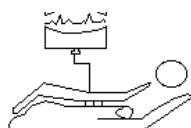




**III Curso Intensivo para
Residentes de Cuidados Intensivos Pediátricos**
Patología Respiratoria Grave en la UCIP

CASOS CLÍNICOS

Miraflores de la Sierra, 10 al 12 de abril de 2011



ORGANIZA

Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos

DIRECTOR

Juan Casado Flores
Presidente de la SECIP

COORDINADOR

Pedro Gómez de Quero Masía
Vocal de Formación de la SECIP

MODERADORES

Pedro de la Oliva Senovilla
Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid

Yolanda López Fernández

Hospital de Cruces. Vizcaya

Reservados todos los derechos. Ni la totalidad ni parte de este libro pueden reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopias, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

© 2011 Ergon
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)

ISBN: 978-84-16270-20-0

Sumario

Caso clínico	1		
		Insuficiencia respiratoria aguda en niño oncológico sometido a trasplante de médula ósea	1
		<i>Ponente: Gonzalo Oñoro Otero. Tutor: Juan Casado Flores</i>	
Caso clínico	2		
		Niño con dificultad respiratoria progresiva	11
		<i>Ponente: Patricia Corniero Alonso. Tutor: Martí Pons Ódena</i>	
Caso clínico	3		
		Lactante con dificultad respiratoria	17
		<i>Ponente: Sara Cabezudo Ballesteros. Tutor: Pedro de la Oliva Senovilla</i>	
Caso clínico	4		
		Escolar con dificultad respiratoria rápidamente progresiva	23
		<i>Ponente: Sara Kanaan Leis. Tutor: Mirella Gaboli</i>	
Caso clínico	5		
		Empeoramiento respiratorio en paciente conectado a ventilación mecánica	29
		<i>Ponente: Jorge López González. Tutor: Amaya Bustinza Arriortúa</i>	
Caso clínico	6		
		Dificultad respiratoria y cianosis en paciente postoperado de cirugía cardiovascular	35
		<i>Ponente: Manuel Vicente Martín. Tutor: José Manuel González Gómez</i>	
Caso clínico	7		
		Lactante con dificultad respiratoria y pausas de apnea	45
		<i>Ponente: Ana Vivanco Allende. Tutor: Alberto Medina Villanueva</i>	
Caso clínico	8		
		Neonato con estridor congénito	55
		<i>Ponente: Eva Fernández. Tutor: Juan Ignacio Sánchez Díaz</i>	

Caso clínico	9		
		Lactante con estridor y dificultad respiratoria	63
		<i>Ponente: Maider Alcalde Rastrilla. Tutor: Yolanda López Fernández</i>	
Caso clínico	10		
		Niño con síndrome de Down, dificultad respiratoria, astenia, anorexia y edemas	73
		<i>Ponente: Miren Imaz. Tutor: Eider Oñate Vergara</i>	
Caso clínico	11		
		Neonato con hipoxemia y parada cardiorrespiratoria	79
		<i>Ponente: Raquel Díaz-Aldagalán González. Tutor: Amaya Pérez Ocón</i>	
Caso clínico	12		
		Niño con hemoptisis masiva	89
		<i>Ponente: Ignacio Guimerá San Juan. Tutor: Eduardo Carreras González</i>	
Caso clínico	13		
		Neonato con cuadro catarral y dificultad respiratoria	95
		<i>Ponente: Esther González García. Tutor: Iria González Rivera</i>	
Caso clínico	14		
		Niño con extubación difícil	103
		<i>Ponente: Pablo García Montes. Tutor: M. Cruz León León</i>	
Caso clínico	15		
		Niña con fiebre y tos	109
		<i>Ponente: Mercedes Maneiro Freire. Tutor: Federico Martínón Torres</i>	
Caso clínico	16		
		Recién nacido con insuficiencia respiratoria aguda grave	117
		<i>Ponente: Laura Gil Juanmiquel. Tutor: Montserrat Pujol Jover</i>	
Caso clínico	17		
		Niño con fibrosis quística y empeoramiento respiratorio	125
		<i>Ponente: Cristina Mata Rodríguez. Tutor: María Azpilicueta Idarreta</i>	

Insuficiencia respiratoria aguda en niño oncológico sometido a trasplante de médula ósea

Ponente: G. Oñoro Otero. Tutor: J. Casado Flores

Varón de 13 años trasladado a UCIP desde la planta de hospitalización de oncología por insuficiencia respiratoria. Como antecedentes personales destaca: 1) Leucemia Linfoblástica Aguda tipo B diagnosticada 1 año y 8 meses antes del ingreso en UCIP, tratada con protocolo PETHEMA-RI; 2) Recaída extramedular precoz (parálisis facial y mastoiditis leucémica) tratada según protocolo de alto riesgo BFM 95; 3) Trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos no emparentado con HLA idéntico (infusión 20 días antes del ingreso en UCIP) en situación de segunda remisión completa (Acondicionamiento realizado con: fludarabina, busulfán, tiotepa y timoglobulina); injerto el día + 16 de la infusión (4 días antes del ingreso en la UCIP).

La mañana del ingreso comienza con trabajo respiratorio y necesidades de oxígeno para mantener saturaciones de oxígeno adecuadas. En radiografía de tórax se observa patrón mixto reticulonodular bilateral (Fig. 1). En pocas horas evoluciona a insuficiencia respiratoria aguda manifestada clínicamente como hipoxemia motivo por el que se decide su traslado a UCIP.

Exploración física al ingreso: Peso 40 kg. Tª 37°C; FC 154 lpm; FR 56 rpm; TA 94/54 mmHg; SatO₂ 93% con oxigenoterapia con mascarilla con reservorio a 9 lpm. Mal estado general. Signos de distrés respiratorio moderado. Coloración pajiza. Auscultación cardiaca: normal sin soplos. Auscultación pulmonar: hipoventilación en bases pulmonares. Abdomen blando con hepatomegalia a 5 cm de reborde costal y esplenomegalia a 4 cm. Puntuación en la escala de coma de Glasgow 15. Pupilas isocóricas normoreactivas. Moviliza las cuatro extremidades. Portador de acceso vascular central en vena femoral derecha.

Analítica al ingreso: Hemoglobina 10,1 g/dl; Hematocrito 29,4%; Leucocitos 10.060/mm³ (Neutrófilos 8.870/mm³; sin cayados); Plaquetas 61.000/mm³; Tiempo de Protrombina 73%; Tiempo de Cefalina 50 seg (control 28 seg); Fibrinógeno 475 mg/dl; Glucosa 120 mg/dl; Urea 36 mg/dl; Creatinina 0,6 mg/dl; Sodio 142 mEq/L; Potasio 3,4 mEq/L; Cloro 110 mEq/L; GOT 261 U/L; GPT 121 U/L; GGT 660 U/L; LDH 1262 U/L; Proteína C Reactiva 19,8 mg/dl; Procalcitonina 1,4 ng/ml; Gasometría venosa: pH 7,41; pCO₂ 44 mmHg; Bicarbonato 27,3 mmol/L; Exceso de bases 3,3 mmol/L.

1. ¿TENIENDO EN CUENTA LOS ANTECEDENTES PERSONALES DEL PACIENTE Y EL CUADRO CLÍNICO POR EL QUE INGRESA EN UCIP, ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO MENOS PROBABLE?

- Infeción pulmonar provocada por hongos.
- Síndrome del injerto.
- Bronquiolitis obliterante.
- Reacción medicamentosa.
- Infeción pulmonar provocada por bacterias.

La respuesta correcta es la c

Se estima que 1 de cada 4 niños sometidos a trasplante de médula ósea (TMO) requieren ingreso en UCIP siendo la supervivencia global del 30%. La insuficiencia respiratoria aguda (IRA). Es la causa más frecuente de ingreso en UCIP en los pacientes oncológicos. Los factores clínicos asociados a una mayor probabilidad para desarrollar IRA en los pacientes oncológicos se resumen en la Tabla I. La historia clínica del paciente y sus antecedentes personales se deben recopilar ya que facilitan



FIGURA 1. Patrón reticulonodular bilateral confluyente en lóbulo inferior derecho (horas antes del ingreso en UCIP).

el diagnóstico diferencial y predisponen a determinadas patologías.

Los pacientes sometidos a TMO pueden desarrollar insuficiencia respiratoria en tres fases distintas del periodo de trasplante (Tablas II y III):

- Fase inmediata: acontece desde el acondicionamiento hasta el injerto medular. Suele tener una duración de 3 semanas y se caracteriza por neutropenia grave. En esta fase predominan las infecciones bacterianas

TABLA I. FACTORES DE RIESGO PARA DESARROLLAR DIFICULTAD RESPIRATORIA TRAS TMO

Factores de riesgo para desarrollar dificultad respiratoria tras TMO

- TMO después de la segunda o tercera remisión de enfermedad.
- TMO con enfermedad avanzada.
- TMO alogénico (mayor si no emparentado).
- Infección pulmonar concomitante demostrada.
- Seropositividad para Citomegalovirus.
- Enfermedad injerto contra huésped crónica activa.

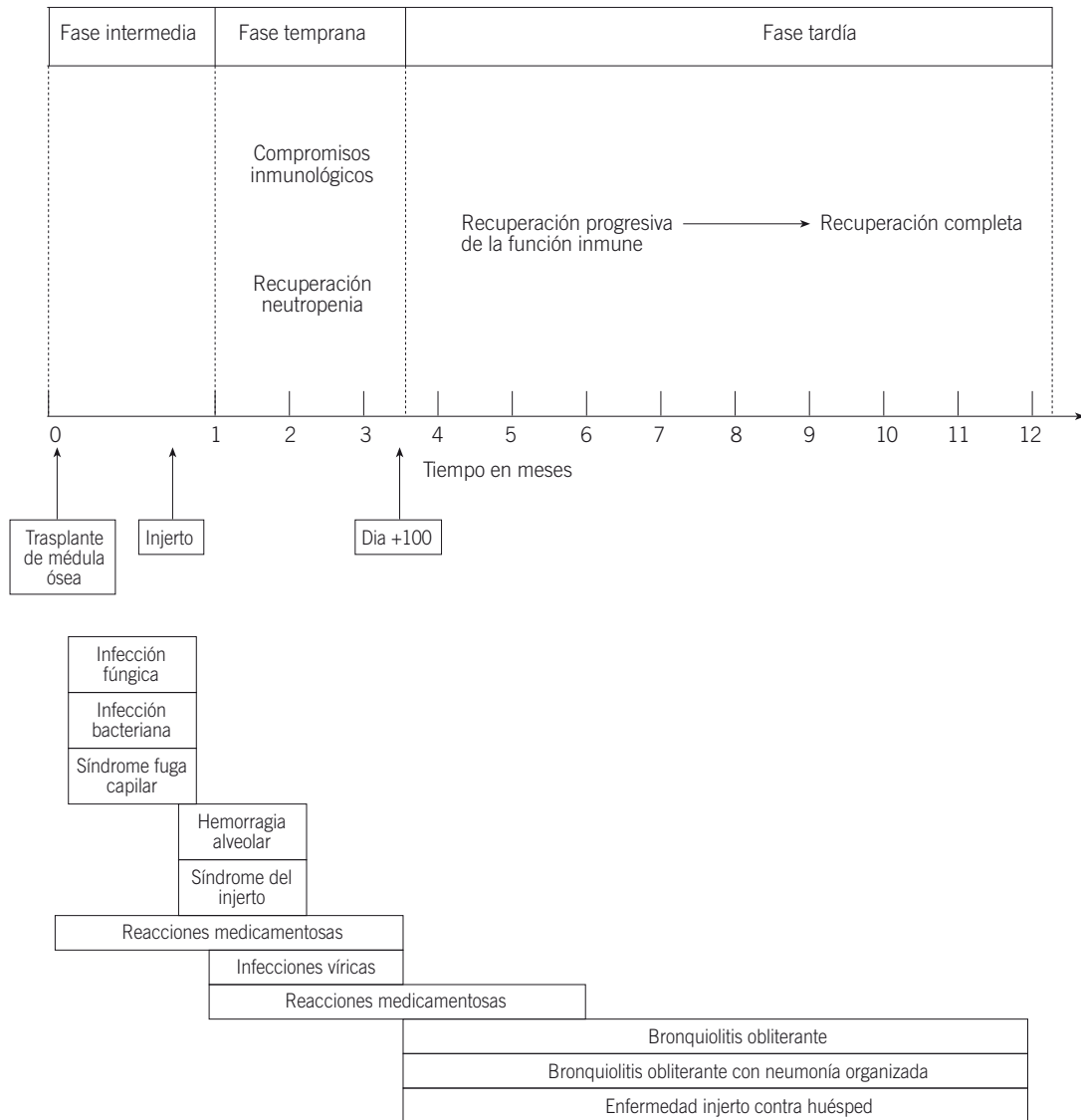
(bacterias asociadas a vías centrales como *Staphylococcus sp.* y *Streptococcus sp.* y bacilos Gram negativos saprófitos del aparato digestivo) y fúngicas (en especial *Candida sp.* y *Aspergillus sp.*). El edema pulmonar agudo no cardiogénico y la toxicidad por quimioterapia son causas de insuficiencia respiratoria no infecciosa que también pueden aparecer en esta fase.

- Fase temprana: una vez producido el injerto, el paciente ya sin neutropenia, presenta un menor riesgo para la infección por bacterias y hongos, siendo sin embargo susceptible a infecciones víricas (en especial por reactivación de citomegalovirus y herpes simple, ante defecto citotóxico de los leucocitos del paciente y defecto asociado de la inmunidad humoral). Esta fase suele tener una duración de 10 semanas postrasplante. Son causas no infecciosas de insuficiencia respiratoria la

TABLA II. CAUSAS DE FALLO RESPIRATORIO MÁS PREVALENTES EN NIÑOS SOMETIDOS A TMO

FASE INMEDIATA (desde el acondicionamiento hasta el injerto)	
Infección bacteriana	Bacilos Gram Negativos y gérmenes de la piel (asociados a catéteres venosos centrales y EICH)
Infección fúngica	Candida y Aspergillus. Sospechar en pacientes que no responden a antibióticos o con neutropenias muy prolongadas
Síndrome de Fuga Capilar	Incidencia 15%. Mortalidad 90%. Radiografía de Tórax en las que se observa edema pulmonar (sin que haya fallo cardíaco)
FASE TEMPRANA (desde el injerto hasta el día +100 postrasplante)	
Síndrome del injerto	Incidencia 25%. Mortalidad 30%. Coincide con el aumento de neutrófilos. Más frecuente en trasplantes autólogos. Suele asociar fiebre, rash cutáneo, fallo hepático y renal.
Hemorragia alveolar difusa	Incidencia 5%. Mortalidad 80%. Entre la cuarta y sexta semana. Infiltrados pulmonares difusos y lavado broncoalveolar con sangrado y $\geq 20\%$ de macrófagos cargados con hemosiderina.
Neumonía idiopática	Incidencia 12%. Mortalidad 64%. Entre la sexta y decima semana. Para el diagnóstico precisa: 1) signos y síntomas de neumonía; 2) evidencia de infiltrado alveolar difuso en radiografía de tórax; 3) alteración de la función pulmonar con necesidades de oxígeno suplementario; 4) ausencia de infección. En biopsia transbronquial se observan inflamación tisular sin signos de infección.
Infección vírica	Sobre todo por CMV y Virus Herpes en pacientes previamente infectados como resultado de reactivación.
FASE TARDÍA (desde el día +100 postrasplante)	
Bronquiolitis obliterante	Fiebre, consolidación parcheada pulmonar e histología típica. Incidencia 2%. Mortalidad 20%.

TABLA III. VALORES NORMALES DE DTC



neumonía idiopática, el síndrome del injerto y la hemorragia alveolar difusa, junto con los efectos tardíos de la quimioterapia aplicada en el acondicionamiento.

- Fase tardía: se produce la reconstitución inmune y aparecen fenómenos asociados a autoinmunidad tales como la bronquiolitis obliterante, la bronquiolitis obliterante con neumonía organizada y la enfermedad injerto contra huésped. Las infecciones pasan a un segundo plano.

Este paciente ha sido sometido a TMO y es ingresado en cuidados intensivos por un cuadro de insuficiencia respiratoria en la fase precoz postrasplante, una vez el injerto medular ya se ha producido. Serían por tanto factibles todas las opciones salvo la c (bronquiolitis obliterante)

ya que éste cuadro suele aparecer en la fase de reconstitución inmune a los 6 y 12 meses de haberse realizado el TMO.

La infección pulmonar por hongos (opción a) y por bacterias (opción e) son causas muy frecuentes de insuficiencia respiratoria tanto en caso de neutropenia como en la fase que ocurre entre la neutropenia y la reconstitución inmune. En estos dos periodos el paciente se encuentra inmunodeprimido, siendo muy susceptible de padecer infecciones graves oportunistas. Se deben valorar los factores de riesgo que asocia el paciente además del propio TMO (en nuestro caso la vía central en vena femoral derecha puede ser el origen de una bacteriemia) y los hallazgos de la exploración física (la hepa-

toesplenomegalia puede ser manifestación de una candidiasis sistémica). Por ello se debe iniciar siempre tratamiento antimicrobiano empírico de amplio espectro a la espera de los resultados antimicrobianos.

El síndrome del injerto (opción b) se produce hasta en un 30% de los pacientes sometidos a trasplantes alogénicos y en general aparece a los 3-4 días de iniciarse la recuperación en el número de leucocitos. Suele cursar con fiebre (63%) e hipoxia (90%). Tiene una alta mortalidad alcanzando un 26% en alguna de las series.

La terapia de acondicionamiento al trasplante (opción d) puede ser muy tóxica a nivel pulmonar pudiendo provocar insuficiencia respiratoria y síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA). Esto se asocia especialmente a medicamentos como el busulfán y la fludarabina.

2. ¿QUÉ ESCALA UTILIZARÍA PARA VALORAR LA MORTALIDAD EN EL PACIENTE?

- PRISM III.
- PIM.
- O-PRISM.
- APACHE II.
- SOFA.

La respuesta correcta es la c

Desde hace varias décadas existen diferentes escalas que permiten cuantificar objetivamente la gravedad de los niños ingresados en la UCIP y estimar su mortalidad. Para ello se utilizan variables habituales en la atención de estos niños.

El PRISM III (Pediatric Risk of Mortality Score, opción a) es una versión actualizada de la escala original desarrollada en 1988. Es actualmente la escala más utilizada en las UCIP para estimar la mortalidad en los niños. Evalúa 32 variables y el cálculo de la probabilidad de muerte se realiza mediante una ecuación logarítmica. Destaca como inconveniente el hecho de que no considera la enfermedad de base del paciente lo que puede infraestimar el riesgo de mortalidad.

El PIM (Pediatric Index of Mortality, opción b) fue desarrollado en 1997 y evalúa 8 variables fisiológicas. Dependiendo de la puntuación de estas variables se puede estimar la probabilidad de muerte de los niños ingresados en UCIP. Es más rápida y sencilla que la escala PRISM III, aunque también requiere de una ecuación matemática. A diferencia de la anterior sí tiene en cuenta la enfermedad de base del paciente.

El APACHE II (Acute Physiology and Chronic Health Evaluation II, opción d) se desarrolló en 1985 y evalúa la gravedad del paciente al ingreso en cuidados intensivos. Es una escala ampliamente validada y utilizada en unidades de cuidados intensivos de adultos pero no utilizada en niños.

El SOFA (Sequential Organ Failure Assessment, opción e) fue creado en 1994. Es un sistema de medición diaria de fallo orgánico múltiple y es un buen indicador de pronóstico durante los primeros días de ingreso en la UCI. Tanto la media, como el score más alto son predictores particularmente útiles de mala evolución. Independiente de la puntuación inicial, un aumento en la puntuación SOFA durante las primeras 48 horas en la UCI predice una tasa de mortalidad de al menos el 50%.

El O-PRISM (Oncological-PRISM, opción c) es una escala creada en el año 2000. Se desarrolló ante la necesidad de conocer la mortalidad de los niños sometidos a TMO ya que las escalas habituales infraestimaban la mortalidad de estos pacientes. Añade tres variables a la escala PRISM III (presencia de enfermedad injerto contra huésped, valor de Proteína C reactiva y presencia de sangrado macroscópico) y el cálculo de la probabilidad de muerte se realiza mediante la misma ecuación matemática (Tabla IV).

3. TENIENDO EN CUENTA LA SITUACIÓN CLÍNICA DEL PACIENTE, ¿CUÁL CREE QUE ES LA MEJOR OPCIÓN DE ASISTENCIA RESPIRATORIA INICIAL?

- Continuar con mascarilla con reservorio.
- Intubación y ventilación mecánica invasiva convencional.
- Intubación y ventilación de alta frecuencia.
- Ventilación no invasiva.
- Posición en prono.

La respuesta correcta es la d

Con el paso de los años, la mortalidad en el paciente oncológico ha disminuido debido no sólo a la mejora en los tratamientos médicos y medidas de soporte asociadas, sino también al avance en los diferentes sistemas de asistencia respiratoria mediante ventilación ya sea no invasiva o invasiva. Los niños sometidos a TMO son los más vulnerables en este grupo de pacientes ya que requieren con mayor frecuencia intubación traqueal, precisan más días de ventilación mecánica y su mortalidad es mayor (actualmente en torno al 50%

TABLA IV. RIESGO DE MORTALIDAD PEDIÁTRICA (ESCALA PRISM III Y O-PRISM)

	< 1 año	Todos	> 1 año	Puntuación
VARIABLES ESCALA PRISM III				
Tensión arterial sistólica (mmHg)	130-160		150-200	2
	55-65		65-75	2
	> 160		> 200	6
	40-54		50-64	6
	< 40		< 50	7
Tensión arterial diastólica (mmHg)			> 110	6
Frecuencia cardíaca (lpm)	> 160		> 150	4
	< 90		< 80	4
Frecuencia respiratoria (rpm)	61-90		51-70	1
	> 90		> 70	5
	Apnea		Apnea	5
PaO ₂ /FiO ₂		200-300		2
		< 200		3
PaCO ₂		51-65		1
		> 65		5
Glasgow		< 8		6
Reacción Pupilar		Anisocoria/Midriasis		4
		Fijas y midriáticas		10
TP/TPT		> 1,5 veces/control		2
Bilirrubina total (mg/dl)		> 3,5 en > 1 mes		6
Potasio (mEq/L)		3-3,5		1
		6,5-7,5		1
		< 3		5
		> 7,5		5
Calcio (mg/dl)		7-8		2
		12-15		2
		< 7		6
		> 15		6
Glucosa (mg/dl)		40-60		4
		250-400		4
		< 40		8
		> 400		8
Bicarbonato (mEq/L)		< 16		3
		> 32		3
VARIABLES ADICIONALES EN ESCALA O-PRISM				
Sangrada Macroscópico		Si		4
Enfermedad Injerto contra Huésped		Grado 2		2
		Grado > 2		4
Proteína C reactiva (mg/dl)		> 10		4

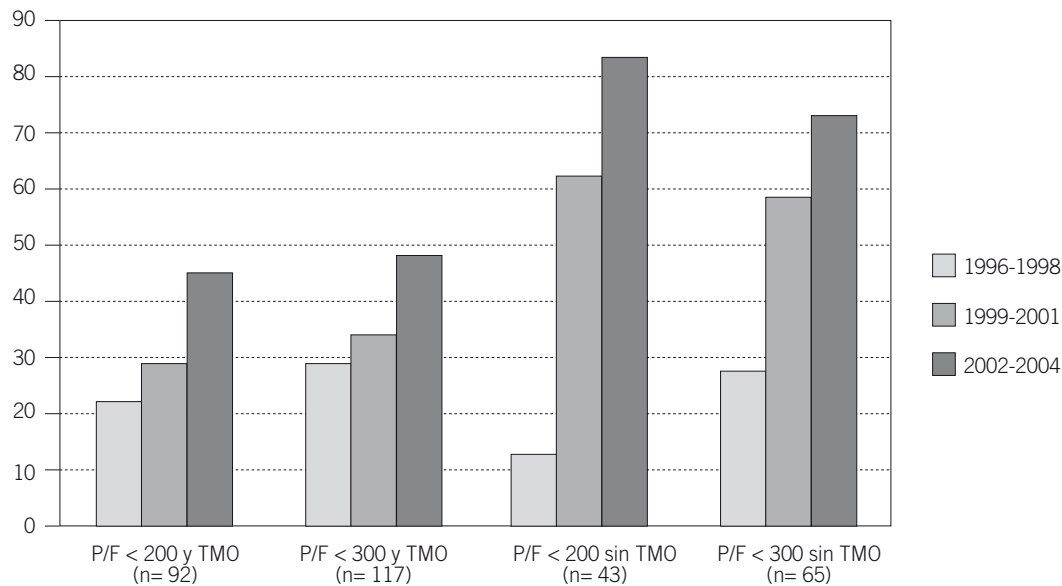
Calculo del LOGIT PRISM: $(0,207 \times PRISM) - (0,005 \times \text{edad en meses}) - (0,433 \times \text{cirugía previa [Si=1; No=0]}) - 4,782$
 Probabilidad de muerte: $(e^{\text{LOGIT}} / 1 + e^{\text{LOGIT}}) \times 100 = \% \text{ de mortalidad}$.

en niños trasplantados de médula ósea que requieren ingreso en cuidados intensivos por SDRA) (Tabla V).

No es adecuado mantener la misma asistencia respiratoria (opción a) en un paciente que con la misma ha ido empeorando de forma progresiva. Sin embargo, la ventilación no invasiva (opción d) ha logrado mejorar tanto el pronóstico de estos niños como disminuir la necesidad de intubación. Por ello debe ser una medida precoz

a tener en cuenta en los pacientes oncológicos con fallo respiratorio.

La intubación y ventilación mecánica invasiva (opción c) constituyen la siguiente opción asistencial en aquellos pacientes en los que fracasa la ventilación no invasiva. La ventilación de alta frecuencia (opción c) y la posición en prono (opción e) son opciones terapéuticas utilizadas en las insuficiencias respiratorias agudas más graves en situaciones de SDRA con hipoxemia refractaria.

TABLA V. PORCENTAJE DE SUPERVIVENCIA EN PACIENTES ONCOLÓGICOS QUE REQUIEREN INGRESO EN UCIP POR SDRA SEGÚN EL PASO DE LOS AÑOS

Obsérvese un aumento significativo de la supervivencia en pacientes no trasplantados a lo largo de los años (análisis mediante Cochran-Hermitage; $p=0,001$ para el grupo con $P/F < 200$ y $p=0,008$ en el grupo con $P/F < 300$). Las diferencias no fueron significativas en el grupo de niños sometidos a TMO ($p=0,06$ para el grupo con $P/F < 200$ y $p=0,09$ en el grupo con $P/F < 300$). (Tomado de Tamburro et al. 2008).

En este paciente se inició oxigenoterapia de alto flujo con cánulas nasales (Vapotherm® a 20 lpm y FiO_2 0,8). En las siguientes 8 horas de ingreso precisa aumento del flujo a 25 lpm y de la FiO_2 a 1, persistiendo signos de dificultad respiratoria y $SatO_2$ del 90%. La gasometría venosa muestra un pH 7,35 con pCO_2 34 mmHg, bicarbonato 19,5 mmol/L y exceso de bases de -5,5 mmol/L. Se repite radiografía de tórax en la que se observa un empeoramiento radiológico con infiltrados en ambas bases pulmonares (Fig. 2), compatible con SDRA.

4. ¿QUÉ HARÍA A CONTINUACIÓN EN ESTE MOMENTO?

- Intubación y ventilación de alta frecuencia.
- Intubación y ventilación invasiva en modalidad VCRP.
- Intubación y ventilación invasiva en modalidad controlada por volumen.
- Intubación y ventilación invasiva en modalidad controlada por presión.
- Intubación y ventilación invasiva en modalidad SIMV+PS.



FIGURA 2. Infiltrados pulmonares bilaterales, parcheados, con predominio en ambas bases pulmonares (a las 8 horas del ingreso en UCIP).

La respuesta correcta es la b

Cuando la ventilación no invasiva fracasa, ya sea por hipoxemia o por hipercapnia, el siguiente paso es

la ventilación mecánica invasiva. Los niños sometidos a TMO que precisan ventilación mecánica invasiva por SDRA tienen una mortalidad del 50%, y en general requieren una media de 9 días de ventilación mecánica, a diferencia de los niños oncológicos no trasplantados (cuya mortalidad y necesidad de días de ventilación mecánica es similar a los pacientes no oncológicos con SDRA). La mayoría de los fracasos respiratorios en niños con TMO son multifactoriales y se manifiestan como un distrés respiratorio agudo con tendencia al desreclutamiento alveolar e hipoxemia. A la hora de plantear que tipo de estrategia ventilatoria emplear, se debe conocer cuál es la enfermedad de base del paciente y la situación pulmonar previa. Se deben realizar estrategias de protección pulmonar en estos pacientes.

La ventilación de alta frecuencia (opción a) es una buena modalidad de ventilación en aquellos pacientes con distrés respiratorio agudo grave. Suele reservarse a los casos en los que se mantiene la hipoxemia y el reclutamiento alveolar no se logra mediante ventilación mecánica convencional.

La ventilación controlada por volumen (opción c) aplica un flujo constante habiéndose mostrado más lesiva para el pulmón que otras modalidades de ventilación. Por el contrario la ventilación controlada por presión (opción d) aplicando un flujo decelerante resulta más protectora para el parénquima pulmonar en detrimento de un volumen corriente no garantizado

La SIMV+PS (opción e) no es adecuada como primera modalidad a utilizar en niños con SDRA, ya que el objetivo primordial es el reclutamiento alveolar garantizando una adecuada oxigenación y ventilación.

Actualmente se prefieren modalidades mixtas de ventilación en casos de SDRA, como el VCRP (Volumen Controlado Regularizado por Presión) la cual permite garantizar un volumen beneficiándose de las ventajas del flujo decelerante de la ventilación controlada por presión.

5. UNA VEZ INTUBADO AL PACIENTE Y CONECTADO AL RESPIRADOR, ¿QUÉ PARÁMETROS INICIALES PROGRAMARÍA?

- FR 20 rpm, VT 300 ml, PEEP 10 cmH₂O, FiO₂ 0,6.
- FR 20 rpm, VT 240 ml, PEEP 13 cmH₂O, FiO₂ 0,6.
- FR 15 rpm, VT 240 ml, PEEP 10 cmH₂O, FiO₂ 1.
- FR 15 rpm, VT 300 ml, PEEP 13 cmH₂O, FiO₂ 1
- FR 15 rpm, VT 240 ml, PEEP 5 cmH₂O, FiO₂ 1



FIGURA 3. Empeoramiento radiológico con infiltrados pulmonares bilaterales (a las 2 horas de iniciada la ventilación mecánica).

La respuesta correcta es la c

En el soporte ventilatorio del SDRA se debe elegir una estrategia que permita reclutar el pulmón para garantizar una oxigenación adecuada evitando la lesión inducida por ventilación mecánica.

Se debe evitar el volutrauma siendo esto fundamental para no agravar el SDRA ni provocar lesión por ventilación mecánica. Se ha demostrado que mediante la combinación de volúmenes tidal bajos (6 ml/kg) y estrategias de hipercapnia permisiva, la mortalidad de este tipo de pacientes es menor.

Se ha descrito también que el uso de un valor de PEEP alto que consiga el reclutamiento pulmonar, combinado con un volumen tidal bajo, mejora la supervivencia en pacientes con SDRA. No se ha establecido cual es el valor inicial que se debe programar en estos casos pero es recomendable utilizar un valor de PEEP más alta de la fisiológica sin que desencadene compromiso hemodinámico. Inicialmente programaremos una FiO₂ de 1 para más tarde disminuirla según el nivel de oxigenación del paciente.

El resto de valores que se programan inicialmente en el respirador se hace en relación a la edad del paciente.

En el caso del paciente la respuesta correcta es la c, ya que incluye un volumen tidal bajo (240 ml / 40 kg = 6 ml/kg), una PEEP inicial aceptable (10 cmH₂O), una FiO₂ de 1 y una frecuencia respiratoria para un niño de 13 años adecuada (rango 13-15 rpm).

Con los parámetros programados en la respuesta c, el paciente realiza PIP de 24-25 cmH₂O. A las 2 horas de iniciada la ventilación mecánica invasiva se observa en radiografía de tórax empeoramiento (Fig. 3), la SatO₂ es de 87% y la gasometría venosa muestra un pH de 7,28 con pCO₂ 43 mmHg, bicarbonato 18,8 mmol/L y exceso de bases -6,3 mmol/L.

6. ¿QUÉ MANIOBRA REALIZARÍA A CONTINUACIÓN?

- Aumentar la frecuencia respiratoria.
- Aumentar el volumen tidal.
- Aumentar la PEEP.
- Canalizar una arteria para obtener una muestra arterial de sangre para comprobar valores de pO₂.
- Realizar una maniobra de reclutamiento pulmonar.

La respuesta correcta es la e

Como ya se ha dicho, la mayoría de los SDRA en los pacientes con TMO son cuadros clínicos en los que la hipoxemia supone el principal problema. El objetivo principal de asistencia será por tanto mejorar la oxigenación. El aumento de la frecuencia respiratoria (opción a) no es adecuado ya que no aporta una mayor oxigenación y el paciente no requiere mayor ventilación al presentar unos valores de pH adecuados (hipercapnia permisiva).

El aumento del volumen tidal (opción b) puede mejorar la oxigenación del paciente pero como se ha dicho con anterioridad el SDRA se debe ventilar con volúmenes tidal bajos. Esto mejora la supervivencia de los pacientes dado que la lesión inducida por ventilación mecánica (volutrauma) es menor.

El aumento de la PEEP (opción c) es una medida que mejora la oxigenación de los pacientes ya que aumenta la presión media en la vía aérea. El aumento de la PEEP debe realizarse de forma reglada. Se debe saber que esta maniobra puede ser deletérea dado que modifica la situación hemodinámica del paciente (disminuye el retorno venoso y aumenta la postcarga del ventrículo derecho) y distiende aquellos alvéolos ya abiertos llegando a impedir la apertura los que se encuentran colapsados.

En general, los pacientes con SDRA necesitan de la canalización de una arteria (opción d) tanto para determinar la tensión arterial de forma continua (y así monitorizar los efectos hemodinámicos de la ventilación mecánica) como para obtener muestras de sangre que permitan realizar gasometrías arteriales. En la actualidad han sido validados índices que utilizan la saturación de oxígeno en vez

de la pO₂ para la monitorización de la oxigenación de los pacientes con SDRA, lo que hace que no sea estrictamente imprescindible la obtención de una muestra de sangre arterial para la realización de una gasometría.

Las maniobras de reclutamiento pulmonar (opción e) se realizan en pacientes con SDRA con hipoxemia refractaria. Consisten en el aumento progresivo de la presión alveolar, para abrir las regiones atelectasiadas, con posterior disminución a valores no lesivos que eviten un nuevo colapso pulmonar. Para ello se realizarán aumentos de PEEP de 2 en 2 cmH₂O (en modalidad presión control y con la PIP limitada a 35 cmH₂O) hasta encontrar el punto de apertura pulmonar (el cual se muestra clínicamente como una mejora en la SatO₂, en los parámetros respiratorios y en la complianza). Posteriormente se seguirá aumentando la PEEP hasta encontrar el punto de sobredistensión pulmonar (en este caso disminuye la SatO₂ y la complianza). Tras ello, se debe disminuir de nuevo la PEEP (en esta ocasión en modalidad volumen control programando el volumen tidal observado con anterioridad a que se produjera la sobredistensión pulmonar) hasta encontrar el punto de desreclutamiento alveolar (momento en el que vuelve a empeorar tanto la SatO₂ como la complianza). Con esta maniobra se habrá conseguido encontrar la PEEP que consigue el reclutamiento alveolar y también conocer el volumen tidal con el que se debe ventilar al paciente. Una vez realizada la maniobra de reclutamiento pulmonar se volverá a programar el respirador en modalidad VCRP con la PEEP y el volumen tidal que mostraba mejor complianza pulmonar.

En el paciente, tras realizarse una maniobra de reclutamiento pulmonar, se consigue mejoría de la complianza y de los índices de oxigenación con un valor de PEEP óptimo de 15 cmH₂O. En las siguientes horas vuelve a empeorar la oxigenación del paciente por lo que se realizan dos nuevas maniobras de reclutamiento con respuesta satisfactoria no mantenida, precisando FiO₂ de 1 para SatO₂ del 94%. Tras ellas se obtiene una gasometría arterial con pH 7,30, pCO₂ 41 mmHg, pO₂ 80, bicarbonato 19,4 mmol/L, exceso de bases -6,1 mmol/L. PaO₂/FiO₂ 80.

7. ANTE LA SITUACIÓN DEL PACIENTE, ¿QUÉ HARÍA A CONTINUACIÓN?

- Mantenerse igual porque la oxigenación es adecuada.
- Disminuir la PEEP.
- Disminuir la FiO₂.



FIGURA 4. Mejoría radiológica con mayor aireación de ambos campos pulmonares (a las 24 horas del cambio a posición de prono).



FIGURA 5. Mejoría radiológica con persistencia de infiltrados en ambas bases pulmonares (previo a la extubación).

- d. Ventilar al paciente en posición de prono.
- e. Cambiar a ventilación de alta frecuencia.

La respuesta correcta es la d

La oxigenación del paciente en este momento no es adecuada (opción a) ya que para mantener SatO_2 y pO_2 normales se está haciendo a expensas de una FiO_2 alta lo que da lugar a un $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ bajo. Además la evolución del paciente no ha sido satisfactoria ya que se han realizado varias maniobras de reclutamiento sin llegar a conseguirse una estabilidad clínica.

Reducir la PEEP (opción b) no está indicado ya que no se ha conseguido un reclutamiento alveolar mantenido, para lograrlo se debe aumentar la PEEP hasta el punto de apertura alveolar.

Al disminuir la FiO_2 (opción c) se pueden conseguir mejores valores de $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ pero esta medida no consigue variar la tendencia del paciente al desreclutamiento alveolar.

La ventilación de alta frecuencia (opción e) es una modalidad que se utiliza para conseguir y mantener el reclutamiento alveolar en caso de hipoxemia grave. Es considerada por varios autores como una terapia ventilatoria de rescate. Se debe plantear ante la imposibilidad de mantener una oxigenación adecuada con FiO_2 mayor de 0,6.

Antes, se puede ventilar a los pacientes en posición de prono (opción d). Esta medida ha conseguido mejorar la mortalidad en pacientes con SDRA así como la hipoxemia refractaria (mejoría de la oxigenación hasta en un 85% de los niños con SDRA con escasa incidencia de complicaciones).

Los pacientes en prono mejoran la relación ventilación/perfusión, ya que aumenta la ventilación de las zonas dorsales (que son las que suelen encontrarse menos ventiladas en los pacientes con SDRA) sin que se modifique la distribución del flujo sanguíneo pulmonar. Todo ello puede permitir tanto el descenso de la FiO_2 como de la PEEP. La ventilación en prono es una medida que se ha demostrado más eficaz cuanto más precoz se aplique y en general se considera que está indicada en pacientes con SDRA que precisan $\text{FiO}_2 > 0,6$ y $\text{PEEP} > 10$ cmH_2O para mantener $\text{SatO}_2 > 90\%$ de manera mantenida. La respuesta a este tratamiento suele aparecer en pocas horas aunque no hay unanimidad sobre qué factores pueden predecirla.

En las horas siguientes en decúbito prono se observa mejoría del paciente con aumento del $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ hasta 178 en las siguientes 24 horas permitiendo el descenso de la FiO_2 hasta 0,35 y la PEEP hasta 14 cmH_2O . También se objetiva mejoría radiográfica (Fig. 4). A los cuatro días de haberse iniciado la ventilación en prono y habiéndose observado mantenimiento de la mejoría del paciente (PEEP 9 cmH_2O , $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ 334, FiO_2 0,3) se decide cambio a posición en supino e inicio del destete respiratorio (Fig. 5). Se extuba cuatro días más tarde (8 días y medio de ventilación mecánica invasiva) a soporte respiratorio con oxigenoterapia de alto flujo con cánula

las nasales. Es dado de alta de la UCIP a los 10 días de ingreso precisando oxigenoterapia en gafas nasales a 1 lpm (10 días de ingreso).

