgente.
- e. Migraña complicada. Observación.

La respuesta correcta es la d.

Cualquiera de las opciones anteriores puede cursar con focalidad neurológica. Sin embargo, ante cualquier paciente con un déficit neurológico focal de comienzo brusco es primordial descartar la presencia de ictus, con el objetivo de aplicar medidas terapéuticas y limitar el daño cerebral, especialmente en el caso del ictus isquémico. Ante la mínima sospecha de ictus se debe iniciar medidas de estabilización (ABC, 2 vías periféricas, analítica sanguínea) y neuroprotección (Tabla 1); así como valorar si cumple criterios de ingreso urgente en Cuidados Intensivos Pediátricos (CIP). Si tras la anamnesis y exploración neurológica existe sospecha clínica de ictus, se aplicará la Escala pediátrica del National Institutes of Health Stroke Scale (PedNIHSS) en la que una puntuación ≥ 6 es sugestiva de ictus isquémico candidato a reperfusión. Para confirmar el diagnóstico es necesario realizar estudio de neuroimagen y de ser así, se trasladará al paciente a un Centro de Ictus Pediátrico. El resto de opciones son "stroke-mimics" que entrarían dentro del diagnóstico diferencial y se podrían beneficiar de una prueba de imagen precoz.

Medidas de soporte y neuroprotección	Criterios de ingreso urgente en CIP
<ul style="list-style-type: none"> • Decúbito supino, cabecero a 0° • Normotensión • Normovolemia • Normoglucemia • O₂, CO₂ y pH normales • pH normal • Control de crisis 	<ul style="list-style-type: none"> • Inestabilidad hemodinámica <ul style="list-style-type: none"> o HTA >20% del p95 • Inestabilidad respiratoria • Glasgow <9 • Crisis epilépticas

Tabla 1. Medidas de soporte y neuroprotección y criterios de ingreso urgente en CIP ante sospecha clínica de ictus.

Ante la sospecha de ictus se realiza PedNIHSS (7 puntos) y una tomografía computarizada (TC) craneal sin contraste urgente, que muestra imagen compatible con infarto isquémico en arteria cerebral media (ACM) y arteria cerebral anterior (ACA) izquierdas. Se cursa analítica sanguínea: hemoglobina 4,8 g/dL, plaquetas 871.000/microL, coagulación normal, no leucocitosis ni neutrofilia, proteína C reactiva y procalcitoninas negativas. Se deriva al paciente a un centro de referencia de Ictus Pediátrico donde se objetiva persistencia de la clínica a las 5 horas del inicio, se realiza resonancia magnética nuclear (RM) urgente, observando defecto de repleción focal del segmento A1 de la ACA izquierda. Irregularidad y disminución de calibre de varias arterias intracraneales, incluyendo segmento M1 izquierdo, foco de un segmento de M2 ipsilateral y del segmento A1 de la ACA derecha.

2. Ante una sospecha clínica de ictus, ¿qué prueba de neuroimagen realizaría en primer lugar?

- TC craneal simple.
- RM cerebral.
- AngioTC craneal.
- Doppler transcraneal.
- Depende de la sospecha clínica y disponibilidad.

La respuesta correcta es la e.

Para confirmar el diagnóstico de ictus debe realizarse estudio de neuroimagen, sin embargo, no existe una prueba de neuroimagen de elección, y la misma dependerá de la disponibilidad e interpretación de forma urgente del centro, de la sospecha diagnóstica

y situación clínica del paciente. La presentación clínica más frecuente del ictus hemorrágico es la alteración del nivel de conciencia y cefalea mientras que el ictus isquémico suele presentarse clínicamente con focalidad neurológica y crisis. La TC es una prueba rápida, disponible de manera urgente de forma generalizada, que permite mantener la monitorización del paciente crítico. Nos permite definir la existencia de hemorragia intracerebral, sin embargo, existe hasta un 40% de falsos negativos en etiología isquémica y es poco sensible para demostrar un infarto venoso. El angioTC puede ser útil en el diagnóstico de oclusión de gran vaso, aportando escasa información sobre la cronología o la etiología del mismo. La RM es una técnica que permite detectar la isquemia de forma precoz y es muy sensible para detectar edema citotóxico. Además, es útil para el diagnóstico etiológico, despistaje de stroke-mimics y aporta información sobre el tiempo de evolución de la lesión. En contraposición, se trata de una exploración larga, que puede requerir sedación, mantener monitorizado al paciente inestable y no siempre disponible de forma urgente. El Doppler transcraneal no es una prueba diagnóstica de ictus, pudiendo ser útil en el manejo y neuromonitorización posterior.

3. Respecto a las opciones terapéuticas de reperfusión del ictus isquémico en este paciente y sus indicaciones/contraindicaciones, indique la verdadera:

- Se podría valorar realizar trombólisis sistémica ya que han transcurrido menos de 8 horas desde el inicio de la clínica.
- Se podría valorar realizar trombólisis sistémica

pero la anemia grave es una contraindicación para la misma.

- c. Por el tiempo de evolución de la clínica estaría contraindicado realizar trombectomía mecánica.
- d. Podría valorarse realizar trombectomía mecánica.
- e. Las técnicas de reperfusión cerebral están contraindicadas en la edad pediátrica.

La respuesta correcta es la d.

La terapia de recanalización arterial incluye la fibrinólisis con activador tisular de plasminógeno intravenoso (rt-PA) y la trombectomía mecánica endovascular. Las guías de tratamiento agudo de ictus en la edad pediátrica están basadas en opiniones de expertos y extrapolaciones de estudios en adulto, debido a la escasez de ensayos clínicos en niños. Se trata de un tratamiento de uso compasivo que requiere un consentimiento informado, pero no están contraindicadas. Las indicaciones de la fibrinólisis sistémica son: edad > 2 años, tiempo de inicio < 4,5 horas, déficit persistente y no contraindicación de rt-PA. La anemia grave no es una contraindicación para rt-PA. Las indicaciones para realizar trombectomía endovascular mecánica difieren según los centros y dependen de la experiencia del mismo. En el centro donde fue atendido el paciente eran los siguientes: edad ≥ 4 años tiempo de evolución hasta 6 horas en territorio carotídeo o hasta 12-24 horas en territorio vertebrobasilar, contraindicación rtPA, no contraindicación para tratamiento endovascular, individualizando en cada paciente. Por lo tanto, entre las dos opciones de revascularización, en este paciente se podría valorar realizar una trombectomía mecánica.

Se desestima la realización de trombólisis por las horas de evolución del cuadro (5 horas) y de trombectomía mecánica por la localización de la lesión y el estrechamiento irregular arterial sin clara alteración del flujo. Se inicia tratamiento con ácido acetilsalicílico (5 mg/kg), se realiza transfusión de hematíes (3 ml/kg) para mantener hematocrito >15% por presentar anemia grave e ictus y se inicia ferroterapia intravenosa.

4. ¿Cuál es factor de riesgo/causa más frecuentemente asociada con ictus isquémico arterial en la edad pediátrica?

- a. La presencia de arteriopatía.
- b. Tromboembolia de origen cardiaco.

- c. Hipercoagulabilidad.
- d. Malignidad.
- e. Anemia.

La respuesta correcta es la a.

Aproximadamente en el 50% de los casos de ictus isquémico se identifica un factor de riesgo asociado. El principal factor de riesgo es la presencia de arteriopatía del SNC, entre el que se incluye la disección arterial, vasculitis, angiopatía postvaricela y arteriopatía cerebral transitoria o focal unilateral. El ictus cardioembólico supone la segunda causa de ictus isquémico en el niño. En tercer lugar, encontramos la presencia de estados protrombóticos como el Factor V de Leiden, la homocistinemia o el déficit de antitrombina III. La presencia de enfermedad crónica subyacente como la anemia ferropénica, anemia drepanocítica o malignidad también se han relacionado con ictus de etiología isquémica.

Se realiza ecocardiograma transtorácico que no muestra cardiopatía estructural ni trombos intracavitarios; se realiza estudio microbiológico en sangre y líquido cefalorraquídeo (LCR) para descartar origen infeccioso/postinfeccioso del ictus así como estudio de hipercoagulabilidad y autoinmunidad. Se amplía estudio de anemia que impresiona de origen carencial (IST 2%, ferritina < 5 ng/mL; estudio hemoglobinopatías, autoinmunidad y celiacía negativos). Ante los hallazgos en RM compatibles con vasculitis focal, se inicia tratamiento de forma empírica con corticoterapia oral (prednisona 1 mg/kg/día) durante 5 días. El paciente presenta una evolución clínica favorable, presentando únicamente hemiparesia leve con predominio en miembro inferior derecho a las 48 horas del evento isquémico.

A los 9 días presenta nuevo episodio consistente en hemiparesia derecha y disartria, seguido de movimientos anormales en hemicuerpo derecho. Se realiza RM urgente ante la sospecha de vasculitis previa, objetivando infarto a nivel de ACM izquierda y estenosis significativa de M1 izquierda que ha aumentado con respecto al estudio previo. Se administran megabolas de metilprednisolona (30 mg/kg), posteriormente 2 mg/kg/día y se añade levetiracetam (30 mg/kg/día), manteniendo antiagregación. A las 48 horas del mismo, presenta nuevo episodio isquémico sintomático a nivel de la ACM M1 izquierda.

Se realiza RM de control a los 2 meses del primer episodio en la que se objetiva ausencia de visualización de la M1 izquierda, aumento de la estenosis a nivel de A1 izquierda y estenosis de A2 derecha de nueva aparición,

así como aumento de la circulación colateral, sugestivo de enfermedad de Moya Moya (EMM). Se extrae estudio genético para *RNF213*, *RALDH2*, *ACTA2* y se deriva a Neurocirugía.

5. ¿Qué prueba se considera el *gold standard* para el diagnóstico de la EMM?

- a. Biopsia arterial.
- b. Estudio genético.
- c. RM cerebral.
- d. Electroencefalograma (EEG).
- e. Angiografía cerebral.

La respuesta correcta es la e.

La EMM es una causa rara de ictus pediátrico, derivada de una oclusión arterial progresiva del polígono de Willis y desarrollo de circulación colateral anormal compensatoria; dando lugar a un aumento del riesgo de ictus isquémico y hemorrágico. Es importante diferenciarla del Síndrome de Moya Moya, al que nos referimos cuando existe otra entidad causal subyacente y en la cual la afectación vascular suele ser unilateral. Entre las entidades que se asocian a este síndrome están la anemia de células falciformes, la neurofibromatosis tipo 1, la radioterapia cerebral y el síndrome de Down. La prueba *gold standard* para su diagnóstico es la angiografía cerebral, en la que se observa la semejanza de la circulación colateral en forma de “nube de humo de cigarrillo”, haciendo referencia al término “moyamoya” en japonés (Figura 1). El avance en las técnicas de RM de alta resolución hace cada vez más útil el empleo de esta técnica ante la sospecha de esta enfermedad. Casi el 50% de los pacientes con EMM presentan actividad epileptiforme, siendo útil el EEG para su estudio, no siendo una herramienta diagnóstica de dicha entidad. La biopsia cerebral no es una técnica diagnóstica admisible, aunque a nivel histológico lo que se observa es una proliferación fibrosa de la íntima e hiperplasia muscular de la media de los vasos, dando lugar a un engrosamiento excéntrico de los mismos. Existen variantes genéticas relacionadas con la EMM, siendo la mutación en el gen *RNF213* el factor genético de riesgo más importante conocido por el momento, no considerándose el estudio genético una prueba diagnóstica de la misma.

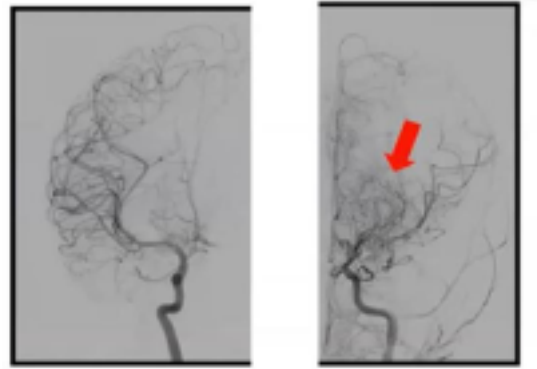


Figura 1. Arteriografía cerebral diagnóstica realizada en el paciente.

6. ¿Cuál es la presentación clínica más frecuente de la EMM en la edad pediátrica?