DIAGNÓSTICO FINAL

- Leucemia linfoblástica aguda B común.
- Trasplante de progenitores hematopoyéticos.
- Síndrome de distrés respiratorio agudo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abroug F, Ouanes-Besbes L, Brochard L. The effect of prone positioning in acute respiratory distress syndrome or acute lung injury: a meta-analysis. Areas of uncertainty and recommendations for research. *Intensive Care Med.* 2008; 34: 1002-11.
2. Amato MB, Barbas CS, Medeiros DM, Magaldi RB, Schettino GP, Lorenzi-Filho G, et al. Effect of a protective-ventilation strategy on mortality in the acute respiratory distress syndrome. *N Engl J Med.* 1998; 338: 347-54.
3. Casado-Flores J, Martínez de Azagra A, Ruiz-López MJ, Ruiz M, Serrano A. Pediatric ARDS: effect of supine-prone postural changes on oxygenation. *Intensive Care Med.* 2002; 28: 1792-6.
4. Duff JP, Rosychuk RJ, Joffe AR. The safety and efficacy of sustained inflations as a lung recruitment maneuver in pediatric intensive care unit patients. *Intensive Care Med.* 2007; 33: 1778-86.
5. González-Vicent M, Marín C, Madero L, Sevilla J, Díaz MA. Risk Score for Pediatric Intensive Care Unit Admission in Children Undergoing Hematopoietic Stem Cell Transplantation and Analysis of Predictive Factors for Survival. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2005; 27: 526-31.
6. Hilbert G, Gruson D, Vargas F, Valentino R, Gbikpi-Benissan G, Dupon M, et al. Noninvasive ventilation in immunosuppressed patients with pulmonary infiltrates, fever, and acute respiratory failure. *N Engl J Med.* 2001; 344: 481-7.
7. Krowka MJ, Rosenow EC, Hoagland HC. Pulmonary complications of bone marrow transplantation. *Chest.* 1985; 87: 237-46.
8. Meyer S, Reinhard H, Gottschling S, Nunold H, Graf N. Pulmonary dysfunction in pediatric oncology patients. *Pediatr Hematol Oncol.* 2004; 21: 175-95.
9. Morrison RR, Lama E, García Salido A. Problemas respiratorios del niño con cáncer o sometido a trasplante de médula ósea. En: Casado Flores J, Martínez de Azagra A, Serrano A (eds). *Ventilación mecánica en recién nacidos, lactantes y niños.* 2ª ed. Madrid: Ergon; 2011. p. 201-208.
10. Priestley MA, Helfaer MA. Approaches in the management of acute respiratory failure in children. *Curr Opin Pediatr.* 2004; 16: 293-8.
11. Schneider DT, Lemburg P, Sprock I, Heying R, Göbel U, Nürnberger W. Introduction of the oncological pediatric risk of mortality score (O-PRISM) for ICU support following stem cell transplantation in children. *Bone Marrow Transplantation.* 2000; 25: 1079-86.
12. Tamburro RF, Bardfiel RC, Shaffer ML, Rajasekaran S, Howard SC, Fiser RT, et al. Changes in outcomes (1996-2004) for pediatric oncology and hematopoietic stem cell transplant patients requiring invasive mechanical ventilation. *Pediatr Crit Care Med.* 2008; 9: 270-7.
13. Thomas NJ, Shaffer ML, Willson DF, Shih MC, Curley MA. Defining acute lung disease in children with the oxygenation saturation index. *Pediatr Crit Care Med.* 2010; 11: 12-7.
14. Worthy SA, Flint JD, Muller NL. Pulmonary complications after Bone Marrow Transplantation: High-Resolution CT and Pathological Findings. *RadioGraphics.* 1997; 17: 1359-71.

Niño con dificultad respiratoria progresiva

Ponente: P. Corniero Alonso. Tutor: M. Pons Ódena

Varón de 2 años que acude a Urgencias por dificultad respiratoria progresiva en las últimas 48 horas que no ha mejorado a pesar de la administración de salbutamol. Afebril. Hace 4 días fue dado de alta de nuestro centro por un cuadro de broncoespasmo en el contexto de sobreinfección respiratoria.

Exploración física en Urgencias: T° axilar 37,5°C. FC 138 lpm. FR 32 rpm. Sat O₂ 90% con FiO₂ 21%. Paciente con aceptable estado general. Tiraje universal con quejido espiratorio. Mala entrada de aire bilateral con sibilancias espiratorias. Resto de exploración física dentro de la normalidad. Score en la escala de Wood-Downes-Ferres: 10.

1. ¿CUÁL ES SU ACTITUD INICIAL ANTE ESTE PACIENTE?

- Presenta signos clínicos de neumonía por lo que hay que realizar una radiografía de tórax.
- Estabilizar al paciente: iniciar oxigenoterapia y ante clínica de broncoespasmo grave comenzar tratamiento con salbutamol y bromuro de ipatropio nebulizado y corticoterapia oral.
- Realizar una analítica de sangre.
- Ingresar en UCI-P.
- Iniciar oxigenoterapia y dejar en observación.

La respuesta correcta es la b

Ante un paciente con signos de dificultad respiratoria la primera medida consiste mantener una vía aérea permeable. Dado que el paciente estaba consciente se colocó en posición confortable y se inició oxigenoterapia con mascarilla. La clínica es compatible con una crisis de broncoespasmo grave con un score en la escala de Wood-Downes-Ferres de 10. Ante una clínica de broncoespasmo grave está indicado el inicio de tratamiento

nebulizado con salbutamol y bromuro de ipratropio y el inicio de tratamiento corticoideo.

En Urgencias se realizan un total de 3 tandas de tratamiento salbutamol y bromuro de ipratropio nebulizados y una dosis corticoterapia oral con prednisolona. En este momento el paciente presenta tendencia a la obnubilación con persistencia del tiraje universal y mala entrada de aire. Saturación hemoglobina 92% (FiO₂ 50%), cociente SF 184. Se ha realizado una gasometría venosa que muestra pH 7,2, pCO₂ 73,5 mmHg.

2. DADA LA EVOLUCIÓN CLÍNICA, ¿QUÉ ACTITUD TOMARÍA?

- Ingresar en planta con tratamiento broncodilatador.
- Presenta signos de insuficiencia respiratoria por lo que se decide ingreso en UCI-P para inicio de CPAP nasal.
- Presenta signos de insuficiencia respiratoria por lo que se decide ingreso en UCI-P. Ante un cociente SF de 184 y la clínica del paciente se inicia VNI con dos niveles de presión.
- Iniciar tratamiento con salbutamol nebulizado continuo.
- Presenta signos de insuficiencia respiratoria por lo que se decide ingreso en UCI-P. Ante un cociente SF de 184 y la clínica del paciente se realiza IOT y conexión a VM.

La respuesta correcta es la c

El paciente presenta una insuficiencia respiratoria con acidosis respiratoria secundaria a una crisis de broncoespasmo. A su llegada a UCI-P se inicia soporte respiratorio con ventilación no invasiva.

Las indicaciones para el uso de la VNI son:

- Criterios clínicos: síntomas y signos de dificultad respiratoria aguda
- Criterios gasométricos: $\text{pH} < 7,35$, $\text{pCO}_2 > 45$ mmHg, cociente $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 250$ o SF ratio < 320 con una saturación menor del 98%
- La naturaleza del proceso causante de insuficiencia respiratoria aguda
- La ausencia de contraindicaciones: ausencia de protección de la vía aérea, síndrome de distrés respiratorio agudo (cociente SF < 175), inestabilidad hemodinámica, obstrucción fija de la vía aérea, secreciones abundantes y espesas, vómitos, malformaciones y traumatismos craneofaciales.

En este caso se considera al paciente candidato para inicio de VNI dado que presenta signos y síntomas de dificultad respiratoria, presenta criterios gasométricos compatibles y ausencia de contraindicaciones. A pesar de que en los pacientes hipoxémicos por estatus asmático el tratamiento con VNI es controvertido se ha demostrado que puede mejorar la oxigenación de este tipo de pacientes.

A las 2 horas del inicio de la VNI persiste la hipoxemia mantenida (Sat Hb 90% con FiO_2 60%), taquicardia de 140 ppm, frecuencia respiratoria de 56 rpm, tiraje subcostal e intercostal con aceptable entrada de aire bilateral. Ante un paciente con un fallo respiratorio hipoxémico grave con un cociente SF < 175 se decide IOT e inicio de ventilación mecánica.

3. TRAS LA INTUBACIÓN SE REALIZA UNA RADIOGRAFÍA DE TÓRAX DE CONTROL (FIG. 1). ¿QUÉ SE VE EN LA RADIOGRAFÍA DE TÓRAX?

- a. TET en posición correcta con radiografía de tórax normal.
- b. TET muy introducido. Múltiples atelectasias bibasales.
- c. TET poco introducido. Atrapamiento aéreo con patrón intersticial bilateral.
- d. TET poco introducido. Radiografía de tórax normal.
- e. TET en posición correcta con hiperinsuflación pulmonar.

La respuesta correcta es la c

En la radiografía de tórax se objetiva por una parte una normalidad ósea y de partes blandas. El tubo orotra-



FIGURA 1. Rx de tórax

queal está poco introducido ya que se encuentra a más de 1 cm de la carina. Se aprecia atrapamiento aéreo con un patrón de características intersticial en ambos hemitórax.

Se reinterroga a la familia. Refieren una bronquiolititis VRS positiva a los 6 meses de vida que no requirió ingreso. Hace 2 meses ingresó por un cuadro de dificultad respiratoria compatible con bronquiolititis y sobreinfección bacteriana, siendo diagnosticado de infección por adenovirus. Desde entonces ha presentado tres ingresos encadenados por cuadros de distrés respiratorio con periodos de mejoría entre los ingresos pero sin mejoría del cuadro persistiendo taquipnea y tos. Presenta una buena ganancia ponderal. No hay fatiga con las tomas ni con el esfuerzo. No presenta infecciones de repetición.

AP: Delección amplia del cromosoma 19q (q12-q13.3). Retraso psicomotor. Malformaciones esqueléticas intervenidas. Hipospadias intervenido. Sordera neurosensorial bilateral. Estrabismo convergente.

AF: Sin antecedentes familiares de interés.

4. CON LA HISTORIA CLÍNICA Y LA EXPLORACIÓN CLÍNICA, ¿CUÁL SERÍA SU APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA?

- a. Síndrome espirativo crónico.
- b. Aspiración de cuerpo extraño.
- c. Bronquiolititis obliterante.
- d. Anillos vasculares/Traqueobroncomalacia.
- e. Masas mediastínicas.

La respuesta correcta es la c

Todas las causas anteriores pueden ser causantes de la clínica de sibilancias que presenta el paciente.

El síndrome aspirativo crónico (opción a) es una causa de sibilancias persistentes en la infancia y procesos neumónicos. En este caso se descarta dado que en la anamnesis no refieren episodios de tos con la alimentación (ni sólidos ni líquidos).

La aspiración de cuerpo extraño (opción b) es frecuente en la edad pediátrica (incidencia máxima 9-24 meses). La clínica depende del tamaño del material aspirado, su composición, su localización en la vía aérea y el tiempo de permanencia en el árbol respiratorio. Se acompaña de tos súbita y violenta, sibilancias, cianosis, náuseas y vómitos. Tras esta clínica inicial persistirá tos, sibilancias y un grado de dificultad respiratoria variable. Ante la sospecha siempre hay que realizar una radiografía de tórax. Los hallazgos son variables desde normal, atrapamiento aéreo en el hemitórax afectado o atelectasias lobares. En este caso la clínica no es sugestiva y la radiografía muestra hiperinsuflación en ambos campos pulmonares.

Los anillos y "slings" vasculares (opción d) son anomalías o variaciones anatómicas vasculares que comprimen, en mayor o menor grado, la tráquea, el esófago o ambos y que causan niveles variables de estridor y/o disfgia. La clínica se relaciona exclusivamente con la compresión y obstrucción que las estructuras vasculares citadas producen a la tráquea y/o al esófago. En general, los anillos vasculares producen síntomas en los primeros meses de vida, sobre todo en los casos más severos. La sintomatología respiratoria, habitualmente importante, consiste en la presencia de estridor, disnea y tos que empeoran durante la deglución o el esfuerzo. Al ser una compresión intratorácica, se altera fundamentalmente el flujo espiratorio, provocando atrapamiento aéreo, hiperinsuflación pulmonar y estridor espiratorio. Si la obstrucción es severa, se comporta como una obstrucción fija, y el estridor es inspiratorio y espiratorio. La retención de secreciones condiciona infecciones broncopulmonares recurrentes. Los lactantes con compresión traqueal pueden presentar episodios apneicos asociados con la tos o la deglución (apnea refleja). Las infecciones respiratorias de repetición y la auscultación de sibilancias desde la infancia pueden ser la expresión clínica de un doble arco aórtico. Si existe compresión esofágica, aparece disfgia o regurgitaciones, así como exacerbaciones de la tos y de la dificultad respiratoria coincidiendo con la toma de alimentos.

Las masas mediastínicas (opción e) se pueden presentar de forma asintomática siendo diagnosticados como un hallazgo radiográfico al consultar por otras patologías. Si se produce compresión de estructuras de la vía aérea presentará sintomatología respiratoria como estridor, distrés respiratoria, sibilancias. La compresión de otras estructuras generará disfgia por la compresión esofágica, síndrome de vena cava superior o síntomas derivados de la compresión de estructuras nerviosas como disfonía, síndrome de Claude Bernard-Horner... y síntomas generales inespecíficos, como fiebre, pérdida de peso... En nuestro caso en la radiografía de tórax no se objetiva ensanchamiento mediastínico.

La bronquiolitis obliterante (opción c) es la causa más probable en este caso. Es una enfermedad crónica obstructiva pulmonar que afecta a las partes más distales del árbol respiratorio. Se caracteriza por una oclusión parcial o total de la luz de los bronquiolos por tejido fibrótico e inflamatorio. La agresión inicial produce una destrucción del epitelio en las pequeñas vías distales del árbol respiratorio con acúmulo de exudado fibrinopurulento que provoca el depósito de colágeno y mucopolisacáridos procedentes de los miofibroblastos y que puede conducir a la obliteración parcial o total de estas vías. Los síntomas más frecuentes al inicio del cuadro son la tos no productiva, la intolerancia al ejercicio y la disnea. Así mismo se puede presentar con taquipnea, aumento del diámetro anteroposterior del tórax e hipoxemia. Se debe sospechar bronquiolitis obliterante en todo paciente que previamente sano y que tras una infección respiratoria grave (normalmente requiere hospitalización) presenta de forma persistente distrés respiratorio, signos de obstrucción bronquial y atrapamiento aéreo durante más de dos meses.

El paciente estaba previamente sano con el antecedente de dos episodios de broncoespasmo leve sin clínica entre las crisis. Tras un ingreso por clínica de dificultad respiratoria y sobreinfección por adenovirus presenta signos de distrés respiratorio, signos de obstrucción bronquial y atrapamiento aéreo durante más de dos meses.

El diagnóstico diferencial de la bronquiolitis obliterante debería hacerse con las siguientes entidades:

1. Síndrome aspirativo crónico (RGE, fístulas traqueo-bronquiales, trastornos de la deglución) ó aspiración de cuerpo extraño.
2. Cardiopatía (fallo de ventrículo izquierdo; arteria pulmonar dilatada o anillos vasculares que provocan compresión de la vía aérea).

3. Bronquiolitis infecciosa no tratada (*Chlamydia*, *Mycoplasma*, CMV, VEB, *Bordetella*, *Legionella*).
4. Masa mediastínica.
5. Neumopatía intersticial.
6. Inmunodeficiencias (las más frecuentes son el déficit IgG o IgA).
7. Trastornos de la motilidad ciliar.
8. Fibrosis quística.
9. Tuberculosis pulmonar.
10. Displasia broncopulmonar.

5. ¿HARÍA ALGUNA PRUEBA COMPLEMENTARIA PARA LA CONFIRMACIÓN DIAGNÓSTICA?

- a. No ya que presenta clínica compatible.
- b. Una biopsia pulmonar.
- c. Una radiografía de tórax.
- d. Aspirado bronquial.
- e. Un TC pulmonar de alta resolución.

La respuesta correcta es la e

La biopsia pulmonar (opción b) es la prueba gold estándar en el diagnóstico de la bronquiolitis obliterante pero la sensibilidad se ve reducida dada la afectación parcheada propia de la enfermedad dando lugar a falsos negativos. Así mismo la realización de biopsias pulmonares en niños pequeños es difícil de realizar y suele obtenerse poca muestra. Por tanto se acepta que la historia clínica, exploración física y un TC de alta resolución (opción e) compatibles, junto con la exclusión de otras enfermedades similares, puede ofrecer una aproximación diagnóstica fiable de la bronquiolitis obliterante post-infecciosa sin necesidad de confirmación anatómo-patológica. En las causas de bronquiolitis obliterante no infecciosas la biopsia pulmonar es obligada.

Los hallazgos en la radiografía de tórax (opción c) son bastante inespecíficos. Los hallazgos que pueden apoyar el diagnóstico son por una parte la afectación pulmonar unilateral (pulmón hiperclaro y de pequeño tamaño o síndrome Swyer-James-McLeod ó bien el colapso pulmonar) y por otra la afectación bilateral (insuflación pulmonar y/o infiltrado intersticial bilateral) En ocasiones se pueden ver áreas parcheadas de consolidación o atelectasias.

Otras pruebas que se pueden realizar son analítica de sangre con hemograma, PCR, VSG, equilibrio ácido-base, ionograma. Estudio inmunitario básico. ANA, factor reumatoide. α -1- antitripsina y un estudio microbiológico que nos pueda orientar al diagnóstico etiológico:



FIGURA 2. TC de alta resolución.

búsqueda de agentes etiológicos más frecuentes (adenovirus, influenza y parainfluenza, VRS, varicela, sarampión, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia*, CMV, VEB, *Bordetella*).

Otras pruebas que pueden servir para hacer diagnóstico diferencial con otras entidades que pueden presentarse de forma similar son el PPD, test del sudor, ecocardiograma y fibrobroncoscopia.

6. CON LA SOSPECHA CLÍNICA DE BRONQUIOLITIS OBLITERANTE SE REALIZA UN TC DE ALTA RESOLUCIÓN (FIG. 2). ¿QUÉ TE SUGIEREN LAS IMÁGENES?

- a. Patrón en mosaico con atelectasias izquierdas.
- b. Infiltrado bilateral.
- c. Normal.
- d. Infiltrado en hemitórax derecho con múltiples cavitaciones.
- e. Masa mediastínica.

La respuesta correcta es la d

Se objetiva afectación parenquimatosa con patrón en mosaico en lóbulo superior e inferior izquierdo con áreas

parcheadas e vidrio deslustrado. Bronquiectasias cilíndricas. Atelectasias laminares bibasales. Asimetría de ambos hemitórax con más hipodensidad derecha sugestiva de enfisema. Disminución de la vascularización pulmonar. También se objetivó atelectasia parcial de lóbulo superior derecho con bronquiectasias en su interior.

Habitualmente el TC de alta resolución de un paciente con bronquiolitis obliterante muestra hiperclaridad, disminución de la vascularización pulmonar, patrón en mosaico con atrapamiento aéreo, alteraciones de la perfusión. La presencia de atelectasias y bronquiectasias aparecen en los casos más avanzados.

7. ¿CUÁL CREES QUE PUEDE SER LA CAUSA ETIOLÓGICA DE LA BRONQUIOLITIS OBLITERANTE EN NUESTRO PACIENTE?

- Infección por adenovirus.
- Infección por VRS.
- Reflujo gastroesofágico.
- Lupus eritematoso sistémico.
- Idiopática.

La respuesta correcta es la a

En pacientes no trasplantados la causa más frecuente de la bronquiolitis obliterante son las infecciones graves del tracto respiratorio inferior. El adenovirus es el microorganismo más frecuente (72% de los casos en la bronquiolitis postinfecciosa). El resto de causas de bronquiolitis obliterante se exponen en la tabla I.

En este caso el paciente presenta una bronquillitis obliterante secundaria a una infección por adenovirus. El inicio de la clínica comenzó tras una infección por adenovirus que requirió ingreso hospitalario. No presenta clínica compatible con conectivopatías ni de reflujo gastroesofágico. En este caso, dado el antecedente de infección grave por adenovirus se considera la causa más probable.

Tras la intubación se inicia ventilación mecánica en modalidad asistida controlada por volumen, presenta parámetros máximos PIP 55 cmH₂O, PEEP 10, Pmese-ta de 35 con una FiO₂ máxima de 60% y necesidad de dos dosis de ketamina y salbutamol en bomba de infusión continua.

8. ¿REALIZARÍA ALGÚN OTRO TRATAMIENTO?

- No, es el tratamiento correcto de la bronquiolitis obliterante.

TABLA I. CAUSAS DE BRONQUIOLITIS OBLITERANTE

Etiología de la bronquiolitis obliterante

Post-infeccioso	Adenovirus (serotipos 3, 7 y 21) <i>Influenza y Parainfluenza</i> Sarampión Virus respiratorio sincitial Varicela <i>Mycoplasma pneumoniae</i>
Post-transplante	Rechazo crónico de transplante pulmonar o cardio-pulmonar Enfermedad de injerto contra huésped en transplante de médula ósea
Conectivopatías	Artritis reumatoide Síndrome Sjögren Lupus eritematoso sistémico
Inhalación tóxicos	NO ₂ , NH ₃ y otros gases
Otros	Neumonitis crónica por hipersensibilidad, aspiración, penicilamina, cocaína, sdme. Stevens-Johnson

- Iniciaría tratamiento inmunosupresor con infliximab.
- Iniciaría pulsos de corticoides y azitromicina.
- Indicaría un trasplante pulmonar.
- Dado que el pronóstico es malo no hay que realizar otros tratamientos.

La respuesta correcta es la c

El tratamiento de la bronquiolitis obliterante es difícil porque cuando se realiza el diagnóstico se han establecido los cambios fibróticos y la obliteración del espacio aéreo.

El tratamiento es múltiple: soporte, corticoterapia, uso de azitromicina, etc.

El tratamiento de soporte consiste en evitar los agentes irritantes del árbol traqueobronquial como es el caso del tabaco. Es importante la fisioterapia respiratoria, la adecuada ingesta nutricional debido al gasto energético, la vacunación de la gripe estacional y en los pacientes con tendencia a la hipoxemia el uso de oxigenoterapia.

La azitromicina es útil dado su efecto antiinflamatorio, que se debe a la inhibición de la IL-8 y aumento de la apoptosis de los neutrófilos. Se aconsejan dosis de azitromicina oral a 10 mg/kg/día (dosis máxima 250 mg/día), 3 veces a la semana. Se recomienda realizar controles de hemograma, función renal y función hepática debido a los efectos secundarios.

El uso de corticoides es controvertido a pesar del papel que la inflamación tiene en la patogénesis de la bronquiolitis obliterante. Son útiles en las fases precoces de

la enfermedad, cuando la fibrosis no está del todo establecida.

Hay dos opciones de tratamiento corticoideo:

1. Pulsos de metilprednisolona intravenosa (30 mg/kg; máximo 1g) en una hora durante 3 días consecutivos y repetir mensualmente durante 3-6 meses.
2. Prednisona a 1mg/kg/día durante 1-3 meses y posteriormente pauta descendente (a veces hasta un año).

El tratamiento broncodilatador puede ser útil en los pacientes en que la prueba de respuesta broncodilatadora resulta positiva.

El trasplante pulmonar es la última opción de tratamiento. Se realiza en pacientes con una forma severa y progresiva de bronquiolititis obliterante.

El infliximab (anticuerpo monoclonal anti TNF- α) y el tacrolimus han demostrado su utilidad en algunos casos como tratamiento de la bronquiolititis obliterante secundaria al trasplante de médula ósea, pero no existe suficiente evidencia para recomendar su uso de forma sistemática.

Durante el ingreso el paciente presentó gran dificultad en la ventilación. Requirió un total de 17 días de ventilación mecánica (parámetros máximos PIP 55 cm H₂O, PEEP 10 cm H₂O, Pmeseta 35 cm H₂O, MAP 20 cm H₂O, FiO₂ 60%, FR 30-35 rpm) con una pCO₂ máxima 100 mmHg. Tras la extubación se inició ventilación no invasiva con BiPAP Vision (parámetros IPAP 17 cm H₂O, EPAP 6 cm H₂O, FiO₂ 30%). Ante la situación de insuficiencia respiratoria crónica tipo II y el requerimiento de ventilación no invasiva continua se inició soporte respiratorio con BiPAP Vivo 40 (parámetros IPAP 17 cm H₂O, EPAP 7 cm H₂O, FiO₂ 2-3 lpm para Sat Hb entre 92-93%, FR rescate 22 rpm, trigger inspiratorio y espiratorio de 4, rampa 1). Durante el ingreso se inició tratamiento de la bronquiolititis obliterante con azitromicina 3 veces por semana y pulsos de metilprednisolona endovenosa y nebulizaciones con salbutamol. Ante el empeoramiento clínico tras la finalización del tratamiento con pulsos de corticoides se mantuvo corticoterapia entre 1-2 mg/kg/d entre dosis.

Tras 42 días de ingreso en UCI se traslada a planta de Hospitalización requiriendo de nuevo tres ingresos en UCI por descompensación respiratoria. Se da de alta a domicilio tras 4 meses de ingreso con ventilación no invasiva continua. En los 6 meses posteriores al alta preciso 5 ingresos, uno para tratamiento programado para pul-

sos de corticoterapia y el resto por exacerbaciones respiratorias.

Como efectos secundarios al tratamiento con corticoides presenta hipertensión arterial en tratamiento con nifedipino, insuficiencia suprarrenal secundaria en tratamiento sustitutivo con hidrocortisona, osteopenia que ha requerido tratamiento con bifosfonatos ev y vitamina D y calcio oral.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Bronquiolititis obliterante post-infecciosa secundaria a infección por adenovirus.

BIBLIOGRAFÍA

1. Casado J, Flores A. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª edición. Madrid: Ergon; 2007.
2. Cazzato S, Poletti V, Bernardi F, Laroni L, Bertelli L, Colonna S y cols. Airway inflammation and lung function decline in childhood post-infectious bronchiolitis obliterans. *Pediatr pulmonol.* 2008; 43(4): 381-90.
3. Chang A, Masel J, Masters B. Post-infectious bronchiolitis obliterans: clinical, radiological and pulmonary function sequelae. *Pediatr Radiol.* 1998; 28: 23-9.
4. Khalid M, Al Saghir A, Saleemi S, Dammas S, Zeitouni M, Mobeireek A y cols. Azithromycin in bronchiolitis obliterans complicating bone marrow transplantation: a preliminary study. *Eur Respir J.* 2005; 25(3): 490-3.
5. Fasheh W. Crisis asmática en Urgencias. En: Pou J (ed). *Urgencias en pediatría.* 4ª ed. Madrid: Ergon; 2005.
6. Gáboli M, Pons M. Indicaciones y contraindicaciones de la ventilación no invasiva en el paciente agudo. En: Medina A, Pons M, Martín-Torres F (eds). *Ventilación no invasiva en pediatría.* 2ª ed. Madrid: Ergon; 2009. p. 11-17.
7. Kurland G, Michelson P. Bronchiolitis obliterans in children. *Pediatr Pulmonol.* 2005; 39(3): 193-208.
8. López V, Cols M. Bronquiolititis obliterante. Pauta clínica Hospital Sant Joan de Déu. Acceso on line: <http://www.hsjsbcn.org/portal/ca/intranet/4216030> Acceso diciembre 2010.
9. Moonnumakal S, Fan L. Bronchiolitis obliterans in children. *Curr Opin Pediatr.* 2008; 20(3): 272-8.
10. Murtagh P, Giubergia V, Viale D, Bauer G, Gonzalez H. Lower respiratory infections by adenovirus in children. Clinical features and risk factors for bronchiolitis obliterans and mortality. *Pediatr pulmonol.* 2009; 44(5): 450-6.
11. Verleden GM, Dupont LJ. Azythromycin therapy for patients with bronchiolitis obliterans syndrome after lung transplantation. *Transplantation.* 2004; 77(9): 1465-7.
12. Zhang L, Irion K, Kozakewich H, Reid L, Camargo J, da Silva N y cols. Clinical course of postinfectious bronchiolitis obliterans. *Pediatr Pulmonol.* 2000; 29: 341-50.

Lactante con dificultad respiratoria

Ponente: S. Cabezudo Ballesteros. Tutor: P. de la Oliva Senovilla

Lactante de 40 días que ingresa trasladado desde otro hospital, con diagnóstico de bronquiolitis VRS negativo de 3 días de evolución, con necesidad de ventilación mecánica las horas previas al traslado por aumento del trabajo respiratorio, hipercapnia y acidosis. Posteriormente durante su ingreso se confirma tosferina maligna. No antecedentes de interés.

A las 24 horas de su ingreso en nuestra unidad continúa en ventilación mecánica: Presión Control: FiO_2 : 0,55, Vt: 34 cc, Pico: 33 cmH_2O , PEEP: 8 cmH_2O siendo diagnosticado de SDRA (pH: 7,47, PCO_2 : 34 mmHg, PO_2 : 92 mmHg).

1. EN GENERAL, ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES NO ES CRITERIO DIAGNÓSTICO DE LPA/SDRA?

- Hipoxemia ($P/F < 200$).
- Enfermedad aguda o crónica compatible.
- Presencia de infiltrados bilaterales en la radiografía simple de tórax.
- Ausencia de signos clínicos de sobrecarga de presión en la aurícula izquierda.
- $P/F < 300$.

La respuesta correcta es la b

El síndrome de Dificultad Respiratoria Aguda (SDRA) constituye la expresión clínica de un edema pulmonar grave de origen no cardiogénico. Histológicamente se caracteriza por edema pulmonar, daño alveolar difuso con membranas hialinas, hemorragia alveolar e infiltración de neutrófilos. El SDRA es una enfermedad aguda.

La Lesión Pulmonar Aguda (LPA) se define por un fracaso respiratorio hipoxémico de instauración aguda

definido con una relación $PaO_2/FiO_2 < 300$ (con independencia del nivel de presión positiva teleespiratoria) y la presencia de infiltrados bilaterales en la radiografía simple de tórax y ausencia de signos clínicos de sobrecarga de presión en la aurícula izquierda (presión de enclavamiento pulmonar < 18 mmHg). El SDRA es una LPA grave con una $PaO_2/FiO_2 < 200$.

2. DURANTE LA VENTILACIÓN MECÁNICA

- El uso de volumen corriente elevado (> 10 cc/Kg) lesiona el pulmón y aumenta la mortalidad.
- La heterogenicidad de la ventilación (zonas de atelectasia junto a zonas ventiladas) produce rotura capilar con riesgo de hemorragia pulmonar durante la VM.
- Las atelectasias pueden producirse por el uso de FiO_2 altas.
- Todas son correctas.
- Sólo b y c son correctas.

La respuesta correcta es la d

El objetivo de la ventilación mecánica son la ventilación, la oxigenación y evitar la lesión pulmonar inducida por la ventilación (LPIV)

La LPIV está causada por el volutrauma, el colapso-reexpansión o atelectrauma y la heterogenicidad de la ventilación, especialmente cuando el pulmón está previamente dañado (ALI/SDRA).

Varios ensayos clínicos de evidencia A han demostrado que ventilar con Vt elevados ($> 10-12$ cc/Kg peso ideal) aumenta la mortalidad frente a Vt bajos (4-8 cc/Kg peso ideal). Evitar el volutrauma es un aspecto fundamental en la ventilación de los pacientes con LPA/SDRA.

El repetido colapso-reexpansión de las vías aéreas distales (unas 30.000 veces al día) genera fuerzas de cizallamiento entre las distintas capas de la pared alveolar provocando la lesión del epitelio. Las regiones colindantes entre áreas ventiladas y atelectasias son las que sufren las mayores tensiones con roturas alveolares y capilares provocando hemorragias. Estas regiones se encuentran preferentemente en las zonas declives (Fig. 1).

A las 36 horas de su ingreso se mantiene en ventilación mecánica con parámetros de FiO_2 : 0,6, Pico: 28 cmH₂O, PEEP: 5 cmH₂O, FR: 35 resp/min y Vt: 35cc. Persiste acidosis respiratoria e hipoxemia (pH:7,15, pCO_2 :73 mmHg, PO_2 : 68 mmHg, bicarbonato 25 mEq/L:) con P/F:113 y $SatO_2$ de 87%

3. EN ESTA MISMA SITUACIÓN CLÍNICA ¿CUÁL SERÍA LA PRIMERA OPCIÓN?

- Aumentar FR hasta 40 resp/min para disminuir PCO_2 y conseguir un pH de 7,25.
- Aumentar PEEP para abrir el pulmón y protegerlo.
- Iniciar tratamiento con bolos de bicarbonato a 2 cc/Kg para compensar acidosis respiratoria.
- Aumentar Vt.
- Aumentar FiO_2 .

La respuesta correcta es la b

Aumentar la FR podría disminuir la PCO_2 pero su efecto podría ser mínimo si el volumen alveolar está muy disminuido por el desreclutamiento (opción a). La PEEP es necesaria para la ventilación alveolar. Además la PEEP es protectora evitando el atelectrauma y homogenizando el pulmón, independientemente de la edad. La PEEP debe optimizarse para el grado de lesión pulmonar (opción b). Dar bicarbonato en un paciente hipoventilado aumenta la carga de CO_2 . Un aumento de pH sin mejoría de la oxigenación desplazaría la curva de disociación de la Hb hacia la derecha y empeoraría la entrega de O_2 . La acidosis respiratoria es protectora (opción c). El Vt está en el límite alto del volutrauma y no debería aumentar (opción d). La $FiO_2 > 0,6$ es tóxica para el pulmón y la PaO_2 de 68 mmHg es aceptable. La $SatO_2$ es baja por la acidosis (opción e).

4. EN ESTA SITUACIÓN ¿CUÁL SERÍA LA OPCIÓN FALSA?

- Se debe mantener con saturaciones de oxígeno entre 88-92%

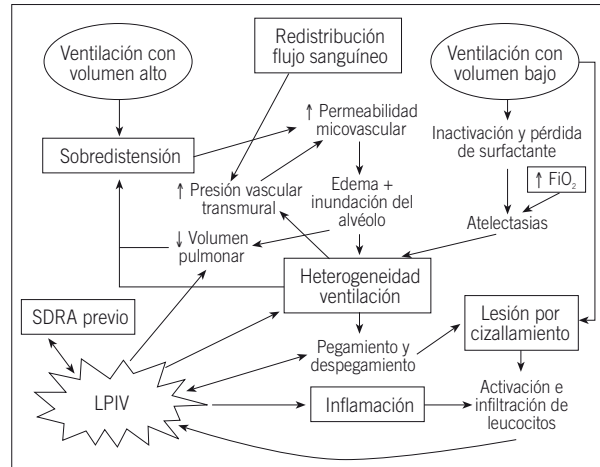


FIGURA 1.

- No se deben utilizar PEEP >10 cmH₂O pues es un lactante
- La aspiración de secreciones debe realizarse con sistema cerrado
- Se deben utilizar estrategias ventilatorias protectoras desde el principio
- La hipercapnia es aceptada siempre y cuando el pH >7,25

La respuesta falsa es la b

Existen básicamente dos estrategias de protección pulmonar durante la ventilación mecánica:

- Ventilación con bajos volúmenes pulmonares** El empleo de un volumen corriente de 4-8 mL/Kg de peso ideal y una presión meseta de 30 cm H₂O o menor disminuyen la mortalidad e incrementan el número de días sin ventilación mecánica, cuando se compara con el empleo de un volumen corriente elevado (inicial de 12 mL/Kg) y de una presión meseta de 50 cm H₂O o menor. Para ello se deben aceptar $SatO_2$ entre 88-92% e hipercapnia permisiva. Se debe utilizar sedación y relajación, si precisa, para mantener un pH >7,25.
- Estrategia del pulmón abierto:** El reclutamiento y la estabilización alveolar son por tanto un objetivo estratégico en ventilación mecánica con un triple beneficio: ventilación, oxigenación y protección. La PEEP es nuestro mejor aliado pues restaura la capacidad residual pulmonar evitando el atelectrauma y homogeneizando el pulmón.

Reclutaremos con:

- PEEP.
- Disminuyendo edema pulmonar.

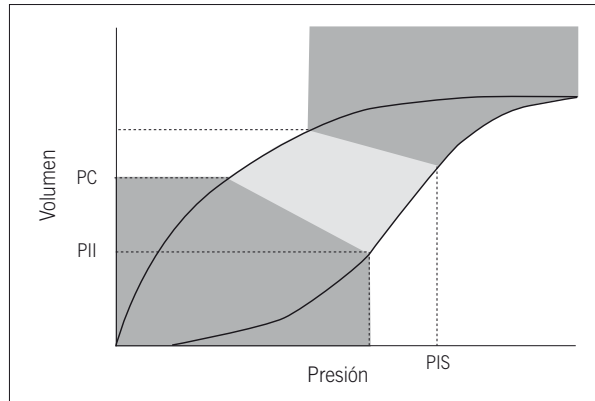


FIGURA 2.

- Disminuyendo presión abdominal.
- Drenando el derrame pleural y neumotórax.
- VAFO.
- Maniobras de reclutamiento.
- Ventilación en Prono.

Evitaremos el desreclutamiento:

- PEEP óptima.
- Minimizando las aspiraciones.
- No desconexión del TET.
- FiO₂ lo más baja posible.

PEEP óptima:

La estrategia de pulmón abierto se fundamenta en que la presión necesaria para abrir una población de alvéolos es mayor que la presión necesaria para mantenerlos abiertos

Por tanto, 1º hay que reclutar todo el pulmón aumentando la presión de vía aérea y el volumen a lo largo del asa inspiratoria de la curva P-V y 2º mantener el reclutamiento (capacidad residual funcional) manteniendo una PEEP por encima de la Presión de cierre alveolar (PC)

La elección de la PEEP adecuada es un objetivo prioritario. En la curva P-V estática la PEEP óptima se encuentra en el Punto de Cierre (asa espiratoria) y no en el punto de inflexión inferior (PII) durante la insuflación (asa inspiratoria). Por encima del punto de inflexión superior (PIS) hay sobredistensión (volutrauma). Por debajo de PC y PII hay atelectrauma. (Fig. 2)

A las 44 horas de su ingreso presenta: pH: 7,34, pCO₂: 55 mmHg, PO₂: 69 mmHg, bicarbonato 26 mEq/L con P/F: 115 y SatO₂ de 92% en modalidad Presión Control: FiO₂: 0,6, Pico: 34 cmH₂O, PEEP: 10 cmH₂O, Frecuencia: 40 resp/min, VT: 25cc, Pmedia: 20 cmH₂O, Pmeseta: 29 cmH₂O.

5. EN ESTA SITUACIÓN ¿CUÁL SERÍA LA RESPUESTA CORRECTA?

- a. Aumentar FiO₂
- b. Plantear una ECMO
- c. Iniciar Ventilación de Alta Frecuencia
- d. Continuar con mismos parámetros
- e. c y d son correctas

La respuesta correcta es la e

Sería perfectamente aceptable continuar con los actuales parámetros de Ventilación Mecánica convencional (VMC) ya que está dentro de rangos protectores aunque en el límite alto, y la oxigenación y la ventilación son aceptables. La VAFO podría proteger más y controlar mejor la hipoxia y aunque éste no es un hecho seguro, su cambio a esta modalidad podría estar justificada si el equipo de UCIP tiene suficiente experiencia con VAFO.

La ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) es una forma de ventilación mecánica que emplea volúmenes corrientes ligeramente inferiores al espacio muerto (50-100 mL) y frecuencias respiratorias elevadas entre 3 y 15 Hz. La VAFO se ha convertido en una valiosa alternativa a la ventilación convencional en la LPA/SDRA y se ha demostrado segura en neonatos, niños y adultos. La VAFO puede ser considerada la modalidad ventilatoria protectora óptima pues permite el reclutamiento pulmonar estable y el mantenimiento de un volumen corriente mínimo minimizando el volutrauma y homogeneizando el pulmón.

Indicaciones de VAFO

Ventilación convencional con:

- IO > 13 en intervalo de 6 hora.
- PMVA > 20 cm H₂O.
- No se puede mantener Sat > 90% con Pmeseta < 30, Vt < 8 ml/Kg y FiO₂ < 0,6.

A las 46 horas de su ingreso se inicia ventilación con VAFO con parámetros iniciales de FiO₂: 0,6, PMAP: 27 cmH₂O, ΔP de 45 cm H₂O y Frecuencia de 10 Hz

Ecocardiograma sin anomalías ni cortocircuitos.

A las 6 horas de la VAFO (FiO₂: 0,9, PMAP: 22 cmH₂O, ΔP: 49, Frecuencia: 10 Hz): pH: 7,20, PCO₂: 68 mmHg, PO₂: 51 mmHg con P/F de 56 y IO de 39

6. ¿QUÉ NO PLANTEARÍA ANTE ESTA SITUACIÓN?

- a. Aumentar PMAP en 1-2 cmH₂O cada 20 minutos con objetivo de reclutar el pulmón y luego buscar la PMAP óptima.

- b. Control radiológico para revisar número de espacios intercostales y optimizar PMAP.
- c. Aspirar 1-2 veces por turno.
- d. Optimizar Retorno Venoso y plantear ventilación en prono.
- e. Aumentar Amplitud a 55 mmHg.

La respuesta falsa es la c

La aspiración es traumática y desrecluta el pulmón aunque sea cerrada. Solamente es necesario aspirar ante la evidencia de secreciones. La aspiración en este niño podría estar indicada en el caso puntual en el que se evidenciara disminución de las oscilaciones umbilicales pero no debería pautarse

Oxigenación en VAFO: Una vez programados los parámetros iniciales y garantizada la ventilación, se iniciará estrategia de pulmón abierto ascendiendo por el asa inspiratoria de la curva presión volumen:

1. Reclutando:
 - Si $\text{SatO}_2 < 90\%$ / $\text{pO}_2 < 60$ mmHg: Se incrementará progresivamente la PMAP en pasos de 1-2 cmH_2O cada 15-30 minutos hasta reclutar el pulmón (PMAP entre 20-45 cmH_2O , $\text{FiO}_2 < 0,6$, con menor ΔP y mayor FR posible).
 - Si hipoxemia grave: Aumentar PMAP de 5 en 5 cmH_2O con $\text{FiO}_2 = 1$.

Si con esto no se consigue una $\text{SatO}_2 > 90\%$ estaría indicada una maniobra de reclutamiento entre 30-45 cmH_2O descartando previamente otras causas de hipoxia severa (como neumotórax, obstrucción de vía aérea o TET) manteniendo la estabilidad hemodinámica.

2. Optimizando la PMAP:
 - Cuando la $\text{FiO}_2 < 0,5$ y la $\text{SatO}_2 > 90\%$ o la $\text{pO}_2 > 60$ mmHg consideraremos que el pulmón ha sido reclutado (Presión de reclutamiento). A partir de ese momento la PMAP se podrá disminuir lentamente por el asa espiratoria de la curva P-V estática la PMAP en pasos de 1-2 cmH_2O cada 20 minutos. Una disminución del $\text{P/F} > 20\%$ o una disminución de la $\text{SatO}_2 > 5\%$ indicaría desreclutamiento y debería ser registrada como Presión de desreclutamiento o PC
 - En caso de desconexión accidental se deberá subir de un solo paso hasta la Presión de reclutamiento manteniendo durante 1-5 minutos y después descender en uno o dos pasos hasta la Presión de desreclutamiento +2 cmH_2O .

Una vez que la PMAP baje por debajo del PC deberemos aumentar la PMAP por encima del punto de reclutamiento (volviendo por el asa inspiratoria), mantener 1-5 minutos y descender después rápidamente la $\text{PMAP} = \text{PC} + 2 \text{ cmH}_2\text{O}$

Cualquier maniobra de reclutamiento debe realizarse con la adecuada monitorización hemodinámica. Puede ser necesaria la expansión de la volemia con SSF para obtener la adecuada tolerancia hemodinámica

Ventilación en VAFO: La ventilación se monitoriza observando la oscilación. El tórax tiene que oscilar simétricamente. Además del tórax la oscilación deberá alcanzar la región umbilical en lactantes, las ingles en los niños y hasta la mitad del muslo en niños mayores y adultos. Para mejorar la ventilación hay que aumentar ΔP en incrementos de 5 cmH_2O . Si la hipoventilación continua y ΔP ha alcanzado el máximo valor posible para ese paciente y respirador, se puede disminuir la frecuencia 0,5-1 Hz. En casos de hipercapnia grave con $\text{pH} < 7,25$ deberá primero descartarse obstrucción bronquial o del TET por secreciones o sangre, desreclutamiento, neumotórax o hiperinsuflación. Después de descartada y solucionada estas causas, ΔP podría aumentarse hasta observar una oscilación adecuada excepto en los casos de hiperinsuflación en los que la PMAP y ΔP debería disminuirse. Ya que la espiración con VAFO es activa, el I:E deberá ser siempre 30-33%. La disminución de FR aumenta la ventilación alveolar al aumentar el tiempo espiratorio. La hipercapnia puede ser debida a desreclutamiento o sobredistensión, por tanto la hipercapnia podría indicar que necesitamos buscar la PMAP óptima por encima de la PC, o que estamos por encima de PIS y deberemos disminuirla.

Ventilación en Prono: Puede mejorar el reclutamiento al homogeneizar las presiones transpulmonares y descargar el peso del corazón y del abdomen sobre el pulmón. Parece que una respuesta clínica significativa solamente se obtiene en los casos de SDRA muy grave. (Fig. 3).

A las 12 horas de ventilación en VAFO ($\text{FiO}_2: 1$, PMAP: 27 cmH_2O , ΔP : 46 cmH_2O , Frecuencia: 10,5 Hz) presenta: pH : 7,30, PCO_2 : 41 mmHg, PO_2 : 55 mmHg con P/F : 55 e IO de 49 y SatO_2 de 89%. Hgb de 9,5 mg/dl. Láctico: 1,5 mmol/L

7. ¿QUÉ HARÍA EN ESTA SITUACIÓN?

- a. Pasar a Ventilación Mecánica Convencional pues la VAFO no funciona

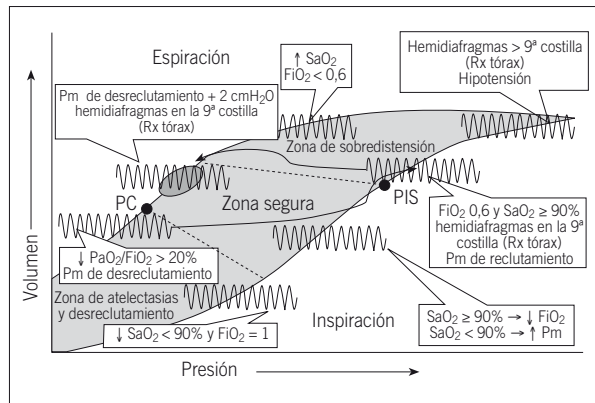


FIGURA 3.

- Reclutar con PMAP hasta 40 mmHg. Si en 3 horas se consigue PMAP < 30 cmH₂O y FiO₂ de 0,6 indicar Oxigenación por Membrana Extracorpórea (ECMO).
- Igual que anterior pero esperar 24 horas para indicar ECMO.
- Inicio tratamiento con óxido nítrico.
- Trasfundir concentrado de hematíes para aumentar el transporte de O₂.

La respuesta correcta es la b

Si la VAFO no funciona es signo pronóstico de muerte o enfermedad pulmonar crónica (opción a). La asistencia pulmonar programada es lesiva debido a una FiO₂ muy alta y PMAP y ΔP elevadas. De seguir así la LPiV + la de su propia enfermedad dañarán irreversiblemente el pulmón. Si no se puede abrir el pulmón y obtener parámetros protectores en 3 horas hay que indicar ECMO. Esperar 24 horas es mucho tiempo (opciones b y c). El NO sin evidencia de shunt cardíaco no está indicado: aumenta el shunt intrapulmonar, la Insuficiencia Renal y la mortalidad (opción d).

En este caso se pasó nuevamente a VMC que se mantuvo durante 12 horas con mala respuesta. Tras VMC durante 12 horas (BiPAP con FiO₂: 1, PEEP: 5 cmH₂O, Pico: 44 cmH₂O, Pmedia: 15 cmH₂O) el niño continuaba con acidosis respiratoria e hipoxemia muy importante (pH: 6,9, Pco₂: 100 mmHg, PO₂: 41 mmHg) con P/F: 40, IO de 36 y SatO₂: 80-85%.

A las 60 horas de su ingreso se inicia ECMO respiratoria veno-arterial.

ECMO respiratorio es una técnica de soporte vital extracorpóreo (ECLS) que se emplea en insuficiencia respiratoria aguda, grave y refractaria al tratamiento médico y

farmacológico. El objetivo de la ECMO pulmonar es la oxigenación y ventilación del paciente protegiendo al pulmón mediante mínima asistencia ventilatoria y dándole tiempo a su recuperación

La ECMO sustituye la función del corazón y del pulmón, bombeando la sangre del paciente a través de una membrana de oxigenación artificial, para luego retornarla ya oxigenada al paciente. Se debe emplear antes de pasados 7-10 días de la instauración del SDRA y es difícil mantenerlo durante más de 10-15 días

Criterios de ECMO en insuficiencia respiratoria:

El ECMO básicamente se indica cuando no puedes oxigenar, ventilar y proteger con VMC o VAFO

Indicaciones orientativas:

- Neonatos:
 - Índice de oxigenación postductal >40 en 3 muestras separadas al menos de 30 minutos entre ellas.
 - Grad AaO₂ > 610 durante 8 horas o 600 durante 12 h.
 - PaO₂ < 40 mmHg por > 2 horas con soporte máximo.
- Lactantes:
 - Oxigenación: Índice de oxigenación (IO) >45 durante 6 horas en VMC o VAFO; IO >35 o P/F <50 durante > 12 horas o P/F <70 mmHg durante >96 horas con PEEP >10 cmH₂O.
 - Ventilación: -Hipercarbia con pH < 7.10 durante > 4 horas.
 - Convencional: Asistencia respiratoria elevada (PIP > 35 cmH₂O. P meseta ¿35 cmH₂O?
 - HFV: Amplitud > 55 con PAM > 30 en VAFO durante > 8 horas.
- General: Pmeseta > 35 cmH₂O y/o FiO₂ > 0,6 necesaria para mantener PO₂ > 50 mmHg y /o pH > 7,2 con PCO₂ > 50 o SatO₂ > 88% durante > 3 horas.

Óxido nítrico: No indicado en el SDRA pues aumenta la I Renal y no mejora el pronóstico, incluso lo empeora. Puede aumentar el shunt intrapulmonar. Solamente indicado si hipertensión pulmonar más shunt cardíaco derecha-izquierda.

El paciente se mantuvo durante 20 días en ECMO con parámetros de protección pulmonar en VAFO (FiO₂: 0,5, PAMP: 22 cmH₂O y ΔP de 4 0cm H₂O). Durante la ECMO se produce un fallo de funcionamiento de la máquina durante 2 minutos, debido a la gravedad de la afectación pulmonar el paciente padeció un fracaso multiorgánica

y daño cerebral irreversible. Tras 21 días de ECMO la función pulmonar no se habría recuperado y el niño seguía manteniendo criterios de SDRA.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Tosferina maligna.
- Síndrome de distrés respiratorio agudo.
- Fracaso multiorgánico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Amato MBP, Barbas CSV, Medeiros DM, Magaldi RB, Schettino GDPP, Filho GL, et al. Effect of a protective-ventilation strategy on mortality in the acute respiratory distress syndrome. *N Engl J Med.* 1998; 338: 347-354.
2. De la Oliva P. Ventilación de alta frecuencia oscilatoria no neonatal. En: Casado Flores S, Serrano A (eds). *Urgencias y tratamiento del niño grave.* 2ª Edición. Madrid: Ergon; 2007. p. 282-285
3. De la Oliva P, Álvarez E. Maniobras de reclutamiento alveolar. En: Casado Flores S, Serrano A (eds). *Urgencias y tratamiento del niño grave.* 2ª Edición. Madrid: Ergon; 2007. p. 279-281
4. Donahoe M. Basic ventilator management: lung protective strategies. *Surg Clin North Am.* 2006; 86(6): 1389-408.
5. Dreyfuss D, Basste G, Soler P, Saumon G. Intermittent positive-pressure hyperventilation with high inflation pressures produces pulmonary microvascular injury in rats. *Am Rev Respir Dis.* 1985; 132: 880-884.
6. Dreyfuss D, Saumon G. Barotrauma is volutrauma, but which volume is the one responsible? *Intensive Care Med.* 1992; 18: 139-141.
7. Gattinoni L, Pesento A, Avalli L, Rossi F, Bombino M. Pressure-volume curve of total respiratory system in acute respiratory failure: computed tomographic scan study. *Am Rev Respir Dis.* 1987; 136: 730-7
8. Slee-Wijffels FY, van der Vaart KR, Twisk JW, Markhorst DG, Plotz FB. Highfrequency oscillatory ventilation in children: a single-center experience of 53 cases. *Crit Care.* 2005; 9(3): R274-R279.

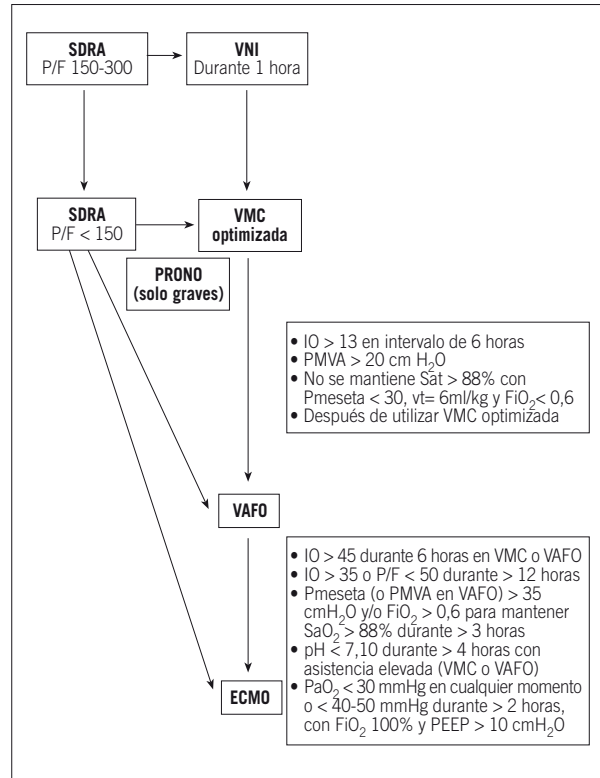


FIGURA 4.

9. The Acute Respiratory Distress Syndrome Network. Ventilation with lower tidal volumes as compared with traditional tidal volumes for acute lung injury and the acute respiratory distress syndrome. *N Engl J Med.* 2000; 342(18): 1301-1308.
10. Vento G, Matassa PG, Ameglio F, Capoluongo E, Zecca E, Tortorolo L et al. HFOV in premature neonates: effects on pulmonary mechanics and epithelial lining fluid cytokines. A randomized controlled trial. *Intensive Care Med.* 2005; 31(3): 463-470.
11. Wunsch H, Mapstone J, Takala J. High-frequency ventilation versus conventional ventilation for the treatment of acute lung injury and acute respiratory distress syndrome: a systematic review and cochrane analysis. *Anesth Analg.* 2005; 100(6): 1765-1772.

Escolar con dificultad respiratoria rápidamente progresiva

Ponente: S. Kanaan Leis. Tutor: M. Gaboli

Anamnesis y exploración

Paciente varón de 6 años de edad que acude a Urgencias de un hospital comarcal por presentar dificultad respiratoria aguda. El cuadro comenzó 4 días antes con rino-rrea y tos. No se objetivó fiebre. Desde hace 2 días está en tratamiento con Salbutamol inhalado 2 puff cada 4-6h con cámara espaciadora y salmeterol + fluticasona cada 12horas pautados por su pediatra del centro de salud.

A su llegada a Urgencias presenta saturación periférica de O₂ del 88%, FR 55-60 rpm, FC 160 lpm, TA 100/70 mmHg, Tª 36,2°C

En la exploración física presenta un estado general aceptable, normohidratado, buena perfusión periférica. Pulsos periféricos y centrales palpables. Pali-dez cutánea. Tórax normoconfigurado, con trabajo respiratorio moderado-intenso a todos los niveles, bamboleo abdominal y taquipnea. AC: taquicárdico rítmico, sin soplos, AP: murmullo vesicular disminuido, sobre todo en hemitórax izquierdo, sibilancias bilaterales y espiración alargada. Resto de la exploración sin interés.

Antecedentes personales

Recién nacido pretérmino de 36 semanas. Vacunación correcta (incluido Prevenir®). No ingresos previos. Rinoconjuntivitis y asma por alergia a ácaros del polvo y polen de gramíneas, olivo y malezas. Dermatitis atópica. No alergias medicamentosas conocidas. En tratamiento habitual con desloratadina oral, salmeterol+fluticasona cada 12 h y Salbutamol si precisara.

1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL MÁS ADECUADA?

- Monitorizar y administrar oxígeno con gafas nasales o máscara y si está disponible valorar aplicar VNI.
- Solicitar hemograma, bioquímica y gasometría.
- Canalizar dos vías periféricas.
- Solicitar una radiografía de tórax.
- Pautar una dosis de dexametasona oral.

La respuesta correcta es la a

Todas las opciones podrían ser correctas pero dado que el niño está polipneico, con trabajo respiratorio moderado-intenso y con una saturación de O₂ baja la primera medida a tomar debe ser el soporte respiratorio y la administración de oxígeno (respuesta a).

El asma es una enfermedad inflamatoria crónica de las vías respiratorias, en cuya patogenia intervienen diversas células y mediadores de la inflamación, así como factores genéticos. Cursa con una hiperrespuesta bronquial y una obstrucción variable al flujo aéreo, total o parcialmente reversible, ya sea por la acción medicamentosa o espontáneamente.

Este paciente presenta una crisis de asma. Las exacerbaciones o crisis de asma son episodios agudos o subagudos caracterizados por un aumento de los síntomas típicos (disnea, tos, sibilancias y opresión torácicas), acompañados por una disminución del flujo espiratorio, dando lugar a un atrapamiento aéreo progresivo.

Ante la sospecha en un paciente de una crisis de asma se debe hacer una valoración inicial, monitorizarlo y estabilizarlo.

TABLA I. PULMONARY SCORE

Puntuación	Frecuencia respiratoria		Sibilancias	Uso de músculos accesorios*
	< 6 años	≥ 6 años		
0	<30	<20	No	No
1	31-45	21-35	Final de la espiración	Leve
2	46-60	36-50	Toda la espiración	Aumentado
3	>60	>50	Audibles sin fonendo	Máximo

*El uso de músculos accesorios se refiere sólo al ECM que es el único músculo que se ha relacionado bien con el grado de obstrucción.

1-3 PUNTOS: Crisis de asma leve. 4-6 PUNTOS: Crisis de asma moderada. 7-9 PUNTOS: Crisis de asma grave.

Sobre la base de la $SatO_2$ con FiO_2 de 0,21 se puede hablar de crisis de asma leve si es mayor de 94%, crisis de asma moderada si está entre 91-94% y crisis de asma grave si es menor de 91%.

Existen diversas tablas y escalas de valoración clínico-gasométricas para evaluar la gravedad de una crisis asmática. La más utilizada y aceptada globalmente es el Pulmonary score (puntuación pulmonar) (Tabla I).

Se monitoriza, se le administra O_2 con FiO_2 de 0,5, salbutamol nebulizado con oxígeno a 0,2 mg/kg, dos nebulizaciones y una nebulización de salbutamol 0.2 mg/kg + bromuro de ipratropio 250 µg en la primera hora. Además se inicia dosis de choque de metilprednisolona oral a 2 mg/kg. Persisten importantes signos de dificultad respiratoria, el niño está taquipneico (FR 45 rpm), taquicárdico (FC 170 lpm). A la AP presenta murmullo vesicular disminuido en ambos campos. Sat de O_2 con FiO_2 de 0.5 es 90-91%. El estado general se ha deteriorado, está somnoliento y parece exhausto. Se canaliza una vía periférica y se extrae una analítica.

Bioquímica: glucosa 190 mg/dl, Na 143 mEq/L, K 3.2 mEq/L, PCR 1.1 mg/dl, Pct 0.1ng/ml, resto de iones, perfil hepático y renal normal.

Hemograma: leucocitos 24400 (N 83.4%, L 6.86%, M 8.77%), Hb 12.2 g/dl, Plaquetas 383000.

Gasometría venosa: pH 7.34, pCO_2 48 mmHg, Bic 20, pO_2 65 mmHg con una FiO_2 de 0.5

2. ANTE ESTA ANALÍTICA Y EL EMPEORAMIENTO DEL ESTADO GENERAL DEL NIÑO, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MÁS CORRECTA?

- Estamos ante una crisis de asma moderada por lo que hay que administrar un nuevo bolo de corticoide intravenoso.
- Mantener monitorizado al paciente, oxigenoterapia y nebulización de salbutamol cada 3 horas.
- Mantener monitorizado al paciente, oxigenoterapia y nebulización de salbutamol y traslado al hospital de

referencia para ingreso en UCIP, ya que se trata de un status asmático.

- Es una crisis de asma leve por lo que se le puede dar el alta con salbutamol pautado cada 6h con cámara espaciadora.
- Iniciar tratamiento antibiótico oral.

La respuesta correcta es la c

El paciente tiene a pesar del tratamiento recibido un Pulmonary score de 7-8 puntos (crisis grave), un nivel de conciencia disminuido y una $satO_2$ baja a pesar de FiO_2 de 0,5 por lo que cumple criterios de ingreso en UCIP por status asmático grave (respuesta c).

El status asmático se define como un episodio severo y persistente de obstrucción bronquial, que no responde al tratamiento broncodilatador y que evoluciona a insuficiencia respiratoria grave y que precisa ingreso hospitalario.

Los criterios de ingreso en UCIP son:

- Flujo pico <40-50%.
- Obnubilación y letargia.
- Aumento progresivo de CO_2 o $SatO_2$ < 91% o PaO_2 <60% con FiO_2 0,6.
- Pulmonary score mayor de 7.
- Presencia de complicaciones: neumotórax o nemo-mediastino.
- Parada cardíaca o respiratoria.

3. ESTÁ EN LA URGENCIA DE UN HOSPITAL COMARCAL. LA UCIP DE REFERENCIA ESTÁ A 100 KM ¿CÓMO REALIZARÍA EL TRASLADO?

- Hay que canalizar otra vía periférica y dado que no muestra hipercapnia grave realizaría el traslado con O_2 en bolsa y mascarilla.
- Ante estos datos puede estar indicada la intubación del paciente.

- c. Puede trasladarlo con VNI.
- d. Puede realizar el traslado sin O₂ suplementario.
- e. Son correctas la b y la c.

La respuesta correcta es la e

Dada la situación clínica del paciente y la distancia al hospital de referencia estaría indicado el traslado con algún tipo de soporte respiratorio (se descarta la opción d).

En cuanto a la primera respuesta, tampoco sería correcta ya el tanto la normocapnia como la hipercapnia en el asma son criterios de fracaso respiratorio más o menos grave.

La VNI podría ser válida para realizar el traslado, siendo preferible en el asma instaurar una modalidad con dos niveles de presión. Se debe tener en cuenta si se opta por este modo de ventilación, la disponibilidad de un respirador que, como hemos señalado, permita una ventilación bifásica, la aplicación de O₂ suplementario con FiO₂ elevada, así como la experiencia del personal sanitario que realiza el traslado.

La intubación en un status asmático es de alto riesgo por lo que debe intentar retrasarse. Las dos indicaciones absolutas de intubación son:

- Parada cardiorrespiratoria.
- Alteración importante del nivel de conciencia.

El resto de indicaciones son relativas y debemos individualizar cada caso, siendo los principales factores a tener en cuenta:

- Paciente exhausto a pesar de una gasometría aceptable y sin respuesta al tratamiento.
- Disnea grave con acidosis respiratoria grave (pH<7,25 arterial) tras tratamiento farmacológico agresivo.

Para la intubación se debe utilizar el tubo de mayor calibre para su edad, y a ser posible con balón, para evitar fugas.

Como premedicación para intubar se pueden seguir varias pautas, por ejemplo, atropina (0,01-0,02 mg/kg), midazolam (0,1-0,2 mg/kg) con o sin ketamina y un relajante muscular. Durante la ventilación manual con bolsa y mascarilla es importante hacerlo con la frecuencia más baja posible para dar tiempo a la espiración y así evitar el atrapamiento aéreo.

Una complicación a tener en cuenta durante la intubación en este tipo de pacientes es la hipotensión, debida por un lado a la sedación y por otro lado a que el aumento de las presiones intratorácicas que presentan dificulta el retorno venoso, por lo que se debe expandir durante el procedimiento con SSF a 10-20 ml/kg.

Dado que el paciente estaba exhausto y se preveía un traslado largo se optó por la intubación del niño con TET del 5.5 con balón y el traslado se realiza sin incidencias.

Se recibe en la UCIP intubado, sedoanalgesiado con fentanilo y midazolam, conectado a VM en modalidad SIMV controlada por volumen con Vt 190 ml (7 cc/kg), FR 20, PEEP 5, FiO₂ 100%, relación I/E 1:2. Presiones elevadas en el respirador con picos de 40-45 y presión meseta de 35.

FC 120, FR 14, Sat O₂ 98%, TA 135/60

Presenta a la exploración buena perfusión, buena coloración. Buena expansión torácica. AP: sibilancias bilaterales, disminución del murmullo vesicular sobre todo en hemitórax izquierdo. Resto sn interés.

Gasometría arterial al ingreso: pH 7.03, pCO₂ 113 mmHg, pO₂ 103 mmHg, Bicarbonato 22.2, EB -3.4, Láctico 0.6.

Se solicita Rx de tórax donde presenta infiltrados perihiliares bilaterales y atelectasia laminar en hemitórax dcho.

Se instaura tratamiento broncodilatador con salbutamol y bromuro de ipratropio nebulizados con cámara cada 2 h y se mantiene tratamiento con metilprednisolona intravenosa a 3 mg/kg/día.

Persiste un componente obstructivo importante, con hipoventilación auscultatoria en ambos campos, picos de 45 y Pmeseta de 38. pCO₂ 92 mmHg, pH 7,2.

4. AL NO PRESENTAR MEJORÍA ¿QUÉ CAMBIOS REALIZARÍA EN EL TRATAMIENTO MÉDICO?

- a. Se debe en primer lugar instaurar una perfusión continua de metilprednisolona.
- b. Se debe instaurar una perfusión de ketamina e iniciar perfusión iv de salbutamol, teofilina y una dosis de sulfato de magnesio.
- c. Sospechar que el cuadro se debe a una infección bacteriana e iniciar Cefotaxima a 200 mg/kg/d.
- d. Está contraindicado en cuadros agudos de asma el uso de teofilina.
- e. Se deben espaciar más los aerosoles de salbutamol porque no le sientan bien.

La respuesta correcta es la b

Los fármacos de elección para iniciar el tratamiento de una crisis de asma son los broncodilatadores beta-adrenérgicos, el salbutamol. Inicialmente la administración de este fármaco se hace por vía inhalada. La nebu-

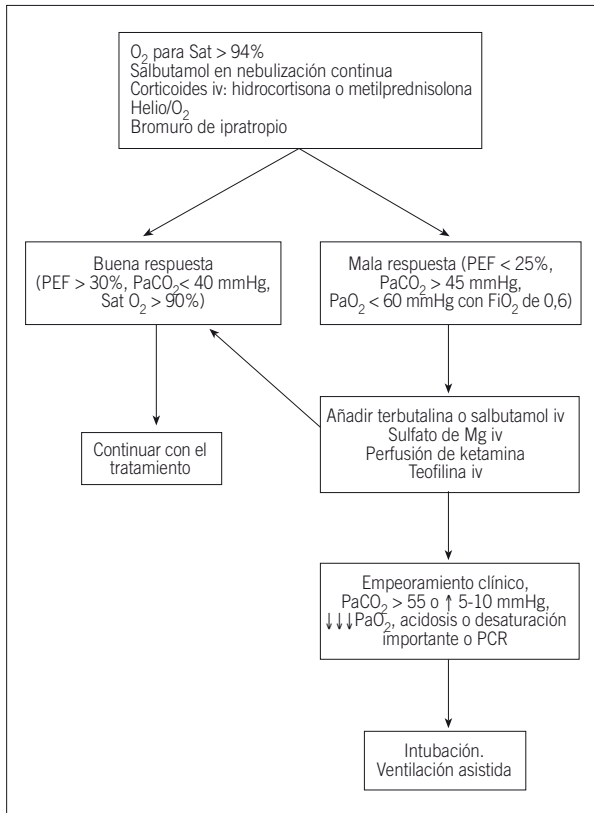


FIGURA 1. Algoritmo de tratamiento de crisis asmática en UCIP.

lización de salbutamol puede hacerse de forma intermitente a dosis de 0.15 mg/kg/dosis o incluso, si fuese necesario, de manera continua, 0.3-0.5 mg/kg/h.

En crisis severas, si con la nebulización no se logra mejoría se puede utilizar el salbutamol en perfusión intravenosa continua, aunque no parecen existir beneficios claramente demostrados sobre la vía inhalada.

El uso de anticolinérgicos nebulizados también está indicado por presentar sinergismo con el salbutamol.

Los corticoides deben instaurarse de manera precoz en las crisis agudas pero tardan hasta 4 horas en tener efecto y la administración en perfusión continua no está indicada, por lo que la opción a es incorrecta (opción a es incorrecta).

El cuadro clínico de este paciente parece más compatible con un status asmático que con un proceso bronconeumónico, por lo que el tratamiento antibiótico se debería valorar si se sospecha una sobreinfección bacteriana (opción c es incorrecta).

La teofilina sí está indicada en crisis asmática grave, aunque precisa un control estricto de niveles ya que tiene un margen terapéutico muy estrecho. Se debe tener en cuenta que fármacos como los macrólidos pueden aumentar sus niveles (opción d es incorrecta).

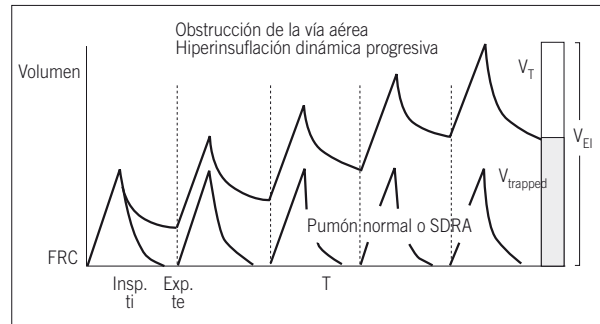


FIGURA 2. Algoritmo de tratamiento de status asmático.

Otro fármaco utilizado en el asma grave es el sulfato de magnesio en bolos intravenosos a 30-50 mg/kg/dosis.

La perfusión de ketamina, analgésico con efecto broncodilatador, a dosis de 0.5-2 mg/kg/h puede ser útil (Fig. 1).

Se inicia perfusión iv continua de salbutamol y teofilina, bolos cada 6 horas de sulfato de magnesio, así como perfusión de vecuronio, pero persiste acidosis respiratoria importante con pH 7.18 y PaCO₂ 105. La oxigenación es aceptable. Picos de 40-43, presión meseta de 36, PEEP intrínseca de 3, disminución de la complianza pulmonar.

5. ¿REALIZARÍA ALGÚN CAMBIO EN LA ASISTENCIA RESPIRATORIA?

- Lo mejor sería extubarlo y pasarlo a VNI.
- Está indicado aumentar la FR para tratar de disminuir la PaCO₂.
- Está indicado mantener estrategia de hipercapnia permisiva por lo que no se realizan modificaciones.
- Está indicado bajar la FR para alargar el tiempo espiratorio.
- Está indicado aumentar la PEEP incluso por encima de +12 cmH₂O como estrategia de reclutamiento alveolar.

La respuesta correcta es la d

En el status asmático el aumento de las resistencias al flujo aéreo condiciona un aumento del tiempo necesario para espirar el aire. Sin embargo, durante las crisis, los pacientes tienen muy estimulado el centro respiratorio y acortan mucho su espiración, lo que produce un vaciado alveolar incompleto dando lugar a una hiperinsuflación dinámica (HID). El atrapamiento aéreo resultante condiciona que la presión alveolar al final de la espiración se haga positiva respecto a la presión atmosférica, es lo que se denomina PEEP intrínseca o autoPEEP (Fig. 2).

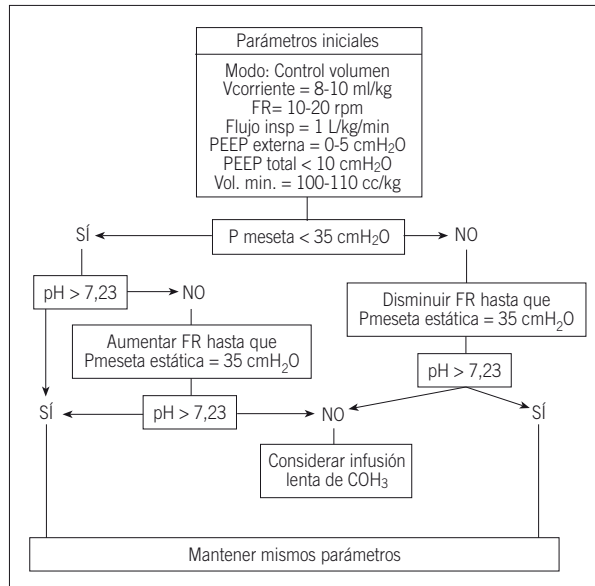


FIGURA 3. Algoritmo de ventilación en status asmático.

En pacientes intubados, la obstrucción de las vías aéreas, se puede ver ventilando al paciente en modalidad volumen control, completamente sedado y relajado, haciendo una pausa inspiratoria. De este modo podemos ver el valor de la Pmeseta. Un aumento en la diferencia entre el valor de la Ppico y la Pmeseta indica un aumento de las resistencias de la resistencia de la vía aérea. El atrapamiento aéreo, es decir de la autoPEEP se puede medir haciendo una pausa espiratoria. La PEEP intrínseca será igual a la total menos la PEEP extrínseca.

Los objetivos de la ventilación mecánica en la crisis asmática son disminuir la HID y la hipoxemia, con volúmenes corrientes bajos y tiempos espiratorios prolongados (que se consiguen mediante una FR baja, entre 10-15 rpm y relación I:E de 1:3 a 1:5). De entrada se utiliza una PEEP entre 0 y 5, ya que el paciente ya presenta una PEEP intrínseca. Si se detecta un fenómeno de cierre de la vía aérea distal al final de la espiración un aumento de la PEEP entre 5-10 cmH₂O puede ayudar a evitar el colapso, siempre que la PEEP total no supere los 10 cmH₂O. Esto determina una estrategia ventilatoria de hipercapnia permisiva, permitiéndose una PaCO₂ de hasta 70-90 mmHg siempre que el pH arterial esté por encima de 7.2. (Fig. 3).

Tras el inicio del tratamiento y la optimización de la VM presenta, en las siguientes 24 horas, mejoría progresiva, con descenso del pico a 25 y Pmeseta de 21, aumento de la complianza y corrección gasométrica, pH 7.4, pO₂ 123mmHg (con FiO₂ de 0.4), pCO₂ 45 mmHg.

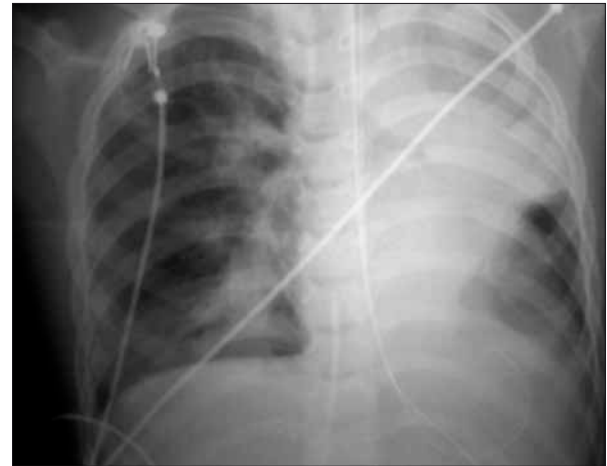


FIGURA 4.

Permite retirar medicación iv (perfusión de salbutamol, teofilina y sulfato de magnesio) y se mantiene únicamente con salbutamol inhalado. Se realiza un descenso progresivo del soporte respiratorio que permite la extubación.

Se mantiene inicialmente estable aunque con trabajo respiratorio y un pulmonary score de 5 puntos y precisa una FiO₂ de 0.35 pero pasadas unas 6 horas aumenta dificultad respiratoria, presenta abundantes secreciones con tos poco efectiva y necesidades aumentadas de O₂. A la auscultación destaca una disminución marcada del murmullo vesicular en pulmón izquierdo. En la radiografía de tórax que se realiza se ve una zona con aumento de densidad que ocupa lóbulo superior e inferior izquierdos y mediastino desplazado hacia ese lado (Fig. 4).

6. ¿CUÁL ES SU SOSPECHA?

- a. Sospecha una complicación y lo más probable dada la clínica y la radiografía es un neumotórax.
- b. El paciente se ha sobreinfectado, inicia un SDRA y precisa tratamiento antibiótico.
- c. El trabajo respiratorio se debe a una estenosis traqueal secundaria a la utilización de un TET grande para su edad y con balón.
- d. Sospecha una complicación y lo más probable dada la clínica y la radiografía es un atelectasia.
- e. Le parece la evolución normal de un status asmático.

La respuesta correcta es la d

Dentro de las complicaciones de una crisis asmática, pueden destacarse por su frecuencia los síndromes de fuga aérea (neumotórax, neumomediastino o enfisema

subcutáneo), que en este caso se pueden descartar por no ser compatibles con los signos radiológicos.

Otra complicación importante por su frecuencia es la sobreinfección bacteriana.

El SDRA puede ser secundario a múltiples patologías, tanto de origen pulmonar como de origen sistémico. Para su diagnóstico debe cumplir los siguientes criterios:

- Afectación pulmonar aguda bilateral.
- Exclusión de patología cardíaca.
- Hipoxemia grave con $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 200$.
- Radiografía de tórax con infiltrados difusos alveolointersticiales bilaterales.

El paciente no los cumple por lo que podemos descartar la opción b.

En este caso el patrón radiológico orienta hacia una atelectasia masiva del pulmón izquierdo.

Se puede descartar la estenosis traqueal, ya que suele ser un efecto secundario de intubaciones prolongadas y suele manifestarse semanas tras la extubación.

Se decide intubación orotraqueal y se conecta a ventilación mecánica inicialmente en modalidad VCRP con Vt 8 cc/kg, FR 20, PEEP 5 y FiO_2 inicial de 1. Durante las siguientes horas persisten secreciones muy espesas, verdosas. Mantiene hipoxemia grave que no permite disminuir FiO_2 y que no responde al incremento de la PEEP. Sin embargo mantiene ventilación aceptable con PaCO_2 60.

7. ¿CUÁL DE ESTAS ACTUACIONES LE PARECE LA MENOS INDICADA?

- a. Administrar DNAsa nebulizada.
- b. Realizar una fibrobroncoscopia.
- c. Realizar fisioterapia respiratoria
- d. Medidas posturales.
- e. Iniciar tobramicina nebulizada.

La respuesta correcta es la e

El aumento de las secreciones bronquiales y los tapones de moco pueden contribuir al deterioro de los pacientes con cuadros de asma grave, ya que pueden causar atelectasias

La fibrobroncoscopia es un procedimiento muy útil y el más indicado en estos casos ya que permite hacer un diagnóstico mediante la visualización de la vía aérea de

y resolver las atelectasias mediante la aspiración de esos tapones mucosos (opción b).

La DNAsa en un fármaco mucolítico indicado en el tratamiento de las atelectasias aunque su uso se restringe al tratamiento de la fibrosis quística y en el resto de casos es un tratamiento compasivo. La instilación por medio de fibroscopio parece mejorar el procedimiento (opción a).

La fisioterapia respiratoria y las medidas posturales son un tratamiento efectivo pero más a largo plazo, especialmente en presencia de secreciones respiratorias muy espesas (opciones c y d).

Sin embargo el tratamiento con antibiótico inhalado no aporta ningún beneficio para el tratamiento de una atelectasia aguda, por lo que la opción e sería la menos indicada en este caso.

Durante la fibrobroncoscopia se consigue la extracción de varios moldes mucosos. En las horas siguientes presenta una mejoría progresiva con descenso de asistencia respiratoria por lo que se extuba de modo programado sin incidencias a las 48 horas. Posteriormente precisa O_2 suplementario en gafas nasales para mantener saturaciones.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Juicio clínico: status asmático.
- Atelectasia lóbulo superior e inferior de pulmón izquierdo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grupo de Respiratorio de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos. Manual de Ventilación Mecánica en Pediatría. 2ª ed. Madrid: Publimed; 2009.
2. Zimmerman, J, Fuhrman, B. Pediatric Critical Care. 3ª ed Philadelphia: Mosby; 2006
3. López-Herce, J, Calvo C, Baltodano A, Rey C, Rodríguez A, Lorente JM. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos. 3ed Madrid: Publimed; 2009.
4. Casado, J, Serrano, A. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007.
5. GEMA. Guía Española para el manejo del asma. Madrid: Ediciones Luzan5; 2009.
6. Muñoz JI. Ventilación convencional en el año 2010. Rev Esp Pediatr. 2010; 66(Supl.1); 47-51.

Empeoramiento respiratorio en paciente conectado a ventilación mecánica

Ponente: J. López González. Tutor: A. Bustinza Arriortúa

MI: Niño de 15 años y 3 meses ingresado en UCIP tras colocación de conducto valvulado ventrículo derecho-arteria pulmonar (VD-AP) por fracaso ventricular derecho. En quirófano taquicardia ventricular tratada con perfusión continua de amiodarona. Canulación cervical ante el riesgo de fracaso hemodinámico en postoperatorio inmediato.

Antecedentes personales: Tetralogía de Fallot con cierre de comunicación interauricular e interventricular + ampliación del tracto de salida del VD hasta arteria pulmonar izquierda (API) al año de vida.

Exploración física: Tª 38,7°C, FC 115 lpm, FR 15 rpm, TA 102/53 mmHg. Peso 65 Kg.

Sedación anestésica y con intubación orotraqueal. Buen estado general, aceptable coloración de piel y mucosas. Regular perfusión periférica con gradiente térmico a nivel de tercio medio de extremidades. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen con hepatomegalia a 2 cm bajo reborde costal derecho; resto normal.

Evolución: estabilización hemodinámica a las 72 horas de ingreso con dopamina (7,5 µg/Kg/min), milrinona (0,7 µg/Kg/min), nitroprusiato (2 µg/Kg/min), amiodarona (10 µg/Kg/min), furosemida (0,6 mg/Kg/h) y sildenafil desde el 5º día. Retirada de cánulas de ECMO al 4º día postoperatorio. Respiratoriamente estable conectado a ventilación mecánica (SIMV-VCRP), bien ventilado y oxigenado. Afebril a las 24 horas del postoperatorio; profilaxis con cefazolina suspendida tras 3ª dosis. Nutrición enteral a débito continuo por sonda transpilórica bien tolerada.