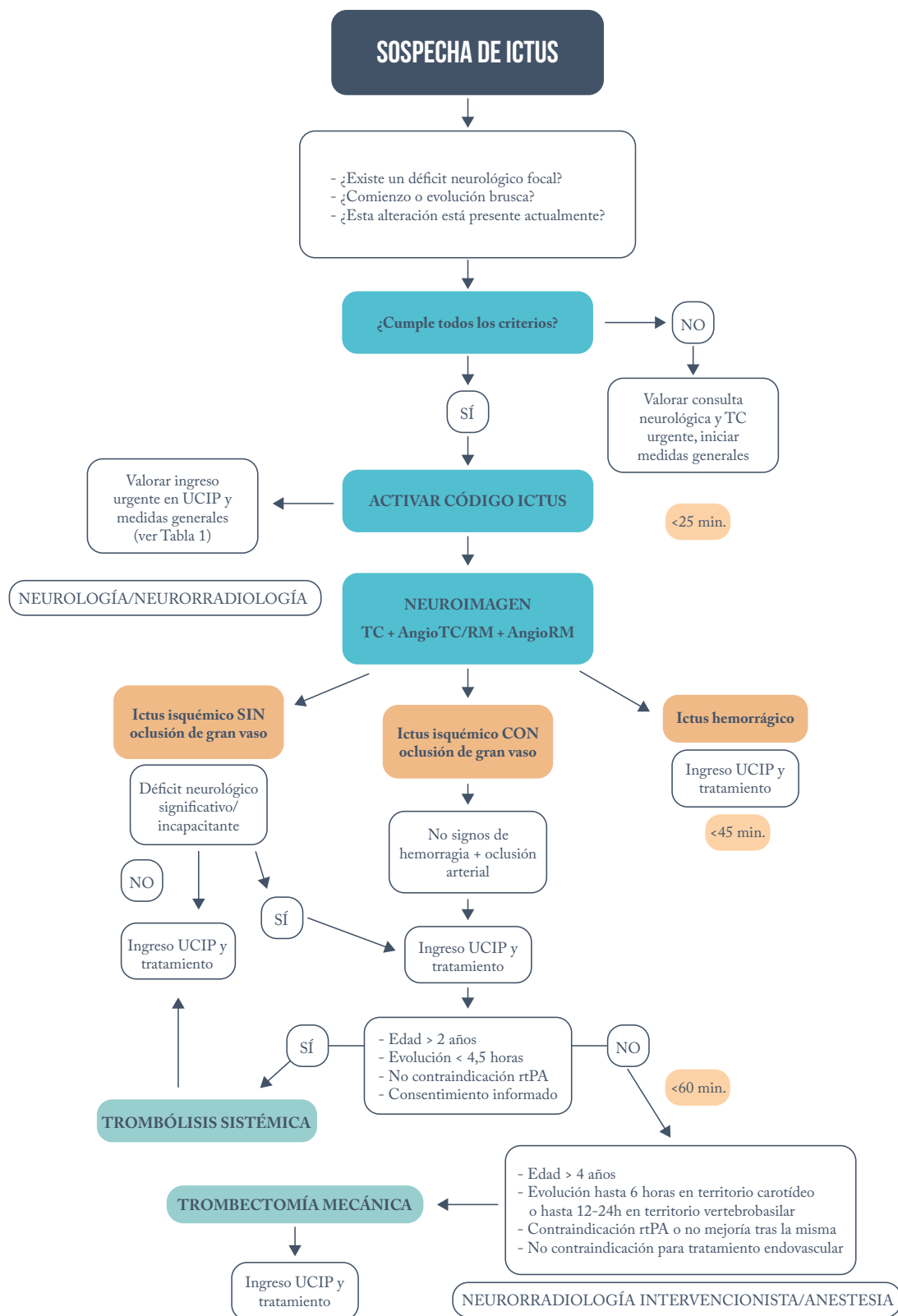
- a. Crisis epilépticas.
- b. Ictus hemorrágicos.
- c. Accidente isquémico transitorio (AIT) e ictus isquémicos.
- d. Neurodegeneración progresiva.
- e. Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la c.

La presentación clásica de la EMM en niños es la aparición recurrente de AIT e ictus isquémicos, especialmente desencadenados por hiperventilación. Por el contrario, en adultos es más frecuente la presencia de hemorragia intracraneal. La severidad de la enfermedad depende de la edad de inicio de los síntomas y de la gravedad de las lesiones, no siguiendo una evolución lineal progresiva. Es frecuente que los pacientes con EMM presenten crisis epilépticas, no siendo la presentación clínica predominante.

7. ¿Cuál de las siguientes medidas no estaría indicada en el seguimiento de este paciente?

- a. Antiagregación con ácido acetilsalicílico (AAS) a 30 mg/kg/día.
- b. Antiagregación con AAS a 5 mg/kg/día.
- c. Realizar prueba de neuroimagen de control para ver evolución de la enfermedad.



Algoritmo 1. Protocolo de Actuación en Ictus Pediátrico. Hospital Universitario La Paz.

Abreviaturas. UCIP: Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. rtPA: con activador tisular de plasminógeno intravenoso. TC: Tomografía Computerizada. RM: Resonancia Magnética.

- d. Control estricto de otros factores de hipoxia cerebral como la anemia secundaria a la ferropenia.
- e. Programar cirugía de reperfusión cerebral si presenta una evolución desfavorable.

La respuesta correcta es la a.

Como medida terapéutica en el control de este paciente con ictus isquémicos de repetición en relación con EMM, estaría indicada la antiagregación con AAS a 3-5 mg/kg/día y realizar un estrecho control de la exploración neurológica, así como de otros factores de hipoxia cerebral, como son la anemia ferropénica o la trombocitosis reactiva a la misma. La EMM es una de las causas de ictus isquémico que es candidata a tratamiento quirúrgico mediante técnicas de reperfusión, con las que se consigue disminuir el número o la gravedad de los episodios. Existen técnicas de reperfusión cerebral directa donde ramas de la carótida externa se anastomosan a ramas de la ACM o técnicas de revascularización indirecta, donde se utiliza tejido sano con capacidad de angiogénesis.

Se realiza arteriografía cerebral diagnóstica (Figura 1) que confirma la sospecha de EMM. Se propone tratamiento quirúrgico con revascularización cerebral indirecta izquierda mediante técnica EDAMS (Encefaloduroangiomasinangiosis) que transcurre sin incidencias. En la actualidad se mantiene estable sin nuevos episodios de ictus, pendiente de repetir prueba de imagen para ver efectividad de la técnica de revascularización cerebral y valorar revascularización derecha.

Bibliografía

1. DeVeber GA *et al.* Epidemiology and Outcomes of Arterial Ischemic Stroke in Children: The Canadian Pediatric Ischemic Stroke Registry. *Pediatr Neurol.* 2017 Apr;69:58-70.
2. Espert R, Gadea ME, Aliño M, Oltra-Cucarella J, Perpiñá C. Enfermedad de moyamoya: aspectos clínicos, neurorradiológicos, neuropsicológicos y genéticos. *Rev Neurol* 2018;66 (Supl. 1):S57-S64.
3. Kim JS. Moyamoya Disease: Epidemiology, Clinical Features, and Diagnosis. *J Stroke.* 2016 Jan;18(1):2-11.
4. Mirsky DM *et al.* International Paediatric Stroke Study Neuroimaging Consortium and the Paediatric Stroke Neuroimaging Consortium. Pathways for Neuroimaging of Childhood Stroke. *Pediatr Neurol.* 2017 Apr;69:11-23.
5. Ozgur BM, Aryan HE, Levy ML. Indirect revascularisation for paediatric moyamoya disease: the EDAMS technique. *J Clin Neurosci.* 2006 Jan;13(1):105- 8.
6. Protocolo de actuación en Ictus Pediátrico. Hospital Universitario La Paz. Abril 2017.

DONACIÓN EN ASISTOLIA CONTROLADA. UNA NUEVA OPORTUNIDAD EN PEDIATRÍA

Autora: Nerea González Arza. *Tutores:* Laura Díaz Munilla, Mikel Mendizábal Díez. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Adolescente de 15 años, con antecedente de Síndrome de MERRF (epilepsia mioclónica con fibras rojas rasgadas), que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica, en contexto de infección respiratoria por Rhinovirus.

Presenta la siguiente exploración física al ingreso: Peso: 45 Kg. Temperatura axilar: 36,4°C. Tensión arterial: 135/96 (109) mmHg. Frecuencia cardíaca: 128 lpm. Frecuencia respiratoria: 28 resp/min. Saturación de oxígeno: 94 % (FiO₂ 75%). SCORE PRISM III: 6. Regular estado general. Bien nutrido e hidratado. Buena coloración de piel y mucosas. Trabajo respiratorio con tiraje subcostal moderado. Auscultación pulmonar con buena entrada de aire en hemitórax derecho con roncus generalizados e hipoventilación en base pulmonar izquierda. Abdomen blando y depresible que no impresiona de dolor a la palpación profunda sin masas ni megalias. Pulsos periféricos: presentes. Exploración neurológica acorde a su estado basal permaneciendo consciente y colaborador.

El paciente había sido diagnosticado de Síndrome de MERRF a los 10 años de edad, tras comenzar con epilepsia mioclónica progresiva sin respuesta a fármacos antiepilépticos (FAEs). Hasta los 6 meses previos al ingreso, el paciente era autónomo para las actividades básicas de vida diaria. No ingresos previos en UCIP. A partir de este momento, el paciente presentaba pérdida de la marcha autónoma y problemas respiratorios que habían requerido inicio de asistente mecánico de tos y VNI domiciliaria nocturna.

Tras estabilización inicial con ventilación mecánica no invasiva (VNI), a las 24 horas de ingreso en UCIP, se produce un empeoramiento franco con aumento de distrés respiratorio e hipoxemia, requiriendo ventilación mecánica convencional (VMC) con parámetros máximos en modalidad asistida controlada/volumen control de PEEP 7; Vt 9 mL/kg; FR 15 rpm y FiO₂ 94%. Tras

la instauración de soporte, mejora de forma progresiva pudiéndose extubar de manera programada el 5º día de ingreso, tras lo cual, a las 2 horas, presenta fracaso respiratorio en relación a atelectasia masiva del pulmón izquierdo a pesar de optimización de VNI y fisioterapia respiratoria.

Tras hablar con la familia, se decide reintubar al paciente y dado el empeoramiento neurológico en los últimos 6 meses, se realiza una resonancia magnética (RM) craneal de control, donde se objetiva lesión compatible con disfunción de troncoencéfalo bajo (no visualizado en RM previas) en relación a progresión de su enfermedad.

Se realizan a lo largo del ingreso reuniones multidisciplinarias con Neuropediatría, Unidad del paciente crónico complejo, Neumología Infantil y UCIP junto con los padres del paciente. Se consensua con la familia no reintubar en caso de nuevo fracaso de la siguiente extubación debido a la progresión y el curso irreversible de su enfermedad.



Figura 1. Se observa atelectasia masiva hemitórax izquierdo. Se objetiva estimulador del nervio vago normoposicionado.

1. ¿Considerarías a este paciente como potencial donante de órganos?, y si fuera el caso ¿cuál sería el siguiente paso a realizar?

- a. Sí, cumple con los requisitos de adecuación del tratamiento de soporte vital (ATSV). El equipo responsable del paciente notificaría el caso al coordinador de trasplantes (CT) de su centro y al mismo tiempo plantearía a la familia la situación.
- b. No, puesto que el síndrome de MERRF constituye una patología mitocondrial y esto supondría su exclusión como posible donante.
- c. Sí, es un paciente en el que se ha consensuado la ATSV. El equipo responsable del paciente notificaría el caso al CT de su centro y éste último, tras realizar una valoración inicial, informaría a la familia junto con el pediatra de referencia.
- d. Sí, es un paciente con una patología médica en la que el pronóstico de vida es catastrófico a pesar de un tratamiento adecuado. El equipo responsable debería esperar al fallecimiento para poder notificar el caso al CT y plantear en dicho momento la donación.
- e. Sí, es un paciente con una patología médica en la que el pronóstico de vida es catastrófico a pesar de un tratamiento adecuado. Es fundamental realizar una primera entrevista con la familia y posteriormente, el equipo responsable del paciente notificará el caso al CT.

La respuesta correcta es la c.

Tal y como se indica en el consenso de la Organización Nacional de Trasplantes (ONT) con la Asociación Española de Pediatría (AEP) de 2019, se consideran potenciales donantes pediátricos en asistolia controlada aquellos pacientes en los que, por su patología y evolución, el equipo médico ha decidido la ATSV, de acuerdo con sus padres, que no presentan contraindicaciones médicas aparentes y en los que se espera que, tras la retirada del tratamiento de soporte vital (RTSV), se produzca la parada cardiorrespiratoria (PCR) en un periodo de tiempo compatible con la donación de órganos. A la decisión de ATSV, se puede llegar desde dos circunstancias clínicas: patología neurológica grave con un pronóstico funcional catastrófico, cuando la evolución a muerte encefálica (ME) no es previsible o bien, patologías médicas de cualquier otra etiología en las que el tratamiento

intensivo con intención curativa ha resultado ineficaz y el pronóstico de vida es infausto.

Una vez identificado un potencial donante en asistolia controlada, el equipo responsable del paciente ha de notificar el caso al CT de su centro. La notificación se debe realizar precozmente para facilitar la valoración del donante, tal y como sucedió en el caso expuesto, ya que requería de una valoración exhaustiva por su patología de base.