Al 6º día de ingreso, presenta empeoramiento respiratorio (desaturación e hipoxemia con mayores necesi-

dades de FiO₂ 100% y PEEP 5 cmH₂O de un modo progresivo) junto con aumento de secreciones y peor aspecto de las mismas y fiebre de hasta 38,9°C.

1. ¿QUÉ HARÍA EN ESTE MOMENTO?

- Extracción analítica y muestras para cultivos de sangre, orina y muestras respiratorias.
- Radiografía de tórax.
- Pautar antitérmico.
- a) y b) son correctas
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e

Este es un paciente estable con empeoramiento progresivo respiratorio y fiebre. Lo más indicado es realizar una analítica completa con reactantes de fase aguda y extracción de cultivos, hacer una radiografía de tórax (Rx Tórax) para descartar otras causas del empeoramiento respiratorio y tratar la fiebre para asegurar el confort del niño e intentar no aumentar el estrés cardiaco del paciente derivado del aumento de la temperatura.

Analítica: Hemograma: 15.000 leucocitos (90,3% Neutrófilos; 6,3% Linfocitos; 3,3% Monocitos); Hb 9,7 g/dL; Hto 28,4%; Plaquetas 175.000

Bioquímica sanguínea: Gluc 159 mg/dL; Na 150 mmol/L; K 3,8 mmol/L; Cl 112 mmol/L; Cr 0,87 mg/dL; Urea 87 mg/dL; GOT 175 U/L; GPT 120 U/L; FA 170 U/L; GGT 31 U/L; PCR 14,6 mg/dL

Rx Tórax: Figura 1.

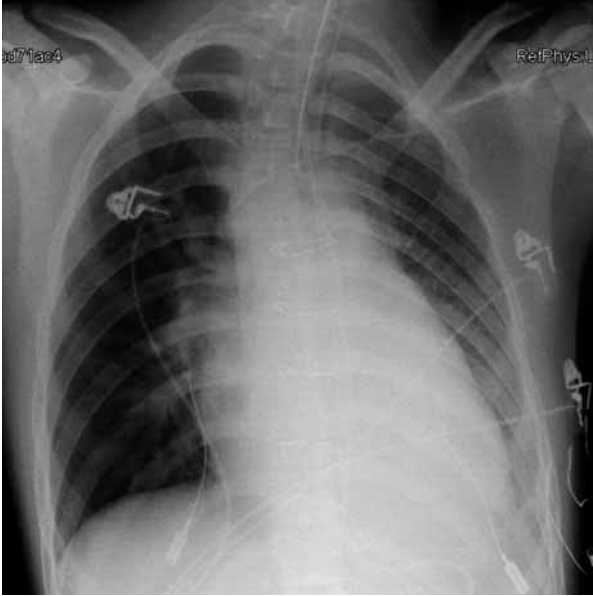


FIGURA 1. Rx de tórax.

2. ¿QUÉ CREE QUE TIENE ESTE PACIENTE EN ESTE MOMENTO?

- Presenta edema pulmonar por insuficiencia cardíaca (fallo derecho).
- Una atelectasia basal izquierda probablemente por un tapón de moco.
- Una neumonía basal izquierda.
- Todas pueden ser correctas.
- Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la c

En la imagen se observa un aumento de densidad difuso paracardíaco izquierdo que borra el contorno car-

díaco. Esta imagen podría confundirse con una atelectasia basal pero la imagen de ésta estaría mejor delimitada y suele adquirir una forma triangular con la base hacia la periferia y el ápice hacia la zona medial del tórax (b)). No parece tratarse de un edema agudo de pulmón (a) ya que en casos de fallo cardíaco y acumulo de líquido, éste suele ser bilateral. Por ello y en el contexto clínico (fiebre, leucocitosis, aumento de PCR, secreciones de peor aspecto,...) del caso, lo más probable es que se trate de una neumonía basal izquierda (c)).

3. ANTE LA SOSPECHA DE UNA NEUMONÍA ¿CUÁL SERÍA SU SIGUIENTE PASO CON ESTE PACIENTE?

- Iniciar antibioterapia empírica con amoxicilina-clavulánico o cefotaxima.
- Iniciar antibioterapia empírica con ceftacídima + amikacina.
- Tratamiento conservador sin antibióticos hasta el resultado microbiológico definitivo (Hemocultivo, muestras respiratorias y urocultivo).
- Esperar a tener el resultado del Gram que me hace el microbiólogo de guardia para decidir iniciar antibioterapia o no
- Iniciar antibioterapia para tratar un posible *Staphylococcus aureus* metilicín resistente (SAMR) como por ejemplo vancomicina.

La respuesta correcta es la b

Ante una neumonía en un paciente con ventilación mecánica de una duración mayor a 48 horas, hay que pensar en una neumonía asociada a ventilador. El tratamiento

TABLA I. CRITERIOS DE RIESGO Y MICROORGANISMOS MÁS FRECUENTEMENTE IMPLICADOS

Paciente de bajo riesgo	Paciente de alto riesgo
<ul style="list-style-type: none"> - Ausencia de enfermedad grave - Ausencia de patología de base - Ausencia de tratamiento inmunosupresor de base - No hospitalización previa - No antibioterapia previa - Neumonía desarrollada antes del 5º día de ingreso o antes del 5º día de ventilación mecánica 	<ul style="list-style-type: none"> - Los que no cumplen los criterios de bajo riesgo - Neumonía desarrollada más allá del 4º-5º día
Microorganismos asociados	Microorganismos asociados
Los habituales de la neumonía asociada a la comunidad: <ul style="list-style-type: none"> - <i>Staphylococcus aureus</i> - <i>Streptococcus pneumoniae</i> - <i>Haemophilus influenzae</i> - Virus respiratorio sincitial 	Los relacionados con la neumonía nosocomial y los resistentes a fármacos: <ul style="list-style-type: none"> - <i>Staphylococcus aureus</i> - Bacilos gram negativos (<i>Klebsiella</i>, <i>Enterobacter</i>) - <i>Pseudomona aeruginosa</i>

TABLA II. CRITERIOS DE NEUMONÍA BACTERIANA/FÚNGICA SEGÚN CDC

Radiología	Signos / Síntomas	Hallazgos laboratorio
2 o más Rx Tórax con al menos 1 de los siguientes: - Infiltrado de nueva aparición, persistente o en progresión. - Consolidación alveolar. - Cavitación. - Neumatocele en niños < 1 año	≤ 1 año Empeoramiento de: - Oxigenación: Desaturación < 94%, aumento de la necesidad de FiO ₂ - Ventilación: aumento de las necesidades ventilatorias Y al menos 3 de: - Inestabilidad térmica sin otra causa identificada - Leucopenia (<4.000), leucocitosis (≥15.000) con desviación izquierda (≥10% de formas inmaduras). - Aparición nueva de esputo purulento o cambio en las características de las secreciones respiratorias o aumento de las secreciones o de las necesidades de aspiración de las mismas. - Apnea, taquipnea, aleteo nasal con retracción costal o quejido. - Sibilancias, crepitantes o roncus. - Tos. - Bradicardia (<100 lpm) o taquicardia (> 170 lpm).	>1 y ≤12 años Al menos 3 de los siguientes: - Fiebre (>38,4°C) o hipotermia (<36,5°C) sin otra causa identificada. - Leucopenia (<4.000), leucocitosis (≥5.000). - Aparición nueva de esputo purulento o cambio en las características de las secreciones respiratorias o aumento de las secreciones o de las necesidades de aspiración de las mismas - Crepitantes o ruidos bronquiales - Empeoramiento de la tos o tos de inicio reciente o disnea, apnea o taquipnea. - Empeoramiento de la oxigenación (desaturación <94%, aumento de la necesidad de FiO ₂) o de la ventilación (aumento de las necesidades ventilatorias)
		Al menos 1 de los siguientes: - Hemocultivo + no relacionado con otro lugar de infección. - Cultivo + en líquido pleural. - Crecimiento cuantitativo + en muestras respiratorias mínimamente contaminadas (Tabla II). - ≥5% células con bacterias intracelulares detectadas en microscopía directa y recogidas mediante BAL. - Al menos 1 de los siguiente hallazgos anatomopatológicos: • Absceso o acúmulo de PMN en bronquiolos y alveolos. • Cultivo + a partir de una muestra de parénquima pulmonar. • Evidencia de parénquima pulmonar con hifas o pseudohifas.

pues, ha de ser precoz, eficaz, inicialmente empírico y con antibióticos que cubran los microorganismos más probables según el riesgo del paciente y los aislamientos de la Unidad (Tabla I); por este motivo esperar los resultados de los cultivos no estaría indicado (opción c)). En este caso, es un paciente de alto riesgo con una patología de base grave y una cirugía importante, que lleva ingresado 6 días y con múltiples dispositivos invasivos bastante tiempo por lo que, ante la alta probabilidad de infección causada por microorganismos asociados a asistencia sanitaria y posiblemente resistentes, es preferible la terapia combinada cubriendo Gram positivos y Gram negativos. Así, una adecuada antibioterapia inicial sería la expuesta en esta opción (cefalosporina de 3ª antipseudomona + aminoglucósido). La decisión de añadir tratamiento para el SAMR, dependerá de los datos epidemiológicos de cada unidad, pero siempre como complemento del tratamiento anterior.

4. ¿CÓMO CONFIRMARÍA EL DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA?

- a. Ya está confirmado con la clínica y una imagen radiológica compatible.
- b. Habrá que realizar otras Rx Tórax para confirmar la persistencia de la imagen radiológica en los días

- siguientes junto con la clínica y los resultados obtenidos de microbiología mediante técnica de recogida mínimamente contaminada.
- c. Hay que obtener un cultivo positivo recogido mediante lavado broncoalveolar (BAL) o cepillado por broncoscopia o ciegos.
- d. Con un resultado positivo en el broncoaspirado (BAS) y la confirmación de que la imagen radiológica persiste valdría.
- e. Todas salvo a) son correctas.

La respuesta correcta es la b

En el momento actual, hay una discrepancia marcada entre los criterios CDC de neumonía asociada a ventilador y la realidad clínica de la práctica diaria. Según estos criterios (Tabla II), el diagnóstico de confirmación de la neumonía asociada a ventilador requiere una imagen radiológica compatible que perdure en el tiempo (apuntan a una duración más allá del 7º día), una clínica también compatible y unos criterios cuantitativos de laboratorio recogidos mediante técnicas mínimamente contaminadas: biopsia, broncoscopia o BAL/cepillado ciegos (sin broncoscopia); en ningún caso aceptan las muestras de BAS. Estos criterios tan bien definidos, son

TABLA III. MÉTODOS DE EXTRACCIÓN DE MUESTRAS Y PUNTOS DE CORTE

<i>Método de recogida</i>	<i>Punto de corte</i>
Parénquima pulmonar (biopsia o post-mortem)	$\geq 10^4$ UFC/gr de tejido
Muestras obtenidas por broncoscopia:	
Lavado broncoalveolar (BAL)	$\geq 10^4$ UFC/ml
BAL protegido	$\geq 10^4$ UFC/ml
Cepillado protegido	$\geq 10^3$ UFC/ml
Muestras no obtenidas por broncoscopia:	
BAL no protegido	$\geq 10^4$ UFC/ml
Cepillado protegido	$\geq 10^3$ UFC/ml

Punto de corte para BAS según distintos trabajos: $\geq 10^5$ - 10^6 UFC/ml

poco realizables en la práctica clínica diaria en la que habitualmente se dispone, de un modo sencillo, de muestras de BAS pero en pocas unidades se dispone de broncoscopia o posibilidad de realizar BAL/cepillado protegido en el momento agudo del empeoramiento clínico y con la necesidad de tomar una decisión. Ante esta discrepancia, varios estudios han demostrado que las muestras recogidas mediante BAS pueden ser tan válidas como el resto si el número de células escamosas es menor de 10/campo y el número de neutrófilos es mayor de 10-25/campo. Los valores cuantitativos de las muestras aparecen en la Tabla III.

El paciente queda afebril a las 24 horas del inicio del tratamiento y los parámetros respiratorios vuelven a los previos. A las 48 horas, se obtiene en el cultivo del broncoaspirado (BAS) el aislamiento de H. influenzae > 100.000 UFC/ml sensible a ampicilina, amoxicilina-clavulánico, cefalosporinas de 3ª generación y trimetoprim-sulfametoxazol.

5. ¿QUÉ HARÍA CON ESTA INFORMACIÓN?

- Ante la buena evolución del paciente no cambiaría nada.
- Suspendería la amikacina y dejaría sólo la ceftacidima, pues es sensible.
- Suspendería la ceftacidima y dejaría la amikacina que es mejor para Gram negativos.
- Cambiaría los 2 antibióticos por otro sensible y de menor espectro tras recoger un nuevo BAS intra-tratamiento sin esperar más resultados.
- Cambiaría los 2 antibióticos por otro sensible pero sólo tras confirmar que todos los demás cultivos son negativos.

La respuesta correcta es la d

Ante una infección en la UCIP, tan importante es iniciar una adecuada antibioterapia empírica como

saber desescalarla una vez conocido el microorganismo y la sensibilidad del mismo; por lo que no hacer nada, no es una buena opción a). El H.influenzae es un cocobacilo Gram negativo sensible a antibióticos de uso más común y con un espectro de acción menos amplio por lo que se debe realizar el cambio por alguno de ellos y así reservar la antibioterapia de espectro más amplio para microorganismos más resistentes y complejos de tratar, evitando el desarrollo de resistencias. Esto hace que no sea recomendable dejar ninguno de los 2 antibióticos iniciales ya que son de amplio espectro (opciones b) y c)). Respecto a la opción e), no es necesario esperar al resto de cultivos, pues el paciente tuvo una complicación puramente respiratoria y demorar el cambio de antibiótico sabiendo que el hemocultivo puede tardar hasta 5 días en ser negativo, no es necesario.

Tras 8 días de tratamiento antibiótico, el paciente continúa asintomático y la evolución del postoperatorio y de su infección respiratoria han sido adecuadas con el tratamiento pautado, permitiendo disminuir la asistencia respiratoria por lo que se procede a su extubación a ventilación no invasiva (BIPAP 14/8 FiO₂ 40%). Evolución radiológica: Figuras 2 y 3.

6. ¿QUÉ DECISIÓN TOMARÍA AHORA CON ESTE PACIENTE?

- Mantener el tratamiento antibiótico hasta completar los 15-21 días de tratamiento.
- Suspender los antibióticos puesto que ya está extubado.
- Suspender los antibióticos: ya ha cumplido el tratamiento.
- Mantener el tratamiento en espera de los cultivos de BAS negativos.
- Ninguna de las respuestas es correcta.

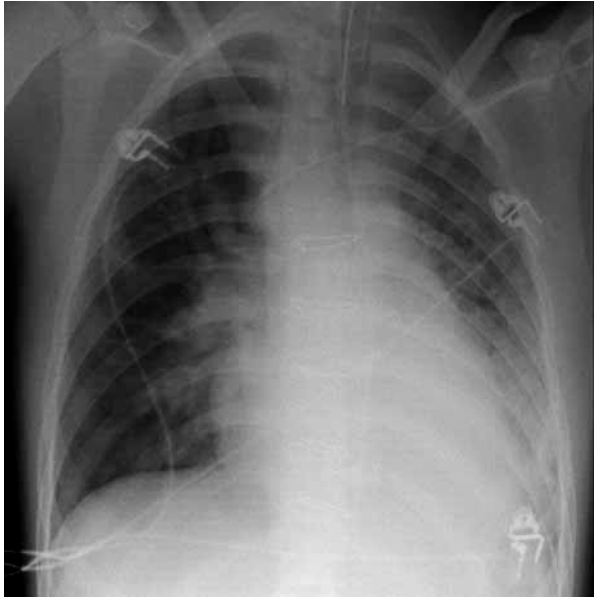


FIGURA 2. Control a las 48 horas.

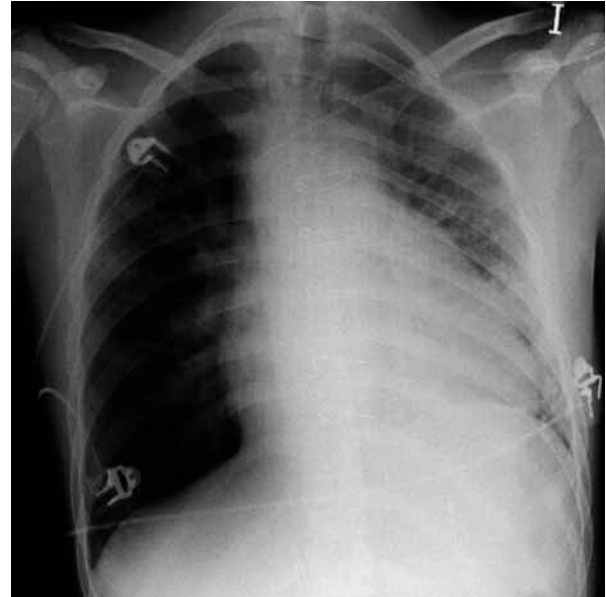


FIGURA 3. Control a los 9 días.

La respuesta correcta es la c

Cada vez más, se proponen de forma generalizada tratamientos cortos para las infecciones; y la neumonía asociada a ventilador no es una excepción. Varios estudios han demostrado ya, que tandas cortas de 8 días con una antibioterapia adecuada son tan eficaces como ciclos más largos y tienen menos riesgos de selección de cepas multirresistentes.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Neumonía asociada a ventilación mecánica por *Haemophilus influenzae*.

BIBLIOGRAFÍA

1. Diaz E, Lorente L, Valles J, Rello J. Neumonía asociada a ventilación mecánica. *Med Intensiva*. 2010; 34(5): 318-24.
2. Figuerola J, Osona B, Peña JA. Neumonía nosocomial. Protocolos diagnóstico terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría: Neumología. Disponible en http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/5_5.pdf. Última actualización: 2008. Última consulta: 3 enero 2011.
3. Foglia E, Meier MD, Elwar A. Ventilator-associated pneumonia in neonatal and pediatric intensive care unit patients. *Clin Microbiol Rev*. 2007; 20(3): 409-25.
4. Horan TC, Andrus M, Dudeck MA. CDC/NHSN surveillance definition of health care-associated infection and criteria for specific types of infections in the acute care setting. *Am J Infect Control*. 2008; 36: 309-32.
5. Jordan I, Esteban E, Urrea M, Ortiz J, García JJ, Llevadías J. Infección nosocomial. En: Concha A, Jordán I (eds). *Manual de enfermedades infecciosas en UCIP*, 1ª Edición. Madrid: Visto Bueno Equipo Creativo; 2010. p. 265-9.
6. Joseph NM, Sistla S, Dutta TK, Badhe AS, Parija SC. Ventilator-associated pneumonia: A review. *Eur J Intern Med*. 2010; 21: 360-8.
7. Langley JM, Bradley JS. Defining pneumonia in critically ill infants and children. *Pediatr Crit Care Med*. 2005; 6(3): S9-S13.
8. Lisboa T, Rello J. Diagnosis of ventilator-associated pneumonia: is there a gold standart and a simple approach? *Curr Opin Infect Dis*. 2008; 21: 174-8.
9. Mayhall CG. Ventilator-associated pneumonia or not? Contemporary diagnosis. *Emerg Infect Dis*. 2001; 7(2): 200-4.
10. Srinivasan R, Asselin J, Gildengorin G, Wiener-Kronish J, Flori HR. A prospective study of ventilator-associated pneumonia in children. *Pediatrics*. 2009; 123(4): 1108-15.



FIGURA 4. Control radiológico previo al alta hospitalaria (día +28).

Dificultad respiratoria y cianosis en paciente postoperado de cirugía cardiovascular

Ponente: M. Vicente Martín. Tutor: J.M. González Gómez

Niña de 1 5/12 años con antecedentes personales de ventrículo derecho de doble salida (VDDS), CIV no relacionada con vasos en D-TGA, estenosis subpulmonar severa, cor triatriatum y doble vena cava superior. Preciso atrioseptostomía de Rashkind en período neonatal. Posteriormente se le realizó fístula sistémico-pulmonar y hace 3 meses cirugía paliativa tipo Glenn bilateral y reparación del cor triatriatum. Actualmente en tratamiento con captopril, espirolactona y ácido acetil salicílico.

En la última semana, ha presentado episodios auto-limitados de varias horas de evolución caracterizados por dificultad respiratoria, tos productiva y cianosis. En la actualidad acude a urgencias de su hospital de referencia (hospital de 2º nivel) en el transcurso de uno de dichos episodios.

Exploración física: Tª 36,5°C; FC 180lpm; TA 90/50; FR 45 rpm. Regular estado general. Cianosis central. Buen estado de hidratación. Pulsos débiles, aunque palpables y simétricos. Relleno capilar discretamente enlentecido. Tiraje subcostal moderado. ACR: Soplo sistólico II/IV. Aceptable ventilación bilateral, simétrica. Hepatomegalia de 3 cm.

1. ¿QUÉ SAT O₂ MÁXIMA ESPERARÍA ENCONTRAR AL MONITORIZAR CON PULSIOXIMETRÍA EN ESTE MOMENTO A NUESTRA PACIENTE?

- 97%.
- 92%.
- 85%.
- 78%.
- 65%.

La respuesta correcta es la c

La cianosis es la coloración azulada de piel y/o mucosas. Constituye un signo de gravedad y pone de manifiesto la presencia de hipoxemia/hipoxia. Aparece cuando la hemoglobina reducida en los capilares y vénulas superficiales excede los 5 g/100 ml de sangre (normal 2,5 g/100 ml). Esta hemoglobina reducida tiene un color azulado-púrpura a diferencia de la hemoglobina oxigenada que es de color rojo brillante. La cantidad de hemoglobina reducida en la sangre capilar depende sobre todo de dos factores: de la concentración de oxígeno en la sangre y de la cantidad de oxígeno extraído por los tejidos. Por tanto, el exceso de hemoglobina reducida capilar puede ser el resultado tanto de una desaturación del oxígeno de la sangre arterial (cianosis central), como de una extracción excesiva de oxígeno por los tejidos (cianosis periférica). Mientras que la cianosis periférica se presenta sólo en las partes superficiales frías, la cianosis central aparece además en mucosas calientes (cara interna de labios, lengua, etc). (Tabla I).

En la cianosis central, la SatO₂ arterial es por lo común inferior al 85% (SatO₂ máxima que es esperable encontrar en este caso atendiendo a la clínica).

No obstante, es necesario reseñar que la instauración de la cianosis será más difícil en los individuos anémicos (tienen menor cantidad de hemoglobina) y más fácil en los poliglobúlicos.

Además, hay que tener en cuenta que la pulsioximetría puede llevarnos a confusión en ciertos casos:

- El pulsioxímetro es pulso dependiente, ya que la variación en la captación de la luz es proporcional a la intensidad del pulso arterial, a las longitudes de onda

TABLA I. CAUSAS DE CIANOSIS

Central	Periférica
Hipoxemia arterial	Hipotermia
Metahemoglobinemia	Vasoconstricción periférica
Otras hemoglobinopatías	Estasis venosa
Obstrucción vena cava superior (cara y MMSS)	Shock
	Policitemia

del espectrofotómetro y a la saturación de la sangre. Por tanto, no dará una medida correcta cuando la onda del pulso arterial no sea adecuada. Por ello, es muy importante comprobar la intensidad de la señal del pulso observando la onda pletismográfica incorporada al pulsioxímetro para valorar la fiabilidad del dato ofrecido. Así pues, mostrará una falsa baja saturación si existe hipoperfusión tisular en la zona donde se recoge la señal (shock, bajo gasto cardíaco, hipovolemia o hipotermia).

- También muestra SatO_2 sobrevalorada en presencia de hemoglobinas anómalas como: carboxihemoglobina (en intoxicaciones por CO), metahemoglobina (en uso de ciertos fármacos) y Hb fetal. En estos casos, la cooximetría nos permite verificar la presencia de dichas alteraciones.
- Puede ofrecer una infravaloración de la SatO_2 ante la presencia de colorantes orgánicos iv y de alteraciones en el color de las uñas.
- Por último, es necesario descartar siempre la posibilidad de interferencias en la lectura secundarias a movimientos del paciente o por excesiva luz ambiental, artificial o solar producida por lámparas quirúrgicas, luz infrarroja o endoscopio de luz óptica.

Otra circunstancia a tener en cuenta, es que la paciente presenta una cardiopatía compleja en la que existe una mezcla de sangre oxigenada y desoxigenada, y que está siendo paliada mediante intervenciones con vistas a un estado funcional de ventrículo único. Esta estrategia quirúrgica consta de 3 fases:

1. Intervención en período neonatal para regular el flujo pulmonar: en nuestro caso fístula sistémico pulmonar.
2. Cirugía de Glenn o derivación cavo-pulmonar parcial (en la que se encuentra nuestra paciente): anastomosis entre VCS y AP dcha. En este caso, al existir doble vena cava superior la intervención consiste en realidad en un doble Glenn o Glenn bilateral con

anastomosis de VCS izqda a AP izqda y de VCS dcha a AP dcha. Es decir, la sangre venosa de las cavas superiores se dirige directamente a los pulmones, mientras que la sangre venosa de la cava inferior se mezcla en el corazón con la sangre oxigenada. Esto condiciona una hipoxemia de base con una SatO_2 que normalmente oscila entre 80-90%.

3. Cirugía de Fontan o derivación cavo-pulmonar total (estadio final): anastomosis de VCI a AP dcha. Como consecuencia de esta intervención, toda la circulación venosa se dirigirá directamente a los pulmones sin pasar por el corazón y, por tanto, sin mezclarse con la sangre oxigenada, acercándose la SatO_2 a la normalidad.

Objetivamos que nuestra paciente presenta una SatO_2 de 75%.

2. ATENDIENDO A LA HISTORIA CLÍNICA Y LOS DATOS OBTENIDOS HASTA AHORA EN LA EXPLORACIÓN ¿CUÁL CREE QUE PODRÍA SER LA CAUSA DE ESTE CUADRO CLÍNICO?

- a. Patología respiratoria de tipo obstructivo.
- b. Edema pulmonar.
- c. Obstrucción del Glenn.
- d. Hipertensión pulmonar.
- e. Todas las anteriores pueden causar este cuadro.

La respuesta correcta es la e

En este paciente, ante una situación de hipoxemia se deben contemplar 3 mecanismos fundamentales que engloban las respuestas previamente mencionadas:

1. Desaturación de la sangre venosa pulmonar: puede ser causada por edema pulmonar (opción b), neumonía, derrame pleural, neumotórax, atelectasias, malformaciones arteriovenosas pulmonares, aumento de la resistencia de la vía aérea (opción a), etc.
2. Desaturación de la sangre venosa sistémica: anemia, estados con gran consumo de oxígeno, bajo gasto cardíaco sistémico.
3. Disminución del flujo sanguíneo pulmonar: por obstrucción de la anastomosis entre la vena cava superior y la arteria pulmonar (opción c), por aumento de las resistencias vasculares pulmonares (opción d), por incremento de la presión en aurícula izquierda o por conexiones venosas entre vena cava superior y vena cava inferior o a la aurícula izquierda.

TABLA II. PATRONES RADIOLÓGICOS ASOCIADOS CON HIPOXEMIA

<i>Rx tórax clara</i>	<i>Afectación difusa bilateral</i>	<i>Afectación unilateral</i>
Cardiopatía (shunt D->I)	Bronconeumonía	Neumonía
Asma agudo grave	Displasia broncopulmonar	Aspiración
Crisis de HTP	Hemorragia	Derrame pleural
Embolia pulmonar	SDRA	Atelectasia
Microatelectasias	Edema	Neumotórax contralateral
OVAS	Bronquiolitis	Contusión pulmonar
Bronquiolitis	Aspiración	Tapón mucoso
Cuerpo extraño		Cuerpo extraño
		Edema por reexpansión
		Bronquiolitis

En un primer momento, se le canaliza una vía periférica y se inicia expansión volumétrica a 20 cc/kg y tratamiento con oxígeno al 100% mediante máscara de alto flujo con reservorio, resultando una discreta mejoría de la hipoxemia con persistencia del distrés respiratorio.

3. ¿QUÉ ACTITUD DIAGNÓSTICA SEGUIRÍA A CONTINUACIÓN?

- EAB y láctico.
- Analítica completa (con hemograma, bioquímica básica, iones, RFA, EAB y láctico).
- Analítica completa+ hemocultivo + ECO-Doppler cardíaca.
- Analítica completa + Rx tórax.
- Analítica completa + hemocultivo+ Rx tórax + ECO-Doppler cardíaca.

La respuesta correcta es la e.

Todas las pruebas propuestas constituyen medidas que nos van a ofrecer información de importancia para seguir una actitud terapéutica adecuada y que se pueden realizar en un corto espacio de tiempo, lo cual es fundamental en una situación urgente como la que nos atañe:

- El EAB nos ofrece datos de oxigenación y ventilación alveolar que informan acerca de la gravedad de la insuficiencia respiratoria aguda que estamos evaluando clínicamente. Así mismo, nos permite valorar si existe acidosis o alcalosis en sangre y si las alteraciones de pH son de causa respiratoria, metabólica o mixta.
- La elevación del láctico en sangre es un dato fiable de hipoxia tisular (la paciente presenta un relleno capilar enlentecido), puesto que sus niveles se elevan proporcionalmente al compromiso del metabolismo aeróbico. No obstante, hay que tener en cuenta que existen otras situaciones que pueden cursar con hiperlactacidemia por alteraciones en el metabolismo del lác-

tico como son la diabetes mellitus, fallo hepático o renal, intoxicaciones, errores innatos del metabolismo, etc.

- El hemograma nos permitirá diagnosticar algunas alteraciones como anemia, trombocitopenia, leucocitosis, neutrofilia, etc. En especial, en pacientes hipoxémicos la corrección de una posible anemia es fundamental para una adecuada oxigenación de los tejidos.
- La bioquímica básica (urea, creatinina y glucosa) y los iones en sangre nos dan información sobre el estado general del paciente y sobre posibles repercusiones en la función cardiopulmonar y renal que puedan existir.
- Reactantes de fase aguda (RFA) y hemocultivo: a pesar de no haber referencia por parte de los padres de la existencia de fiebre en horas previas, en un paciente con afectación del estado general, trabajo respiratorio y mala perfusión periférica es conveniente realizar un control de RFA y recoger un hemocultivo puesto que no se puede descartar que la causa del cuadro sea de origen infeccioso.
- La Rx tórax desempeña un papel importante en la valoración de la situación clínica del paciente grave y nos permite obtener una aproximación diagnóstica inicial en muchos casos. En la paciente, que padece una clínica de insuficiencia respiratoria aguda con hipoxemia, es importante buscar atelectasias, condensaciones, edema pulmonar, hiperinsuflación, derrame pleural o neumotórax, así como identificar el patrón radiológico de la afectación. (Tabla II).
- ECO-Doppler cardíaca: dados los antecedentes de la paciente, la realización de esta prueba con carácter urgente estaría indicado puesto que nos permitirá objetivar si existe obstrucción del Glenn, aumento de las resistencias vasculares pulmonares, presiones elevadas en aurícula izquierda u otras alteraciones que puedan desencadenar este cuadro.

Resultado de la analítica: leucocitos $17.60 \times 10^9/L$ (N: 85%; L 6.6%; M: 7%; E: 0.1%; B: 0.4%) ; Hematíes $5.5 \times 10^{12}/L$; Hb 15.8 g/dl; plaquetas $249.0 \times 10^9/L$; glucosa 100mg/dl; urea 22 mg/dl; creatinina 0.29mg/dl; Na 135 mEq/L; K (plasma hemolizado); Calcio 9 mg/dl; PCR 6.4mg/L; EAB: pH7.29; PaCO₂ 59; PaO₂ 43; HCO₃⁻ 23; EB -6. Lactato 3.5mmol/L.

Rx tórax: discreto infiltrado intersticial bilateral de predominio izqdo. Sin otras alteraciones.

No se realiza ECOcardio por no estar disponible en el hospital en el que se encontraba.

Sospechando que la hipoxemia se debía a disminución del flujo sanguíneo pulmonar por trombosis del Glenn se inicia tratamiento con heparina iv, expansión volumétrica con bicarbonato y sedoanalgesia. La paciente no presenta respuesta al tratamiento y, dado su mal estado clínico e hipoxemia persistente, en su hospital de origen deciden trasladarla a un hospital de 3º nivel previo contacto de la UCIP de dicho hospital.

En estos momentos la paciente, que tiene monitorización continua de la FC, FR y SatO₂ presenta: Tª 36°C; FC 120 lpm; TA 100/60; FR 45 rpm. SatO₂ 80%; Medio estado general. Cianosis central. Pulsos palpables. Relleno capilar discretamente enlentecido. Mantiene el mismo trabajo respiratorio sin cambios en la auscultación.

4. ¿QUÉ MANIOBRAS INCLUIRÍA DENTRO DE LA ESTABILIZACIÓN DEL PACIENTE PREVIA AL TRANSPORTE?

- Sedoanalgesia + Canalización de vía venosa central.
- Sedoanalgesia + Canalización de vía venosa central + Sondaje vesical.
- Sedoanalgesia + Intubación endotraqueal y conexión a ventilación mecánica + sondaje nasogástrico.
- Sedoanalgesia + Canalización de vía venosa central + Sondaje vesical + Intubación endotraqueal y conexión a ventilación mecánica + Sondaje nasogástrico+ Capnografía.
- Sedoanalgesia + Canalización de vía venosa central + Sondaje vesical + BIPAP no invasiva con mascarilla facial.

La respuesta correcta es la respuesta d

Antes de trasladar a un paciente es preciso, además de mantenerlo monitorizado, realizar una estabilización del mismo, para lo cual debemos valorar aparato por aparato las medidas necesarias:

- Estabilización hemodinámica:** En un paciente críticamente enfermo, es fundamental la canalización de vías venosas que nos permitan la administración rápida de fármacos, sueros, hemoderivados y realizar extracciones. Además, si la vía canalizada es central, tiene una serie de ventajas respecto a las periféricas que las hace ser de elección en un paciente crítico: posibilidad de administrar grandes volúmenes de fluidos en poco tiempo; administración rápida de drogas vasoactivas en situación de riesgo vital; infusión de soluciones irritantes o de elevada osmolaridad; monitorización de parámetros hemodinámicos tales como PVC, gasto cardíaco, etc; realización de técnicas de recambio sanguíneo; obtención de extracciones repetidas de sangre y otras. Además de la canalización de vías venosas, en este apartado se valorará también la necesidad del paciente de recibir expansión volumétrica, drogas vasoactivas u otras medidas que garanticen el soporte hemodinámico.
- Estabilización respiratoria:** A pesar de oxigenoterapia con FiO₂ superior a 0.6, nuestra paciente presenta una situación de dificultad respiratoria e hipoxemia con afectación del estado general, por lo que debemos pensar en utilizar mayor soporte para optimizar la función respiratoria de cara al transporte. La ventilación no invasiva es una técnica de uso creciente y que se ha demostrado eficaz en situaciones de insuficiencia respiratoria aguda, evitando en muchas ocasiones la intubación de este tipo de pacientes. No obstante, en este caso existen varias circunstancias que contraindican su uso: inestabilidad hemodinámica, tos productiva con secreciones abundantes, necesidad de asegurar vía aérea permeable durante el traslado, edad del paciente (problemas de colaboración) y limitaciones técnicas debido al trigger poco sensible que poseen los respiradores de transporte. Por todo ello, la actuación óptima en este caso sería la intubación y conexión a ventilación mecánica. Antes del traslado sería de interés realizar una serie de medidas tales como aspiración de secreciones, gasometría con el respirador de transporte, Rx tórax que verifique la adecuada colocación del TET y registro de la distancia a la que se encuentra este. Además, es fundamental tener siempre a mano la bolsa autoinflable y es recomendable realizar una monitorización capnográfica continua que nos informe con rapidez de cualquier problema que suceda con el paciente en ventilación mecánica (como podría ser una extubación accidental, ver figura 1).

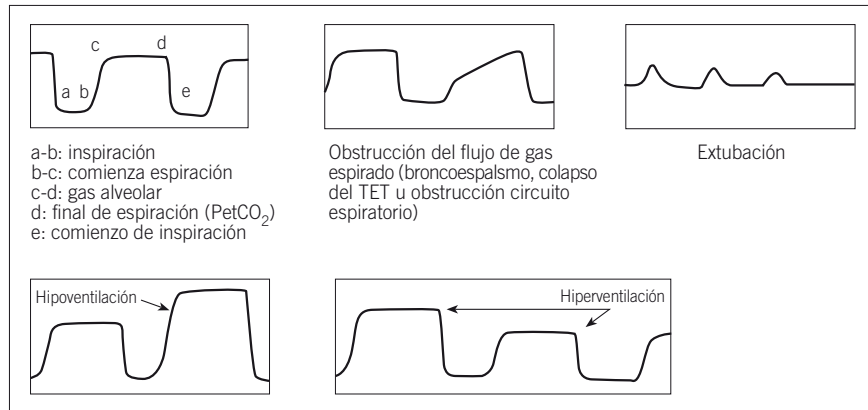


FIGURA 1.

3. *Estabilización neurológica y sedoanalgesia*: Es fundamental en un paciente crítico el tratamiento del dolor así como mantener una sedación que le permita estar confortable (en especial en pacientes con ventilación mecánica) y evitar extubaciones accidentales.

En un paciente intubado y sedado es recomendable la colocación de sonda nasogástrica que impida una posible broncoaspiración secundaria a vómitos.

4. *Estabilización térmica, metabólica, renal y hematológica*: La inestabilidad hemodinámica que presenta nuestra paciente aconseja la colocación de sonda vesical para medición continua de la diuresis, puesto que la oliguria es un signo clínico fiable de hipoperfusión tisular. Por otro lado, es preciso reseñar en este apartado la importancia del control de la temperatura en el transporte pediátrico, y en especial en el transporte neonatal, ya que la hipotermia constituye una de las complicaciones más frecuentes durante el mismo.

A su llegada a nuestro hospital la paciente presenta Tª 36.5°C; FC 155 lpm; TA 71/40; FR 27 (programadas en Ventilación Mecánica). SatO₂ 70%. Mal estado general. Cianosis central. Frialdad acra. Sedorrelajada. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Pulsos débiles, aunque palpables y simétricos. Mala perfusión periférica. AC: Soplo sistólico II / IV. Hepatomegalia de 3 cm. AR: Aceptable ventilación de hemitórax derecho e hipoventilación de hemitórax izquierdo, más marcada en la base.

5. ¿CUÁL CREE QUE PUEDE SER CON MAYOR PROBABILIDAD LA CAUSA RESPONSABLE DEL DETERIORO CLÍNICO SUFRIDO DURANTE EL TRANSPORTE?

- Obstrucción del tubo endotraqueal.
- Agravamiento de la oligohemia pulmonar por trombosis del Glenn.

- Intubación selectiva en bronquio principal derecho.
- Incremento del edema pulmonar tras la expansión volumétrica.
- Neumotórax izquierdo.

Las respuestas correctas son la c y la e

Todas las entidades anteriormente citadas podrían provocar el deterioro clínico de esta paciente, pero dado que se produce durante un traslado lo más probable es pensar que haya existido algún problema con la vía aérea. Esto unido al cambio auscultatorio descrito, hace que las opciones c) y e) sean las causas más probables del deterioro clínico:

- La obstrucción del tubo endotraqueal por tapones de moco, acodamiento, etc. constituye un problema frecuente durante los transportes. Sin embargo, es lógico pensar que el cambio auscultatorio sería hacia una hipoventilación bilateral.
- La disminución del flujo sanguíneo a los pulmones podría provocar un aumento de la hipoxemia, pero no tendría por qué dar lugar a cambios en la auscultación. Además, en un paciente ya sedorrelajado, las demandas de oxígeno por parte del organismo son inferiores, con lo que es más difícil que exista empeoramiento por esta razón tras dicha terapia.
- La intubación selectiva en bronquio principal derecho es otra complicación muy frecuente en los traslados, bien sea por movilización del tubo durante el mismo o por mala colocación del TET durante la intubación. De ahí la importancia de realizar Rx tórax de control postintubación (en nuestro caso no se llevó a cabo). Esta situación si provocaría hipoventilación de hemitórax izquierdo.
- El edema pulmonar también podría causar un agravamiento de la hipoxemia, pero en este caso la alteración auscultatoria es bilateral y se caracteriza por crepitantes dispersos de predominio en bases.

- La presencia de neumotórax izquierdo también se manifestaría con hipoventilación izquierda e hipoxemia. Es una complicación frecuente, que cursa con deterioro brusco y que es preciso siempre tener en mente ante pacientes con esfuerzo respiratorio y, sobre todo, en aquellos que han sido ventilados con bolsa autoinflable o en ventilación mecánica.

Se realiza Rx tórax (Fig. 2) en la que se aprecia un neumotórax izquierdo, con burbuja de aire en base compatible con componente anterior del mismo. Persiste el infiltrado intersticial bilateral y se objetiva hiperinsuflación pulmonar.

Se procede al drenaje del neumotórax, tras lo cual la paciente tan sólo mejora discretamente (sigue presentando SatO_2 70-80%).

Se realiza ECOcardio: VDDS con EP severa, cor triatriatum corregido. Glenn derecho funcionando. Glenn izquierdo funcionando aunque con estenosis severa. Hipertensión pulmonar. Se inicia terapia con NO inhalado sin mejoría en la SatO_2 . Además se mantiene heparina en perfusión continua.

Durante las siguientes horas, la paciente se muestra inestable con taquicardia, hipotensión y oliguria que ceden tras expansión volumétrica (30 cc/kg) e inicio de adrenalina en infusión continua hasta 0,2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$.

Precisa patrón agresivo de ventilación mecánica con los siguientes parámetros: Volumen Control: V_t 7cc/kg; FR 20; Relación I/E 1:3; PEEP 4; FiO_2 1; PPico 42; Pmeseta 16.

6. CON ESTOS PARÁMETROS DEL RESPIRADOR, ¿QUÉ PATRÓN RESPIRATORIO PUEDE AFIRMAR QUE PRESENTA NUESTRA PACIENTE?

- Patrón restrictivo.
- Patrón obstructivo.
- Patrón mixto.
- Necesitamos otros datos del respirador para determinar el patrón respiratorio.
- Sólo es posible determinar el patrón respiratorio en modalidades de presión.

La respuesta correcta es la b

Es posible determinar el patrón respiratorio que presenta un paciente a partir de los datos que arrojan las curvas de presión-tiempo en las modalidades cicladas por volumen. Estas curvas muestran los cambios acae-



FIGURA 2.

cidos en la presión de la vía aérea durante el ciclo respiratorio. Así, podemos objetivar los valores de:

- La presión pico (presión máxima inspiratoria) que depende de la resistencia de la vía aérea y de la complianza del pulmón y de la caja torácica.
- La presión meseta (presión durante la pausa al final de la inspiración, con flujo cero) que equivale a la presión alveolar (siempre que no exista fuga). El valor de Pmeseta objetivado durante un ciclo respiratorio normal no es el que debe emplearse en los cálculos de distensibilidad estática (el aire no llega a distribuirse por todos los alveolos). Para obtener el valor real de dicha presión meseta es necesario realizar una pausa inspiratoria prolongada, observándose una caída de la presión meseta hasta su verdadero valor (Fig. 3). La diferencia entre la Ppico y la Pmeseta se debe a la resistencia del tubo endotraqueal y de las vías aéreas, mientras que la diferencia entre la Pmeseta y la PEEP depende de la complianza del sistema respiratorio. Por ello, podemos concluir que:
 - Ppico elevada con Pmeseta normal (diferencia aumentada entre la Ppico y la Pmeseta): PATRÓN OBSTRUCTIVO (aumento de la resistencia). Como ocurre en nuestro caso.
 - Ppico elevada con Pmeseta elevada sin aumento de diferencia entre ellas (diferencia aumentada entre Pmeseta y PEEP): PATRÓN RESTRICTIVO (disminución de la complianza).
 - Ppico elevada con Pmeseta elevada pero con incremento de la diferencia entre ellas: PATRÓN MIXTO (aumento de la resistencia y disminución de la complianza).

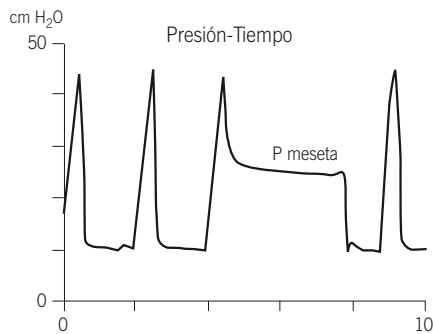


FIGURA 3.

Se realiza una prueba terapéutica con agonistas-B2 sin apreciarse descenso de la Ppico ni mejoría de la SatO₂. Sin embargo, la paciente presenta mejoría clínica transitoria tras aspiraciones a través del tubo endotraqueal, en las que se obtienen secreciones espesas y blanquecinas. Tras uno de los aspirados se extrae un tapón mucoso grande con forma de molde bronquial y de aspecto fibroso. Después de este evento, desciende la presión pico hasta 25 y sube la SatO₂ al 85%.

Rehistoriando a los padres, éstos comentan que los episodios autolimitados de dificultad respiratoria y cianosis que presentaba su hija en el domicilio eran de inicio brusco y terminaban casi siempre con la expulsión de fragmentos de un material que ellos referían como “trozos de pulmón”.

7. ¿CUÁL ES SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- a. Discinesia ciliar
- b. Asma
- c. Bronquitis plástica
- d. Bronconeumonía
- e. Cuerpo extraño

La respuesta correcta es la c

Esta paciente presenta un cuadro respiratorio puramente obstructivo y una Rx tórax en la que fundamentalmente destaca una hiperinsuflación bilateral. En la bronconeumonía, dada la afectación parenquimatosa que se produce, es esperable un patrón restrictivo o mixto y otros cambios radiológicos asociados. El resto de opciones sí podrían provocar tanto un patrón obstructivo por aumento de la resistencia de la vía aérea con hiperinsuflación pulmonar en la radiología. La respuesta nula a agonistas-B2 hace menos probable el diagnóstico de

asma. Y por otro lado, la brusquedad y el carácter autolimitado de los episodios de dificultad respiratoria y cianosis que había presentado la paciente previamente, hacen menos factibles los diagnósticos de asma o discinesia ciliar y orientan más hacia una posible presencia de material que oblitere la vía aérea de forma intermitente (como puede ocurrir en la aspiración de cuerpos extraños o en la bronquitis plástica).

Teniendo en cuenta, los antecedentes personales de nuestra paciente (postoperatorio de cirugía cardiovascular) y las características del material extraído de la vía aérea (molde bronquial de aspecto fibroso) la principal sospecha diagnóstica es la bronquitis plástica.

Dicha entidad, constituye un trastorno raro y grave, que consiste en la formación y expectoración de moldes bronquiales de material fibrinomucoide. Aparece como complicación de múltiples enfermedades respiratorias, anomalías de los linfáticos pulmonares y en el postoperatorio de cardiopatías congénitas, sobre todo tras la cirugía de Fontan.

La formación de estos moldes parece deberse a estasis linfático en el pulmón. En los casos asociados a cardiopatía, podría existir un doble mecanismo de producción: por lesión de vasos linfáticos secundaria a la cirugía y/o por el incremento de la presión venosa que dificulta el retorno linfático. Aunque se ha descrito más frecuentemente como complicación asociada a la conexión cavopulmonar total o Fontan, también se han publicado casos en conexiones cavo-pulmonares parciales o Glenn (como en nuestro caso), en correcciones de Tetralogía de Fallot o de CIA con drenaje venoso pulmonar anómalo.

La pérdida de linfa al árbol bronquial provoca obstrucción de la vía respiratoria, dando lugar a una sintomatología caracterizada por dificultad respiratoria y tos productiva, pudiéndose acompañar o no de sibilancias y/o crepitantes. Además, la salida a vía aérea de componentes de dicha linfa como albúmina, linfocitos y gammaglobulinas condicionan al paciente una situación de inmunodeficiencia que le hace más susceptible a infecciones, sobre todo respiratorias.

En este caso, el molde bronquial extraído (Fig. 4) se envió para estudio anatomopatológico que arrojó el siguiente informe: molde de fibrina que engloba abundantes linfocitos, ocasionales polimorfonucleares e histiocitos y algunas colonias de gérmenes, fundamentalmente cocos y algunos bacilos. Hallazgos compatibles con bronquitis plástica.



FIGURA 4.

8. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES MEDIDAS TERAPÉUTICAS NO INCORPORARÍA EN EL MANEJO DE ESTE PACIENTE?

- Mucolíticos y expectorantes.
- Favorecer la disminución de la producción de linfa con medidas dietéticas.
- Urocinasa inhalada.
- Ventilación con volúmenes tidal altos.
- Fibrobroncoscopia terapéutica.

La respuesta correcta es la d

En el tratamiento de esta enfermedad se han propuesto múltiples terapias que podrían ser de utilidad en su manejo: fisioterapia respiratoria, mucolíticos y expectorantes (N-acetilcisteína, alfa-dornasa inhalada), broncodilatadores, corticoides (inhalados y sistémicos) o antibióticos. También se ha propuesto instaurar una dieta pobre en grasas (fórmula rica en triglicéridos de cadena media) con el fin de reducir la producción de linfa. En los casos más graves se han usado con éxito la urocinasa y rt-PA inhalados, permitiendo disminuir la consistencia de los moldes y facilitando su expulsión. La realización de fibrobroncoscopia para extracción de los moldes bronquiales, también es una opción a tener en cuenta en los casos más complicados, sobre todo en pacientes intubados. Por último, como terapia más invasiva con resultados a medio-largo plazo, se ha descrito mejoría tras la ligadura del conducto torácico, aunque hay escasos pacientes publicados.

Lo que no está indicado en esta situación, al igual que en otras patologías que condicionan un patrón respiratorio obstructivo, es la ventilación con volúmenes tidal altos. En estos enfermos, se deben programar frecuencias respiratorias y volúmenes tidal lo más bajos posibles, permitiéndose la hipercapnia moderada (estrategia de hipoventilación controlada), con el fin de obtener tiempos



FIGURA 5.

expiratorios prolongados que favorezcan el vaciamiento pulmonar y eviten la autoPEEP (atrapamiento aéreo).

En la paciente, se llevó a cabo terapia con N-acetilcisteína; salbutamol, alfa-dornasa y urocinasa inhalados; dexametasona y amoxicilina-clavulánico iv. Con intención de disminuir la producción de linfa, se inició alimentación enteral con fórmula de bajo contenido lipídico. En este sentido, se instauró también tratamiento con octreótido en perfusión continua con resultados satisfactorios (terapia no descrita en la literatura médica revisada de esta enfermedad hasta ese momento). Dada la gravedad del cuadro, se optó también por la realización de fibrobroncoscopia terapéutica (Fig. 5), en la que se visualizó un molde de mucosidad blanquecina que obliteraba parcialmente el bronquio principal derecho y otro de menor tamaño en pirámide basal izquierda. Ambos fueron aspirados, junto con abundantes secreciones y diminutos fragmentos fibrosos.

En cuanto al pronóstico de la bronquitis plástica, existe un amplio espectro de gravedad de esta enfermedad, siendo el pronóstico malo sobre todo en los casos asociados a cardiopatía, donde se estima actualmente una mortalidad de entorno al 50%.

En este caso, tras aplicar la terapia anteriormente citada y después de 13 días en ventilación mecánica la paciente permitió avanzar hacia la extubación, dándose de alta en UCIP a los 18 días de su ingreso.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Cardiopatía congénita compleja (ventrículo derecho de doble salida, CIV no relacionada, vasos en D-TGA,

estenosis pulmonar grave, cor triatriatum, doble vena cava superior).

- Cirugía paliativa: Glenn bilateral
- Insuficiencia respiratoria agda hipoxémica
- Bronquitis plástica

BIBLIOGRAFÍA

1. Brandstrup K, Domínguez P, Calvo C. Estabilización y transporte interhospitalario del neonato y niño crítico. *Rev Esp Pediatr.* 2010; 66(1): 18-29.
2. Casado J. Métodos de medida de la oxigenación. Gases. P_xO₂. Capnografía. En Casado J, Serrano A. *Urgencias y tratamiento del niño grave.* 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 209-12.
3. Fucile S, Pascale R, Teper A. Bronquitis plástica asociada a miocardiopatía restrictiva. *Arch Argent Pediatr* 2004; 102(6): 482-5.
4. Guimaraes V, Atik E, Castelli J, et al. Association of plastic bronchitis to protein-losing enteropathy after Fontan operation. *Arq Bras Cardiol.* 2010; 94(4): 109-12.
5. Mendez G, Carrasco R, García J, et al. Presentación tardía de bronquitis plástica posterior a procedimiento de Fontan. *Rev Inst Nal Enf Resp Mex.* 2007; 20 (4): 274-9.
6. Mendoza A, Galletti L, Gómez de Quero P, et al. 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.
7. Nayar S, Parmar R, Kulkarni S, Cherian K. Treatment of plastic bronchitis. *Ann Thorac Surg.* 2007; 83 (5): 1884-6.
8. Preciado D, Verghese S, Choi S. Aggressive bronchoscopic management of plastic bronchitis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010; 74 (7): 820-2.
9. Ruza F, De La Oliva P. Monitorización. En Ruza F. *Tratado de cuidados intensivos pediátricos.* 3ª ed. Madrid: Norma-Capitel; 2003. p. 571-2.
10. Verghese S, Jackson M, Vaughns M, et al. Plastic bronchitis in a child with Fontan s physiology presenting for urgent rigid bronchoscopy. *Anesth Analg.* 2008; 107(4): 1446-7.

Lactante con dificultad respiratoria y pausas de apnea

Ponente: A. Vivanco Allende. Tutor: A. Medina Villanueva

Lactante de tres meses que presenta cuadro de dificultad respiratoria progresiva de varias horas de evolución. Asocia mucosidad nasal y disminución de la ingesta, pero no presenta fiebre. Permanece ingresada en planta de hospitalización durante dos días en tratamiento con adrenalina nebulizada. Durante las últimas horas presenta mayor dificultad respiratoria así como pausas de apnea por lo que se decide traslado a UCIP.

Antecedentes personales: Gestación de 27+2 semanas. Parto eutócico. Peso al nacimiento 1.080 g. Ingreso en Neonatología con los siguientes diagnósticos al alta:

- Prematuridad.
- Ductus arterioso persistente.
- Enfermedad de membrana hialina (precisando ventilación mecánica convencional durante 24 horas y ventilación no invasiva durante 24 días).
- Foramen oval permeable.
- Ictericia.
- Retinopatía grado I.

Lactancia artificial. No alergias medicamentosas conocidas. Calendario vacunal al día (incluyendo 2 dosis de palivizumab). Desarrollo psicomotor normal.

Antecedentes familiares: Sin interés para el proceso actual.

Exploración física: Peso 4 kg. Temperatura 36,6°C. Presión arterial 90/45 mm Hg. Frecuencia cardíaca 140 latidos por minuto. Frecuencia respiratoria 30 respiraciones por minuto, con pausas de apnea frecuentes. Saturación transcutánea de oxígeno 96% con FiO₂ 21%. Bien nutrida e hidratada. Normocoloreada. Buen relleno capilar. Fontanela normotensa. No exantemas ni petequias. Tiraje subcostal con bamboleo abdominal marcados. Auscultación cardiopulmonar: ruidos cardíacos rítmicos; regu-

lar entrada de aire bilateral con roncus y sibilancias difusas, y crepitantes más marcados en la base izquierda. Score Wood modificado 7 puntos (máximo 10 puntos). Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias. Vía periférica en extremidad superior izquierda.

Pruebas complementarias: Gasometría venosa: pH 7,33/pCO₂ 55 mm Hg/pO₂ 42 mm Hg / bicarbonato 29 mmol/L / exceso de bases 3,1 mmol/L.

1. ¿QUÉ ACTITUD TERAPÉUTICA SERÍA CORRECTA?

- Tratamiento sintomático: Lavados nasales, cabecera de la cuna semiincorporada, fraccionamiento de tomas.
- La opción a, y adrenalina nebulizada.
- Ventilación no invasiva (VNI), modo CPAP.
- VNI, modo S/T.
- Intubación y conexión a ventilación mecánica convencional.

La respuesta más correcta es la c

Los factores descritos para recomendar el inicio de la VNI en las UCIP son la acidosis respiratoria, la falta de mejoría durante las dos primeras horas y la etiología del fracaso respiratorio (neumonía, lesión pulmonar aguda, síndrome de dificultad respiratoria aguda y asma):

- Insuficiencia respiratoria que requiere FiO₂ > 0,4.
- Apneas.
- pH < 7,30 inicial o tras 2 horas de VNI efectiva.
- Escasa experiencia en plantilla médica o de enfermería de planta.
- Paciente o familia no colaboradores.

La bronquiolitis podría encuadrarse dentro de ambos tipos de insuficiencia respiratoria: en el tipo I existe pre-

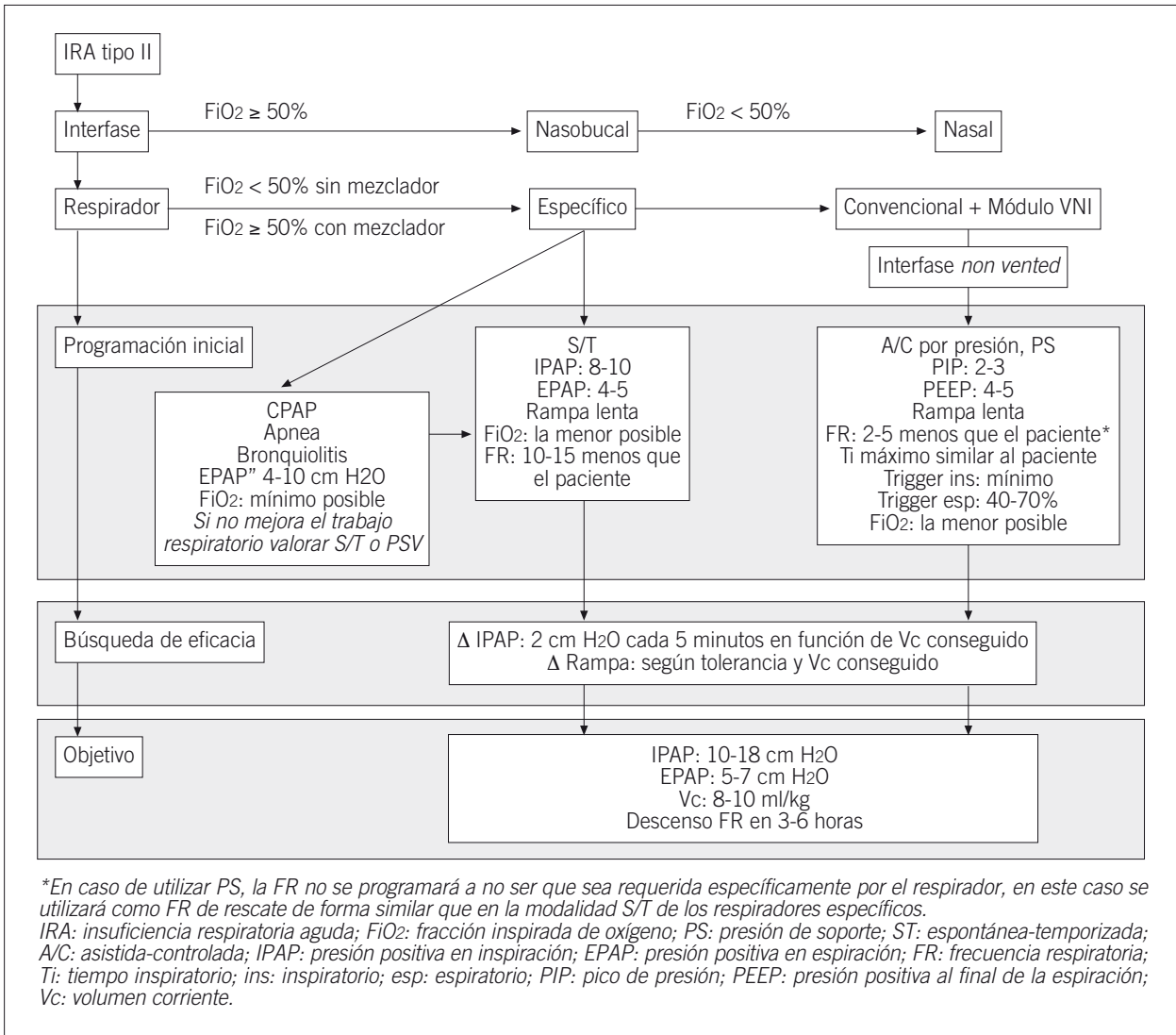


FIGURA 1. Algoritmo de la insuficiencia respiratoria tipo II.

sencia de alteraciones de la ventilación/perfusión sin hipoventilación alveolar (más frecuente en pacientes con neumonía, edema agudo de pulmón, traumatismo torácico, síndrome de distrés respiratorio neonatal y síndrome de distrés respiratorio agudo); por otro lado, en la insuficiencia respiratoria tipo II aparece hipoventilación alveolar y suele asociarse a situaciones con afectación del impulso respiratorio, obstrucción de la vía aérea, debilidad neuromuscular, anomalías de la pared torácica y obesidad mórbida.

El síndrome de apneas producido en el contexto de la bronquiolitis corresponde a una etiología de fracaso tipo II, principalmente subsidiaria de tratarse con CPAP, puesto que venciendo la obstrucción de la vía aérea desaparece la hipoventilación. Se ha demostrado la eficacia

de la CPAP para resolver la hipercapnia en pacientes con bronquiolitis.

Las recomendaciones iniciales consisten en aplicar una CPAP de 4 cm H₂O para facilitar la adaptación y aumentar progresivamente hasta 10 cm H₂O (Fig. 1).

Se conecta a ventilación no invasiva modo CPAP (Infant Flow® con interfase nasal, CPAP de 5 cm H₂O y FiO₂ 24%). Realiza pico febril por lo que se solicitan reactivantes de fase aguda (Proteína C reactiva: 0,09 mg/dl; procalcitonina 0,15 ng/ml) y radiografía de tórax en la que no se objetivan condensaciones ni imágenes compatibles con fuga aérea (Fig. 2).

Durante las horas posteriores, permanece conectada a VNI modo CPAP, con disminución progresiva del tra-

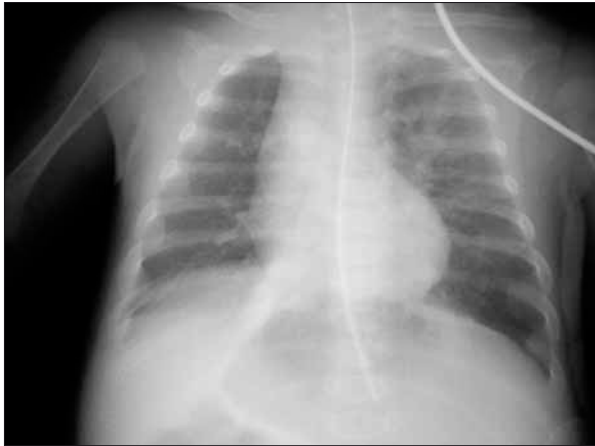


FIGURA 2. Radiografía de tórax al ingreso.

bajo respiratorio, del número de apneas y de la frecuencia cardíaca.

A las 48 horas del ingreso en UCIP, presenta empeoramiento brusco con aumento del trabajo respiratorio, tiraje sub e intercostal, taquipnea, bamboleo abdominal y a la auscultación, sibilancias marcadas ins y espiratorias en ambos campos pulmonares. Se realiza analítica con gasometría venosa (pH 7,36 / pCO₂ 55 mm Hg / pO₂ 31 mm Hg / bicarbonato 31,1 mmol/L / exceso de bases 5,7 mmol/L) y ante elevación de los reactantes de fase aguda (proteína C reactiva 8,84 mg/dl y procalcitonina 2,01 ng/ml), se recogen hemocultivo y cultivos de exudado nasofaríngeo y se decide iniciar antibioterapia con cefotaxima intravenosa. Pese a dichas actuaciones, el trabajo respiratorio sigue empeorando, con aumento de la frecuencia respiratoria y cardíaca.

2. ¿CUÁL PODRÍA SER LA SIGUIENTE OPCIÓN TERAPÉUTICA EN EL ASPECTO RESPIRATORIO?

- Retirar VNI.
- Aumentar nivel de CPAP a 15 cm H₂O.
- Cambiar a modo S/T.
- Intubación y conexión a ventilación mecánica convencional.
- Intubación y conexión a ventilación de alta frecuencia oscilatoria.

La respuesta más correcta es la c

Ante una CPAP de 10 cm H₂O que no es suficiente para abrir la vía aérea, el cambio a una modalidad S/T estaría recomendada, puesto que la aplicación de dos niveles de presión sería adecuado para el tratamiento de

la hipoventilación. Inicialmente se pautarían unos parámetros de IPAP 8 cm H₂O y EPAP 4 cm H₂O y se realizarían incrementos progresivos de 2 en 2 cm de IPAP hasta alcanzar una IPAP entre 14 y 20 cm H₂O. En pacientes con atelectasia estaría indicado elevar la EPAP hasta 5-7 cm H₂O (Fig. 1).

A pesar del cambio de estrategia ventilatoria, persiste trabajo respiratorio importante por lo que se decide intubación y conexión a ventilación mecánica convencional en modalidad presión control regulado por volumen (PCRV). Pese a los cambios, persiste hipoxemia importante con mal estado general, objetivándose hipoventilación en hemitórax derecho sin enfisema subcutáneo.

3. ANTE SOSPECHA DE NEUMOTÓRAX A TENSIÓN, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES PRUEBAS DIAGNÓSTICAS SOLICITARÍA ANTES DE PROCEDER A SU EVACUACIÓN?

- Gasometría arterial.
- Radiografía de tórax en proyección postero-anterior.
- Radiografía de tórax en decúbito lateral izquierdo.
- Ecografía torácica.
- Ninguna de las anteriores.

La respuesta más correcta es la e

El neumotórax a tensión se produce por la rotura de la pared torácica o el pulmón, provocando la acumulación progresiva de aire que colapsa el pulmón del lado afecto y desplaza el mediastino hacia el lado contralateral, comprometiendo la función del otro pulmón y alterando la función del corazón y la circulación en los grandes vasos. Es una urgencia médica.

El diagnóstico del neumotórax a tensión debe basarse en la clínica y hallazgos físicos: dificultad respiratoria que no mejora tras la administración de oxígeno ni tras la apertura de la vía aérea, taquicardia, hipotensión, ausencia de ruidos respiratorios en un hemitórax e ingurgitación yugular. El tratamiento inicial consiste en la punción con aguja, que es efectiva para descomprimir el pulmón, pero debe seguirse de la colocación de un tubo de drenaje.

Entre las complicaciones descritas en relación con el uso de la VNI y debidas a la presión en la vía aérea, se encuentra el neumotórax, aunque su incidencia es escasa (un 3% en estudios recientes).

Ante sospecha de neumotórax a tensión, se procede a evacuación del mismo mediante punción con aguja en

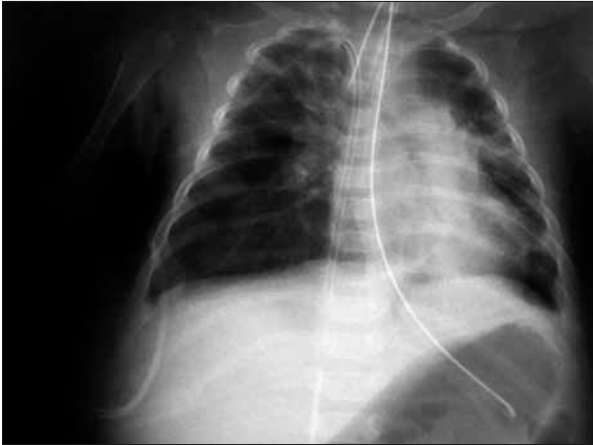


FIGURA 3. Radiografía de tórax tras evacuación del neumotórax a tensión.

2º espacio intercostal línea medioclavicular. Tras obtención de aire, se procede a colocación de Pleurecath® que se conecta a Pleurevac® sin aspiración, con mejoría clínica inmediata (Fig. 3).

Se conecta a ventilación mecánica convencional en modalidad presión control regulado por volumen (PCRV) con los siguientes parámetros y gasometrías arteriales de control sucesivas (Tabla I).

4. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES PUEDE SER LA CAUSA DE LA HIPERCAPNIA?

- Atrapamiento aéreo.
- Hipoventilación por baja frecuencia respiratoria.
- Limitación del pico de presión.
- Hipoventilación por no entrega del aire.
- Todas las anteriores.

La respuesta más correcta es la e

La PaCO₂ (presión arterial de CO₂) es un método sencillo y útil para valorar la ventilación, puesto que se encuentra en equilibrio con la PACO₂ (presión alveolar de CO₂), siendo éste el parámetro que mejor define el estado de ventilación pulmonar, y depende directamente de la producción de CO₂ e inversamente de la ventilación alveolar.

TABLA I.

Hora	pH	pO ₂	pCO ₂	Bic	Vc	FR	VM	PIP/Pm	PEEP	MAP	IO	P/F	FiO ₂
23:30	6,80	78			25	45	1	32	11	15	17,3	86	90
02:00	7,05	70	130	36,6	35	50	1,86	32	12	19	27,1	70	100
06:30	7,05	68	132	37,4	35	55	1,9	28	10	17	17,5	97	70

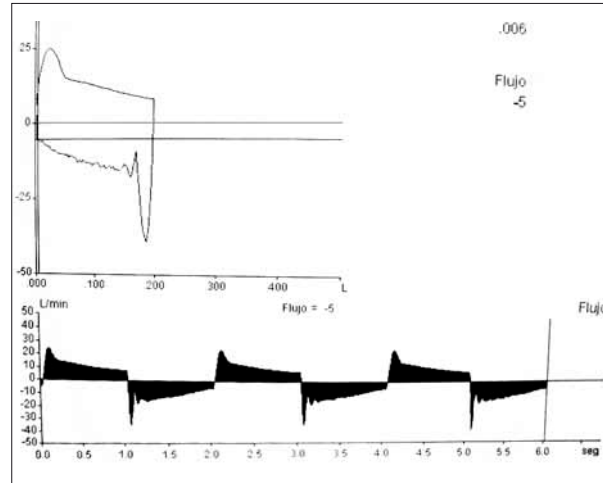


FIGURA 4. Curvas volumen-presión y flujo-tiempo mostrando atrapamiento aéreo.

Varias pueden ser las causas de hipoventilación en el paciente sometido a ventilación mecánica convencional:

- Por un lado, el atrapamiento aéreo (opción a) durante la ventilación mecánica refleja la imposibilidad de espirar todo el aire introducido al paciente durante la inspiración. Este atrapamiento existe cuando el tiempo espiratorio es demasiado corto, lo que puede producirse por un volumen corriente excesivo, una frecuencia respiratoria elevada, una relación I:E con fase espiratoria acortada, un colapso dinámico de la vía aérea en la espiración o por una resistencia en la vía aérea natural o artificial elevada. La forma más fácil para visualizar el atrapamiento es la curva de flujo-tiempo en la que la inspiración comienza antes de que el flujo espiratorio llegue a 0, aunque también se aprecia en el bucle flujo-volumen (Fig. 4). Este atrapamiento se puede confirmar realizando una maniobra de pausa espiratoria, para evaluar si existe atrapamiento aéreo que se traduciría en la generación de una PEEP superior a la pautaada (autoPEEP).
- Por otro lado, otra de las causas de hipoventilación sería un volumen minuto bajo, por lo que una baja frecuencia respiratoria (opción b) así como un volumen corriente en límites inferiores podrían ser asim-

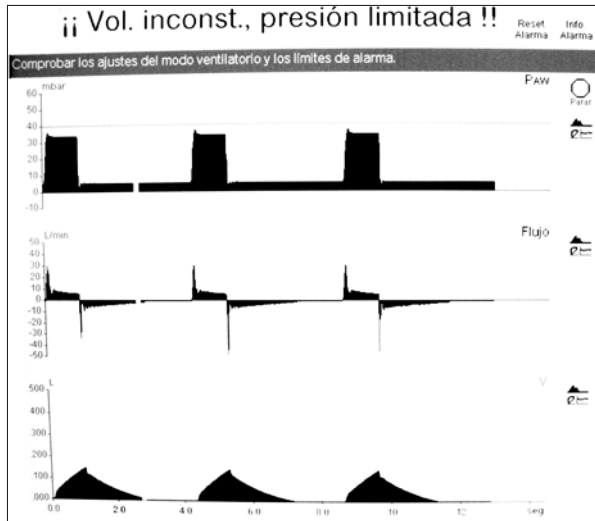


FIGURA 5. Curvas presión-tiempo, flujo-tiempo y volumen-tiempo mostrando limitación del pico de presión.

mo las causas de la hipercapnia objetivada en nuestra paciente. De esta manera, la limitación al pico de presión (opción c) estaría limitando el volumen corriente entregado en cada ciclo y contribuyendo también a la disminución del volumen minuto (Fig. 5).

- Por último, la limitación en la entrega del volumen corriente (opción d) pautado en el respirador podría ser también una de las causas de hipoventilación, puesto que contribuiría a la disminución del volumen minuto. Ésta alteración sería valorable en la curva de flujo-tiempo, en la que la espiración se inicia antes de que el flujo inspiratorio llegue a 0 (Fig. 6).

5. SE REALIZA UNA PAUSA ESPIRATORIA, OBTENIÉNDOSE UNA PEEP TOTAL IGUAL A LA PAUTADA. A LA VISTA DE LAS SIGUIENTES GRÁFICAS EN EL RESPIRADOR (FIG. 7): ¿CUÁL LE PARECE LA CAUSA MÁS PROBABLE DE LA HIPERCAPNIA?

- a. Atrapamiento aéreo.
- b. Hipoventilación por baja frecuencia respiratoria.
- c. Limitación del pico de presión.
- d. Hipoventilación por no entrega del air.
- e. Todas las anteriores.

La respuesta más correcta es la d

La causa más probable de dicha hipoventilación a la vista de las gráficas sería la no entrega del aire (volumen corriente programado) al paciente, puesto que en las mismas se puede observar que el flujo al final de la inspiración no alcanza el 0.

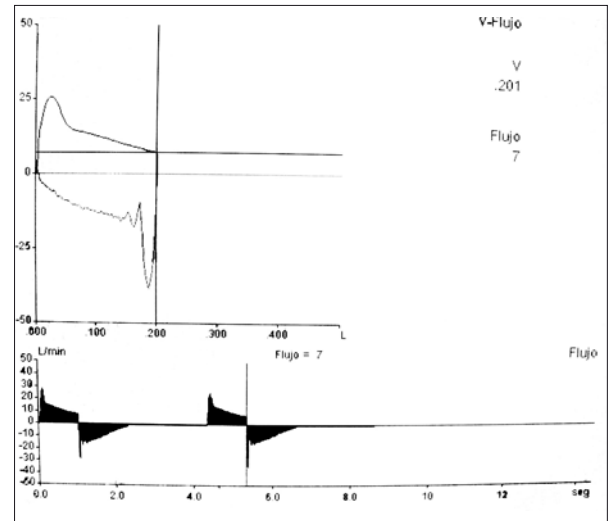


FIGURA 6. Curvas volumen-presión y flujo-volumen mostrando limitación en la entrega de volumen.

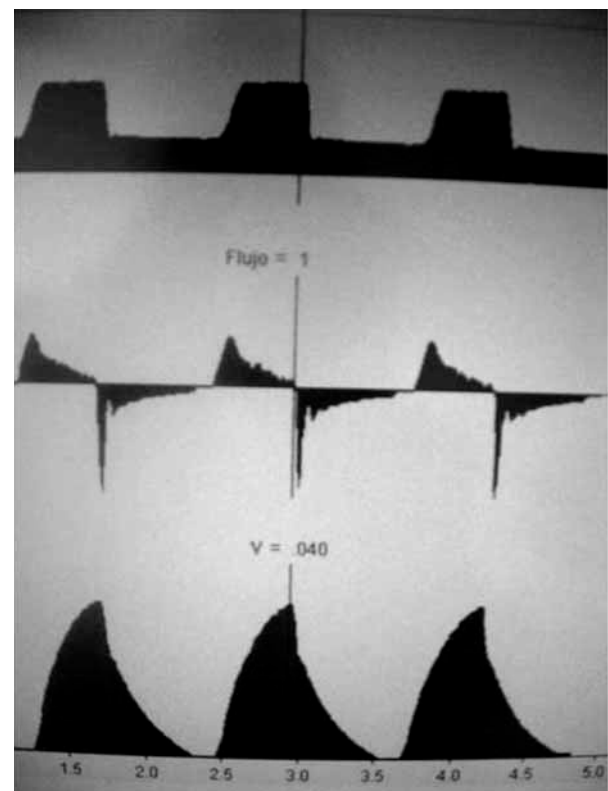


FIGURA 7. Curvas presión-tiempo, flujo-tiempo y volumen-tiempo.

Esta hipoventilación producida porque el paciente no recibe todo volumen de gas que está programado, se ha postulado como una de las causas del fracaso de las modalidades controladas por presión (PC) o controladas por presión y regulados por volumen (PCRV) en pacientes obstructivos.

TABLA II.

Hora	pH	pO ₂	pCO ₂	Bic	Vc	FR	VM	PIP/Pm	PEEP	MAP	IO	P/F	FiO ₂
09:22	7,19	48	99	37,8	40	50	1,48	39/28	10	18	18,5	96	50
11:08	7,38	53	64	37,9	40	50	1,9	34/27	10	17	16	96	50

En las modalidades controladas por presión, el respirador trabaja como un generador de baja presión (presiones similares a las fisiológicas), y se programa un pico de presión que debe alcanzar el gas insuflado por el respirador en cada inspiración. Durante la fase inspiratoria, el gas fluye rápidamente dentro del circuito del ventilador para presurizar el sistema hasta una presión objetivo específica. El volumen tidal resultante de la aplicación de una presión determinada está predominantemente influenciado por la Resistencia y Complianza del sistema respiratorio. Las respiraciones se proporcionan con un flujo decelerante: inicialmente con el pulmón vacío el flujo es elevado y conforme se va llenando, el flujo va disminuyendo hasta cero.

La modalidad controlada por presión y regulada por volumen es una variante de la presión control en la que se regula el límite de presión en base al volumen alcanzado en las respiraciones previas, pero el respirador sigue trabajando como un generador de baja presión (presiones similares a las fisiológicas). El respirador mide el volumen conseguido y va subiendo o bajando progresivamente la presión hasta alcanzar el volumen programado.

En las modalidades de volumen control el respirador trabaja como un generador de alta presión (la presión de trabajo del respirador es muy superior a la fisiológica), con lo que el volumen programado se entregará muy rápidamente y de forma constante (flujo cuadrado).

En cualquiera de los tres casos anteriores, la espiración es un método pasivo, en el que se vacía el alveolo desde la presión inspiratoria final hasta la PEEP. Este proceso necesita para completarse entre 3 y 5 constantes de tiempo (t). En las modalidades de presión, la fase inspiratoria se comporta exactamente igual pero a la inversa que la fase espiratoria, con lo cual se tendrían que dar entre 3 y 5 constantes t para la fase inspiratoria. Esto no ocurre en las modalidades de volumen, ya que al entregarse el aire muy rápidamente, el proceso puede completarse incluso en menos de 3 constantes t, pudiendo asegurarse esto porque el flujo al final de la inspiración es 0, ya que ha sido pautada una pausa inspiratoria. En un paciente normal, el tiempo (constante t normal) que

damos tanto para la fase inspiratoria como para la espiratoria es normal. En un paciente obstructivo (constante t alargada, por aumento de resistencias) nos centramos habitualmente en la salida del aire en la fase espiratoria. Normalmente deberemos programar el respirador teniendo en cuenta las 3 a 5 constantes t que requiere este proceso. Como consecuencia de esto, se acortará el tiempo inspiratorio. Si ventilamos al paciente a través de modalidades de presión, la fase inspiratoria puede quedar excesivamente acortada y no asegurar la entrega efectiva del volumen al alveolo. En concreto, en la modalidad PCRV el respirador nos dirá que el aire realmente ha salido de él, pero como en el caso que presentamos, puede no llegar al alveolo ya que cuando se alcanza el final de la espiración todavía existe un movimiento de aire del respirador hacia el paciente reflejado por un flujo positivo. La solución para este problema podría ser la prolongación de la fase inspiratoria, pero esto llevaría como consecuencia inmediata el acortamiento de la fase espiratoria y la posible generación de atrapamiento. En casos extremos, deberíamos ventilar al paciente con una relación I:E 1:1. Esta forma de ventilación es realmente complicada en un paciente obstructivo; la forma más sencilla de solucionar el problema es cambiar la forma de entrega del aire. Al pasar a VC la diferencia de presiones entre el respirador y el paciente es muy elevada, con lo que la entrega del aire es muy rápida. Esta entrega se asegura ya que al final de la inspiración el flujo es 0 (se programa pausa inspiratoria).

Se cambia la modalidad ventilatoria a volumen control (VC) con los parámetros y gasometrías de control que se muestran en la tabla II.

6. ¿CUÁL ES EL PARÁMETRO QUE NO ESTÁ ADECUADAMENTE PROGRAMADO?

- VT 24 ml.
- PEEP 10.
- FR 35.
- Tins 0,4.
- T plateau 0,4.

La respuesta más correcta es la e

El tiempo inspiratorio se programa, directa o indirectamente, tanto en las modalidades por presión como por volumen. En la ventilación por volumen, el tiempo total dedicado a la inspiración se divide en dos fases: el tiempo inspiratorio (T_i), en el que se produce la entrada de gas, y el tiempo de pausa (T_p) en el que no entra gas, pero se produce la distribución en el pulmón del que ha entrado previamente (esta pausa inspiratoria favorece que la ventilación del pulmón sea más homogénea al permitir una redistribución del gas por todos los alveolos, a pesar de que puedan tener distintas constantes de tiempo). El T_i total en modalidades de volumen equivale a la suma del T_i y del T_p . Habitualmente, y para una relación I:E de 1:2, el tiempo inspiratorio equivale a un 25% del ciclo respiratorio, mientras que la pausa inspiratoria supone un 30% del tiempo inspiratorio total.