En lo que respecta a la entrevista familiar, la recomendación de la ONT es que el CT, después de haber realizado una primera evaluación del potencial donante, sea quien plantee la opción de la donación en asistolia controlada pediátrica (DACp) ya que se ha formado específicamente para ello y conoce en profundidad el proceso. La entrevista se realizará de forma progresiva y respetuosa, el CT explorará si la donación de órganos y tejidos es coherente con los valores del niño y/o su familia. En ese caso se informará del lugar donde se realizará la RTSV, del modo en que podrán despedirse los familiares, de la posibilidad de que, si el niño no falleciera en un tiempo compatible con el protocolo de DACp, la extracción de los órganos no podría realizarse y el paciente deberá volver a la UCIP (u otra unidad hospitalaria) para continuar con los cuidados al final de la vida. Los padres también deben saber que la oposición a donar puede ser general o específica para un órgano o tejido, cuestión que por supuesto será respetada y explícitamente reflejada en el documento de consentimiento a la donación. Tras aceptarse la donación, se pondrá en marcha el procedimiento habitual de adjudicación de órganos, contactando con la ONT.

Una vez decidida la ATSV, se avisa al CT del hospital. Los médicos responsables del paciente en la UCIP junto con el CT, se reúnen con la familia y se les ofrece la posibilidad de que su hijo sea donante en asistolia controlada en caso de fracasar la extubación. En este paciente en concreto, al estar afecto de síndrome de MERRF (encefalomiopatía mitocondrial), se consulta previamente a la ONT, quienes concluyen que no hay contraindicación para la donación de órganos.

2. En cuanto a la evaluación del potencial donante, señale la respuesta falsa:

- a. Es una valoración clínica exhaustiva que, entre otras cosas, descarta enfermedades que puedan ser transmitidas del donante al receptor.

- b. En su valoración, incluye el estudio de viabilidad de los órganos potencialmente trasplantables.
- c. No existe una limitación de peso ni edad gestacional en la validez de los órganos.
- d. Ante enfermedades hereditarias, metabólicas, malformaciones congénitas... la decisión de si el paciente es candidato a la donación, dependerá del CT, tras realizar una valoración individual de cada caso.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la c.

La evaluación del donante consiste en una valoración clínica completa que, por un lado, descartará enfermedades potencialmente transmisibles del donante al receptor (en especial neoplásicas e infecciosas) y, por otro, valorará los órganos potencialmente trasplantables desde un punto de vista morfológico y funcional.

Los detalles de esta evaluación (historia clínica completa, exploración física minuciosa y estudios complementarios) se resumen en la siguiente figura:

El pediatra responsable, una vez recogida la información relevante, informará al CT, quien decidirá qué órganos y/o tejidos son aptos para el trasplante

En lo que respecta a las contraindicaciones para la donación, actualmente son muy pocas, e incluyen: serología positiva para virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), virus linfotrófico T humano (HTLV) del adulto tipos I y II, infección sistémica activa y no tratada como causa de la muerte, enfermedades causadas por priones, hidatidosis diseminada, enfermedades hematológicas de causa desconocida (ej., anemia aplásica), colagenosis y vasculitis, y algunas neoplasias. Siempre será el CT quien establezca la existencia de una contraindicación a la donación.

En cuanto a las peculiaridades pediátricas, la edad gestacional menor de 34 semanas y el peso al nacimiento inferior a 2kg limitan la validez de los órganos (por inmadurez y falta de receptores), aunque siempre se valorará la donación de válvulas cardíacas.

Por último, en enfermedades hereditarias, cromosomopatías, errores congénitos del metabolismo y malformaciones congénitas, el CT realizará una evaluación individualizada, indicando si finalmente es o no candidato a la donación.



Figura 2. Procedimiento de evaluación de un posible donante de órganos y tejidos (Modificada de A. Rodríguez Núñez et al).

3. ¿Dónde y cómo se debe realizar la retirada de tratamiento de soporte vital?

- a. En UCIP, siempre primando la intimidad y el confort familiar hasta que se produzca el fallecimiento. Posteriormente, se trasladará de forma inmediata a quirófano, procediéndose a la RTSV.
- b. En quirófano. Los padres podrán estar a su lado hasta su llegada a quirófano y una vez realizada la despedida, se procederá a la RTSV.
- c. En quirófano. La familia podrá estar con el niño en quirófano durante la RTSV hasta la certificación del fallecimiento, si así lo desea.
- d. En UCIP. Una vez retirado el soporte vital, se trasladará a quirófano en espera del fallecimiento.
- e. En quirófano. Durante el procedimiento de RTSV, deberá estar presente el equipo quirúrgico, preparado para el inicio de la cirugía, cuando el CT se lo indique.

La respuesta correcta es la c.

Tras la decisión de ATSV y una vez obtenido el consentimiento para la donación, se deben continuar los cuidados paliativos del paciente y su familia y preparar el escenario para la RTSV en quirófano o en una sala ad hoc (es importante haber informado de esto previamente a la familia). Salvo situaciones particulares que justifiquen que la RTSV tenga lugar en la UCI, se recomienda que se lleve a cabo en quirófano, porque disminuye el tiempo de isquemia. La RTSV debe realizarse conforme a lo especificado en el protocolo de cada centro (aprobado por el comité de ética asistencial). Como en cualquier proceso de RTSV, el niño recibirá los cuidados, la analgesia y la sedación necesarios para asegurar su bienestar y confort. Preferiblemente, el equipo asistencial de intensivos que ha atendido al paciente será quien realice la RTSV y decida sobre la sedoanalgesia a administrar. Mientras tanto, el equipo quirúrgico ya preparado debe permanecer fuera de quirófano, permitiendo el acceso libre de los padres y del equipo de intensivos, y esperar hasta que el CT indique el inicio de la cirugía. La familia podrá estar con el niño durante la RTSV hasta la certificación del fallecimiento, si así lo desea.

Tras la segunda extubación, se inicia VNI, y, a pesar de parámetros elevados, presenta nuevo fracaso respiratorio hipoxémico. Dado que la familia había aceptado la donación en asistolia controlada, se inician cuidados en

UCIP orientados a la donación como son la intubación e inicio de VMC, soporte inotrópico y antibioterapia. Paralelamente, se administra sedación para confort y se permite el acompañamiento y despedida de los familiares.

Una vez estabilizado el paciente y organizado a todos los equipos participantes en el proceso de donación, se traslada al paciente a la sala de radiología intervencionista para la canulación de vías centrales para la DACp mediante perfusión regional normotérmica (PRN). Posteriormente se traslada a quirófano, donde se realiza la RTSV por parte del intensivista responsable. Se ofrece a la familia la posibilidad de acompañamiento en quirófano durante el procedimiento, pero, ésta prefiere no estar presente, por lo que se les habilita una sala contigua para informarles del proceso. Durante este acto, el equipo quirúrgico permanece completamente apartado hasta la certificación del fallecimiento.

4. En lo que respecta a las medidas antemortem:

- a. Se realizan con el único propósito de mejorar la viabilidad de los órganos destinados al trasplante.
- b. El paciente debe trasladarse monitorizado, incluyendo tensión arterial invasiva.
- c. Cualquier intervención o prueba que pueda suponer molestias para el paciente debe ser manejado con analgesia y/o sedación según las prácticas estándar de la UCI.
- d. El CT debe recoger el consentimiento para la realización de estas medidas, de forma independiente del de la donación.
- e. Todas las respuestas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Las medidas antemortem son aquellas actuaciones que se realizan para facilitar la DACp y comprenden: el traslado del paciente al quirófano, la administración de fármacos con el objetivo de mejorar la viabilidad de los órganos y técnicas invasivas como la canulación de vías centrales o la realización de fibrobroncoscopia. Es obligado recabar un consentimiento específico (independiente del de la donación) para dichas intervenciones, tras explicar a los padres su finalidad y posibles riesgos.

El paciente se trasladará monitorizado de forma continua con ECG, monitorización invasiva de la presión arterial, saturación arterial de oxígeno y capnografía. Preferiblemente será el pediatra

responsable del paciente durante su estancia previa en UCIP, quien acompañe al niño al quirófano.

La canulación de vías centrales, destinada a permitir la infusión de líquidos de preservación o establecer un sistema de PRN, se recomienda realizarlo postmortem en el paciente pediátrico con peso inferior a 30 kg, por la mayor tasa de complicaciones (dificultad para el implante por arteria de pequeño calibre, sangrado o isquemia de miembros inferiores). Sin embargo, en niños de mayor peso, en los que la técnica conlleva menores riesgos, será el equipo quirúrgico, de acuerdo con el CT, quien decida el abordaje idóneo en cada caso.

En el caso expuesto, dado que el peso es muy similar al correspondiente a la edad adulta, se realiza la canulación de grandes vasos antemortem bajo control radioscópico en la sala de radiología intervencionista siguiendo el protocolo específico del centro.

5. Señale la respuesta falsa:

- La técnica de extracción ultrarrápida es menos compleja que la PRN, permitiendo el inicio de la preservación fría de los órganos mediante la infusión de líquido de preservación durante la extracción.
- La PRN permite la reperfusión de los órganos con sangre oxigenada a temperatura corporal antes de su extracción.
- En la PRN se emplea un sistema de circulación extracorpórea de la sangre mediante un dispositivo oxigenador de membrana (extracorporeal membrane oxygenation; ECMO, por sus siglas en inglés).
- La PRN regenera el tejido dañado, reduce la urgencia de la extracción y permite evaluar la viabilidad de los órganos antes del trasplante.
- Existe evidencia que afirma que el tiempo óptimo para mantener la PRN es de 30 minutos.

La respuesta correcta es la e.

La primera técnica descrita fue la extracción con la máxima celeridad posible («súper rápida») de los órganos, aunque cada vez se utilizan más los procedimientos de PRN, basada en la utilización de dispositivos de ECMO, que permiten una mejor preservación in situ de los órganos con sangre oxigenada. La PRN regenera tejidos dañados por la isquemia, permitiendo la evaluación funcional de los

órganos previa a la extracción, y convierte una extracción urgente en un procedimiento pseudolectivo similar al de la donación en ME, lo que potencialmente puede reducir el riesgo de accidentes quirúrgicos y pérdida inadecuada de órganos. Recientemente dos importantes estudios, uno en España y otro en Reino Unido, han puesto de manifiesto la superioridad de la PRN sobre la extracción súper rápida en el trasplante hepático en AC.

Mediante la PRN, tras la canulación, se pondrá en marcha lo antes posible el circuito en ECMO, teniendo en cuenta que el tiempo de isquemia caliente total (desde la RTSV hasta el inicio de la preservación) no debe superar los 30 minutos para el hígado y los 45-60 minutos para el riñón. No existe evidencia acerca del tiempo óptimo para mantener la PRN, pero, por consenso suele mantenerse durante 90 minutos o bien cuando los resultados analíticos sean óptimos (gasometrías, transaminasas, láctico....). Transcurrido ese tiempo, se realizará la extracción de los órganos correspondientes siguiendo la técnica quirúrgica habitual.

Al paciente se le mantiene en todo momento sedoanalgesiado y manteniendo las medidas de confort hasta el fallecimiento. Los fármacos utilizados son ketamina, midazolam y propofol. En quirófano se procede a la extubación. A los dos minutos de la RTSV comienza con hipotensión significativa y siete minutos más tarde se certifica el éxitus. En total, hasta que se inicia la PRN transcurren 8 minutos de isquemia caliente verdadera o funcional. Posteriormente se mantiene el soporte con PRN durante unos 60 minutos aproximadamente hasta que se constata por gasometrías y controles bioquímicos seriados normalización de las cifras de ácido láctico, transaminasas e iones. Posteriormente, se procede al explante de ambos riñones e hígado. A través de la ONT, se ha sabido que la evolución de los pacientes trasplantados ha sido favorable.

6. En cuanto a los aspectos éticos que plantea la DACp, señale la respuesta falsa:

- La decisión sobre la ATSV debe ser independiente, diferenciada y previa a la decisión de donar.
- Se debe asegurar que los riesgos para el donante sean mínimos y similares a los que se exponen otros niños tratados con intención curativa.
- Es fundamental que los padres sean informados de todo el proceso con detalle y que tengan

el tiempo suficiente para comprender dicha información.

- d. Decidida la ATSV y aceptada por la familia, el médico tiene la obligación de pensar en la donación y el deber de proporcionar a la familia o al paciente el derecho a ésta si es su deseo.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La DAC_p supone una modificación de la asistencia médica estándar antes de la muerte del donante, lo que genera una serie de controversias éticas. Para ello, la ONT considera que deben cumplirse las siguientes premisas: a) que los riesgos para el donante sean mínimos y similares a los que se exponen otros niños tratados con intención curativa; b) que los padres sean informados y tengan tiempo suficiente para asimilar el procedimiento y espacio para plantear

dudas; c) que se realice un consentimiento específico para las medidas antemortem precisas, y d) que los padres asuman la donación como una manifestación de deseo/solidaridad.

Considerar sistemáticamente la posibilidad de donación en niños cuando cumplen las condiciones de ATSV, es un estándar ético y debería considerarse un estándar profesional. Esta práctica no sólo permite aumentar la disponibilidad de órganos para trasplante, sino que permite un cuidado integral centrado en el propio paciente y en su familia.

Por último, en lo que respecta al certificado de fallecimiento, será el pediatra de cuidados intensivos responsable del paciente, y ajeno al proceso de donación, quien certifique el fallecimiento.