*En el aspecto hemodinámico y coincidiendo con el empeoramiento respiratorio, se pauta perfusión de dopamina hasta una dosis máxima de 12 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$. En el tema infeccioso, mejoría de la fiebre tras la introducción de la antibioterapia, además de crecimiento de *Escherichia coli* en el hemocultivo, por lo que se mantiene la cefotaxima.*

Mejoría lenta que permite ir disminuyendo sedo-analgésia. En cuanto a la situación respiratoria, se cambia a presión de soporte (PS), sin objetivarse fugas.

7. DE LOS SIGUIENTES PARÁMETROS FIJADOS EN EL RESPIRADOR, ¿CUÁL LE PARECE EL MENOS ADECUADO?

- Presión de soporte de 14.
- Tiempo de rampa 80%.
- Sensibilidad del trigger inspiratorio 0,8 lpm.
- Sensibilidad espiratoria 50%.
- PEEP 6 cm H_2O .

La respuesta más correcta es la d

La presión de soporte (PS) es un modo de soporte parcial ventilatorio en el que el paciente controla la respiración, determinando el inicio y el final del ciclo respiratorio, y el volumen dependerá de su esfuerzo respiratorio. Es una ventilación limitada por presión (generador de baja presión) y ciclada por flujo (el límite del tiempo inspiratorio está determinado por el paciente en base a un trigger espiratorio). Cada esfuerzo inspiratorio del paciente que supera la sensibilidad inspiratoria estable-

cida es asistido por una presión positiva determinada. Durante la inspiración, la presión de la vía aérea alcanza un nivel prefijado gracias a la ayuda del respirador, manteniéndose esa presión hasta que la máquina determina el final de la inspiración. Esto se debe a un mecanismo de trigger espiratorio basado en la caída del flujo inspiratorio máximo hasta un nivel programado; en este momento, el respirador interrumpe la presión de soporte y abre la válvula espiratoria.

Los parámetros a fijar en esta modalidad son los siguientes:

- *Presión de soporte*: presión con la que se asisten las respiraciones espontáneas del paciente, programándose sobre el nivel de PEEP. Inicialmente se suele pautar un valor mínimo (entre 5 y 10 cm H_2O por encima de la PEEP) que debe aumentarse progresivamente hasta conseguir un adecuado volumen minuto.
- *Sensibilidad o trigger inspiratorio*: permite que el respirador abra su válvula inspiratoria cuando lo demanda el paciente y requiere un proceso activo por parte del mismo. Puede ser por flujo (el esfuerzo crea un flujo negativo que es detectado por un sensor; el rango suele ser entre 0,5 y 3 lpm) o por presión (el esfuerzo genera una presión negativa que es detectada por un sensor; se suele programar entre -0,5 y -2 cm H_2O). El trigger no se puede fijar al mismo nivel en todos los pacientes, debe adecuarse a cada uno de ellos y se debe escoger el menor valor para evitar el autociclado.
- *Tiempo de rampa*: tiempo o porcentaje del tiempo respiratorio que se tarda en conseguir el flujo máximo de inspiración o la máxima presión (según sea modalidad por volumen o por presión). Se programa en % de tiempo o en segundos.
- *Sensibilidad espiratoria*: porcentaje de descenso del flujo inspiratorio máximo en el que el respirador termina la inspiración e inicia la espiración (la inspiración termina cuando el flujo inspiratorio cae a un determinado porcentaje del pico-flujo máximo inicial). Sirve para adaptar la ayuda del respirador al esfuerzo real del paciente y como mecanismo de seguridad si hubiera fugas en el circuito. Normalmente se programa entre un 3 y 30% del flujo inspiratorio máximo. Si existen fugas, el respirador intenta compensarlas aumentando el flujo para mantener estable la presión de soporte. Esto hace que la caída de flujo hasta el trigger espiratorio programado sea más lenta, alar-

gándose así el tiempo inspiratorio que desea el paciente. Si no existen fugas, el paciente en respiración espontánea querrá cambiar de fase inspiratoria a espiratoria cuando el flujo sea 0, por tanto el trigger espiratorio podrá ser programado lo más cercano a 0 posible. En definitiva, para valorar cuál es el trigger espiratorio adecuado debemos conocer si existen fugas o no y conocer el tiempo inspiratorio de las ventilaciones soportadas. Este tiempo inspiratorio debería ser igual al que el paciente quisiera tener en ventilación espontánea. Este parámetro sería el primero a ajustar, una vez que nos hemos asegurado que la rampa es suficiente para alcanzar la presión de soporte de forma rápida y sin causar disconfort en el paciente, ya que si el tiempo inspiratorio es el adecuado podríamos conseguir un volumen corriente correcto con menor presión de soporte y por tanto, mayor confort.

- *PEEP*: se puede fijar una presión positiva al final de la espiración cuyo nivel dependerá de la patología pulmonar existente, aunque aún no está establecidos los valores iniciales más adecuados.

Por tanto, en este caso, el parámetro que no estaría adecuadamente programado sería la sensibilidad espiratoria, que debería ser un porcentaje más bajo, para evitar la limitación del tiempo inspiratorio y favorecer un volumen corriente más elevado.

La paciente presenta una mejoría respiratoria progresiva. A los 4 días, se pinza tubo de tórax y se retira a las 24 horas sin incidencias. Se van disminuyendo progresivamente parámetros del respirador y a los 7 días se intenta extubación programada. A los 45 minutos aparece marcado trabajo respiratorio con desaturación y estridor asociados a bradicardia, por lo que se procede de nuevo a intubación y conexión a ventilación mecánica.

A las 48 horas se intenta extubación programada de nuevo.

8. ¿QUÉ OPCIONES PARECEN ADECUADAS PARA EVITAR UN NUEVO FRACASO?

- a. Administración de corticoterapia previamente.
- b. Administración de adrenalina nebulizada tras extubación.
- c. Extubación y conexión a VNI.
- d. Extubación y administración de Heliox.
- e. Todas las anteriores.

La respuesta más correcta es la e

La principal complicación de la extubación es el fracaso de la misma. Existen numerosas causas por las que puede fallar la retirada de la VM: problemas neuromusculares, obstrucción de vía aérea alta, obstrucción de vía aérea baja, insuficiencia respiratoria residual, insuficiencia cardíaca izquierda (latente), ansiedad-dolor, atelectasias y/o requerimientos ventilatorios elevados. La mayoría son causas que pueden ser intuídas durante la valoración previa a la extubación; otras en cambio, como la aparición de obstrucción alta de vía aérea (croup inflamatorio o estenosis o granulomas) no se manifiestan hasta el momento de retirada del tubo. Hay que anticipar la posible aparición de croup post-extubación mediante la valoración de los siguientes factores de riesgo: antecedente de intubación complicada, reintubaciones previas, tubo endotraqueal grande, desplazamientos repetidos del tubo, presión del pneumotaponamiento excesivamente alta y/o presencia de infección laringo-traqueal.

En ocasiones se emplea el tratamiento con corticoides sistémicos para prevenir la aparición del croup post-extubación, aunque la utilidad de dicho tratamiento no ha sido demostrada. Una vez el croup está instaurado, el tratamiento incluye: adrenalina inhalada, budesonida inhalada, metilprednisolona o dexametasona intravenosas, inhalación de mezclas de helio y oxígeno y finalmente intubación, si es preciso. Cabe destacar que la administración de mezclas de helio y oxígeno es una medida paliativa destinada a ganar tiempo mientras el resto de tratamientos controlan la inflamación laríngea.

Tras administración de 3 dosis (una cada 8 horas), se procede a extubación programada y se administra posteriormente adrenalina nebulizada, así como conexión a VNI modo CPAP (con interfase Helmet, CPAP 7,5 cm H₂O y FiO₂ 30%) (Fig. 8).

Persiste estridor laríngeo con discreto trabajo respiratorio.

9. ¿QUÉ OPCIÓN TERAPÉUTICA SERÍA RECOMENDABLE EN NUESTRA PACIENTE?

- a. Intubación y conexión a ventilación mecánica.
- b. Cambio a VNI modo S/T.
- c. Iniciar antibioterapia por sospecha de epiglotitis.
- d. Añadir heliox y adrenalina nebulizada a su tratamiento actual.
- e. No añadir nuevos tratamientos.



FIGURA 8. VNI modo CPAP con interfase Helmet.

La respuesta más correcta es la d

El heliox es una mezcla gaseosa formada sustituyendo el 78% del nitrógeno del aire por helio, cuya densidad es 3 veces más baja que la del aire y esta propiedad física es la que condiciona su principal potencial terapéutico. Crea un flujo laminar que disminuye las resistencias en la vía aérea al flujo de gas, disminuyendo así el trabajo respiratorio y además proporcionando un efecto beneficioso para el intercambio gaseoso, sobre todo en la ventilación alveolar (en vías de conducción pequeñas, donde la eliminación de CO_2 está facilitada por la difusión, el CO_2 difunde de 4 a 5 veces más rápido en heliox que en una mezcla de aire-oxígeno). Las principales aplicaciones clínicas pediátricas del heliox son: obstrucción predominante de vía aérea superior (es donde el heliox ha demostrado mayor eficacia y existen más evidencias justificando su indicación), obstrucción predominante de vía aérea inferior, fuente de nebulización de fármacos, fibrobroncoscopia/manipulación instrumental de la vía aérea y otros cuadros (hiperamoniemia, neumotórax).

La combinación de heliox y ventilación no invasiva en pacientes pediátricos podría tener efectos complementarios, incluso sinérgicos. Por un lado, la VNI podría contribuir a disminuir la sobrecarga de los músculos inspiratorios, prevenir o tratar atelectasias, evitar el colapso

de la vía aérea y promover o facilitar la distribución de heliox en la vía aérea obstruida. Por otro lado, el heliox podría aliviar aún más el trabajo respiratorio, mejorar la eliminación del dióxido de carbono y aumentar el flujo espiratorio para un mismo coste de presión (mejora la mecánica pulmonar espiratoria pasiva, reduciendo el riesgo de barotrauma por atrapamiento de gas y limitando los efectos potencialmente deletéreos de la presión positiva continua en la vía aérea obstruida).

Se administra Heliox en gafas nasales a 3 lpm además de la CPAP con interfase Helmet. Mejoría progresiva con disminución del estridor, las necesidades de oxígeno y el trabajo respiratorio, que permite retirada de la CPAP a los 3 días de la extubación. Posteriormente precisa oxigenoterapia en gafas nasales con Heliox (FiO_2 30%) durante 4 días más. Al alta, no precisa oxigenoterapia suplementaria para mantener saturaciones adecuadas de oxígeno.

Se mantiene la dopamina en perfusión continua durante un total de 9 días, y se retira la antibioterapia intravenosa a los 11 días, ante mejoría clínica y disminución de los reactantes de fase aguda.

DIAGNÓSTICOS AL ALTA

1. Bronquiolitis aguda debida a virus sincitial respiratorio.
2. Insuficiencia respiratoria aguda.
3. Neumotórax a tensión.
4. Sepsis por *Escherichia coli*.
5. Anemia aguda.

BIBLIOGRAFÍA

1. Castelló Muñoz A, Carreira Sande N, Bouzón Alejandro M, Pérez Valle S, Rodríguez Núñez A, Martínón Sánchez JM, Martínón-Torres F. Usefulness of Heliox in the management of a serious airway obstruction caused by a subglottic hemangioma. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 67(1): 61-4.
2. Grupo de Respiratorio de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos. Manual de Ventilación Mecánica en Pediatría. 2ª Edición
3. Javouhey E, Barats A, Richard N, Stamm D, Floret D. Non-invasive ventilation as primary ventilatory support for infants with severe bronchiolitis. *Intensive Care Med*. 2008; 34(9): 1608-14.
4. Martínón-Torres F, Rodríguez-Núñez A, Martínón-Sánchez JM. Nasal continuous positive airway pressure with heliox versus air oxygen in infants with acute bronchiolitis: a crossover study. *Pediatrics*. 2008; 121(5): e1190-5.

5. Mayordomo-Colunga J, Medina A, Rey C, Díaz JJ, Concha A, Los Arcos M, Menéndez S. Predictive factors of non invasive ventilation failure in critically ill children: a prospective epidemiological study. *Intensive Care Med.* 2009; 35(3): 527-36.
6. Mayordomo-Colunga J, Medina A, Rey C, Los Arcos M, Concha A, Menéndez S. Success and failure predictors of non-invasive ventilation in acute bronchiolitis. *An Pediatr (Barc).* 2009; 70(1): 34-9.
7. Mayordomo-Colunga J, Medina A, Rey C, Concha A, Los Arcos M, Menéndez S. Helmet-delivered continuous positive airway pressure with heliox in respiratory syncytial virus bronchiolitis. *Acta Paediatr.* 2010; 99(2): 308-11.
8. Medina A., Pons M., Martín-Torres F. Ventilación no invasiva en Pediatría. 2ª Edición.
9. Medina A, Álvarez F, Vidal S, Modesto i Alapont V, Mayordomo-Colunga J. ¿Es la ventilación controlada por presión y regulada por volumen apropiada para pacientes gravemente obstructivos? Comunicación Oral en XXV Congreso de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos. 14 al 16 de Mayo de 2010, Málaga.

Neonato con estridor congénito

Ponente: E. Fernández. Tutor: J.I. Sánchez Díaz

Neonato de 2 días de vida que ingresa en la unidad de cuidados intermedios de neonatología por presentar desde nacimiento estridor inspiratorio y espiratorio que se exacerba durante el llanto. Se trata de un recién nacido pretérmino de 35 semanas de edad gestacional y peso adecuado. Como antecedentes perinatales únicamente destaca el diagnóstico intraútero de dilatación pielocalicial derecha de 3 mm.

Exploración física: Peso: 2,430 kg FC 131 lpm, FR 28 rpm, TA 95/75, Tª 36,9°C, Sat O₂ 99%, Buen estado general, bien hidratado, nutrido y perfundido. Discreta palidez cutáneo-mucosa. No signos de dificultad respiratoria. Estridor bifásico audible durante el llanto. AC: rítmico, no se auscultan soplos. AP: buena aireación bilateral, se transmite estridor en ambos tiempos respiratorios.

Abdomen blando, depresible, no masas ni organomegalias, no impresiona de dolor. Vital reactivo, buen tono muscular, fontanela anterior normotensa.

1. ANTE ESTA SITUACIÓN CLÍNICA, ¿CUÁL SERÍA SU PRIMERA ACTUACIÓN?

- Asegurar permeabilidad de la vía aérea y completar detalladamente la historia clínica.
- Realizar traqueostomía de urgencia.
- Iniciar tratamiento antirreflujo gastroesofágico (RGE) con motilium y domperidona.
- Realizar tránsito digestivo alto con contraste hidrosoluble para descartar fístula traqueo-esofágica.
- Realizar fibrobroncoscopia diagnóstica.

La respuesta correcta es la a

El estridor es un signo clínico definido como un sonido respiratorio audible que generalmente indica obstrucción parcial de la vía aérea superior, glotis o tráquea. La pared del área distal a la zona obstructiva se colapsa y vibra generando un flujo turbulento audible que es variable en función de la severidad de la obstrucción y la velocidad del mismo. La intensidad y tono del sonido varían en función de la etiología.

El estridor congénito se presenta al nacimiento o las primeras 4-6 semanas de vida y generalmente no constituye una emergencia vital aunque existen casos severos que pueden generar distrés respiratorio grave y fallo respiratorio. En todos los casos se deben tomar las medidas necesarias para mantener la vía aérea permeable (opción a), iniciando si es preciso soporte ventilatorio (no invasivo) con presión positiva para evitar el colapso de la vía aérea o la intubación y ventilación mecánica si este no es suficiente. Existen cuadros muy severos en los que se requiere traqueostomía de urgencia (opción b) cuando el grado de obstrucción es extremo siendo la expresión clínica muy evidente, lo que no corresponde a nuestro caso.

La fibrobroncoscopia es una herramienta diagnóstica esencial en la evaluación del estridor congénito (opción e) que se deberá realizar ante clínica persistente tras la estabilización del paciente. Una anamnesis y exploración rigurosa son esenciales para orientar la sospecha diagnóstica previamente al procedimiento.

Existen otras pruebas de imagen que pueden contribuir al diagnóstico como un esofagograma (opción d)

aunque siempre se llevarán a cabo si existe una sospecha diagnóstica fundamentada en la historia clínica y tras la estabilización del paciente.

El RGE se asocia con estridor aunque no existe evidencia de su causalidad. No se deberá iniciar tratamiento antirreflujo (opción d) a menos que se diagnostique esta entidad y se descarten otras causas de estridor.

Con la evolución de los días el estridor se va haciendo más evidente, aumentando con la agitación y llanto del niño. Es un sonido apreciable en ambos tiempos respiratorios: ins y espiración. Por lo demás la exploración física del niño es rigurosamente normal sin existir otras lesiones asociadas.

2. TENIENDO EN CUENTA LOS SÍNTOMAS ¿QUÉ PATOLOGÍA LE PARECE LA MÁS PROBABLE?

- Laringitis aguda.
- RGE.
- Lesión estructural obstructiva de la vía aérea.
- Aspiración de cuerpo extraño.
- Proceso viral de vías altas.

La respuesta correcta es la c

La forma de presentación más frecuente del estridor congénito es una respiración áspera, ruidosa y crónica desde el nacimiento o desde las primeras 4-6 semanas, cuando el recién nacido gana más fuerza en los movimientos respiratorios y se acelera la velocidad del flujo de aire. La mayoría de pacientes debutan con síntomas antes de las 4-6 semanas de vida. El estridor puede aparecer a las semanas de vida al ganar fuerza e incrementarse la velocidad del flujo aéreo. La forma de presentación puede ayudar a identificar la causa del estridor. De forma general si existe estridor se debe investigar:

- Asociación con la postura.
- Asociación con la alimentación.
- Persistente *versus* intermitente.
- Alteraciones en la fonación en el niño mayor.
- Exposición a cuerpo extraño en lactantes y niños.
- Asociación con otras malformaciones congénitas.

A la hora de evaluar un estridor de presentación neonatal hay que tener en cuenta:

- Las infecciones virales reales de tracto respiratorio superior en neonatos son posibles pero infrecuentes (opción a).

- Es improbable que una respiración ruidosa y estridente persistente esté asociada con proceso viral y requiere exploración y diagnóstico detallado (opción e).

La aspiración de cuerpo extraño es más frecuente en mayores de 6 meses de vida, cuando el niño desarrolla la habilidad de alcanzar y coger objetos, con un pico de incidencia en torno a los 24 meses (opción d).

Como ya se ha explicado antes, el RGE se puede asociar con estridor aunque es un diagnóstico de exclusión (opción b).

La aproximación diagnóstica inicial es la existencia de una lesión obstructiva de la vía aérea.

3. ATENDIENDO AL CARÁCTER BIFÁSICO DEL ESTRIDOR Y LA FORMA DE PRESENTACIÓN, ¿CUÁL ES EL ORIGEN MÁS PROBABLE DE LA OBSTRUCCIÓN?

- Atresia de coanas
- Laringomalacia
- Estenosis subglótica o traqueal
- Anillo vascular.
- Aspiración de cuerpo extraño.

La respuesta correcta es la c

Anatómicamente la vía aérea se puede dividir en dos regiones: extratorácica e intratorácica.

La vía aérea extratorácica incluye:

- Área supraglótica (nasofaringe, epiglotis, laringe y falsas cuerdas vocales) formada por tejidos blandos y músculos, sin soporte cartilaginoso, con facilidad para colapsarse
- Glotis y área subglótica (cuerdas vocales y área subglótica). La glotis tiene soporte cartilaginoso lo que la hace menos vulnerable al colapso. La subglotis está conformada por el cartilago cricoides y es la parte más estrecha de la vía aérea en pacientes menores de 6-7 años, con un diámetro de 5 a 7 mm al nacimiento, por lo que es susceptible a estenosis graves.

La vía aérea intratorácica incluye la tráquea y los bronquios principales.

Durante la inspiración se produce la entrada de aire a la vía aérea por efecto de la presión negativa en la cavidad intratorácica respecto la presión atmosférica. En espiración la presión intratorácica supera la atmosférica y se vacía el aire de forma pasiva. Estos cambios de presión condicionan el colapso de las estructuras supraglóticas y la glotis durante la inspiración, y del árbol traqueo-bron-

TABLA I. CLASIFICACIÓN ANATÓMICA DE LAS CAUSAS DE ESTRIDOR CONGÉNITO

SUPRALARÍNGEO	– Atresia de coanas, quistes amigdalinos, quistes tiroglosos, tumoraciones dermoides o teratomas de la lengua.
LARÍNGEO	<ul style="list-style-type: none"> – <i>Laringomalacia</i>. Es la causa más común de estridor congénito. Típicamente se presenta como estridor inspiratorio de alto tono que se incrementa con el llanto y la posición en supino. Raramente interfiere con la alimentación. Los síntomas suelen presentarse desde el nacimiento o primeras 4-6 semanas de vida. Habitualmente se resuelve de forma espontánea entre los 18 y los 24 meses. – <i>Parálisis de cuerdas vocales</i>. Puede presentarse como llanto débil y característicamente empeora con la alimentación. Se debe estudiar la posible asociación con enfermedades neurológicas subyacentes, como Arnold-Chiari. La parálisis bilateral se asocia más frecuentemente con problemas neurológicos y es una emergencia vital. – <i>Estenosis subglótica</i>. Puede ser congénita o adquirida. El estridor es típicamente bifásico. Las formas adquiridas suelen aparecer como consecuencia de una intubación endotraqueal. – <i>Otras alteraciones laríngeas</i> que conducen a estridor incluyen quistes, hemangiomas, papilomas y fístulas laringoesofágicos.
TRAQUEAL	<ul style="list-style-type: none"> – Compresiones traqueales extrínsecas secundarias a anomalías vasculares: doble arco aórtico, compresiones de arteria innominada, vena subclavia aberrante izquierda y sling de la arteria pulmonar. – Quistes broncogénicos. – Traqueomalacia, asociada o no a laringomalacia. – Estenosis traqueal, como lesión secundaria a intubaciones prolongadas o lesión congenital. – Anillos traqueales – Compresión extrínseca por masas mediastínicas
CAUSAS NO ANATÓMICAS DE ESTRIDOR	<ul style="list-style-type: none"> – Lesión-compresión del nervio laríngeo recurrente secundaria a cardiopatías. – Presencia de cuerpo extraño en la vía aérea. – RGE, se describe como causa de estridor aunque no existen estudios que avalen esta asociación.

quial durante la espiración. El estridor que se origina en la vía aérea extratorácica es más pronunciado por lo tanto en inspiración (opciones a y b) mientras que el estridor con origen en una obstrucción de la vía intratorácica se exacerba durante la espiración. El estridor de origen en la glotis puede ser ins y/o espiratorio por los cambios conformacionales que ocurren durante el proceso de respiración. De cualquier manera si la obstrucción a cualquier nivel es crítica y fija puede originar un estridor bifásico.

El diagnóstico diferencial del estridor se puede estructurar atendiendo al nivel en el que se genera la obstrucción: SUPRALARÍNGEO, LARÍNGEO, TRAQUEAL y una cuarta categoría de obstrucción de origen NO ANATÓMICO (Tabla I).

Los anillos vasculares pueden originar compresión extrínseca de la vía aérea dependiendo de su anatomía. La existencia de esta malformación vascular con es una condición *sine qua non* para la aparición de compresión y consecuentemente estridor (opción d).

No existen indicios de aspiración de cuerpo extraño (opción e) en este caso que debuta desde el periodo neonatal inmediato, aunque es una posibilidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de estridor en el niño.

Dado que la región subglótica es tan estrecha cualquier alteración estructural de tipo estenótico puede pro-

ducir una obstrucción grave con estridor bifásico, así como la existencia de una lesión intraluminal ocupante de espacio como un angioma. Asimismo, la estenosis traqueal, alojada en región intra y extratorácica, se manifestará con estridor ins y espiratorio (opción c).

A los 29 días de vida se evidencian dos episodios de desaturación extrema con bradicardia, motivo por el cual se inicia asistencia respiratoria no invasiva (CPAP nasal) con oxígeno suplementario y se traslada a centro de referencia para estudio de la vía aérea.

4. ¿QUÉ PRUEBA DIAGNÓSTICA SERÍA DE ELECCIÓN, SI ES QUE PRECISA ALGUNA, EN ESTE CASO?

- a. Rx cervical y torácica.
- b. TC torácico.
- c. Tránsito baritado.
- d. Laringobroncoscopia.
- e. Ecocardiografía.

La respuesta correcta es la d

La radiografía (opción a) puede ser útil en la evaluación del niño con estridor y es un complemento adecuado a la historia y exploración física, aunque sus hallaz-

gos son inespecíficos y no concluyentes para un diagnóstico definitivo. La radiografía cervical puede objetivar cambios asociados con patología suprararíngea y cuerpos extraños radiopacos. Si se sospecha patología intratorácica se debe solicitar radiografía torácica, útil para el diagnóstico de compresiones extrínsecas por masas mediastínicas o anillos vasculares (que no siempre originan cambios en la radiografía de tórax), así como signos de aspiración de cuerpo extraño.

El esofagograma (opción c) puede ser útil en el diagnóstico de compresiones vasculares si se aprecia indentación en el esófago (aunque la ausencia de imagen no excluye el diagnóstico), masas mediastínicas y RGE. Se debe realizar cuando existe sospecha de alguna de estas patologías.

El TC torácico y cervical define con más precisión los hallazgos que se pueden encontrar en las pruebas de imagen previas y es además una herramienta útil en la identificación estrechamiento de la vía aérea si es posible realizar una reconstrucción de la imagen (opción b). Permite descartar patología asociada y condiciona la actitud terapéutica.

En cualquier caso, la visualización directa de la vía aérea permite el diagnóstico definitivo de la causa de estridor en el niño (opción d). La laringobroncoscopia es el gold standard en el diagnóstico de patología de vía aérea y la broncoscopia flexible es superior a la broncoscopia rígida para la evaluación. Permite evidenciar las características de la lesión: inflamación, sangrado, vascularización, y la toma de biopsias si es preciso. Además se puede realizar con el paciente en respiración espontánea de forma que se puede evaluar la vía aérea de forma dinámica con los cambios que se producen en ins y espiración. El procedimiento se debe realizar por un equipo especializado y entrenado en técnicas de reanimación avanzada y vía aérea difícil.

La ecocardiografía (opción e) es una herramienta complementaria, útil en el diagnóstico de anomalías cardíacas y anillos vasculares, en aquellos casos en los que la fibrobroncoscopia objetiva estenosis a nivel traqueal

Se realiza broncoscopia en la que se observa colapso completo traqueal a nivel supracarinal (a menos de 1 cm de la carina) con laringe y sistemas bronquiales normales. Se realiza TC torácico con contraste iv para descartar compresión vascular, que no se evidencia. Se diagnostica de traqueomalacia relacionada anatómicamente con cayado aórtico.

5. A LA VISTA DE LOS DATOS ¿CUÁL ES EL ORIGEN MÁS PROBABLE DE LA TRAQUEOMALACIA?

- Reflujo gastroesofágico.
- Doble arco aórtico.
- Traqueomalacia primaria.
- Fístula traqueo-esofágica.
- Conectivopatía.

La respuesta correcta es la c

La traqueomalacia se define como debilidad de la pared traqueal que conduce a obstrucción en situaciones en la que aumenta la presión intratorácica (espiración, maniobras de Valsalva). Existen diferentes situaciones que pueden conducir a traqueomalacia.

La traqueomalacia primaria (opción c) se define como el defecto de desarrollo cartilaginoso, con un soporte rígido traqueal insuficiente, que favorece el colapso de la traquea durante la espiración y otras maniobras que aumentan la presión intratorácica (llanto, tos, defecación). Puede tratarse de una patología aislada o ser una manifestación más de enfermedades del tejido conectivo (opción e) con hiperlaxitud de tejidos elásticos, como la enfermedad de Ehler-Danlos, con hallazgos morfológicos en la exploración física característicos. En este caso, la traqueomalacia se clasificaría como primaria con malformaciones asociadas.

La traqueomalacia de tipo 2 resulta de la compresión traqueal extrínseca por tumores, ganglios linfáticos, otras masas mediastínicas o estructuras cardiovasculares: doble arco aórtico (opción b), sling de la pulmonar, subclavia izquierda aberrante; La tomografía permite diagnosticar estas patologías y el tratamiento en este caso irá encaminado a solucionar la patología que origina la compresión.

La traqueomalacia de tipo 3 se origina por inflamación/irritación intraérea, como resultado de una intubación prolongada, reflujo gastroesofágico severo (opción a), otros tipos de aspiraciones frecuentes o enfermedad pulmonar crónica. La lesión es el resultado de una agresión prolongada que por tanto no se manifestará desde el nacimiento.

Al margen de esta clasificación, la traqueomalacia puede aparecer como complicación tardía tras la corrección quirúrgica de una atresia de esófago o fístula traqueo-esofágica (opción d).

En espera de la decisión de actuación médico-quirúrgica el paciente permanece con CPAP con episodios de distrés respiratorio intermitentes en relación con manio-

bras vagas y el llanto, llegando a presentar tras una maniobra de valsalva desaturación extrema y bradicardia que requiere reanimación con ventilación con bolsa, masaje cardíaco e intubación orotraqueal.

6. EN ESTA SITUACIÓN ¿QUÉ TRATAMIENTO MÉDICOQUIRÚRGICO SE PLANTEARÍA?

- a. Medidas de soporte y actitud expectante.
- b. Aortopexia.
- c. Traqueostomía.
- d. Colocación de stent traqueal.
- e. Traqueoplastia.

La respuesta más correcta es la b

Tras el diagnóstico de traqueomalacia el manejo clínico incluye enfoques médicos orientados a reducir los síntomas asociados a la traqueomalacia, modalidades de asistencia respiratoria con presión continua positiva de las vías respiratorias y, enfoques quirúrgicos orientados a mejorar el calibre de las vías respiratorias (colocación de stent en las vías respiratorias, aortopexia, traqueoplastia, traqueostomía).

Según la literatura publicada hasta el momento actual no existe evidencia científica para apoyar uno u otro tratamiento porque no existen ensayos controlados que examinen las diferentes terapias. La decisión de someter a un niño a los tratamientos quirúrgicos y/o médicos deberá ser tomada de forma individual, con una cuidadosa consideración de la relación riesgo-beneficio para cada situación individual.

El pronóstico a largo plazo de aquellos pacientes sin otros problemas asociados es bueno, mejorando espontáneamente con el desarrollo en torno a los 6-12 meses de vida, a medida que aumenta el calibre de la vía aérea y prosigue el desarrollo cartilaginoso. Tras el diagnóstico de traqueomalacia el tratamiento más efectivo y seguro es mantener una actitud expectante (opción a), por la evolución hacia la resolución parcial o completa con el tiempo. En los casos severos, como el que se plantea, las medidas de soporte médico tienen un papel principal en la estabilización inicial aunque la resolución definitiva es la reparación quirúrgica.

La aortopexia (opción b) consiste en ligar la aorta al área posterior del esternón “despegando” el arco aórtico de la zona en relación con la tráquea. De forma general la indicación para aortopexia es la evidencia de traqueomalacia localizada que asocia síntomas severos:

apneas, fracaso de extubación, neumonías recurrentes. Es una opción segura que se ha probado eficaz en la mejoría sintomática de la traqueomalacia localizada severa asociada a fístula/atresia esofágica y útil en las primarias con corta extensión. En el caso de compresión extrínseca por doble arco aórtico o anillo vascular es controvertido si la aortopexia es necesaria: inicialmente se debe corregir de forma específica el defecto vascular y reevaluar la vía aérea tras intervención. La compresión aislada por arteria innominada aberrante es una excepción a esta regla, siendo el tratamiento quirúrgico de la traqueomalacia la aortopexia. Aunque no existe consenso la mayoría de los autores considera la aortopexia como el tratamiento quirúrgico inicial en traqueomalacia localizada de tipo 1 y traqueomalacia como complicación tardía de cirugía correctora de fístula traqueoesofágica que producen sintomatología grave. La aortopexia disminuye conceptualmente la aparición de eventos graves como apneas aunque puede persistir el estridor.

Otra opción para tutorizar una lesión estructural estenótica es la colocación de un stent en la vía aérea (opción e). Existen tres tipos de prótesis: silicona, metal y mixtas. Las prótesis de silicona son útiles en diferentes tipos de estenosis y fáciles de retirar, pero requieren endoscopios rígidos y anestesia general para su colocación, y además presentan como inconveniente la dificultad en el manejo de secreciones e interferencia en la ventilación. Las prótesis de metal se pueden implantar con endoscopios flexibles y anestesia local. Además, no alteran el manejo de secreciones y no interfieren con la ventilación. Su principal desventaja es que son difíciles de retirar y desarrollan frecuentemente una reacción inflamatoria con formación de tejido de granulación que puede conducir a reestenosis y obstrucción severa de la vía aérea. La utilización de stents se debe restringir a las situaciones en las que los tratamientos quirúrgicos convencionales han fallado: recurrencia o reestenosis después de dilatación, láser o cirugía.

La traqueostomía (opción c) proporciona una tutorización de la tráquea en los pacientes que presentan obstrucción de la vía aérea. Es una medida eficaz, técnicamente sencilla, que tener su indicación en las situaciones en las que han fracasado o no tiene indicación otras medidas. Con el tiempo, a medida que la vía aérea se va desarrollando, la obstrucción puede resolverse y la cánula traqueal puede retirarse en muchos casos por lo que se puede tratar de una medida temporal.

La plastia traqueal (opción e) se reserva para corregir defectos fijos del tipo de estenosis traqueales (estrechamiento fijo, no tendencia al colapso por malformación cartilaginosa). Se realiza resección de la porción estenótica con anastomosis termino-terminal. La máxima resección posible debe ser menor del 50% de la longitud traqueal por lo que en general está reservada para estenosis de segmentos cortos. Tras suturar la tráquea debe permanecer en reposo hasta una buena cicatrización. Variantes de este tipo de plastia son la ampliación del lumen con injerto de pericardio o la traqueoplastia de deslizamiento, reservada para estenosis largas que superan el 50% de la longitud (Fig. 1).

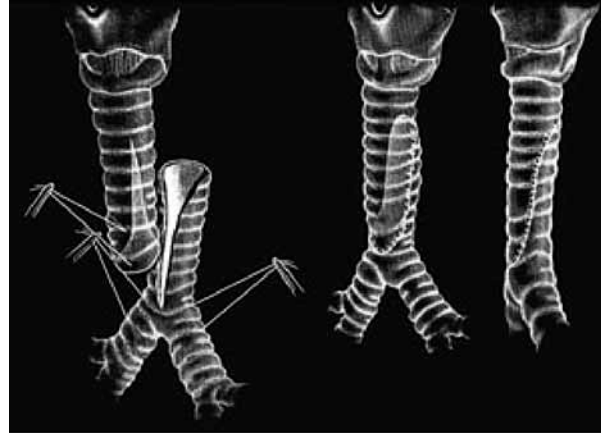


FIGURA 1.

El paciente se programa para realización de aortopexia tras descartar compresión extrínseca por anillo vascular/doble arco aórtico en TC torácico. Tras la cirugía se extuba a CPAP nasal con signos progresivos de fracaso respiratorio (acidosis respiratoria) y estridor persistente requiriendo reintubación en el periodo postoperatorio inmediato. Se repite broncoscopia en la que se observa colapso traqueal distal completo similar al previamente descrito, por lo que se decide programar al paciente para realización de traqueostomía. Se desestima la colocación de stent intratraqueal por la localización supracarinal de la malacia. En el momento del alta el paciente presenta buena dinámica respiratoria con cánula de traqueostomía conectada a mezclador de oxígeno humidificado.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Traqueomalacia distal grave primaria.
- Insuficiencia respiratoria aguda secundaria.

La traqueomalacia consiste en el colapso anormal de la pared traqueal. Puede presentarse aislada o asociada a otras lesiones de la vía aérea. Habitualmente es un proceso benigno con síntomas secundarios a obstrucción de la vía aérea.

Puede tratarse de una lesión primaria por desarrollo anormal del cartílago traqueal que resulta en una pared traqueal endeble y fácilmente colapsable durante los movimientos respiratorios. El colapso origina la obstrucción al aire y el estridor. Si la lesión traqueal se sitúa a nivel extratorácico el estridor será fundamentalmente inspiratorio y si se sitúa a nivel intratorácico (situación anatómica de la mayor porción traqueal) espiratorio. Las lesiones que se extienden en ambos territorios o causan una obstrucción severa ocasionarán un estridor bifásico audible tanto en ins como espiración.

La traqueomalacia puede ser también secundaria a compresión extrínseca: masas mediastínicas, anillos vasculares y *slings* (posiciones anómalas) vasculares o inflamación crónica secundaria a enfermedad pulmonar crónica, reflujo gastroesofágico grave y otras formas de aspiraciones crónicas.

En función de su origen se pueden clasificar las traqueomalacias en tipo 1: primaria, tipo 2: secundaria a compresión extrínseca; y, tipo 3: traqueomalacia asociada a irritación/inflamación intraaérea. Un origen diferente a los descritos frecuente es la traqueomalacia secundaria a reparación de fístulas traqueoesofágicas congénitas que puede causar síntomas severos durante años tras la reparación.

El diagnóstico definitivo de traqueomalacia se hace mediante visualización directa de la vía aérea: fibrobroncoscopia.

El tratamiento quirúrgico es la opción de elección cuando la traqueomalacia es sintomática provocando estancamiento ponderal, neumonías recurrentes, apneas o una obstrucción severa de la vía aérea que requiera soporte ventilatorio. No existe consenso en cuanto al tratamiento quirúrgico de elección, debiendo estudiar e individualizar las posibilidades según la experiencia del equipo médico y las características clínicas y anatómicas del paciente. Las principales opciones quirúrgicas son:

- La traqueostomía puede proporcionar un “*stent*” intratraqueal temporal que permita la resolución espontánea de la obstrucción con el tiempo y el crecimiento. En estos casos en que se resuelve la obstrucción la cánula se puede retirar definitivamente.
- La aortopexia consiste en separar el arco aórtico de la tráquea y puede mejorar la sintomatología en muchos niños. Por su baja agresividad y tasa de com-

plicaciones es considerada por muchos grupos como el tratamiento de elección inicial en traqueomalacia con sintomatología grave

- La implantación de stents metálicos puede resolver la estenosis, aunque su utilización es controvertida y puede tener una alta tasa de complicaciones. Se reserva como tratamiento de segunda línea y su utilización está muy relacionada con la experiencia de los equipos médicos de cada centro.
- Reparación de *slings* y anillos vasculares si existe compresión extrínseca. La descompresión permite la curación espontánea de la traqueomalacia en algunos de estos casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Antón-Pacheco JL, Cabezalí D, Tejedor R, López M, Luna C, Comas JV, de Miguel E. The role of airway stenting in pediatric tracheobronchial obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008; 33(6): 1069-75.
2. Bye MR. Traqueomalacia. Agosto 2009. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1004463-overview>
3. Dave S, Currie BG. The role of aortopexy in severe tracheomalacia. *J Pediatr Surg.* 2006; 41(3): 533-7.
4. John Fiadjo & cols. Pediatric Difficult Airway Management: Current Devices and Techniques. *Anesthesiology Clin.* 2009; 27: 185-195.
5. Masters IB, Chang AB. Intervenciones para la traqueomalacia primaria (intrínseca) en niños (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).
6. Murphy TD. Congenital Stridor. Febrero 2009. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1005510-overview>
7. Valerie EP, Durrant AC, Forte V, et al. A decade of using intraluminal tracheal / bronchial stents in the management of tracheomalacia and/or bronchomalacia: is it better than aortopexy?. *J Pediatr Surg.* 2005; 40(6): 904-7; discussion 907.
8. Vinograd I, Keidar S, Weinberg M, Silbiger A. Treatment of airway obstruction by metallic stents in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 130(1): 146-50.
9. Walser EM. Stent placement for tracheobronchial disease. *Eur J Radiol.* 2005; 55(3): 321-30.

Lactante con estridor y dificultad respiratoria

Ponente: M. Alcalde Rastrilla. Tutor: Y. López Fernández

Lactante de 1 mes y medio de vida que consulta en Urgencias por cuadro de estridor inspiratorio y dificultad respiratoria de 1 semana de evolución en aumento progresivo, lo que motiva su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Afebril. No presenta síntomas catarrales asociados.

Exploración física al ingreso:

- *Tª 36,7°C, TA 100/65 mmHg, FC150 lpm, FR 62 rpm, SatO₂ 89%.*
- *Estado general conservado, color normal.*
- *Angiomas faciales y angioma en pierna izquierda.*
- *ACP: estridor inspiratorio con buena ventilación bilateral.*
- *Abdomen: blando y depresible, no doloroso. Hernia umbilical.*

1. TENIENDO EN CUENTA EL PRINCIPAL SIGNO, EL ESTRIDOR, Y SU DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL, ¿CUÁL LE PARECE LA SOSPECHA INICIAL MÁS CORRECTA?

- Anillo vascular.
- Causas infecciosas (laringitis o epiglotitis).
- Laringomalacia.
- Cuerpo extraño bronquial.
- Angioma de vía aérea.

La respuesta correcta es la e

El estridor es un sonido respiratorio violento de tono alto, que suele ser inspiratorio, aunque puede ser bifásico y se produce por el flujo de aire turbulento. Aunque no es diagnóstico, es un signo de obstrucción de la vía respiratoria superior, pudiéndose dividir ésta en dos regiones: la extratorácica y la intratorácica. El estridor origina-

do en la región extratorácica es más pronunciado durante la inspiración y tiende a desaparecer en la espiración; el estridor causado por obstrucción a nivel de la glotis puede ocurrir exclusivamente durante la inspiración o durante todo el ciclo respiratorio; y el estridor que se origina en la vía aérea intratorácica suele ser más audible durante la espiración, ya que la presión intratorácica aumenta durante la misma y origina el colapso de la vía aérea. Este razonamiento, sumado a la edad de la paciente nos llevaría a descartar la presencia de un cuerpo extraño bronquial (opción d). En estos casos la sospecha vendrá dada por la clínica y una historia compatible con sofocación o atragantamiento del paciente. El diagnóstico se debe confirmar con pruebas de imagen como radiografías posteroanteriores y laterales del tórax en inspiración y espiración y/o en decúbito. La indicación de broncoscopia estará determinada por la anamnesis, la exploración física y la situación clínica del paciente.

Si nos centramos en la edad, constituyen un diagnóstico a tener en cuenta las anomalías congénitas del cayado aórtico y de sus ramas principales, que pueden dar lugar a anillos vasculares (opción a) alrededor de la tráquea (y el esófago) con distintos grados de compresión. Entre las anomalías más frecuentes se encuentran el doble arco aórtico, el arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo, la arteria innominada anómala, la arteria carótida izquierda anómala y la arteria pulmonar izquierda anómala. El estridor en estos casos se produce por compresión directa de la tráquea. En ocasiones, el diagnóstico de los anillos vasculares se realiza de manera casual al realizar un esofagograma por sospecha de reflujo gastroesofágico y observar una impronta en el esófago.

En la laringomalacia (opción c) el estridor se debe al colapso de las estructuras supraglóticas hacia dentro durante la inspiración. Los síntomas obstructivos de la laringe van desde un estridor leve a una obstrucción grave con apnea, cianosis, retracciones supraesternales y subcostales, disnea y taquipnea, siendo la laringomalacia la anomalía congénita laríngea más común y la causa más frecuente de estridor en lactantes y niños. Los síntomas suelen aparecer en las 2 primeras semanas de vida y su gravedad aumenta hasta el 6º mes. El diagnóstico se confirma mediante laringoscopia flexible y la mayor parte de los lactantes pueden ser sometidos a una observación expectante porque los síntomas suelen resolverse de forma espontánea.

Las causas infecciosas de obstrucción de la vía respiratoria (opción b) también deben ser tenidas en cuenta ante un paciente con estridor, siendo la laringitis uno de los cuadros mejor conocidos y actualmente la forma más frecuente de obstrucción respiratoria alta aguda en pediatría. Los virus son los responsables de la mayoría de los casos, predominando los virus parainfluenza 1, 2 y 3. La mayor parte de los pacientes tienen entre 3 meses y 5 años, siendo la incidencia más alta en los varones y en los meses de invierno. Suele cursar como una infección respiratoria alta con cierto grado de rinorrea, faringitis, tos leve y febrícula durante 1-3 días antes de la aparición de la tos "perruna", la ronquera y el estridor inspiratorio (signos y síntomas claros de obstrucción de vía alta). Los síntomas empeoran por la noche y suelen desaparecer en el plazo aproximado de 1 semana. La epiglotitis, en cambio, es un grave trastorno que puede causar la muerte del paciente, si bien la introducción en el calendario vacunal de la vacuna contra el *Haemophilus influenzae* tipo b, ha originado un descenso drástico de este cuadro que en la actualidad se limita a casos aislados de niños no vacunados. Se caracteriza por una evolución aguda fulminante con fiebre elevada, dolor de garganta, disnea y obstrucción respiratoria rápidamente progresiva. Asegurar la vía aérea suele constituir una urgencia vital en muchos casos. Ni la historia clínica ni la exploración física de nuestra paciente muestran datos sugestivos de enfermedad infecciosa.

Por tanto, si bien la laringomalacia y los anillos vasculares podrían concordar con este caso, parece lógico pensar que la presencia de angiomas cutáneos en esta paciente debe constituir un signo de alarma y de sospecha de presencia de angiomas a otros niveles, como la vía aérea (opción e), que puedan dar lugar a la clínica de estridor y dificultad respiratoria. Estos angiomas suelen dar síntomas en los 2 primeros meses de vida y casi todos lo hacen

TABLA I. ANOMALÍAS CONGÉNITAS ASOCIADAS CON ESTRIDOR

	<i>Malformación</i>	<i>Características</i>
Nariz	Deformidades nasales	Atresia o agenesia de coanas, deformidades septales, hipertrofia de cornetes, atresia o estenosis vestibular
Faringe	Anomalías craneofaciales	Síndromes de Crouzon, Pierre Robin y Apert
	Lengua	Macroglosia y glosoptosis
Laringe	Laringomalacia	Causa más común de estridor en niños
	Membranas laríngeas	75% en el área glótica
	Quistes laríngeos	En área supraglótica causan distrés respiratorio y estridor
	Hemangioma subglótico	Asociados a hemangiomas en otras partes del cuerpo
	Estenosis subglótica	Congénita o secundaria a intubación
Tráquea	Estenosis traqueal	Estridor +/- sibilancias
	Anillos vasculares	74% sintomáticos
	Traqueomalacia	Asociada a otras anomalías congénitas. Puede ser causa de cianosis

antes de los 6 meses. Hasta un 50% asocian lesiones cutáneas. Por tanto, cualquier estridor en un paciente con angiomas debe hacer sospechar la presencia de obstrucción subglótica por uno de ellos. (Tablas I y II)

Analítica al ingreso:

- *Gasometría venosa: pH 7,36, pCO₂ 45 mmHg, pO₂ 38 mmHg, bicarbonato 26 mmol/L, EB +3, SatO₂ 55%.*
- *Bioquímica: iones normales, urea 22 mg/dl, creatinina 0,5 mg/dl, Ca 9,8 mg/dl, P 5,8 mg/dl, GPT 19 U/L, proteínas totales 6,2.*
- *Hemograma: Hto 33%, plaquetas 486.000/μL, leucocitos 3.100/μL (N 32%, L 59%, M 6%).*

2. ¿CÓMO MANEJARÍA EL CUADRO INICIALMENTE?

- a. Oxigenoterapia y observación.
- b. Oxigenoterapia y adrenalina nebulizada.
- c. Oxigenoterapia, adrenalina nebulizada y corticoides.
- d. Conexión a ventilación no invasiva.
- e. Intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica.

TABLA II. OTRAS CAUSAS DE ESTRIDOR

Patología	Aguda	Crónica
Infección	Congénita	Papiloma virus Herpes virus
	Viral	Croup (parainfluenza) VRS Influenza A y B Mycoplasma
	Bacteriana	Epiglotitis Traqueítis Absceso periamigdalino y retrofaringeo Absceso parafaríngeo Difteria
Tumores		Encefalocele, teratoma, linfoma, granuloma, fibroma, papiloma, neuroblastoma, hemangioma, rabdomyosarcoma, higroma quístico
Traumática	Nervio laríngeo recurrente	Post cierre de ductus Cirugía tiroidea
	Post- extubación	Edema
	Otros	Ingesta cáustica Lesión por inhalación Traumatismo o quemadura facial
Alérgica	Anafilaxia Edema angioneurótico hereditario	
Neurológica		Malformación SNC Encefalopatía hipóxica
Metabólica	Hipocalcemia	
Otra	Cuerpo extraño vía aérea Cuerpo extraño esofágico Croup espasmódico Ejercicio Disfunción de cuerdas vocales	Reflujo gastroesofágico Artritis cricoaritenoides

La respuesta correcta es la c

La valoración inicial de la paciente mediante la exploración física y la gasometría nos aportan datos sobre la situación actual. Al margen del diagnóstico diferencial y

la sospecha inicial, pendiente de confirmar, observamos que se trata de una situación aguda ante la que vamos a tener que actuar de manera rápida. El primer paso para ello está dado ya, con la indicación de ingreso en la UCIP para observación y monitorización estrecha. Debido a los signos de dificultad respiratoria el aporte de oxígeno suplementario (opción a) tiene una indicación absoluta en esta paciente con el fin de asegurar un adecuado estado de oxigenación. Para ello tenemos a nuestra disposición diferentes dispositivos mediante los cuales administrar dicho tratamiento de soporte como las gafas nasales, las mascarillas con regulador de FiO₂ tipo Ventimask® y las mascarillas con reservorio para aporte de oxígeno al 100%, así como la oxigenoterapia de alto flujo (OAF).

La administración de adrenalina nebulizada (opción b) también parece ser una opción adecuada, ya que ante la sospecha de obstrucción de la vía aérea, puede resultar beneficiosa por la disminución de las resistencias que produce. La adrenalina nebulizada, además, constituye uno de los pilares del tratamiento de los cuadros infecciosos moderados-graves (como en la laringitis), si bien su efecto es transitorio y puede generar cierto efecto rebote.

La asociación de corticoide sistémico al tratamiento previamente citado (opción c) también sería correcta, más aún si nuestra sospecha inicial se dirige hacia la presencia de un posible angioma en la vía aérea que fuera el responsable de la clínica obstructiva. Los corticoides sistémicos constituyen hoy en día la terapia de primer nivel para el tratamiento de los hemangiomas en la infancia, incluidos los de vía aérea (en aquellos hemangiomas que precisen tratamiento activo, ya que la mayoría no lo va a requerir, por lo que se mantendrá una actitud expectante). El mecanismo de acción no es totalmente conocido, pero parecen tener cierto papel inhibitorio sobre los factores promotores de la angiogénesis. Debe utilizarse prednisona o prednisolona oral en una dosis no inferior a 2-3 mg/kg/día en dosis única diaria (hasta 5 mg/kg/día en los hemangiomas graves como los que obstruyen la vía aérea) y se deben tener en cuenta sus efectos secundarios tales como la inmunosupresión transitoria, el aspecto cushingoides, la interacción con el crecimiento, las molestias gastrointestinales y las alteraciones del sueño y del apetito. La respuesta de los corticoides se reevalúa en 2-3 semanas y se mantiene el tratamiento si ésta ha sido positiva para proceder después a la retirada paulatina o se suspende si no ha habido respuesta para valorar iniciar algún otro tratamiento.

A la hora de decidir el apoyo respiratorio que va a necesitar nuestra paciente tendremos en cuenta los criterios clínicos (grado de dificultad respiratoria), criterios gasométricos ($p\text{CO}_2 > 45$ mmHg y $\text{pH} < 7,35$ o $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 250$ serían indicación de ventilación no invasiva), la naturaleza del proceso y la ausencia de contraindicaciones. Los objetivos de la ventilación no invasiva (opción d) en la insuficiencia respiratoria aguda, tipo II en nuestro caso, son mejorar los síntomas del paciente reduciendo el trabajo de los músculos respiratorios y mejorar el intercambio gaseoso previniendo la intubación y la ventilación mecánica convencional, pero nunca sustituyéndolas cuando estén claramente indicadas. Tanto la ventilación no invasiva como la intubación orotraqueal (opción e) no parecen ser necesarias en la aproximación inicial de esta paciente, ya que presenta una dificultad respiratoria moderada con un signo predominante, el estridor, y los datos gasométricos nos indican que hay margen para observar la respuesta al tratamiento inicial.

Al ingreso se inicia tratamiento con oxigenoterapia, adrenalina nebulizada y corticoides sistémicos, permaneciendo durante 48 horas estable. Durante este periodo se procede a realizar pruebas complementarias con el objetivo de hallar la etiología de la clínica que presenta la paciente:

- *TC helicoidal con contraste: hemangioma subglótico circunferencial de 4 mm de altura que deja una luz de 2,9 mm de diámetro. Presenta una distribución de los angiomas además a nivel malar, glándulas salivares y pequeño angioma a nivel del seno piri-forme izquierdo.*
- *Laringotraqueoscopia directa: se observa “in situ” el hemangioma subglótico que ocluye la luz en más del 75% de su diámetro. (Fig. 1)*

Dados los hallazgos se lleva a cabo un estudio de extensión que descarta la presencia de angiomas a nivel cerebral y abdominal.

- *ECO cerebral: normal.*
- *ECO y TC abdominal: ligera hepatomegalia con hígado abollonado sin visualización de angiomas.*

3. CON LOS RESULTADOS DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS, ¿DE QUÉ TRATAMIENTO NOVEDOSO CREE QUE PUDIERA BENEFICIARSE?

- a. Tratamiento fotodinámico (láser).
- b. Interferón α .



FIGURA 1. Hemangioma transglótico.

mecanismo de acción exacto es desconocido. Las teorías sobre ello incluyen la vasoconstricción, la inhibición de los factores de crecimiento y la apoptosis celular. La utilidad del propranolol para los hemangiomas se describió por primera vez en el año 2008, tras haber sido descubierta de manera fortuita al comprobar que un paciente tratado con propranolol por una miocardiopatía obstructiva presentaba una disminución notable de un hemangioma nasal. A partir de entonces la literatura médica ha ido recogiendo la experiencia de distintos centros con diferentes tipos de pacientes siendo, en general, todas ellas experiencias satisfactorias en las que ya en unos pocos días se han observado mejorías en los síntomas de mayor gravedad y en pocas semanas disminuciones muy notables del tamaño de los hemangiomas. Así, en 2009 se publicaron los dos primeros casos de hemangioma subglótico tratados con éxito con propranolol.

Inicialmente el propranolol se comenzó a utilizar en pacientes refractarios o con respuesta parcial a otros tratamientos asociándolo con alguno de ellos; pero ya existen hoy en día también publicaciones que hablan sobre el uso del propranolol de forma aislada con resultados igualmente exitosos. Si bien la dosis no ha sido fijada de manera universal, múltiples trabajos coinciden en utilizar un máximo de 2-3 mg/kg/día (algunos de ellos tras pauta ascendente a partir de 0,5-1 mg/kg/día tras comprobar que la tolerancia es adecuada). Los posibles efectos adversos incluyen bradicardia, hipotensión, hipoglucemia, reacciones cutáneas, reflujo o molestias gastrointestinales y broncoespasmo, por lo que algunos autores abogan por una vigilancia con hospitalización y monitorización al inicio del tratamiento, así como la realización de un electro-

TABLA III. CLASIFICACIÓN DE LAS LESIONES VASCULARES (ADAPTADA DE LA INTERNATIONAL SOCIETY FOR THE STUDY OF VASCULAR ANOMALIES CLASSIFICATION)

Tumores vasculares

- Hemangiomas infantiles
- Hemangiomas congénitos (no involutivos y rápidamente involutivos)
- Hemangioendotelioma kaposiforme
- Hemangioendotelioma epiteloide
- Angioblastoma o angioma en penachos
- Hemangioma lobular capilar (granuloma piógeno)

Malformaciones vasculares

- Malformaciones capilares (mancha en vino de Oporto o mancha salmón)
- Malformaciones venosas
- Malformaciones linfáticas (linfangioma o higroma quístico)
- Malformaciones arteriovenosas
- Malformación arteriovenosa en las extremidades (síndrome de Parkes-Weber)
- Malformación capilar-linfática-venosa (síndrome de Klippel-Trenaunay)
- Cutis marmorata telangiectásica congénita
- Malformaciones glomuvenosas (glomangiomas y glomangiomatosis)

cardiograma y una ecocardiografía. Por el momento se han descrito pocos casos de efectos adversos y éstos han cedido tras la suspensión del tratamiento.

Por todo ello y en base a la unanimidad de los resultados, se postula que el propranolol debería usarse como tratamiento de primera línea en los hemangiomas subglóticos que requieren un tratamiento activo, sustituyendo a los corticoides.

Tras 48 horas de estabilidad al comenzar el tratamiento corticoideo a 5 mg/kg/día, la paciente sufre un empeoramiento con aumento de la dificultad respiratoria con tiraje intenso, aumento del estridor que es audible tanto en la inspiración como en la espiración, hipoventilación generalizada y desaturación brusca que no remonta a pesar de administrar oxigenoterapia al 100%. El control gasométrico arterial muestra los siguientes datos: pH 7,23, pCO₂ 60 mmHg, pO₂ 60 mmHg, bicarbonato 32 mmol/L, EB +4, SatO₂ 90%.

4. ¿CUÁL LE PARECE QUE ES EL MEJOR SOPORTE RESPIRATORIO PARA ESTE PACIENTE EN ESTE MOMENTO?

- a. Intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica.
- b. Oxigenoterapia de alto flujo.

- c. Ventilación no invasiva con CPAP.
- d. Ventilación no invasiva con doble nivel de presión.
- e. Traqueostomía.

La respuesta correcta es la a

La oxigenoterapia de alto flujo (opción b) es una técnica en auge que permite administrar oxígeno con una FiO₂ de hasta 100% mediante dispositivos que mezclan un flujo determinado de aire y oxígeno. Esta mezcla se administra al paciente a través de unas cánulas nasales similares a las gafas nasales habitualmente utilizadas para la oxigenoterapia convencional. La mezcla aire-oxígeno llega caliente y humidificada, por lo que flujos mayores de los habituales son mucho mejor tolerados. Esta es una técnica indicada en pacientes con insuficiencia respiratoria moderada y/o altas necesidades de oxígeno. En el caso de nuestra paciente, con los datos que presenta en el momento actual de insuficiencia respiratoria grave es más que probable que esta técnica vaya a fracasar precisando un mayor soporte respiratorio que no debemos demorar en el tiempo.

La ventilación no invasiva, tanto en modalidad de CPAP (opción c) como de doble nivel de presión (opción d), tiene, como ya hemos citado previamente, los siguientes objetivos: mejorar los síntomas del paciente reduciendo el trabajo de los músculos respiratorios y mejorar el intercambio gaseoso previniendo la intubación y la ventilación mecánica convencional. Para definir los candidatos a ventilación no invasiva existen ciertos criterios como los gasométricos que nuestra paciente cumple (pCO₂ >45 mmHg, pH <7,35 y PaO₂/FiO₂ <250); pero tan importante como la gasometría es la naturaleza del proceso que ha llevado a la paciente a esta situación (en nuestro caso la obstrucción de la vía aérea por un hemangioma subglótico) y la ausencia de contraindicaciones. Entre las contraindicaciones absolutas de la ventilación no invasiva se incluyen las siguientes:

- Necesidad de protección de la vía aérea.
- Insuficiencia respiratoria grave con PaO₂/FiO₂ <150.
- Obstrucción fija de la vía aérea.
- Secreciones abundantes y espesas.
- Vómitos.
- Inestabilidad hemodinámica (shock).
- Malformaciones y traumatismos/quemaduras craneofaciales.

Como podemos observar, nuestra paciente presenta más de una contraindicación para la instauración de la ventilación no invasiva, y no parece que ésta vaya a supo-

ner un beneficio porque el problema obstructivo difícilmente va a solucionarse en un corto plazo de tiempo. Mientras tanto asegurar la vía aérea va a ser imprescindible para la supervivencia de la paciente. Y con este objetivo nos quedan dos opciones: la intubación y la traqueostomía.

La mejor opción para nuestra paciente en este momento es la intubación orotraqueal previa secuencia rápida de intubación y la conexión a ventilación mecánica (opción a), teniendo en cuenta que puede ser una intubación difícil, por lo que sería conveniente tener preparada una mascarilla laríngea y el set de traqueostomía. La traqueostomía (opción e) es una técnica con una elevada morbi-mortalidad en niños, especialmente en situaciones de urgencia y más aún si existe una lesión como un hemangioma en la vía aérea. Es por ello por lo que, a pesar de estar incluida en los protocolos de tratamiento de los hemangiomas subglóticos (sobre todo en los más antiguos), su realización es prácticamente anecdótica hoy en día.

Tras secuencia rápida de intubación la paciente es intubada con dificultad precisando un tubo endotraqueal del n°3 debido a la importante reducción del calibre de la zona subglótica por el hemangioma. Se conecta a ventilación mecánica de la que se puede destetar progresivamente tras 48 horas, procediendo a su extubación que resulta bien tolerada.

Permanece 3 semanas hospitalizada, durante las cuales se mantiene el tratamiento con corticoides sistémicos observándose mejoría de los angiomas cutáneos, no así del subglótico, ya que continúa presentando episodios de aumento del distrés respiratorio y del estridor en reposo.

5. DADA LA EVOLUCIÓN, ¿QUÉ ACTITUD TERAPÉUTICA ADOPTARÍA EN ESTE MOMENTO?

- Tratamiento fotodinámico (láser)
- Vincristina
- Embolización
- Corticoide intralesional
- Interferón α

La respuesta correcta es la b

El término “hemangioma alarmante” surgió para clasificar los hemangiomas susceptibles de recibir un tratamiento activo más allá de la mera observación, debido a que amenazan la funcionalidad de algún órgano o la pro-

pia vida del paciente. Como ya hemos citado previamente, actualmente el tratamiento de elección en estos casos son los corticoides sistémicos, aunque el propranolol ha irrumpido en los últimos años como cambio revolucionario. Pero no todos los hemangiomas alarmantes, entre los que incluiríamos al hemangioma subglótico con compromiso de la vía aérea, responden a la terapia con corticoides de la manera deseada, por lo que para estos casos disponemos de un amplio arsenal terapéutico en el que se incluyen todas las opciones citadas.

La administración de corticoides intralesionales (opción d) tiene indicaciones muy seleccionadas aunque se trate de un tratamiento efectivo y en el caso de los hemangiomas subglóticos se limita a aquellos que no responden al resto de tratamientos médicos y a los hemangiomas localizados.

La indicación más frecuente de la embolización (opción c) son los hemangiomas hepáticos que presentan shunts y clínica de insuficiencia cardíaca congestiva que no han respondido a las terapias médicas. Aún así, en ocasiones se ha llegado a usar en otro tipo de hemangiomas alarmantes, no cutáneos, como segunda línea de tratamiento tras los corticoides, el interferón o la vincristina.

El tratamiento fotodinámico con láser de colorante pulsado (opción a) ha ido adquiriendo mayor relevancia con el paso de los años, pudiendo utilizarse tanto en la fase aguda proliferativa como en la fase de regresión del hemangioma para el tratamiento de las lesiones residuales, si bien sigue existiendo gran controversia al respecto. La eficacia de dicho tratamiento va a estar condicionada por la profundidad del hemangioma, aunque en los últimos años se han introducido dispositivos con mayor longitud de onda. Como cualquier tratamiento no está exento de poder producir efectos secundarios, entre los que se incluyen la hipopigmentación, la hiperpigmentación, la atrofia cutánea y la ulceración, así como la estenosis traqueal secundaria a las cicatrices.

Tanto la vincristina como el interferón α constituyen la segunda línea de tratamiento de los hemangiomas (incluidos los subglóticos) que no responden adecuadamente a los corticoides sistémicos. El interferón α (2a o 2b) subcutáneo (opción e) es más efectivo cuanto antes se empiece a utilizar y la dosis inicial suele ser de 1 millón de UI/m²/día para ir aumentando posteriormente a 2 y 3 millones de UI/m²/día hasta obtener la respuesta deseada. La respuesta se evalúa tras 3 meses de tratamiento: si es buena se suspende el tratamiento, si es parcial

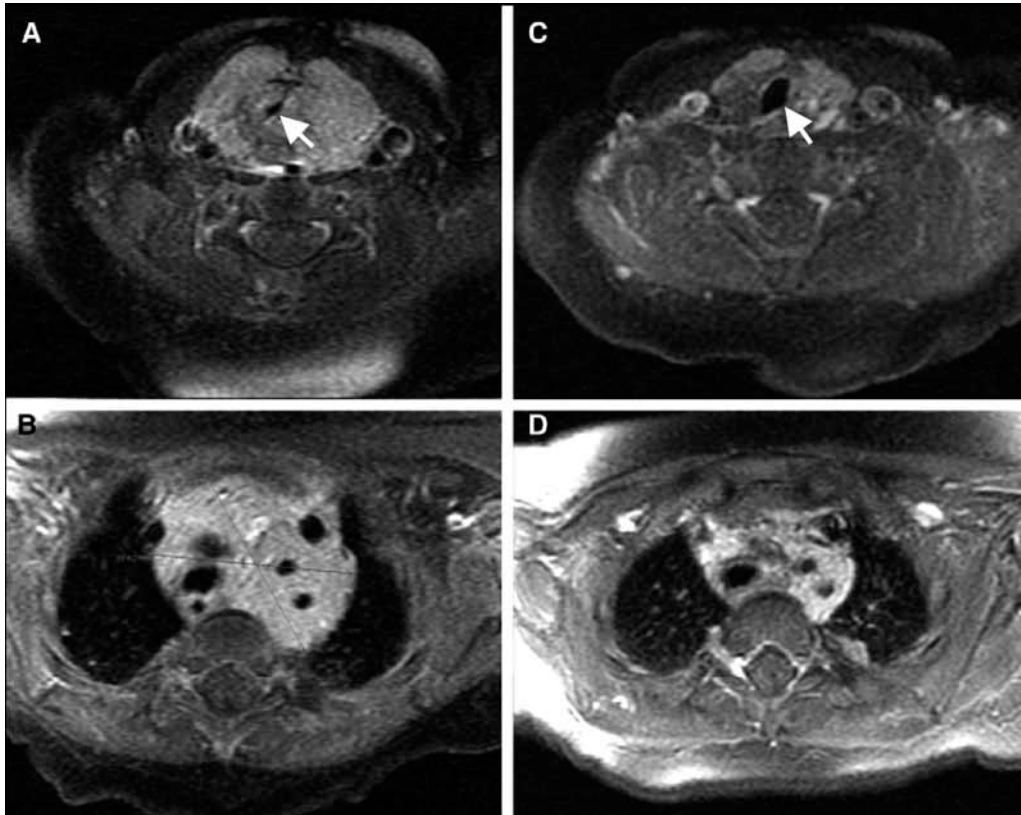


FIGURA 2. A) Situación inicial; C) Tras tratamiento. B y D) Compresión de los grandes vasos por el hemangioma antes y después del tratamiento respectivamente. *Flechas: compresión de la vía aérea por el hemangioma.

se prorroga y si no ha habido respuesta se sustituye. El principal inconveniente del interferón α es el elevado riesgo de producir diplejía espástica, por lo que el Grupo de Tumores Poco Frecuentes de la SEHOP (Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas) contraindica su uso por debajo de los 6 meses de edad. Es por ello necesaria una valoración neurológica estrecha durante el tratamiento, con suspensión del mismo ante el más mínimo signo de alarma. Puede, así mismo, dar lugar a un síndrome pseudogripal, fiebre, vómitos y diarrea, anemia, trombopenia y neutropenia, elevación de enzimas hepáticas y agitación, irritabilidad o cambios en el patrón de sueño.

La vincristina (opción b) es la alternativa al interferón α y su uso se ha ido extendiendo tras la asociación de éste con la diplejía espástica. Así pues, se trata hoy en día del fármaco de elección en hemangiomas resistentes al tratamiento corticoideo en la mayoría de los centros a nivel nacional y mundial, siendo su tasa de respuesta cercana al 100%. Su administración se lleva a cabo semanalmente por vía venosa central a dosis de 1,5 mg/m² (0,05 mg/kg en menores de 10 kg) con un máximo de 2 mg/dosis. Se recomienda mantener el tratamiento durante 16-24 semanas (en función de los autores) a pesar de observarse respuesta a partir de las 4-6 sema-

nas. El tratamiento con vincristina puede dar lugar a estreñimiento, dolor mandibular, neuropatía periférica, leucopenia y anemia, todos ellos efectos secundarios que ceden al suspender el tratamiento.

Ante la persistencia de la clínica respiratoria con periodos de reagudización grave, se decide traslado a otro hospital para terapia con láser. Allí se realiza RM de control en la que se aprecia un hemangioma mediastínico, craneofacial y subglótico (Fig. 2).

Tras la terapia con láser a nivel del hemangioma subglótico ingresa en la Unidad de Lactantes de nuestro centro para su control evolutivo. Se mantuvo el tratamiento con adrenalina nebulizada durante 2 semanas y el tratamiento con corticoide oral a 3,5 mg/kg/día durante 8 días, a partir de los cuales se inició la pauta descendente de cara a su retirada.

El 3º día de ingreso se decide iniciar tratamiento con interferón subcutáneo a dosis de 3 millones de UI/m²/día. La evolución fue favorable persistiendo un ligero estridor en reposo y siendo dada de alta 3 semanas más tarde a la edad de 3 meses y medio.

Durante su estancia en el domicilio y en seguimiento en consultas externas se procede a la suspensión definitiva del corticoide oral que no es bien tolerada por rea-

parición de la clínica de insuficiencia respiratoria. Precisa entonces nuevo ingreso hospitalario y reintroducción del corticoide a dosis de hasta 2 mg/kg/día, así como aumento de la dosis de interferón a 5 millones de UI/m²/día. Con todo ello, según se observa en los controles radiológicos, se consigue frenar el crecimiento de los angiomas cutáneos y del mediastínico, pero no del hemangioma subglótico, por lo que se indica nuevo traslado para aplicación de láser.

Exploración física (tras 2ª aplicación de láser):

- Buen estado general. Lesiones angiomasas planas en cara, mucosa oral y dorso de muslo izquierdo, todas ellas de aspecto no prominente
- No signos de dificultad respiratoria en reposo. Estridor inspiratorio con el llanto. ACP: normal.
- SNC: desarrollo psicomotor normal.

Se procede de nuevo a la retirada paulatina del corticoide que esta vez resulta bien tolerada. Continúa en tratamiento con interferón. Se realiza RMN de control 1 mes después en la que persiste una zona de estenosis subglótica con un diámetro antero-posterior de 4 mm y transversal de 2 mm.

6. TENIENDO EN CUENTA EL DIAGNÓSTICO Y EL SEGUIMIENTO DEL CASO, ¿QUÉ EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO CREE QUE TENDRÁ ESTA PACIENTE?

- a. Buena. Curación total.
- b. Secuelas leves. Disfonía.
- c. Secuelas graves. Diplejía espástica.
- d. Traqueostomía.
- e. Fatal. Fallece.

La respuesta correcta es la c

Los hemangiomas infantiles son tumores benignos del endotelio vascular y constituyen el grupo de tumores más frecuentes en la infancia con una incidencia del 5% en los niños de raza blanca. Son de aparición y crecimiento postnatal y se caracterizan por una fase de proliferación (los primeros meses de vida) y una fase de involución. La involución total ocurre con un rango mínimo estimado del 10% por año, por lo que el 50% de los hemangiomas han involucionado a los 5 años de edad, el 70% a los 7 años y el 90% a los 9 años. Por tanto, la práctica totalidad de los hemangiomas infantiles va a evolucionar hacia la curación y desaparición total (opción a), o en su defecto a lesiones residuales de escasa importancia estética.

A pesar de su naturaleza benigna y autolimitada, algunos hemangiomas pueden causar complicaciones o comprometer funciones vitales. Son éstos los candidatos a un tratamiento activo con los siguientes objetivos:

1. Prevenir o tratar las complicaciones que puedan poner en riesgo la funcionalidad de un órgano o la propia vida del paciente
2. Prevenir la desfiguración permanente
3. Minimizar el estrés psicosocial del paciente y su familia
4. Evitar procedimientos intensivos, con secuelas potenciales
5. Prevenir o tratar las ulceraciones con el fin de evitar las cicatrices, la infección y el dolor

En ocasiones, las propias características del hemangioma van a condicionar una evolución más tórpida a pesar del tratamiento, por ejemplo, por su localización. En el hemangioma subglótico del caso que nos atañe, tanto la necesidad de una traqueostomía (opción d), con la comorbilidad que ello acarrea, como el fallecimiento (opción e) por progresión de la lesión e incapacidad de asegurar la vía aérea en un momento de reagudización podrían haber ocurrido.

En cambio, en la evolución de esta paciente lo que ha predominado han sido las secuelas; leves a modo de disfonía residual (opción b) tras mejoría clara del resto de la clínica y graves a modo de diplejía espástica (opción c) secundaria al tratamiento con interferón α subcutáneo durante un periodo prolongado de tiempo. Es por ello que a la hora de elegir el tratamiento de los hemangiomas infantiles se deben sopesar los potenciales riesgos y los beneficios de manera individualizada. Por ejemplo, aunque la relación causal entre el tratamiento con interferón y la aparición de diplejía espástica es desconocida, se sabe que existe cierta asociación con la edad y la dosis administrada.

La paciente fue seguida en Consultas Externas a partir de la retirada total del tratamiento con corticoides sistémicos con evolución muy favorable de los síntomas respiratorios y sin volver a presentar reagudizaciones graves.

A los 12 meses de haber iniciado el tratamiento con interferón se objetivó en la exploración un piramidismo de ambas extremidades inferiores por lo que fue remitida a la consulta de Neuropediatría. Progresivamente el cuadro evolucionó hacia una hipertonía de extremidades

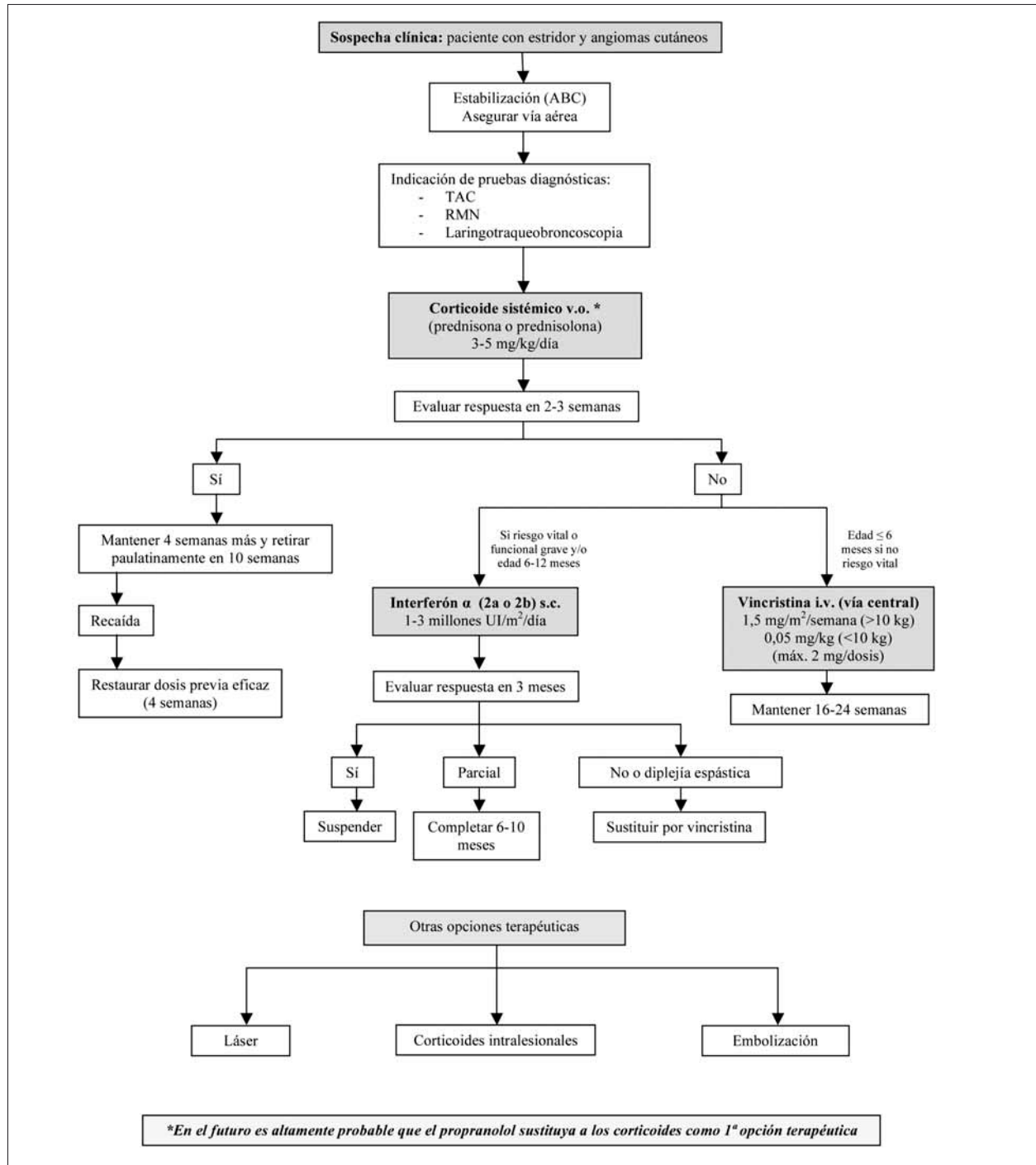


FIGURA 3. Algoritmo terapéutico de los hemangiomas subglóticos.

inferiores que interfería con la sedestación y una marcha con tendencia al equino, hiperreflexia y Babinski bilateral, todos ellos hallazgos compatibles con diplegia espástica.

El interferón se suspendió tras 15 meses de tratamiento y la laringoscopia realizada 2 meses después fue normal.

Tras aplanamiento de la curva pondero-estatural inicial debido a los tratamientos se objetivó una recuperación total posterior. El desarrollo cognitivo fue normal.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Hemangioma subglótico.
- Diplegia espástica yatrogénica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Boudewyns A, Claes J, Van de Heyning P. Clinical practice: an approach to stridor in infants and children. *Eur J Pediatr*. 2010; 169: 135-141.
2. Buckmiller L, Dyamenahalli U, Richter GT. Propranolol for airway hemangiomas: case report of novel treatment. *Laryngoscope*. 2009; 119: 2051-2054.
3. Denoyelle F, Leboulanger N, Enjolras O, Harris R, Roger G, Garabedian EN. Role of propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangioma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73(8):1168-1172.
4. Jiménez-Hernández E, Dueñas-González MT, Quintero-Curiel JL, Velásquez-Ortega J, Amagaña-Pérez J, Berges-García A, Arellano-Galindo J. Treatment with Interferon- α -2b in children with life-threatening hemangiomas. *Dermatol Surg*. 2008; 34: 640-647.
5. López Almaraz R, López Gutiérrez J, Belendez Bieler C, Herrero Hernández A, Mateos González M, Ramírez Villar G. Tumores vasculares en la infancia. *An Pediatr (Barc)*. 2010; 72(2): 143.e1-143.e15.6.
6. Maturo S, Hartnick C. Initial experience using propranolol as the sole treatment for infantile airway hemangiomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010; 74: 323-325.
7. Pope E, Krafchik BR, Macarthur C, Stempak D, Stephens D, Weinstein M, Ho N, Baruchel S. Oral versus high-dose pulse corticosteroids for problematic infantile hemangiomas: a randomized, controlled trial. *Pediatrics*. 2007; 119: e1239-e1247.
8. Quintero DR, Fakhoury K. Assessment of stridor in children. UpToDate. [actualizado en mayo 2010; revisado en septiembre 2010]. Disponible en http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=pedipulm/8927&selectedTitle=1%7E150&source=search_result.
9. Rizzo C, Brightman L, Chapas AM, Hale EK, Cantatore-Francis JL, Bernstein LJ, Geronemus RG. Outcomes of childhood hemangiomas treated with the pulsed-dye laser with dynamic cooling: a retrospective chart analysis. *Dermatol Surg*. 2009; 35: 1947-1954.
10. Truong MT, Chang KW, Berk DR, Heerema-McKenney A, Bruckner AL. Propranolol for the treatment of a life-threatening subglottic and mediastinal infantile hemangioma. *J Pediatr*. 2010; 156: 335-8.

Niño con síndrome de Down, dificultad respiratoria, astenia, anorexia y edemas

Ponente: M. Imaz. Tutor: E. Oñate Vergara

Paciente varón de 4 años con síndrome de Down que ingresa en nuestro hospital derivado de su centro de salud. La madre había consultado a su pediatra por aumento de peso en los últimos días, con decaimiento, astenia y anorexia asociados.

Exploración física: T.A.: 37,4°C, FC: 170 lpm, P.A.: 105/65. FR: 29 rpm, SatO₂: 80% con FiO₂ 21%. Irritable. Edemas en cara, manos y pies. Cianosis central y perioral. ORL: amígdalas hipertróficas y discretamente hiperémicas con moco purulento. Otoscopia normal. AP: Aceptable ventilación bilateral con crepitantes bibasales. AC: tonos cardiacos rítmicos, sin soplos. Pulsos periféricos palpable y simétricos. Relleno capilar <3 seg. Abdomen: distendido, hepatomegalia de aproximadamente 3 cm. Ascitis.

1. ¿QUÉ HARÍA ANTE ESTOS HALLAZGOS?