En nuestro país, según lo establecido en el Real Decreto 1723/2012, el diagnóstico de muerte por criterios circulatorios y respiratorios se basa en la constatación, de forma inequívoca, de ausencia de

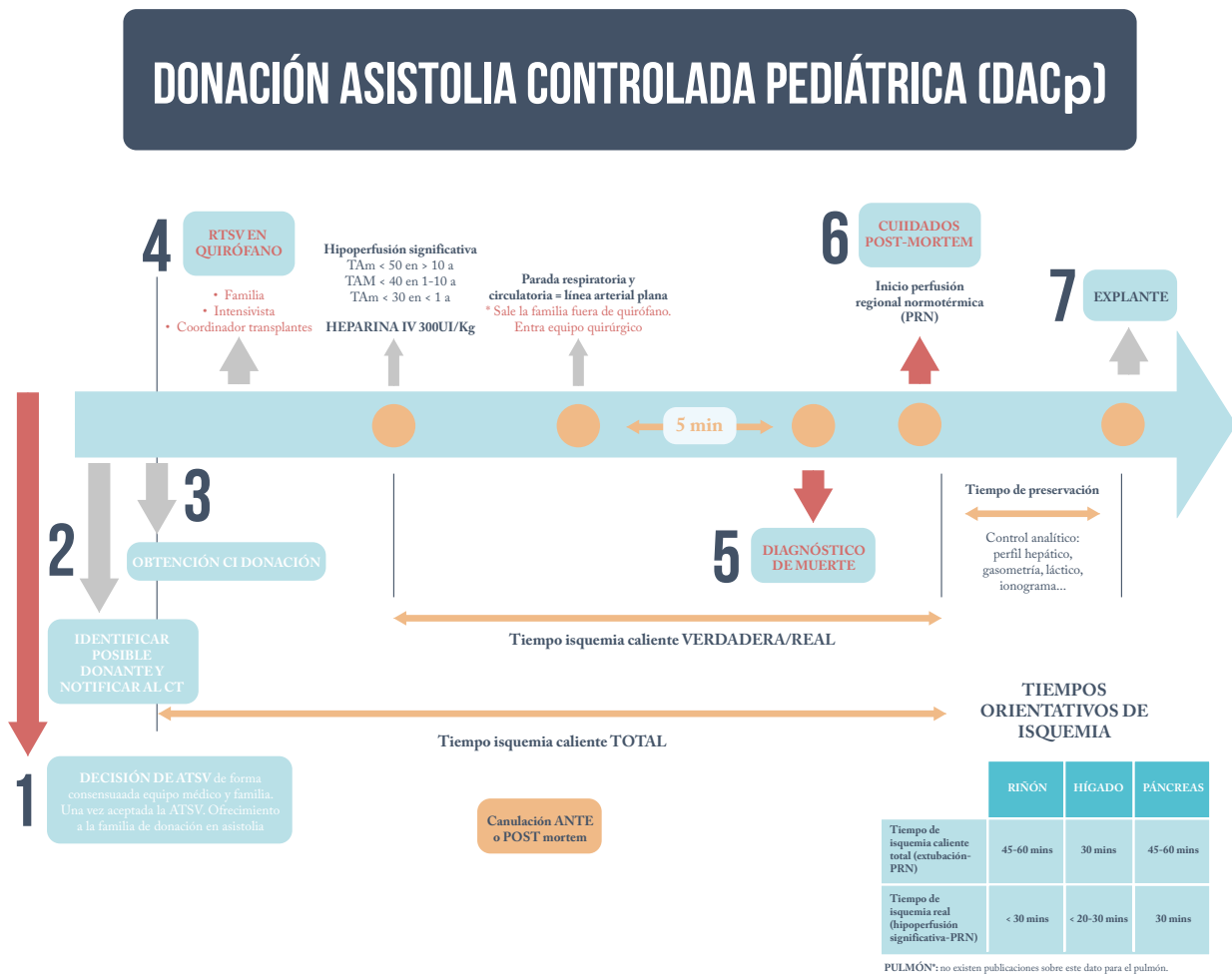


Figura 3. Resumen/Algoritmo de actuación (Modificado de “Recomendaciones nacionales sobre donación pediátrica”). ONT 2020.

circulación y respiración espontáneas, ambas cosas durante un periodo no inferior a cinco minutos. La ausencia de circulación se demostrará mediante al menos uno de los siguientes hallazgos: Asistolia en un trazado electrocardiográfico continuo; Ausencia de flujo sanguíneo en la monitorización invasiva de la presión arterial o ausencia de flujo aórtico en un ecocardiograma.

Bibliografía

1. Asociación Española de Pediatría y Organización Nacional de Trasplantes. Recomendaciones nacionales sobre donación pediátrica. Madrid: ONT; 2020. Disponible en: <http://www.ont.es/infesp/DocumentosDeConsenso/Recomendaciones%20Nacionales%20sobre%20Donacion%20Pediátrica.%20Mayo%202020.pdf>
2. M.J. Weiss, L. Hornby, B. Rochweg, M. van Manen, S. Dhanani, V.B. Sivajaran, et al. Canadian guidelines for controlled pediatric donation after circulatory determination of death — Summary report. *Pediatr Crit Care Med.*, 18 (2017), pp. 1035-1046. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/PCC.0000000000001320>
3. A. Rodríguez Núñez, A. Pérez Blanco, Grupo de Trabajo de la AEP-ONT. Recomendaciones nacionales sobre donación pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2021;94:42910.1016/j.anpedi.2020.09.012. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/J.ANPEDI.2020.04.024>
4. C. Agra-Tuñas, E. Rodriguez-Ruiz, E. Rodriguez-Merino, MOMUCIP-2 study group of SECIP. How do children die in pediatric intensive care units nowadays? A multicentre study from Spain. *Pediatr Crit Care Med.*, (2020). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/PCC.0000000000002359>

UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA A PIE DE CAMA TRAS AUTOASFIXIA

Autora: Nora Ferrer Aliaga. Tutor: Daniel Palanca Arias. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Se presenta el caso de un paciente de 11 años, sin antecedentes de interés, encontrado inconsciente en domicilio tras parada cardiorrespiratoria (PCR) por autoasfixia mediante ahorcamiento. Tras encontrarlo inconsciente en domicilio inicia el padre maniobras de reanimación cardiopulmonar continuadas por personal sanitario a los 15 minutos, objetivando pulso palpable procediendo intubación y canalización intraósea. Es trasladado en helicóptero a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) precisando expansión de volemia y manteniendo hipoxemia grave.

Constantes y exploración física al ingreso en UCIP: tensión arterial 95/45 mmHg, frecuencia cardíaca 110 lpm, temperatura 36 °C, frecuencia respiratoria 21 rpm, saturación de oxígeno 91% con FiO₂ 1. Lesión eritematosa en región cervical anterior y petequias en tórax anterior (Figura 1). Buena perfusión periférica. Auscultación cardiopulmonar con buena ventilación bilateral, tonos rítmicos. Abdomen normal. Neurológicamente bajo efectos de sedoanalgesia, pupilas medias lentamente reactivas.



Figura 1. Lesiones en región cervical y tórax anterior tras autoasfixia.

1. Durante la transferencia del paciente pediátrico, desde el lugar emisor hasta el receptor, indique la respuesta correcta:

- a. Durante la transferencia de pacientes críticos existe un alto riesgo de morbilidad y mortalidad.
- b. La efectividad de una transferencia requiere: un equipo multidisciplinar bien formado, un buen plan de transferencia y una adecuada comunicación.
- c. En cada transporte sanitario se realizan dos transferencias: una desde la ubicación inicial del paciente hasta el medio de transporte y otra desde el vehículo al hospital receptor.
- d. Cada transferencia consta de dos partes: la comunicación de la situación clínica del paciente y la transferencia física propiamente dicha.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La transferencia es una de las fases más importantes del transporte pediátrico, tanto interhospitalario como intrahospitalario. Dada la situación de gravedad de la mayoría de los pacientes, tanto durante la transferencia como durante el traslado de pacientes críticos existe un alto riesgo de morbimortalidad. Varios estudios demuestran una disminución de los riesgos asociados al transporte y a la transferencia si esta, se realiza por un equipo especializado bien formado con un líder definido. El plan de transferencia incluye tanto la adecuada comunicación entre el personal sanitario (transferencia comunicativa de la situación clínica del paciente) como el diseño de una estrategia, según los recursos humanos y físicos disponibles, para movilizar al paciente de forma adecuada y segura (transferencia física).

Es fundamental durante todo el proceso reevaluar de manera continua y comprobar los dispositivos del

paciente a nivel de localización, fijación y adecuado funcionamiento de los mismos.

2. Teniendo en cuenta la situación clínica del paciente ¿cuál sería la actitud a seguir?

- Realizar una ecocardiografía dirigida para valorar causas de la inestabilidad hemodinámica.
- Realizar una ecografía en el trauma pediátrico para descartar neumotórax y líquido libre en tórax o abdomen.
- Realizar una analítica completa con marcadores de función cardíaca, renal y hepática.
- Realizar una radiografía de tórax porque el paciente presenta hipoxemia severa.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La ecografía a pie de cama (EPC) o “point of care ultrasound” (POCUS) se ha convertido en los últimos años en una herramienta imprescindible para la práctica clínica. Se aplica en la práctica clínica como extensión de la exploración física permitiendo descartar diagnósticos que precisen actuación rápida y orienten un manejo de forma precoz mejorando el pronóstico. La ecografía cardíaca dirigida (ECD) o “focused cardiac ultrasound” (FoCUS) es aquella realizada por el clínico a pie de cama para la evaluación del paciente con shock o inestabilidad hemodinámica para descartar un origen etiológico del shock. La ecografía en el trauma pediátrico o “extended focused assessment with sonography for trauma” (E-FAST) se realiza a pacientes politraumatizados para detectar neumotórax y líquido libre en la cavidad abdominal o tórax. Así mismo la analítica sanguínea completa permitirá descartar daño tisular y la radiografía de tórax aportará información del estado pulmonar tras PCR.

Se acompaña la exploración física de protocolos ecográficos, con E-FAST inicial sin objetivarse neumotórax ni líquido libre torácico y abdominal, y con FoCUS mostrando un fallo ventricular izquierdo con dilatación ventricular (DDVI 53 mm), baja contractilidad ventricular (FEVI VI mediante Teichholz 49%), hipocinesia a nivel del septo e insuficiencia mitral (Figura 2). Electrocardiograma normal.

Recibe soporte hemodinámico con dopamina hasta 7 mcg/kg/min y milrinona a 0,4 mcg/kg/min y tratamiento diurético, con progresiva mejoría hasta su retirada a las 36 horas con normalización de la contractilidad ventricular (FEVI VI mediante Teichholz 73%) (Figura 3). Las determinaciones seriadas de marcadores cardíacos muestran una troponina I máxima de 1037 ng/L a las 4h y un proBNP máximo de 953 pg/ml a las 36h, con descenso progresivo hasta su normalización a la semana.

La radiografía de tórax mostró infiltrados alveolares bilaterales sugestivos de síndrome de distrés respiratorio agudo con patrón restrictivo pulmonar inicial secundario a daño postparada, con mejoría progresiva que permite extubación a las 36 horas.



Figura 2. Disfunción y dilatación del ventrículo izquierdo.



Figura 3. Normalización de la función cardíaca a las 36 horas de ingreso.

3. Para la valoración hemodinámica por ultrasonidos en pediatría, ¿qué planos ecocardiográficos debemos realizar en la FoCUS?

- Subcostal largo y corto.
- Subcostal largo y vena cava inferior, paraesternal largo y corto, apical.
- Paraesternal largo y corto, subcostal largo, apical.
- Paraesternal largo y corto, subcostal largo y corto.
- Ninguno de los anteriores.

La respuesta correcta es la b.

La valoración hemodinámica mediante ECD o FoCUS tiene el objetivo de obtener información útil para el manejo del paciente y no un diagnóstico anatómico preciso o la valoración funcional exhaustiva. Nos permite descartar 4 posibles causas shock: fallo derecho, fallo izquierdo, shock hipovolémico o taponamiento. Para ello debemos realizar 5 planos ecocardiográficos: subcostal eje largo (SLAX) o subcostal cuatro cámaras, subcostal vena cava inferior (SVCI) o subcostal eje corto, paraesternal eje largo (PLAX), paraesternal eje corto (PSAX) y apical cuatro cámaras (A4C) (Figura 4).

Para la disfunción del ventrículo izquierdo (VI) o el shock cardiogénico el A4C y PLAX son los más utilizados. Podemos estimar de forma cualitativa la función ventricular mediante el método “eyeball”, imaginando un punto fijo en medio de la cavidad ventricular y observando el grado de acercamiento del septo interventricular y la pared posterior, guarda buena relación con la medición de la fracción de eyección. Lo más habitual es encontrar una cavidad ventricular dilatada con hipoquinesia global. Otro signo útil es observar el movimiento de la valva mitral anterior alejándose del septo interventricular y asociando frecuentemente la aparición de un jet de insuficiencia mitral.