- Le administraría oxígeno y le cogería un frotis faríngeo y/o aspirado nasofaríngeo.
- Intentaría estabilizarlo. Le monitorizaría, colocaría en una postura semisentado, administraría oxígeno e intentaría mantenerlo tranquilo y en reposo mientras rehistorio a la madre.
- No me creo la saturación, el niño no tiene tan mal color, por lo que le digo a la enfermera que vuelva a tomarle la saturación de oxígeno.
- Canalizaría una vía, y tras sacar analítica sanguínea iniciaría expansión de volumen para estabilizar al paciente.
- Le pido una radiografía de tórax, analítica y ecocardiograma directamente, ya que está estable.

La respuesta correcta es la b

Si se valora el ABC, el problema agudo principal de este niño es la B (respiratorio). Tiene una saturación baja (SatO₂ 80%) con cianosis periférica y central, por lo que solamente con esto se debería decir que está inestable. Hay que creerse la saturación ya que va acompañada de la cianosis. Con estas dos cosas se descartan la opción c y e.

Por lo tanto, lo primero que habrá que hacer ante un niño así será la administración de oxigenoterapia para conseguir mantener saturación de oxígeno correctas.

Ante un niño inestable es importante tener una vía de acceso, pero en este caso no estaría indicada ya que no hay datos que sugieran hipovolemia (no está hipotenso y en la exploración destaca el edema, hepatomegalia y ascitis), por lo que se descarta la opción d.

La recogida de muestra orofaríngea o aspirado nasofaríngeo no estaría contraindicada pero no es lo primero que deberíamos hacer ante un niño inestable.

El paciente está irritable, y ante esta situación se tendrá que intentar mantenerle tranquilo, en una postura confortable, para intentar no aumentar el consumo de oxígeno, por lo que la opción b sería la correcta.

Rehistoriamos a la madre, quien nos explica que de siempre ha sido un niño con mocos y ronca por las noches. También refiere que lleva unos días con diuresis más escasa. No tiene historia previa de cardiopatía congénita. No alergias conocidas. No otros antecedentes familiares ni personales de interés.

2. ¿QUÉ PRUEBAS COMPLEMENTARIAS SOLICITARÍA PARA INTENTAR LLEGAR AL DIAGNÓSTICO?

- Pediría una analítica sanguínea.
- Una radiografía (Rx) de tórax y ecocardiografía.
- Electrocardiograma (ECG).
- Analítica y Rx tórax.
- Analítica, Rx tórax, ECG y ecocardiografía.

La respuesta correcta es la e

Con los datos que se tienen, se puede sospechar en una complicación cardíaca (fallo corazón derecho) secundaria posiblemente a un proceso concomitante.

Se le pediría analítica sanguínea valorando parámetros infecciosos, ya que algunas infecciones pueden producir una descompensación cardíaca y el paciente refiere estar con infección de vía aérea superior, tiene febrícula y amígdalas hiperémicas e hipertróficas con moco purulento. Se valorará iones y gasometría.

Estaría indicada la realización de Rx tórax para descartar neumonía y valorar signos de insuficiencia cardíaca.

Ante la sospecha de insuficiencia cardíaca también podría ayudar el ECG.

La ecocardiografía es el método diagnóstico más útil. Valora la estructura y función cardíaca, pudiendo confirmar el diagnóstico.

Solicitamos analítica sanguínea donde se aprecia discreta leucocitosis con neutrofilia (13.000 leucocitos con 9100 neutrófilos), PCR discretamente elevada (150 mg/L), acidosis mixta (pH 7,28, pCO₂ 55mmHg, bicarbonato 22 mmol/L, EB -3).

La Rx de tórax muestra engrosamiento pleural con infiltrado alveolar bilateral, más marcado en base derecha. Se realiza ECG normal y en la ecocardiografía no se aprecian alteraciones estructurales, mostrando dilatación importante de cavidades derechas y de la arteria pulmonar con insuficiencia tricuspídea (gradiente de 50 mmHg), insuficiencia pulmonar (gradiente de 40 mmHg) y presión pulmonar estimada de 60/45, cavidades izquierdas comprimidas y discreto derrame pericárdico.

3. ¿QUÉ DIAGNÓSTICO DE LOS SIGUIENTES LE PARECE MÁS PROBABLE?

- Infección aguda de vía aérea superior
- Cardiopatía congénita no diagnosticada
- Edema agudo de pulmón (EAP) e hipertensión pulmonar

- Hipertensión pulmonar y Cor pulmonale agudo
- Infección aguda de vía aérea superior, edema agudo de pulmón, hipertensión pulmonar y cor pulmonale agudo

La respuesta correcta es la e

Con la clínica del paciente se podría decir que tiene una infección de vía aérea superior. La Rx tórax junto con la exploración y la clínica sugieren al EAP. En la Ecocardiografía no se aprecian alteraciones estructurales (se descarta la cardiopatía congénita) pero sí signos de alteración funcional de corazón derecho (cor pulmonale) con hipertensión pulmonar.

El diagnóstico inicial, por lo tanto, es infección aguda de vía aérea superior, hipertensión pulmonar, EAP y cor pulmonale.

4. ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO A SEGUIR?

- Oxigenoterapia y si es preciso ventilación no invasiva (VNI) o ventilación mecánica (VM). Iniciaremos antibioterapia hasta resultado de cultivos.
- Restricción hídrica y diuréticos.
- Digoxina.
- a + b.
- a + b + c.

La respuesta correcta es la d

Ante una insuficiencia cardíaca derecha las medidas a seguir son las siguientes: monitorización, elevar la cabeza, ya que mejora el retorno venoso y la ventilación, oxigenoterapia para mantener saturaciones adecuadas, siendo a veces necesario la VM o VNI, restricción hídrica y diuréticos para disminuir precarga e intentar aliviar la congestión venosa. Puede ser necesario también tratamiento ionotrópico y/o vasodilatador.

La digitalización no está indicada excepto en los casos donde el cor pulmonale coexiste también con el fallo de ventrículo izquierdo.

Se inicia tratamiento con oxígeno al 100% con mascarilla reservorio, restricción hídrica, furosemida y amoxicilina-clavulánico. A nivel respiratorio, mantiene SatO₂ < 92% pese a oxigenoterapia, precisando VNI inicialmente con dos presiones (BiPAP, parámetros máximos 16/7, FiO₂ 50%) para mantener una adecuada ventilación y posteriormente CPAP, ya que aunque la evolución es satisfactoria presenta apneas durante el sueño. A los 3 días de ingreso en vigilia mantiene SatO₂ > 92% sin oxigenoterapia.

TABLA I. CAUSAS MÁS FRECUENTES DEL COR PULMONALE

<i>Enfermedades pulmonares</i>	<i>Enfermedades vasculares pulmonares</i>	<i>Enfermedades neuromusculares</i>	<i>Deformidades de la caja torácica</i>	<i>Alteraciones del control de la ventilación</i>
- Enfermedad obstructiva crónica - Fibrosis quística - Enfermedad intersticial pulmonar	- Tromboembolismo pulmonar - Hipertensión pulmonar primaria - Anemia de células falciformes - Esquistosomiasis - Enfermedad veno-oclusiva pulmonar	- Esclerosis amiotrófica espinal - Miastenia gravis - Síndrome de Guillain-Barré - Lesiones de médula espinal - Parálisis diafragmática bilateral	- Cifoescoliosis	- Hipoventilación central primaria - Apnea obstructiva del sueño

Presenta frecuencias cardíacas y tensiones correctas durante todo el ingreso, sin precisar soporte inotrópico.

Con los diuréticos y restricción hídrica presenta diuresis adecuada, balance hídrico negativo, con desaparición de edemas, pérdida de peso y resolución del edema agudo de pulmón a los 3 días de ingreso.

Presenta clara mejoría del estado general, apetito y actividad física. Llega un resultado positivo a rinovirus en aspirado nasofaríngeo con cultivos bacterianos negativos por lo que se suspende la amoxicilina-clavulánico.

A los 7 días de ingreso se repite ecocardiografía siendo completamente normal.

5. ¿CUAL HA SIDO LA CAUSA DEL FALLO VENTRICULAR DERECHO (COR PULMONALE) Y QUÉ PRUEBAS REALIZARÍAS PARA CONFIRMARLO?

- a. La infección de vía aérea superior por rinovirus es la causa y no precisa más pruebas para confirmarlo.
- b. Las apneas centrales son la causa, por lo que solicitaría estudio de apneas y monitor de apneas.
- c. Sospecharía un Síndrome de apneas hipoapneas obstructivas del sueño (SAOS), por lo que solicitaría valoración por otorrinolaringología (ORL) y polisomnografía.
- d. Por el hecho de tener S. Down, tiene más riesgo de padecer alteraciones cardíacas por lo que le haría seguimiento cardiológico y no solicitaría de momento más pruebas diagnósticas, ya que el problema actual está ya solucionado.
- e. Puede que tenga una fibrosis quística, por lo que le solicitaría test del sudor.

La respuesta correcta es la c

El cor pulmonale es la insuficiencia del lado derecho del corazón provocada por una hipertensión arterial pro-

longada en las arterias pulmonares y en el ventrículo derecho del corazón. Normalmente, el lado izquierdo del corazón produce una presión arterial mayor con el fin de bombear sangre al cuerpo, mientras que el lado derecho bombea sangre a través de los pulmones bajo una presión mucho más baja. Cualquier afección que lleve a una presión alta prolongada en las arterias o venas de los pulmones (denominada hipertensión pulmonar) causa una sobrecarga sobre el lado derecho del corazón. Cuando este ventrículo derecho es incapaz de bombear apropiadamente en contra de estas presiones anormalmente altas, esto se denomina cor pulmonale.

Cualquier enfermedad o afección pulmonar crónica que produzca disminución prolongada del oxígeno sanguíneo puede llevar a cor pulmonale. Algunas de estas causas abarcan: apneas centrales, enfermedad obstructiva crónica, enfermedad tromboembólica crónica, fibrosis quística, enfermedad pulmonar intersticial, cifoescoliosis, apnea obstructiva del sueño, hipertensión pulmonar primaria y secundaria, enfermedad pulmonar vascular, enfermedades neuromusculares (síndrome Guillain-Barré, miastenia gravis, esclerosis lateral amiotrófica...)...

La infección de vía aérea superior (opción a), si sola generalmente no provoca complicaciones cardiovasculares, puede ser la causa de una descompensación, por lo que se debería pensar en otra patología subyacente que se pueda descompensar por una infección.

Las apneas centrales (opción b) también pueden ser la causa del cor pulmonale, pero hay que tener en cuenta que raramente se encuentran las apneas centrales puras, sino que suelen estar asociadas a otras enfermedades (enfermedades neurológicas, cardiovasculares...).

La fibrosis quística (opción e), como se ha explicado, es una posible causa de cor pulmonale, ya que provoca una disminución prolongada de oxígeno sanguíneo, por lo que ante la sospecha de esta enfermedad se ten-

TABLA II. FACTORES DE RIESGO DEL SAOS EN EL NIÑO

Anatómicos	Neuromusculares	Otros
- Hipertrofia adenoamigdalár	- Enfermedades neuromusculares (Duchene...)	- Étnicos: afroamericanos, asiáticos...
- Anomalías craneofaciales	- Síndrome de Down	- Hormonales: adolescencia
*Síndrome de Treacher-Collins	- Síndrome de Prader-Willi	- Genéticos: casos familiares
*Secuencia de Pierre-Robin	- Parálisis cerebral	- Prematuridad
*Síndrome de Crouzon	- Malformación Arnold-Chiari	
*Acondroplasia		
*Síndrome de Down		
- Obesidad		

dría que solicitar un test del sudor. En este caso no hay datos que sugieran como primer diagnóstico diferencial la fibrosis quística, por lo que primero habrá que descartar otras posibles causas.

Es sabido que los pacientes con Síndrome de Down tienen más probabilidades de tener cardiopatías congénitas varias, pero no nuestro caso, ya que la ecocardiografía no muestra lesiones estructurales.

En este caso tenemos un paciente de 2 años con Síndrome de Down, roncador nocturno diario y con apneas con el sueño. En la exploración se aprecia hipertrofia amigdalár. Las pruebas realizadas hasta el momento son todas normales o se han normalizado (ya que al ingreso presentaba ecocardiografía compatible con hipertensión pulmonar y cor pulmonale que se han solucionado), por lo que con todo esto, lo primero que deberíamos sospechar, por frecuencia, sería el SAOS, por lo que solicitaremos una polisomnografía y valoración por ORL.

Por lo tanto, estamos ante un paciente con sospecha de SAOS y solicitamos una polisomnografía para valoración de la gravedad y valoración por ORL para decidir tratamiento.

Se realizó polisomnografía durante 5 horas de sueño del paciente, valorándose para las fases del sueño EEG (electroencefalograma), 8 canales, EOG (electrooculograma) y EMG (electromiograma), esfuerzo toracoabdominal (2 canales) y flujo nasobucal para los eventos respiratorios mediante cánula nasal y flujo termistor, TOSCA (para medir el CO₂ transcutáneo), pulsioximetría cutánea y ECG.

Los resultados de la polisomnografía fueron las siguientes: 27 apneas obstructivas (Índice de apneas hipopneas por hora (IAH/h): 5,4), SatO₂ media en las desaturaciones del 70%, CO₂ máxima 62 mmHg.

El estudio otorrinolaringológico reveló hipertrofia de adenoides y amígdalas, obstrucción de las coanas, macroglosia y lengua de implantación baja.

6. INTERPRETE EL RESULTADO DE LA VALORACIÓN ORL Y POLISOMNOGRAFÍA Y DECIDA EL TRATAMIENTO MÁS ADECUADO

- SAOS leve e hipertrofia amigdalár y adenoidea. Como es leve sería suficiente tratamiento conservador con fluticasona nasal ya que disminuye el índice de apneas-hipoapneas.
- SAOS moderado con hipertrofia amigdalár y adenoidea. De momento no estaría indicada la cirugía, le daremos alta a domicilio con CPAP nocturna.
- SAOS leve-moderado. Indicaremos adenoamigdalectomía y posteriormente CPAP domiciliaria.
- SAOS moderado-grave con hipertrofia amigdalár y adenoidea. Indicaremos adenoamigdalectomía pero teniendo en cuenta la macroglosia y varias características más que suelen acompañar a los Síndrome de Down, lo más probable es que necesite además cirugía máxilofacial para adelantar la lengua.
- SAOS moderado-grave con hipertrofia amigdalár y adenoidea, Indicaremos adenoamigdalectomía y posteriormente valoraremos la necesidad inicial de CPAP u otro tipo de tratamiento.

La respuesta correcta es la e

El SAOS generalmente se clasifica según severidad en leve, moderado o grave basándose en el índice de apneas obstructivas y la saturación de oxígeno mínima.

Algunos trabajos clasifican también la severidad según la CO₂:

- Leve: CO₂ máximo >53% o CO₂ >50 en el 10-24% del total del tiempo del sueño.
- Moderado: CO₂ máximo >60 mmHg o CO₂ >50 en el 25-49% del total del tiempo del sueño.
- Grave: CO₂ máximo >65 mmHg o CO₂ >50 en >50% del total del tiempo del sueño.

Por lo tanto podríamos decir que estamos ante un paciente con SAOS moderado-grave, ya que cumple cri-

TABLA III. CLASIFICACIÓN DE SEVERIDAD DEL SAOS

	<i>Índice de apneas obstructivas (IAH) (eventos/h TTS)</i>	<i>SatO₂ mínima</i>
SAOS leve	1-4	86-91%
SAOS moderado	5-9	76-85%
SAOS grave	>10	<75

terios de moderado respecto al IAH y de grave si tenemos en cuenta la saturación de oxígeno mínima.

El tratamiento de elección en la mayoría de los casos de SAOS consiste en la amigdalectomía con adenoidectomía. Es un procedimiento quirúrgico con un índice bajo de complicaciones (dolor, hemorragia, deshidratación, complicaciones asociadas a la anestesia, compromiso respiratorio, insuficiencia velo-palatina y estenosis nasofaríngea, muerte...). Las complicaciones respiratorias en niños con SAOS son superiores a los niños sometidos a una adenoamigdalectomía por otros motivos, su prevalencia se estima en un 16-27%.

Otra alternativa terapéutica es la colocación de prótesis dentales o intervenciones de cirugía maxilofacial encaminadas a adelantar el maxilar y la lengua y por tanto incrementar el calibre de la vía aérea superior. Todos estos procedimientos pueden estar indicados en casos seleccionados, pero rara vez son necesarios.

En algunos casos puede ser necesario recurrir a la administración de una presión continua positiva en la vía aérea (CPAP) o presiones positivas a dos niveles (inspiración y espiración) (BiPAP), como sucede en enfermedades neuromusculares, obesidad, malformaciones craneofaciales, trisomía 21 y en aquellos SAOS donde haya fracasado la adenoamigdalectomía. La CPAP o BiPAP dispone de mascarillas pediátricas que consiguen una mejor tolerancia del tratamiento. Las necesidades de presión deben ser individualizadas, no existiendo criterios en relación con la edad o a la patología subyacente. Es necesario efectuar un ajuste individualizado de la presión así como la reevaluación periódica de la misma con registro de polisomnografía (PSG). Un inconveniente importante de esta modalidad de tratamiento radica en la tolerancia y cumplimiento del mismo, siendo fundamental concienciar a la familia y al niño cuando sea posible de su importancia.

Los corticoides nasales tópicos, como puede ser la fluticasona, suelen tener efecto modesto en niños con SAOS. El grupo que probablemente más se beneficie de este tratamiento podría ser la asociación de SAOS con rinitis alérgica.

En algunos casos todavía sigue siendo necesario recurrir a la traqueostomía, sobre todo en aquellos niños con malformaciones craneofaciales que no son subsidiarios de recibir tratamiento quirúrgico maxilofacial.

En niños obesos también se aconseja la pérdida de peso. Teniendo en cuenta que es un proceso lento, se aconseja el uso concomitante de CPAP/BiPAP.

A este paciente se le realizó adenoamigdalectomía y posteriormente se mando a casa con CPAP domiciliario nocturno. A la semana de la intervención ya no precisaba soporte ventilatorio nocturno. Se realizó control al mes de la intervención donde señalaba la madre que la roncopatía y astenia había desaparecido. La exploración física y el estudio ecocardiográfico fueron normales.

COMENTARIOS

La obstrucción respiratoria de vías altas es una patología muy frecuente (se estima que hasta un 8-12% de los niños roncan y que 1-3% de los niños presentan SAOS) en pediatría, en la mayoría de los casos suele ser leve y, por tanto, poco tenida en cuenta e infradiagnosticada. Cuando es grave, debido a un aumento de la resistencia de las vías respiratorias puede condicionar la aparición de hipoventilación con hipoxemia e hipercapnia. Estas alteraciones pueden conducir a una hipertensión pulmonar grave, que con frecuencia cursa de forma asintomática hasta que una infección intercurrente descompensa al paciente y éste entra en situación de *cor pulmonale*.

Esto es más frecuente en pacientes con enfermedad de base: niños con antecedentes de prematuridad (displasia broncopulmonar, deformidades faciales, etc.) o nuestro paciente, en el que se suman varios factores: hipertrofia grave de adenoides y amígdalas que condicionan la aparición de un SAOS, las características propias de un síndrome de Down (macroglosia, alteraciones primarias del parénquima pulmonar, hipotonía, mayor susceptibilidad a las infecciones, obesidad, etc.). Pero siempre hay que tener en cuenta que lo que marca la gravedad del cuadro del caso que presentamos es la larga evolución del SAOS sin diagnosticar, es decir, nuestro paciente se diagnosticó tarde, dando tiempo al SAOS moderado-severo ha provocar el cor pulmonale.

En la mayoría de los casos la evolución es silente (e infradiagnostica), dada la gran capacidad de adaptación del sistema cardiovascular, fundamentalmente del ven-

trículo derecho, en los pacientes pediátricos, que en ocasiones se manifiesta con un *cor pulmonale*.

En cuanto al tratamiento de estos pacientes, primero se debe tratar la descompensación aguda y después plantear la solución quirúrgica definitiva.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Síndrome de apneas hipopneas obstructivas del sueño (SAOS).
- Cor pulmonale.
- Hipertrofia de amígdalas y adenoides.

BIBLIOGRAFÍA

1. Battacharjee R, Kheirandish-Gozal L, Spruyt K, et al. Adenotonsillectomy outcomes in treatment of obstructive sleep apnea in children: a multicenter retrospective study. *Am J Respir Crit Care Med*. 2010; 182: 676.
2. Chan JY, Li AM, Au CT, et al. Cardiac remodelling and dysfunction in children with obstructive sleep apnea: a community based study. *Thorax*. 2009; 64: 233-239.
3. Attia G, Ahmad MA, Saleh A, et al. Impact of Obstructive Sleep Apnea on Global Myocardial Performance in Children Assessed by Tissue Doppler Imaging. *Pediatr Cardiol*. 2010; 31: 1025-1036.
4. Kushida CA, Chediak A, Berry RB, et al. Positive Airway Pressure Titration Task Force; American Academy of Sleep Medicine. Clinical guidelines for the manual titration of positive airway pressure in patients with obstructive sleep apnea. *J Clin Sleep Med*. 2008; 4(2): 157-71.
5. Marcus CI, Rosen G, Ward SL, Halbower AC, et al. Adherence to and effectiveness of positive airway pressure therapy in children with obstructive sleep apnea. *Pediatrics*. 2006; 117: e442-51.
6. Redline S, Budhiraja R, Kapur V, et al. The scoring of Respiratory Events in Sleep: Reliability and Validity. *Journal of Clinical Sleep Medicine*. 2007; 3(2).

Neonato con hipoxemia y parada cardiorrespiratoria

Ponente: R. Díaz-Aldagalán González. Tutor: A. Pérez Ocón

RNT de 4 horas de vida que es trasladado desde un Hospital comarcal a la UCI Neonatal por hipoxemia mantenida desde el nacimiento. Durante el traslado presenta bradicardia que requiere maniobras de RCP durante 2 minutos.

Antecedentes personales: RNT (39 SEG), de peso AEG (PN 2.590 g, P25). Embarazo controlado y bien tolerado. Serologías Infecciosas negativas, rubeola inmune y toxoplasma no inmune. Frotis rectovaginal positivo para SGB.

Parto vaginal, eutócico, REM con bolsa rota de 15 horas siendo el LA claro. Profilaxis antibiótica materna con ampicilina y gentamicina. Apgar de 7/8 al 1º y 5º minuto de vida, precisando únicamente administración de oxígeno para reanimación. pHau 7,31, pHvu 7,36.

Antecedentes familiares: Primer hijo de padres no consanguíneos. Padres sanos. Antecedentes familiares de consanguinidad (padres maternos primos hermanos) y retraso mental congénito en hermano de la madre.

Exploración al ingreso: Al ser valorado al ingreso presenta mal estado general, palidez cutánea generalizada, sin edemas ni lesiones cutáneas. Patrón respiratorio irregular con apneas centrales, con AP con buena entrada de aire bilateral. Tonos cardíacos normales, sin auscultarse soplos. Abdomen blando, deprimible, no doloroso a la palpación. No se palpan masas ni megalias. SNC: hipotonía generalizada con actitud en libro abierto, sin actividad espontánea y arreactivo. Ojos cerrados.

Se realiza gasometría inicial: pH<6,80, pCO₂>150, EB -20. HCO₃ de 5 y láctico >8.

1. ¿CUÁL SERÍA SU PRIMERA ACTUACIÓN?

- Oxigenoterapia.
- Intubación endotraqueal.
- Administración de bicarbonato.
- Antibioterapia endovenosa.
- Administración de tratamiento inotrópico con dopamina.

La respuesta correcta es la b

Lo primero que se debe hacer es la valorar los tres componentes del triángulo de evaluación pediátrica, que son el aspecto general, el trabajo respiratorio y la circulación cutánea que en su conjunto reflejan el estado fisiológico global del niño, es decir, su estado general de oxigenación, ventilación, perfusión y función cerebral-

El recién nacido se encuentra con mal estado general, hipotonía y arreactividad, así como patrón respiratorio irregular con apneas centrales y se acompaña de acidosis respiratoria severa, siendo prioritario en primer lugar garantizar la vía aérea mediante intubación endotraqueal y conectarlo posteriormente a ventilación mecánica. La administración de oxigenoterapia (opción a) sería insuficiente en este paciente con acidosis respiratoria severa, ya que nos encontramos ante un RN con apneas centrales y ausencia de esfuerzo respiratorio, no solo a un paciente con un problema únicamente hipoxémico.

La administración de bicarbonato (opción c), no se barajaría de entrada ya que nos encontramos ante una situación de acidosis mixta con un componente claramente respiratorio, donde lo que primero que habría que conseguir es corregir la causa que te está provocando la acidosis mixta.

La administración de antibioterapia endovenosa con ampicilina+gentamicina (opción d) estaría indicado en este recién nacido con mal estado general y mala coloración, sospechando un cuadro de sepsis neonatal precoz, en espera de resultado de cultivos, pero no sería la primera actuación, ya que lo prioritario es garantizar la vía aérea. Este neonato presentaba como factor de riesgo infeccioso la presencia de *Streptococo* del grupo B en frotis rectovaginal materno, habiendo recibido tratamiento profiláctico antibiótico la madre.

La administración de tratamiento inotrópico (opción e) en este caso de entrada no estaría indicado ya que hemodinámicamente mantiene tensión arterial normal, sin taquicardia, con pulsos palpables así como diuresis mantenida.

Se intuba a su llegada con tubo endotraqueal del nº 3,5, por nariz a 9,6 cm y se conecta a VM en modalidad SIMV. Ante la acidosis mixta se administró bicarbonato tras canalización de vía venosa central y se administró antibioterapia endovenosa con ampicilina+gentamicina. La respuesta inicial tras la intubación es buena, normalizándose el pH en las primeras 2 horas. Se realizan las siguientes pruebas complementarias: Rx tórax y abdomen, ecografía transfontanelar, analítica de sangre con extracción de hemocultivo y recogida de cultivos periféricos de superficie, punción lumbar.

2. A LA ESPERA DE LOS RESULTADOS DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS ¿CUÁL ES SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA INICIAL?

- Neumonía.
- Sepsis.
- Ictus.
- Enfermedad metabólica.
- Síndrome de hipoventilación central.

Las respuestas correctas son todas ellas

En esta situación de RN con acidosis mixta con patrón respiratorio irregular con presencia de apneas centrales y con hipotonía generalizada e inreactividad, se podrían considerar todas las opciones.

Los resultados de las pruebas complementarias son los siguientes:

- *Rx tórax-abdomen: Tubo endotraqueal bien situado. Buena aireación de ambos campos pulmonares sin detectar la presencia de infiltrados, ni broncograma*

aéreo ni neumotórax. Abdomen con buena distribución de gas intestinal.

- *Ecografía transfontanelar: el área periventricular frontoparietal izquierda existe zona de gran hiperecogenicidad que en principio sugiere infarto de esta zona. En el tálamo izquierdo quizá en la vecindad con la parte posterior de la cápsula interna, existe una pequeña zona muy hiperecogénica, que en principio puede tener la misma etiología isquémica que la lesión descrita en el área frontoparietal. El RI es de 0,37 tanto en la cerebral anterior como en la cerebral media, debido a una velocidad sistólica muy alta.*
- *Analítica de sangre del ingreso: Hb de 13,3 gr/dl, Hto 41%, 20.900 leucocitos con 58% de PMN, 34% linfocitos, 7% monocitos. 114.000 plaquetas. CK 435 U/L, Troponina (0,25 µg/L). PCR:0,1 mg/dl, PCT 0,3 ng/ml.*
- *Líquido cefalorraquídeo: líquido claro con salida sin presión, bioquímica normal.*

A las 12 horas de vida, presenta normalización de gasometría, y se pudieron descender parámetros respiratorios, con mejoría en coloración cutánea y reactividad y tono muscular bueno. Presenta una extubación accidental mientras se fijaba el tubo endotraqueal, por lo que se inicia ventilación no invasiva. Tras la extubación destaca la persistencia de apneas centrales graves, a pesar de haberse iniciado tratamiento estimulador con cafeína, de predominio durante el sueño, por lo que se continúa con ventilación no invasiva. La analítica realizada 12 horas después del ingreso muestra una Hb 12,9, Hto 36,9%, 16.400 leucocitos con 62% de PMN, 36% de linfocitos y 1% de monocitos. 194.000 plaquetas. PCR de 0,1 mg/dl y PCT de 50,9 ng/ml.

3. TRAS EL RESULTADO DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS Y LA EVOLUCIÓN CLÍNICA, ¿CUÁL SERÍA SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Neumonía
- Sepsis probablemente por SGB
- Ictus con afectación de troncoencéfalo
- Enfermedad metabólica
- Síndrome de hipoventilación central.

Las respuestas correctas son la opción c y la e

Este paciente tiene un patrón respiratorio ineficaz al nacimiento, con la presencia de apneas centrales, por lo que el ictus (opción c) se debe considerar en el contexto de descenso de las cifras de Hb, así como la imagen

sugestiva de infarto frontoparietal izquierdo en la ecografía transfontanelar. Habría que ampliar estudio realizando una RM para ver si la causa de las apneas centrales es por afectación del tronco cerebral. La hipoventilación central tipo síndrome de Ondine (opción e) se debe también considerar ante este neonato con apneas centrales severas de predominio durante el sueño, sin respuesta a tratamiento estimulante con cafeína, pendiente de descartar posibles causas secundarias que justificaban este problema.

La neumonía (opción a) no parece probable ya que la primera radiografía de tórax es normal, no había antecedente de aspiración meconial y porque el debut se había producido desde el nacimiento (en las primeras 4h de vida). La sepsis (opción b) hay que considerarla ya que la madre era portadora de SGB en frotis RV, y aunque se había administrado antibioterapia intraparto no sabemos si la pauta fue correcta o fue incompleta. También los reactantes de fase aguda al nacimiento mostraban leucocitosis con proteína C reactiva y procalcitonina negativas, pero a las 12 horas en la analítica de control, la procalcitonina había ascendido hasta 55 ng/ml, por lo que de entrada no lo podemos descartar y deberemos recoger cultivos centrales y periféricos e iniciar antibioterapia empírica de amplio espectro hasta llegada de resultado de los cultivos. En nuestro caso se inició tratamiento con ampicilina+gentamicina.

La enfermedad metabólica (opción d), siempre deberemos descartar ante un neonato con hipotonía generalizada, hipoactividad e hiporreactividad, pero en este niño tras 2 horas de mantenerse conectado a VM, con administración de bicarbonato y antibioterapia el estado general había mejorado notablemente, encontrándose reactivo, con lactacidemia normal y con mejoría del tono muscular.

Tras la extubación accidental y el inicio de VNI persisten apneas centrales severas, de predominio durante el sueño, desapareciendo cuando el niño se encontraba en vigilia por lo que se mantiene con VNI siendo parcialmente eficaz. Llegan los resultados del hemocultivo y cultivos periféricos del ingreso que son negativos.

4. ANTE ESTE CUADRO DE HIPOVENTILACIÓN CENTRAL, ¿QUÉ EXPLORACIÓN REALIZARÍA EN ESTE MOMENTO?

- Estudio genético.
- Estudio metabólico.
- RM cerebral.

- Fibrobroncoscopia.
- EEG.

Las respuesta correctas son la a y la c

Ante este cuadro de hipoventilación central en la que la sospecha clínica es Síndrome de Ondine, lo primero es enviar muestra para estudio genético y posteriormente descartar causas secundarias que justifiquen este cuadro de apneas durante el sueño.

Criterios diagnósticos de síndrome de Ondine:

- Cuadro de hipoventilación durante el sueño ($\text{PaCO}_2 > 60$ mmHg) de inicio durante los primeros meses de vida.
- EN AUSENCIA de enfermedad de tronco del encéfalo, neuromuscular, pulmonar, metabólica o cardíaca que pueda explicar el cuadro.
- Diagnóstico molecular mediante técnicas de biología molecular (PCR), que detecta mutación del gen PHOX 2b. (adecuada sensibilidad y especificidad)

En este caso se realizó estudio metabólico, punción lumbar, EEG, ecografía abdominal, ecocardiografía que fueron normales. RM cerebral donde se detectó leucomalacia periventricular crónica con degeneración quística en el lóbulo frontal izquierda. Pequeña lesión isquémica en núcleo talámico izquierdo. Se descartó afectación del tronco encefálico.

Esta enfermedad tiene un diagnóstico de sospecha clínico y el diagnóstico definitivo es genético por presentar mutación en el gen PHOX 2b, siendo requisito imprescindible para el diagnóstico. Por tanto, ante paciente con sospecha clínica inicial de hipoventilación central tipo Ondine, se debe enviar sangre para screening genético (gen PHOX 2b) ya que es positivo en el 95% de los casos. Ante un resultado genético negativo con alta sospecha clínica, se debe secuenciar el gen.

A la espera de los resultados, deberán descartarse otras posibles causas de hipoventilación central (patología pulmonar, debilidad de músculos respiratorios, patología cardíaca, lesiones del SNC, enfermedades metabólicas). Y siempre habrá que hacer control evolutivo de las patologías asociadas.

Este paciente, en el contexto de infección respiratoria por VRS, presenta un aumento en el número de apneas, y ante la sospecha de síndrome de Ondine (pendien-

te de recibir resultado genético), tras 22 días de VNI, se decide intubación manteniéndose desde entonces en VMC (SIMV con una IMV de 20, PEEP 4, PIP 17 realizando Vt 5-6 ml/kg).

Posteriormente, llegó el resultado del estudio genético siendo positivo para Síndrome de Ondine, presentando la mutación 20/26 del gen PHOX 2b.

5. ANTE EL DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE ONDINE, ¿QUÉ ACTITUD TOMARÍA?

- Mantener la VNI.
- Mantener con el tubo endotraqueal hasta los 3 meses, que es el momento indicado para realizar la traqueostomía.
- Traqueostomía al diagnóstico.
- Marcapasos diafragmático.
- Ninguna opción es correcta.

La respuesta correcta es la c

En este paciente con síndrome de hipoventilación central, el principal objetivo es garantizar la vía aérea y asegurarnos de una ventilación y oxigenación óptima con ventilación artificial, ya que estos pacientes precisan soporte ventilatorio crónico, y rara vez responden o mejoran con tratamiento farmacológico con estimulantes.

La administración de oxigenoterapia mediante ventilación no invasiva (opción a) nos mejorará la PaO₂ y revertirá la cianosis, pero este tratamiento es inadecuado ya que la hipoventilación persiste y aumenta la hipertensión pulmonar.

El objetivo será por tanto compensar la respuesta ventilatoria, que está alterada o ausente, a la hipoxemia e hipercapnia durante el estado de despertar y sueño en pacientes con síndrome de Ondine.

Para asegurar la oxigenación y ventilación óptima comenzando desde los primeros días de sus vidas, y para garantizar un desarrollo neurocognitivo óptimo, se recomienda ventilación con presión positiva a través de traqueostomía en los primeros años de la vida.

Desde que en el año 2003 se introdujo el test mediante biología molecular, del gen PHOX2b, para confirmar el diagnóstico de síndrome de Ondine, los niños ahora se se diagnostican definitivamente en las primeras semanas de sus vidas y la realización de traqueostomía suele ser antes del primer mes de vida (opción c). Conforme el niño crece, el tubo de traqueostomía deberá aumentarse para garantizar una adecuada ventilación, siendo

signos de que se pudiera necesitar un tamaño mayor del tubo de traqueostomía, dificultad para adecuado intercambio gaseoso, aumento en la PETCO₂, necesitar de aumentar parámetros del ventilador respecto a los que correspondería para su edad, neumonías frecuentes, fugas aéreas audibles.

Las diferentes modalidades ventilatorias que se pueden utilizar en estos niños son muy amplias, ya que la normalmente estos pacientes no tiene patología pulmonar. Se incluyen: ventilador con presión positiva a través de traqueostomía, ventilación no invasiva mediante presión positiva (BIPAP) en la vía nasal o a través de máscara facial, presión negativa torácica o marcapasos diafragmático.

- **La ventilación invasiva** se plantea como tratamiento de elección durante los primeros 3-5 años de vida, requiriendo la realización de traqueostomía. Se prefiere el uso de ventiladores ciclados por volumen y limitados por presión y la modalidad más utilizada es la SIMV. Es preferible mantener una hiperventilación moderada (PaCO₂: 30-35 mmHg) en aqueños pacientes con ventilación mecánica nocturna, puesto que se ha evidenciado por polisomnografía una mejoría del patrón respiratorio diurno.
- **La ventilación no invasiva mediante presión positiva (BIPAP)** fracasa frecuente en menores de 5 años, representando un mayor riesgo de accidente. Por el contrario en mayores de 5 años (principalmente en aquellos que solo precisan soporte ventilatorio nocturno, en los cuales podría retirarse la traqueostomía), se trata de excelente opción, con una alta tasa de éxito. Se utiliza una modalidad de A/C ajustando los valores de IPAP/EPAP según las necesidades del paciente y esta modalidad no se debe utilizar a través de traqueostomía.
- **Presión negativa torácica** consiste en la aplicación de presión negativa fuera del tórax y abdomen. Ya no se utiliza normalmente.
- **Marcapasos diafragmático** que permite una adecuada ventilación alveolar con una mayor movilidad de la que disponen los pacientes dependientes de un ventilador mecánico. Por ello, el candidato ideal a recibir esta técnica es aquel paciente mayor de 1-2 años de edad que requiere ventilación mecánica durante 24 horas al día y no presenta enfermedad pulmonar. La principales desventajas son el coste, el malestar asociado al marcapasos y la necesidad de reintervenciones quirúrgicas para revisión,/recambio del marcapasos.

Para la realización de traqueostomía y posterior seguimiento se traslada a la UCI Pediátrica.

6. ¿QUÉ OTRAS EXPLORACIONES REALIZARÍA PARA EL DIAGNÓSTICO DE PATOLOGÍA ASOCIADA A SÍNDROME DE ONDINE?

- Enema opaco.
- Ecocardiografía y ecografía abdominal.
- Polisomnografía.
- Estudio de fondo de ojo.
- Todas las pruebas mencionadas.

La respuesta correcta sería la e

Las patologías asociadas a síndrome de hipoventilación central (síndrome de ONDINE) son:

- Afectación de plexos mioentérico y submucoso del aparato digestivo, pudiendo presentar reflujo gastroesofágico, paresia intestinal, enfermedad de Hirschsprung (20% de los casos).
- Ocasionalmente dificultad para succión y deglución.
- Disfunción autonómica: disminución de la respuesta pupilar a la luz, dismotilidad esofágica, pausas inspiratorias, hipotermia basal, sudoración esporádica profusa, ausencia de la percepción de disnea, alteración de la percepción de la ansiedad, ausencia de la respuesta fisiológica al ejercicio y otros estresantes ambientales.
- Aumento del riesgo de desarrollar tumores de la cresta neural (ganglioneuroma, neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, etc) en el 2% de los casos.

En este paciente se habían iniciado estudio de las posibles patologías asociadas, que se completó en la UCIP, realizando en total todas las exploraciones mencionadas.

Una vez realizada la traqueostomía, que en nuestro niño fue a los 2 meses y medio de vida, se conectó a respirador domiciliario (Legendaire de Airox®) a través de cánula de traqueostomía n°4, en modalidad A/C-CP con VG: FR de 30, PEEP 5, VG :60 ml, haciendo PIP de 17-20 mmHg), con el objetivo de terminar trasladando al paciente a su domicilio, una vez finalizado el entrenamiento de la familia.

Se le realizó polisomnografía.

Estudio genético: positivo para Síndrome de Ondine. Mutación 20/26.

Valoración oftalmológica: No afectación autonómica pupilar; Potenciales evocados visuales normales.

Valoración auditiva: Potenciales evocados auditivos normales

Valoración digestiva: un 20% asocian enfermedad de Hirschprung, pero es poco frecuente en la mutación de nuestro paciente (20/26).

- *Meconio en las primeras 24 horas de vida, deposiciones frecuentemente tras estimulación*
- *Manometría anorrectal: resultado no concluyente*
- *Enema opaco: Negativo*
- *Control clínico y si persiste clínica importante, valorar biopsia rectal por aspiración*

Complicaciones cardiológicas: Este genotipo asocia pausas sinusales en el 20% de los casos.

- *Ecocardiografía: discreta aceleración de flujo en la rama pulmonar izquierda. Resto normal*
- *ECG: normal. Holter pendiente de su realización.*

Complicaciones oncológicas: El genotipo que presenta asocia tumores de la cresta neural en <1% de los casos. Realizada ecografía abdominal en periodo neonatal que fue normal.

Control evolutivo de patologías asociadas

- Si estreñimiento: Enema o manometría anorrectal (si precisa, biopsia rectal).
- Control mediante RX-ECO-TC para el diagnóstico precoz de tumores de la cresta neural (si genotipo asociado).
- Holter 72 h anual.
- Ecocardiograma y hematocrito anual por riesgo de hipertensión pulmonar secundaria a hipoxemia crónica.
- Valoración oftalmológica para valorar la función pupilar.
- Valoración neurocognitiva anual: Para detección de la existencia de retraso psicomotor (por el trastorno o por la hipoxia crónica).

Una vez realizada la traqueostomía, se conecta a respirador domiciliario con el objetivo de terminar trasladando al paciente a su domicilio, una vez finalizado el entrenamiento de la familia.

7. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES OPCIONES CON RESPECTO AL CUIDADO DE LA TRAQUEOSTOMÍA ES FALSA?

- Conexión