La hipovolemia franca o el shock hipovolémico o distributivo se visualiza en los planos AC4 y SVCI con un ventrículo derecho (VD) vacío y un VI hiperdinámico con colapso sistólico de la cavidad ventricular. Además en SCVI se observará una vena cava pequeña y con colapso inspiratorio.

La disfunción del VD o el shock obstructivo se suele valorar en A4C, con una relación VD/VI > 0,6 en el niño mayor y > 1 en el lactante y neonato. Además es muy útil la valoración de la curvatura del septo

interventricular en PSAX observándose inversión hacia el VI en sístole cuando la presión del VD es suprasistémica. El taponamiento cardiaco o el shock obstructivo se valora mejor en el SLAX aunque su diagnóstico es clínico. Si el derrame es significativo se visualizara un área hipocóica rodeando las cavidades derechas y en caso de derrame masivo se observará líquido rodeando todo el corazón, que aparecerá bamboleándose dentro del saco pericárdico “swinging heart”.

En el resto de exploraciones complementarias realizadas, los electroencefalogramas seriados mostraron enlentecimiento de la actividad cerebral. Aunque la tomografía computarizada (TC) craneocervical inicial fue normal, la resonancia magnética (RMN) cerebral mostró alteración de ambos globos pálidos.

Respecto la evolución neurológica al mes persiste afasia, tendencia a hipertonia, apertura ocular espontánea, comprensión y contacto ante estímulos, incontinencia urinaria e imposibilidad de ingesta oral que requiere gastronomía y terapia de rehabilitación intensa.

4. ¿Cuál es la sospecha diagnóstica?

- Infarto agudo de miocardio tras parada cardiorespiratoria.
- Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.
- Corazón aturdido o “stunning miocardio”.
- Shock cardiogénico.
- c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

5. Respecto a la pregunta anterior, ¿cuál es el mecanismo fisiopatológico más aceptado?

- Vasoespasma coronario.
- Oclusión trombótica transitoria de la arteria descendente anterior.
- Liberación de catecolaminas.
- Todos los pacientes presentan disfunción ventricular tras PCR.
- Disfunción de la microcirculación cardíaca.

La respuesta correcta es la c.

Existen pocos casos de disfunción ventricular izquierda reversible tras shock cardiogénico.

Subcostal
Detección de derrame pericárdico (SLAX)
Tamaño y colapso respiratorio de la vena cava inferior (SVC)
Paraesternal
Función ventricular izquierda: método <i>eyeball</i> (PLAX o PSAX)
Curvatura septal: inversión indica sobrecarga derecha (PSAX)
Tamaño relativo de los ventrículos: VD/VI > 0,6 (niños) o > 1 (lactantes) indica disfunción derecha (PSAX)
APICAL (A4C)
Función ventricular izquierda
Tamaño relativo de los ventrículos

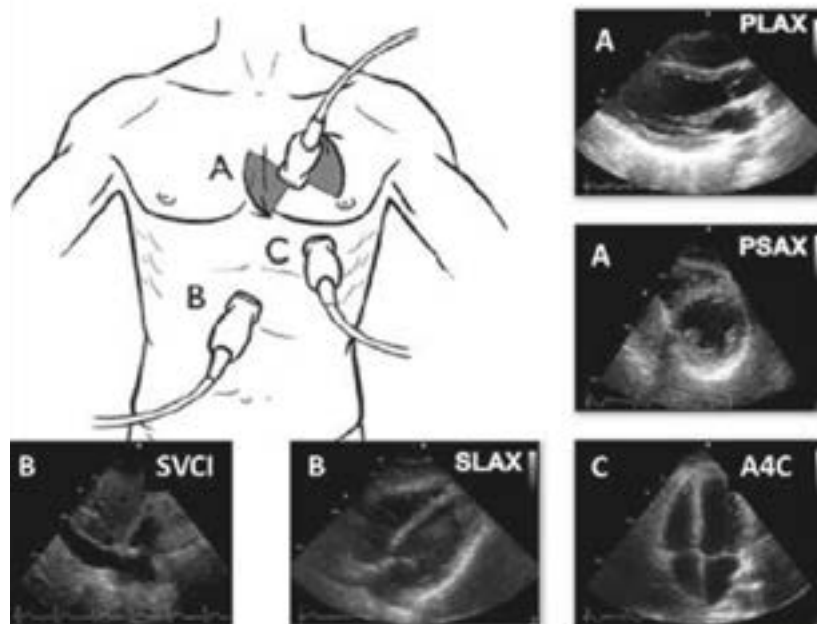


Figura 4. Esquema de utilización de la Focused Cardiac Ultrasound (FoCUS).

La disfunción ventricular izquierda aguda y rápidamente reversible puede desencadenarse por diversas agresiones emocionales y físicas. Esta entidad denominada miocardiopatía de Takotsubo, también conocida como síndrome de abombamiento ventricular izquierdo transitorio o miocardiopatía inducida por estrés, se caracteriza por una disfunción transitoria del VI en la ausencia de patología coronaria. Se han descrito casos de miocardiopatía de Takotsubo tras ahorcamiento, en donde la actividad simpática extrema secundaria a hipoxemia severa genera un estado hiperdinámico que puede causar caída en la perfusión coronaria produciendo un corazón aturdido “stunning miocárdico” con disfunción ventricular inicial.

Ponemos especial énfasis en la utilidad de la EPC ante situación de hipoxemia grave tras PCR que obligue a descartar origen etiológico del shock.

Bibliografía

1. Mayordomo-Colunga J, González-Cortés R, Bravo MC, Martínez-Mas R, Vázquez-Martínez JL, Renter-Valdovinos L, Conlon TW, Nishisaki A, Cabañas F, Bilbao-Sustacha JÁ, Oulego-Eroz I. Point-of-care ultrasound: Is it time to include it in the paediatric specialist training program? *An Pediatr (Barc)*. 2019 Sep;91(3):206.
2. Mohammedi I, Perret X, Argaud L, Le Vasseur O, Martin O, Robert D. Hanging causing severe reversible left ventricular dysfunction. *Intensive Care Med*. 2005 Mar;31(3):495.
3. Sengupta S, Mungulmare K, Wadaskar N, Pande A. Inverted Takotsubo cardiomyopathy after attempted suicidal hanging--two cases. *Indian Heart J*. 2016 Apr;68 Suppl 1:S52-6.
4. Singh Y, Tissot C, Fraga MV, Yousef N, Cortes RG, Lopez J *et al*. International evidence-based guidelines on Point of Care Ultrasound (POCUS) for critically ill neonates and children issued by the POCUS Working Group of the European Society of Paediatric and Neonatal Intensive Care (ESPNIC). *Crit Care* 2020 24;24(1).
5. Sivanandan S, Sinha A, Juneja R, Lodha R. Reversible acute left ventricular dysfunction in accidental strangulation. *Pediatr Crit Care Med*. 2009;10(1).
6. Spencer KT, Kimura BJ, Korcarz CE, Pellikka PA, Rahko PS, Siegel RJ. Focused cardiac ultrasound: recommendations from the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2013 Jun;26(6):567-81.

LACTANTE HIPOTÓNICO CON DIFICULTAD RESPIRATORIA PROGRESIVA

Autora: Paula Isabel Santamaría Sanz. *Tutor:* Esteban Gómez Sánchez. UCIP Hospital Universitario de Burgos.

Neonato de 15 días de vida que ingresa en hospital de origen por dificultad respiratoria progresiva y alteraciones en la succión-deglución con escasa ganancia ponderal. Precisa inicio de oxigenoterapia en cánulas nasales y colocación de sonda nasogástrica (SNG) para nutrición enteral.

Antecedentes obstétricos y perinatales

- Madre y padre sanos, consanguíneos (primos segundos), origen marroquí.
- Embarazo: Natural, controlado, diagnóstico en ecografías antenatales de displasia renal multiquística (desde 21SG), SGB negativo.
- Parto: 40+5 SG, eutócico, bolsa rota de 22 horas (profilaxis antibiótica).
- Perinatal: Peso al nacimiento 3610g (p50-75), talla 52 cm (p75-90), PC 36,5 cm (p90). APGAR 9-10, no reanimación. Cribado endocrinometabólico normal, otoemisiones acústicas normales.

Se remite a unidad de Neonatología del hospital terciario de referencia para estudiar posible relación de displasia renal multiquística con insuficiencia respiratoria.

Durante este ingreso presenta empeoramiento con aumento de dificultad respiratoria y acidosis respiratoria, precisando inicio de oxigenoterapia de alto flujo (OAF) y posteriormente ventilación mecánica no invasiva (VMNI) en modalidad CPAP con mejoría clínica. Es valorado por Cirugía Pediátrica y se realiza ecografía abdominal en la que se confirma displasia renal multiquística, decidiendo tratamiento conservador.

Se decide traslado a hospital de origen para continuar estudio de insuficiencia respiratoria y dificultades en la nutrición.

En este ingreso se objetivan de forma progresiva controles gasométricos con hipercapnia en aumento, así como aumento progresivo del distrés respiratorio. A los 37 días de vida requiere intubación con inicio de ventilación mecánica invasiva (VMI), presentando pocos días después parada cardiorrespiratoria (PCR) recuperada tras un fallo de respirador. De manera evolutiva también empeora desde un punto de vista neurológico, presentando hipotonía

axial con amimia facial. Persisten las dificultades en la succión-deglución.

Se decide inicio de estudio de síndrome hipotónico en el lactante.

1. ¿Qué entidades sospecharía como parte del diagnóstico diferencial del síndrome hipotónico del lactante?

- a. Cromosopatías (trisomía 21, síndrome Prader-Willi/Angelman, trisomía 18 entre otras) y síndromes genéticos (síndrome de Joubert y otros).
- b. Miopatías congénitas (enfermedades mitocondriales).
- c. Distrofias miotónicas y polineuropatías.
- d. Síndromes miasténicos.
- e. Todas pueden ser opciones a considerar en el diagnóstico diferencial.

La respuesta correcta es la e.

La hipotonía en el lactante es un signo inespecífico que está presente en muchos trastornos de diversa etiología, siendo un motivo frecuente de consulta. Es muy importante realizar una adecuada historia clínica recogiendo datos obstétricos y perinatales (infecciones maternas, patologías maternas previas, diabetes gestacional, edad gestacional, parto, etc.), además de si existen alteraciones metabólicas o necesidad de soporte ventilatorio en las primeras horas de vida, entre otras cuestiones. Es necesario realizar una exploración física y neurológica completa con maniobras para valorar el tono (tracción de extremidades superiores, suspensión ventral y vertical), la fuerza y los reflejos osteotendinosos (ROT). Con estos datos se puede realizar una clasificación de la hipotonía diferenciando si corresponde a una etiología central o periférica o si corresponde a un patrón mixto.

Características	Hipotonía central	Hipotonía periférica
Debilidad	Ausente	Presente
Reflejos osteotendinosos	Aumentados	Disminuidos o ausentes
Babinski	Presente	Ausente
Fasciculaciones y atrofia	Ausentes	Pueden estar presentes, atrofia presente
Reflejos primitivos	Aumentados	Disminuidos
Déficit sensorial	Puede estar presente	Ausente
Encefalopatía, convulsiones	Puede estar presente	Ausente
Dismorfias	Puede estar presente	Raras
Microcefalia	Puede estar presente	Rara
Retraso desarrollo psicomotor	Presente	Presente (retraso motor)
CK total	Normal	Elevada o normal

Tabla 1. Se recogen las principales características que ayudan a diferenciar entre hipotonía de causa central o periférica (Suárez B, Araya G: Síndrome hipotónico como manifestación de enfermedad neuromuscular hereditaria en la infancia. Rev.Med.Clin.Condes. 2018; 29 (5): 502-511).

- **Síndromes hipotónicos centrales:**
Encefalopatía hipóxico-isquémica (50%), enfermedades genéticas (15%), malformaciones del sistema nervioso central (12%), otras (cromosopatías como síndrome de Down, síndrome de Prader-Willi y síndrome Williams).
- **Síndromes hipotónicos periféricos:**
Motoneurona (atrofia muscular espinal (AME)), nervio periférico (polineuropatías tipo Charcot-Marie-Tooth), unión neuromuscular (síndromes miasténicos congénitos), músculo (miopatías congénitas, distrofias musculares congénitas, distrofia miotónica).

2. ¿Qué pruebas complementarias solicitaría para estudio de hipotonía en un lactante?

- a. Radiografía de tórax.
- b. Ecografía transfontanelar, RM craneal.
- c. EEG, ENG, EMG.
- d. Estudio genético y cribado de metabolopatías (amonio y piruvato).
- e. B, c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

A la hora de llegar a un diagnóstico la historia clínica y una buena exploración física son los pilares más importantes, como se ha explicado anteriormente.

- En los casos de hipotonía central las pruebas complementarias que tienen más rendimiento son las pruebas de imagen y el análisis genético.

Method of diagnosis	% Successfully diagnosed
History and physical examination (Step 1) <ul style="list-style-type: none"> • Family history • Pregnancy and delivery • Clinical and neurologic examination 	50
Imaging study (Step 2): (CT or MRI/MRS)	13
Clinical genetic evaluation (Step 3)	9
Genetic testing (Step 4): karyotype, FISH, CGH	6
Biochemical evaluation (Step 5): aminoacids, organic acids, peroxisomes, carnitine, CDG test	6
Neuromuscular testing (Step 6): CK, EMG, NCV, DNA for SMA and CMD, muscle biopsy	6
Follow-up testing	7

Tabla 2. Tomada del artículo: Dawn E. Peredo, Mark C. Hannibal: The floppy infant, evaluation of hypotonia. *Pediatrics in Review*. September 2009, 30 (9) e66-e76.

Abreviaturas. CK: creatine kinase; CMD: congenital muscular dystrophy; CDG: congenital disorder of glycosylation; CGH: comparative genomic hybridization; CT: computed tomography scan; EMG: electromyography; FISH: fluorescence in situ hybridization; MRI: magnetic resonance imaging; MRS: magnetic resonance spectroscopy; NCV: nerve conduction velocity; SMA: spinal muscular atrophy.

Adapted from Paro-Panjan D, Neubauer D. Congenital hypotonia: is there an algorithm? *J Child Neural*. 2004;19:439-442.

Si existe un posible síndrome genético que se puede sospechar por fenotipo y características clínicas además se tienen que descartar otras posibles anomalías realizando evaluación de la visión, audición, valoración cardiológica y ecografía abdominal, entre otras.

- En los casos de hipotonía de causa periférica se deben solicitar enzimas musculares (CK, LDH), estudios electrofisiológicos (EEG, ENG, EMG) e incluso biopsia muscular en función del diagnóstico de sospecha.

Se adjunta una tabla con el resumen de las pruebas complementarias que se deben solicitar ante un caso de síndrome hipotónico en el lactante (Tabla 2).

Se inicia estudio de hipotonía realizando las siguientes pruebas complementarias:

- Cribado ampliado de metabolopatías, normal.
- Ecografía transfontanelar, sin alteraciones.

- Amonio y piruvato en sangre, normales.
- Estudio genético, incluyendo S. Prader Willi (negativo), distrofia miotónica tipo 1 (negativo), CGH array y exoma en trío (pendientes de resultados).
- Resonancia magnética (RM) craneal, normal.
- Electroneurograma (ENG) de nervios periféricos, normal.
- Electromiograma (EMG): sin actividad espontánea significativa.
- Electroencefalograma (EEG), normal.
- Fondo de ojo, sin hallazgos patológicos.

En este momento, sin tener disponibles todos los resultados del estudio y en ausencia de diagnóstico final, se informa a los padres de la gravedad de la situación clínica del niño y de la ausencia de buena evolución a corto y largo plazo, explicando la posibilidad de medidas de adecuación del esfuerzo terapéutico (AET) en caso de gravedad. Los padres dan su consentimiento verbal.

Existen discrepancias entre los miembros del equipo emisor acerca de las medidas de AET, siendo uno de los motivos del traslado de este paciente. Se decide traslado a Unidad de Cuidados Intensivos (UCIP) de nuestro hospital para continuar tratamiento con VMI y resto de medidas terapéuticas.

3. ¿Considera que se dan condiciones suficientes para plantearse AET en el hospital de origen?

- a. Sí, está claro que el paciente tiene mal pronóstico y está indicado adecuar el tratamiento y retirada del soporte respiratorio.
- b. No, es un paciente con una evolución desfavorable pero que no está diagnosticado.
- c. No, es un paciente de corta edad y con tiempo para que su evolución cambie.
- d. No, es un paciente en el que hay muchas posibilidades terapéuticas no exploradas.
- e. Sí, se puede valorar medidas de AET, aunque falta información para tomar esa decisión.

La respuesta correcta es la e.

Las medidas de AET pueden ser planteadas por cualquier miembro del equipo que atiende al paciente en el momento en el que le parezca que las medidas diagnóstico-terapéuticas son desproporcionadas a las expectativas de calidad y/o esperanza de vida del paciente, debiéndose realizar una reunión multidisciplinar para poner en común estas cuestiones. En este paciente se puede intuir un mal pronóstico vital y de calidad de vida, pero aún no tiene diagnóstico y existen patologías con un curso evolutivo más benigno e incluso algunas posibilidades de tratamiento que modifiquen la evolución de la enfermedad. La toma de estas decisiones debe ser siempre individualizada y personalizada en función del contexto clínico integral del paciente. Requiere conocer información objetiva (pruebas complementarias, estudios) y conocer para poder valorar el pronóstico. Debemos evitar caer en el encarnizamiento diagnóstico-terapéutico y no tomar actitudes dirigidas únicamente a mantener la vida del paciente aún a costa de causar un sufrimiento desproporcionado a las expectativas reales del paciente.

Factores a tener en cuenta en la toma de decisiones	
Indicaciones clínicas	Calidad de vida
<ul style="list-style-type: none"> • Diagnóstico médico • Diagnóstico de enfermería • Plan terapéutico <ul style="list-style-type: none"> - Resultados - Alternativas • Plan de cuidados de enfermería • Pronóstico clínico 	<ul style="list-style-type: none"> • Actual: pronóstico a corto plazo, sufrimiento <ul style="list-style-type: none"> - Percepción de los profesionales (medicina y enfermería) - Percepción del paciente o representantes - Percepción de la familia • Futura: pronóstico a medio/largo plazo, secuelas <ul style="list-style-type: none"> - Percepción de los profesionales (medicina y enfermería) - Percepción del paciente o representantes - Percepción de la familia
Preferencias del paciente	Factores no clínicos
<ul style="list-style-type: none"> • Evaluación de la capacidad para decidir • Opiniones y preferencias del paciente <ul style="list-style-type: none"> - Actuales (paciente capaz) - Previas (paciente capaz) • Declaración de Voluntad Vital Anticipada (DVA) • Planificación Anticipada de Decisiones (PAD) • Representante/sustituto <ul style="list-style-type: none"> - Identificación - Opiniones, preferencias 	<ul style="list-style-type: none"> • Contexto familiar <ul style="list-style-type: none"> - Entorno emocional de soporte - Conflictos intrafamiliares • Contexto jurídico • Contexto socioeconómico del paciente • Contexto institucional y profesional: <ul style="list-style-type: none"> - Problemas de conciencia en los profesionales - Desacuerdos profundos entre profesionales - Conflictos de interés (docencia, investigación) • Eficiencia económica <ul style="list-style-type: none"> - Problemas relacionados con el uso de los recursos

Tabla 3. Protocolo de limitación del esfuerzo terapéutico UCIP Hospital Universitario de Burgos 2018.

A su llegada a nuestro centro:

Exploración física al ingreso: normal.

Exploración neurológica al ingreso: Pupilas isocóricas y normorreactivas. Seguimiento ocular completo, pares craneales sin aparentes dismorfias (impresiona de movimientos faciales poco expresivos), hipotonía axial (no se puede evaluar de forma completa por intubación prolongada) con maniobra de la bufanda con codos que sobrepasan la línea media, maniobra de tracción con suspensión de la cabeza. Poco repertorio de movimientos en extremidades superiores e inferiores. Reflejos bilaterales en EESS y EEII simétricos.

Evolución durante el ingreso:

- **Respiratorio:** Se continúa con VMI con parámetros habituales, realizando varias extubaciones programadas con fracaso de las mismas en las horas siguientes, precisando de nuevo reintubar. Se realizan fibrobronoscopias hallando secreciones espesas (similar a moldes) y también se realiza angio-TC sin compresiones intrínsecas ni extrínsecas de la vía aérea. A los 3 meses de vida se decide realizar una traqueostomía para optimizar manejo más adecuado de secreciones y mejorar la calidad de vida del niño; además se consideró oportuno en este momento por VMI prolongada habiendo presentado una neumonía asociada a ventilación mecánica.

4. ¿La decisión de realizar una técnica en este paciente que puede considerarse agresiva como la traqueotomía le parece adecuada?

- a. En ningún caso debería haberse planteado.
- b. Sí, puede ser correcta siempre y cuando haya sido consensuada entre el equipo asistencial y los padres y busque el beneficio del paciente.
- c. Sí, porque hay que preservar la vida a toda costa porque no hay diagnóstico.
- d. No, porque existe la certeza de que el paciente no tiene ninguna posibilidad de evolucionar favorablemente.
- e. No, porque una vez realizada el paciente se convierte en “inmortal” aunque se llegue a un diagnóstico de pronóstico infausto.

La respuesta correcta es la b.

Como hemos visto nos encontramos con un caso difícil. Se intuye un mal pronóstico, pero no tenemos certeza absoluta puesto que no hay diagnóstico. Aunque la evolución no es excesivamente larga por el momento, se trata de un paciente dependiente de VMI que hace necesario tenerlo sedado y analgesiado con necesidad de cuidados constantes del tubo endotraqueal y cambios posturales para evitar escaras. La sedoanalgesia dificulta además una evaluación neurológica y desarrollo psicomotor adecuados. En este contexto parece lógico plantearse medidas que puedan mejorar la calidad de vida y los cuidados en este paciente. La decisión de llevarla a cabo en este caso requirió una nueva deliberación del equipo asistencial en la que se consideró algo beneficioso puesto que permitiría retirar la sedación y disminuiría el número de cuidados y el sufrimiento del paciente durante los mismos hasta llegar a un diagnóstico y pronóstico más certeros.

- **Hemodinámico-cardiovascular.** Presenta tres paradas cardiorrespiratorias, una de ellas secundaria a extubación programada y las otras dos por bradicardias secundarias a reacciones vagales. Presenta HTA de etiología multifactorial iniciándose enalapril (0.1 mg/kg/día) con adecuada evolución.
- **Infeccioso.** Presenta varias infecciones a lo largo del ingreso que precisan tratamiento antibiótico y antifúngico (neumonía asociada a ventilación mecánica, infección de tracto urinario, sepsis nosocomial, candidemia invasiva con estudio de extensión negativo). Además, presenta múltiples colonizaciones de secreciones respiratorias, digestivas y oculares por microorganismos multirresistentes. A los 4 meses de vida se administran las vacunas correspondientes al calendario vacunal de la comunidad autónoma y primera dosis de palivizumab.
- **Digestivo.** Se continúa nutrición enteral (NE) por SNG debido a persistencia de dificultades en la succión-deglución. Se inicia fórmula hipercalórica para cumplir objetivos. Se inicia tratamiento por sospecha de reflujo gastroesofágico (RGE).
- **Metabólico-renal.** Presenta tres episodios de sangrado que requirieron talla vesical y transfusión por anemia. Función renal y diuresis adecuadas.
- **Neurológico.** Presenta evolutivamente empeoramiento marcado de la hipotonía. Realiza varias crisis consistentes en desconexión del medio con

desaturación coincidiendo con los episodios vagales. Se inicia levetiracetam (30 mg/kg/día) por hallazgos de crisis focal de origen frontal inferior izquierdo en VEEG. Se continúa con estudio etiológico, realizando las siguientes pruebas complementarias: estudio metabólico en sangre, orina y LCR, estudio neurofisiológico (ENG, EMG), potenciales evocados de tronco (PEATC), RM cerebral y medular, todos ellos sin hallazgos patológicos. Además, se realiza biopsia muscular.

Al cuarto mes de vida se dispone de los resultados de la biopsia muscular, del exoma en trío y del CGH-array:

- Biopsia muscular: hallazgos sugestivos de miopatía mitocondrial (fibras COX-pálidas) con **deficit combinado de factores I y IV de la cadena respiratoria mitocondrial**.
- Exoma en trío: se detecta la variante patológica c.822G>C en el gen NARS2 en homocigosis → fenotipo de **deficiencia combinada de la fosforilación oxidativa tipo 24**.

Ante estos resultados se inicia tratamiento con carnitina, coenzima Q y riboflavina.

Con estos hallazgos en el estudio etiológico, se realiza una búsqueda bibliográfica acerca de la patología anteriormente descrita (buscador OMIM: <https://www.omim.org/entry/616239?search=OMIM%20616239&highlight=616239%20omim>).

Deficiencia combinada de la fosforilación oxidativa tipo 24 (mutación en el gen NARS-2): existen pocos datos descritos en la literatura acerca de este síndrome, en total 10 casos en todo el mundo. Se trata de un desorden mitocondrial de herencia autosómica recesiva. Presenta amplio espectro fenotípico, en el que la mayoría de los casos cursan con hipotonía, retraso del neurodesarrollo, epilepsia refractaria e hipoacusia neurosensorial. Otros síntomas menos frecuentes son ceguera cortical, disfunción renal y hepática (sugestivo de síndrome de Alpers). Existen dos fenotipos extremos dentro del espectro: un fenotipo severo con atrofia cerebral severa (compatible con síndrome de Leigh) y otro fenotipo más leve con miopatía únicamente. En cuanto a la supervivencia, de los 10 casos revisados en la literatura, solo dos hermanos llegan a la vida adulta (26 y 34 años), que presentan el fenotipo leve: uno de ellos con crisis epilépticas y otro con miopatía. Los otros 8 casos encontrados fallecen en la infancia precoz por problemas derivados de la

debilidad muscular progresiva y por estatus epiléptico refractario.

Una vez conocidos todos los resultados de las pruebas complementarias y habiendo realizado una valoración del pronóstico del caso, se realiza una reunión multidisciplinar del equipo médico (UCIP, Neuropediatría, Patología Crónica Compleja) con los padres y se decide de manera consensuada las medidas de AET dando su consentimiento verbal y escrito.

5. Una vez conseguido un diagnóstico de certeza con un pronóstico vital infausto se tomaron las siguientes decisiones en cuanto a la adecuación del tratamiento. ¿cuál la parece correcta?

- a. Se decidió de forma deliberativa no hacer gastrostomía y mantener nutrición enteral por SNG.
- b. Se decidió de forma deliberativa mantener la ventilación a través de la traqueostomía ya que el personal asistencial y los padres no apreciaban sufrimiento y así lo querían.
- c. Se decidió de forma deliberativa y consensuada con su hospital de referencia traslado al mismo con vistas a preparar alta domiciliaria.
- d. Se decidió de forma deliberativa no aplicar terapias invasivas y agresivas en caso de empeoramiento clínico del paciente.
- e. Todas pueden ser correctas.

La respuesta correcta es la e.

Ante un paciente con una expectativa vital pobre y un diagnóstico infausto como es el caso, cualquiera de estas medidas es aceptable siempre y cuando las decisiones se hayan tomado en base a la deliberación del equipo asistencial buscando el beneficio del niño y no le causen sufrimiento respetando en la medida de lo posible y admisible el deseo de los padres.

En un paciente en el que se plantea una adecuación del esfuerzo terapéutico cualquier medida diagnóstica o terapéutica a aplicar o retirar debe ser deliberada por el equipo asistencial y comunicada y consensuada con los padres. Las decisiones en este campo deben ser revisadas y adaptadas a la evolución clínica y a la aparición de nueva información diagnóstica y pronóstica. Además, se debe recoger

en un documento por escrito todas estas medidas (no medidas de reanimación avanzadas, limitación en otros tratamientos de soporte vital, cuidados y medidas terapéuticas necesarios para lograr confort del niño, etc., individualizadas en cada caso) junto con el consentimiento de los padres.

Se decide traslado a hospital de origen para optimizar los cuidados del paciente. Al alta del hospital de referencia la situación clínica del niño era la siguiente: portador de traqueostomía con respirador domiciliario en modalidad BiPAP con escasa tolerancia a las desconexiones. Desde el punto de vista neurológico presenta un deterioro progresivo con aumento de hipotonía. Realiza dos crisis epilépticas que precisa aumento de dosis de tratamiento antiepiléptico, además de tratamiento con cofactores. Presenta colonización respiratoria y cutánea por gérmenes multirresistentes. Precisa nutrición enteral por SNG con fórmula hipercalórica. Continúa tratamiento hipotensor con enalapril ante HTA de etiología multifactorial, con displasia renal multiquística en fase de estabilidad. Los padres estuvieron presentes en todo momento durante el ingreso y mostraron interés en los cuidados de su hijo, siendo instruidos en el manejo del respirador domiciliario, aspiración de secreciones, medidas de reanimación cardiopulmonar básica (RCP), etc.

Como comentario final a este caso, el paciente presentó un empeoramiento respiratorio y neurológico muy llamativo en el hospital de origen, con menor tolerancia a las desconexiones del respirador domiciliario y a las aspiraciones realizando bradicardias inmediatas

y sin respiraciones espontáneas. Desde un punto de vista neurológico la hipotonía empeoró y continuó realizando crisis epilépticas.

El paciente fallece a los 6 meses de vida por una parada cardiorrespiratoria en hospital de origen acompañado por sus padres.

Bibliografía

1. Aguayo Maldonado MJ *et al.* El final de la vida en la infancia y la adolescencia: aspectos éticos y jurídicos en la atención sanitaria / coordinación. Consejería de Salud, Junta de Andalucía, 2011.
2. Código de Deontología Médica OMC.
3. Dawn E. Peredo, Mark C. Hannibal. The floppy infant, evaluation of hypotonia. *Pediatrics in Review*. September 2009, 30 (9): e66-e76.
4. Miller G: Approach to the infant with hypotonia and weakness. <https://www.uptodate.com>.
5. Protocolo de adecuación del esfuerzo terapéutico de UCIP de Hospital de Burgos.
6. Suárez B, Araya G. Síndrome hipotónico como manifestación de enfermedad neuromuscular hereditaria en la infancia. *Rev. Med. Clin. Condes*. 2018; 29 (5): 502-511.

ENFERMEDAD INVASIVA POR *S. AUREUS* *METICILIN RESISTENTE* CON DEFECTO TIPO GERBODE

Autora: Zaloa Gorostizaga Gómez. *Tutor:* Manuel Nieto Faza. Hospital Universitario Cruces. Bilbao.

Paciente de 3 años de edad, previamente sano, que consultó en urgencias por síndrome febril de tres días de evolución asociado a cojera. Además, presentó un rash urticariforme al inicio del cuadro sin desencadenantes identificados.

A la exploración inicialmente bien perfundido con TA mantenida de 90/50 mmHg pero tendencia a la taquicardia con FC de hasta 150 lpm estando afebril, resto de constantes en rango. A la exploración física llama la atención eritema y tumefacción a nivel de extremidad inferior izquierda así como limitación a la movilización de articulación de cadera y rodilla izquierdas. Se realiza ecografía que confirma diagnóstico de artritis séptica de cadera con derrame articular de 8mm, artritis de rodilla con derrame de 6mm y piomiositis en región de cuádriceps izquierdo. Presenta asimismo panadizo en extremidad superior izquierda.



Figura 1. Lesión en extremidad superior izquierda.



Figura 2. Imagen del paciente que muestra el rash cutáneo y la tumefacción de la extremidad inferior izquierda.

1. Ante esta situación, ¿cuál sería su actitud inicial?

- Extraer hemocultivos e iniciar antibioterapia.
- Extraer analítica y hemocultivos y decidir actitud en función de resultados.
- Extraer hemocultivos, iniciar antibioterapia y expansión con volumen.
- Iniciar oxigenoterapia, extraer hemocultivos e iniciar antibioterapia.
- Punción de derrame articular e interconsulta a traumatología.

La respuesta correcta es la c.

Nos encontramos ante un caso de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS). Con los datos de los que disponemos sospechamos que el origen del cuadro es una infección osteoarticular en relación a una probable puerta de entrada cutánea. En los consensos iniciales se definía la sepsis como la presencia de una infección (sospechada o confirmada) con disfunción orgánica. Las definiciones más ampliamente utilizadas desde el consenso pediátrico que se realizó en el año 2005 son las siguientes:

I. Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS): presencia de, al menos, dos de los siguientes criterios, uno de los cuales debe ser alteración de la temperatura o del recuento leucocitario:

- a. Temperatura $>38,5^{\circ}\text{C}$ o $>36^{\circ}\text{C}$.
- b. Taquicardia (definida como FC media >2 DS por encima de la normal para la edad del paciente). Para niños menores de 1 año también se considera la bradicardia ($<$ percentil 10 para su edad en ausencia de estímulo vagal, medicación betabloqueante o cardiopatía congénita).
- c. Taquipnea (definida como FR media >2 DS por encima de lo normal para la edad del paciente).
- d. Recuento leucocitario elevado o disminuido para su edad (no secundario a quimioterapia) o $<10\%$ de neutrófilos inmaduros.

II. Sepsis: SRIS en presencia o como resultado de una infección sospechada o confirmada.

III. Shock séptico: sospecha infección con disfunción cardiovascular.

Sin embargo, estas definiciones son complejas y en algunos estudios se ha puesto de manifiesto su discrepancia con el criterio clínico. En las últimas revisiones dirigidas a la población adulta, se define la sepsis como una disfunción orgánica causada por una respuesta disregulada ante la infección. Para definir la disfunción orgánica que produce la sepsis se proponen escalas como el SOFA, de la cual existe una adaptación pediátrica. Pero su principal limitación es que sus criterios son primordialmente analíticos y no son útiles para una detección clínica precoz de la sepsis.

En cualquier caso, ante una sospecha de sepsis es necesario canalizar un acceso venoso para extracción de hemocultivo, administrar antibioterapia y comenzar la expansión con fluidos a 10-20 ml/kg administrados tan rápido como sea posible y repitiéndolos cada 5- 10 minutos, hasta que la situación hemodinámica mejore (descenso de la frecuencia cardiaca y mejoría del relleno capilar y del estado mental en caso de que los hubiera), o hasta la aparición de signos de sobrecarga de volumen (edema agudo de pulmón, hepatomegalia). La administración inmediata de la primera dosis de antibiótico, previa recogida de cultivos, desciende significativamente la mortalidad.

Asimismo, en todo paciente con sepsis/shock séptico se debe evaluar la presencia de un foco de infección susceptible de ser erradicado. Lo más rápidamente posible se debe establecer el origen de la infección, diagnosticarlo o excluirlo rápidamente, a ser posible en las primeras 6 horas del inicio del cuadro especialmente en casos de peritonitis difusa, fascitis necrotizante, piomiositis, infarto intestinal, etc.

En este caso se decidió realizar toilette quirúrgica en quirófano. Durante la misma se realizaron artrocentesis y artrotomía de cadera y rodilla izquierdas con abundante líquido purulento así como desbridamiento de tejido desvitalizado en plano muscular del muslo. Se tomaron también muestras de hueso de fémur que impresionaba de friable para cultivo y anatomía patológica.

2. En este caso, ¿qué tratamiento antibiótico empírico sería el más adecuado?

- a. Ceftriaxona.
- b. Ceftriaxona y vancomicina/teicoplanina.
- c. Ceftriaxona, clindamicina y vancomicina/teicoplanina.
- d. Meropenem y vancomicina/teicoplanina.
- e. Vancomicina/teicoplanina.

La respuesta correcta es la c.

Como se ha mencionado previamente, con los datos de los que disponemos sospechamos que el origen del cuadro es una infección osteoarticular en relación a una probable puerta de entrada cutánea. Por lo tanto, deberemos emplear una antibioterapia empírica con cobertura para Gram positivos de la

piel. Además, aunque no se cumplan estrictamente los criterios diagnósticos de shock tóxico, parece prudente agregar un antibiótico como la clidamicina dada su capacidad para inhibir la síntesis proteica y por tanto la producción de toxinas por parte de bacterias como el *Staphylococcus aureus* o el *Streptococcus pyogenes* (recordamos el panadizo como puerta de entrada y la afectación cutánea en forma de rash urticariforme a pesar de que no se trate de la clásica eritrodermia difusa descrita en los casos de shock tóxico).

En este paciente se inició cobertura antibiótica con vancomicina, ceftriaxona y clindamicina y tras el desbridamiento quirúrgico ingresó en planta de hospitalización dado que tras la expansión de volumen había disminuido la frecuencia cardiaca y el paciente se encontraba hemodinámicamente estable. Se obtuvieron resultados de hemocultivos y cultivos de líquido articular obtenidos en quirófano positivos para Staphylococcus aureus resistente a meticilina (SAMR).

A las 48 horas el paciente presentó un empeoramiento respiratorio y hemodinámico con hipoventilación y crepitantes en ambas bases pulmonares así como taquicardia e hipotensión (FC 153 lpm, TA 80/27 mmHg, SatO₂ 92% aire ambiente). Fue en este contexto cuando se objetivó un soplo sistólico (III/VI) a la auscultación en todos los focos. A la exploración destacaba mal estado general con disminución del nivel de conciencia y mala perfusión periférica (relleno capilar >2 seg, frialdad acra). Se extrajo gasometría venosa con acidosis metabólica grave; pH 7,15, bicarbonato de 12 mmol/L y elevación de láctico hasta 7 mmol/L. Se administraron expansiones de volumen hasta un total de 40 ml/kg a pesar de lo cual persistió inestabilidad hemodinámica.

3. Ante esta situación, ¿cuál sería su actitud inicial?

- Nueva expansión a 10 ml/kg.
- Iniciar soporte hemodinámico con inotrópicos/ vasoconstrictores.
- Intubación endotraqueal y conexión a ventilación mecánica.
- Mantendría actitud expectante hasta realizar una ecocardiografía dado el hallazgo de un soplo sistólico en la exploración.
- Las opciones a, b y c son correctas.

La respuesta correcta es la e.


Nos encontramos ante un shock descompensado en el que no se ha conseguido revertir la situación con el aporte de volumen inicial. Ante el cuadro de shock refractario a fluidoterapia es mandatario iniciar soporte hemodinámico precoz. De acuerdo con las últimas guías de manejo hemodinámico de la sepsis en población adulta, la noradrenalina es el fármaco de elección dado que su efecto predominante sobre

VASOACTIVE AGENT MANAGEMENT

 Use norepinephrine as first-line vasopressor

For patients with septic shock on vasopressors

 Target a MAP of 65 mmHg

 Consider invasive monitoring of arterial blood pressure


If central access is not yet available

 Consider initiating vasopressors peripherally*

If MAP is inadequate despite low-to-moderate dose norepinephrine

 Consider adding vasopressin

If cardiac dysfunction with persistent hypoperfusion is present despite adequate volume status and blood pressure

 Consider adding dobutamine or switching to epinephrine

Strong recommendations are displayed in green, and weak recommendations are displayed in yellow.

**When using vasopressors peripherally, they should be administered only for a short period of time and in a vein proximal to the antecubital fossa.*

Figura 3. Guías de manejo hemodinámico de la sepsis en población adulta (De: Surviving sepsis campaign: International Guidelines for management of sepsis and septic shock 2021).

los receptores α -1 produce una vasoconstricción e incremento de la tensión arterial media (TAM) con mínimo efecto sobre la frecuencia cardíaca y por tanto con menos consumo de oxígeno miocárdico. La adrenalina, en contraposición, a dosis bajas influye principalmente en el gasto cardíaco a través del aumento del inotropismo y la frecuencia cardíaca mediante los receptores β -1. Además, conlleva un riesgo aumentado de arritmias e incrementa la producción de lactato en sangre al estimular la glucólisis en los músculos esqueléticos mediante los receptores β -2, esto último dificulta la monitorización de los niveles de láctico en sangre como indicador del estado hemodinámico. Por otro lado, si persiste TAM por debajo de los objetivos se propone la vasopresina como vasoconstrictor de segunda línea por delante de la adrenalina; se presupone que a dosis altas de noradrenalina los receptores α -1 que comparten ambas catecolaminas puedan estar saturados. De esta forma, la adrenalina sería un fármaco de especial interés en situaciones en las que se constata una disfunción cardíaca con hipoperfusión persistente a pesar de optimización de volumen y tratamiento con vasopresores.

A nivel respiratorio, la decisión de intubar e iniciar la ventilación mecánica debe ser precoz y nos debemos basar en la evaluación clínica del esfuerzo respiratorio, la alteración del estado mental, la hipoventilación, y la inestabilidad hemodinámica. En general, antes de la intubación es conveniente realizar expansión de volumen (excepto si ya hay datos de sobrecarga hídrica) e iniciar perfusión de fármacos vasoactivos, pues, al sedar, se frenan los mecanismos compensadores y disminuye el retorno venoso debido a la presión positiva intratorácica ejercida por el respirador.

4. ¿Qué solución sería la más apropiada para la expansión en este caso?

- a. Albúmina al 20%.
- b. Albúmina al 5%.
- c. Solución balanceada.
- d. Suero salino fisiológico 0,9%.
- e. Cualquiera de las opciones sería igualmente válida.

La respuesta correcta es la c.

No hay evidencia de que el uso de coloides respecto a cristaloides sea beneficioso y dado que los primeros son más caros se mantiene la recomendación en las últimas guías de emplear cristaloides como primera opción. Solo estaría justificado el uso de coloides en aquellos pacientes que requieren grandes cantidades de volumen ya que su efecto en la presión oncótica podría disminuir la necesidad de expansiones y evitar balances hídricos tan positivos.

Respecto a los cristaloides, el uso de SSF a 0,9% tiene efectos adversos potenciales como la acidosis metabólica hiperclorémica. Es por ello que en los últimos tiempos ha aumentado el interés por soluciones balanceadas con menos aporte de cloro. Ya hay estudios en adultos que han objetivado beneficios como la disminución de la morbilidad y la estancia hospitalaria asociada al uso de soluciones balanceadas. Sin embargo, dado que la calidad de la evidencia es baja, no hay una recomendación fuerte para su uso. En nuestro caso, sin embargo, dado que nos encontramos ante una acidosis metabólica grave, podría ser interesante el uso de soluciones balanceadas para expandir con la idea de no empeorar la acidosis metabólica con el aporte excesivo de cloro.

En este caso se administró una nueva expansión de SSF 0,9%, se inició tratamiento vasoconstrictor con noradrenalina hasta 0,2 μ g/kg/min y simultáneamente se decidió intubación y conexión a ventilación mecánica.

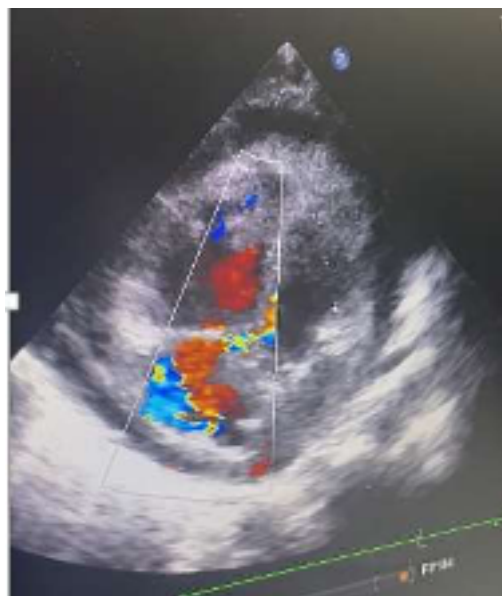


Figura 4. Hallazgos de la ecocardiografía realizada al paciente.

Tras las medidas de estabilización se completó el estudio con un TAC pulmonar y ecocardiografía. En el TAC se constató derrame pleural bilateral moderado derecho y severo izquierdo con colapso de parénquima así como opacidades en lóbulo pulmonar izquierdo compatibles con neumonía. En la ecocardiografía se observó derrame pericárdico moderado sin signos de taponamiento y comunicación entre el VI y AD con gradiente de 75 mmHg de probable origen infeccioso. En el momento de la exploración no presentaba dilatación de aurícula derecha y la función ventricular estaba conservada.

El defecto tipo Gerbode se define como un defecto en el tabique perimembranoso ventricular, comunicando de esta manera el ventrículo izquierdo con la aurícula derecha. Es una condición infrecuente que fue por primera vez descrita en el año 1838, sin embargo, fue en 1958 cuando Frank Gerbode reportó la corrección quirúrgica del defecto en cinco pacientes, motivo por el cual se dio su nombre a la patología. Pueden ser de origen congénito o adquirido siendo estos últimos los más frecuentes; bien iatrogénicos tras reparación quirúrgica de la válvula mitral o secundarios a endocarditis infecciosa. A nivel fisiopatológico se produce un shunt de izquierda a derecha con hiperaflujo pulmonar y sobrecarga de volumen en ventrículo izquierdo que a la larga condiciona síntomas de fallo cardiaco izquierdo.

Una vez obtenido un acceso venoso central y habiendo comprobado su localización a la entrada de aurícula derecha extraemos una nueva gasometría en la que persiste acidosis metabólica con una SatV0₂ de 50%. En este momento y tras el inicio de la perfusión continua de noradrenalina que se ha aumentado hasta 0,4 mcg/kg/min el paciente mantiene TA de 77/44 mmHg.

5. Ante esta situación, ¿cuál sería su actitud?

- Colocación de tubo de drenaje torácico.
- Inicio de perfusión continua de milrinona.
- No realizaría cambios y continuaría con el mismo tratamiento vasopresor.
- Aumentaría el ritmo de la perfusión continua de noradrenalina.
- Las opciones a y b son correctas.

La respuesta correcta es la e.

En un derrame paraneumónico que colapsa el parénquima pulmonar está indicado la colocación de drenaje pleural. Respecto al manejo hemodinámico, tras haber iniciado tratamiento vasoconstrictor hemos conseguido mejorar las tensiones diastólicas y parece que es la tensión sistólica la que se mantiene en un percentil más bajo para la edad del paciente, por lo tanto, parece interesante comenzar con un tratamiento inotrópico antes que aumentar la dosis de vasoconstrictor. Teniendo en cuenta además que el defecto de Gerbode se comporta como un shunt de izquierda a derecha, disminuir la postcarga con un inodilatador como la milrinona podría resultar beneficioso. La SatV0₂ de 50% en la gasometría también nos está indicando un componente de bajo gasto. La SatV0₂ es un parámetro que se puede utilizar para evaluar el desequilibrio entre la demanda y el suministro de oxígeno, así como el ajuste del gasto cardiaco. El valor normal es de aproximadamente 65-70%. En un shock por bajo gasto los valores de SatV0₂ disminuyen debido a la extracción aumentada de oxígeno por parte de los tejidos respecto a la entrega. En este caso, en conclusión, estaría justificado el uso de un agente inodilatador como la milrinona para mejorar el gasto cardiaco pero siempre monitorizando los efectos que ello produzca en la tensión arterial de nuestro paciente y constatando si verdaderamente existe mejoría de la SatV0₂ en las gasometrías de control.

En este caso la asociación de milrinona hasta 0,5 mcg/kg/min y noradrenalina que se pudo disminuir hasta 0,2 mcg/kg/min permitió mantener la tensión arterial en torno a 90/45 mmHg los días siguientes con mejoría progresiva de la SatV0₂ en las gasometrías hasta 60-65%.

Con las medidas tomadas (antibioterapia dirigida, desbridamiento de los focos y soporte respiratorio y hemodinámico), el paciente presentó una mejoría clínica y gasométrica clara. Sin embargo, el cuarto día de ingreso a la exploración se palpa una diferencia clara de temperatura entre las dos extremidades inferiores, estando claramente más fría la izquierda. La extremidad izquierda se encuentra comparativamente más edematosa que la contralateral y se palpa un pulso pedio débil por lo que se solicita ecografía Doppler en la que se observa oclusión de arteria tibial anterior.

6. Ante esta situación, ¿cuál sería su actitud?

- a. Elevaría la extremidad izquierda para favorecer el retorno venoso.
- b. Administraría un bolo de manitol para disminuir el edema de la extremidad.
- c. Retiraría los vendajes para valorar la extremidad y ante un cuadro sugestivo de síndrome compartimental contactaría con traumatología de cara a realizar una fasciotomía descompresiva.
- d. Dado que se palpa pulso aunque débil, mantendría una actitud expectante.
- e. Iniciaría perfusión continua de heparina por sospecha de trombo en arteria tibial.

La respuesta correcta es la c.



Figura 5. Imagen de la extremidad del paciente tras realización de fasciotomía.

El síndrome compartimental es un aumento de la presión en un espacio osteofibroso cerrado, que puede provocar un trastorno de la microcirculación, una disfunción neuromuscular, la pérdida de la extremidad o, en el caso extremo, una disfunción multiorgánica. El diagnóstico se realiza mediante medición de la presión intracompartimental mediante un dispositivo específico que inyecta una pequeña cantidad de suero fisiológico y mide la presión utilizada para ello. Esta presión equivale a la presión compartimental. En pacientes con riesgo de lesiones, se debe tener un umbral bajo para medir la presión del compartimento (normal ≤ 8 mmHg). El síndrome compartimental se confirma si la presión compartimental es más de 30 mmHg o está dentro de los 30 mmHg de diferencia respecto de la presión arterial diastólica. El tratamiento consiste en una fasciotomía descompresiva urgente y debe realizarse antes de que

dejen de palparse los pulsos o de que aparezca palidez cutánea sugestiva de hipoperfusión.

En este caso ante la alta sospecha clínica se trasladó a quirófano donde se confirmó el diagnóstico de síndrome compartimental y se realizó fasciotomía urgente con buena evolución posterior.

A nivel cardiológico el séptimo día se realizó drenaje del derrame pericárdico dado que en ecografía presentó progresión del mismo con colapso de aurícula derecha. Se consensuó con cardiología infantil y cirugía cardiovascular mantener actitud expectante y no realizar reparación del defecto de septum membranoso dado que la función cardíaca estaba conservada. También se tuvieron en cuenta los riesgos de la circulación extracorpórea en un paciente de estas características y la persistencia de hemocultivos positivos dado que el SAMR tiene tendencia a generar biopelículas en materiales protésicos.

Tras constatar hemocultivos seriados negativos a los 46 días de haber ingresado el paciente se procedió al cierre de la comunicación aurículo-ventricular. En total permaneció alrededor de 2 meses ingresado en la unidad precisando soporte hemodinámico con milrinona y noradrenalina de forma intermitente hasta 10 días antes del cierre del defecto septal en quirófano. Tras la intervención se pudo extubar de forma electiva a los 3 días y posteriormente presentó buena evolución pudiéndose dar de alta a panta de hospitalización.

Bibliografía

1. Evans L, Rhodes A, Alhazzani W *et al.* Surviving Sepsis Campaign: International guidelines for management of sepsis and septic shock: 2021. *Crit Care Med.* 2021; 49: 1063-1143.
2. Goldstein B, Giroir B, Randolph A, International Consensus Conference on Pediatric Sepsis (2005) International pediatric sepsis consensus conference: definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. *Pediatr Crit Care Med.* 2005;6(1):2-8.
3. Matics TJ, Sanchez-Pinto LN. Adaptation and Validation of a Pediatric Sequential Organ Failure Assessment Score and Evaluation of the Sepsis-3 Definitions in Critically Ill Children. *JAMA Pediatr.* 2017;171(10):e172352.
4. Sanchez Díaz J, Carlos Vicente J, Gil Antón J *et al.* Documento de consenso SECIP-SEUP sobre manejo de sepsis grave y Shock séptico en pediatría. www.seup.org.
5. Singer M, Deutschman CS, Seymour CW *et al.* The third international consensus definitions for sepsis and septic shock (sepsis-3). *JAMA* 2016; 315:801-810.



SECIP

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS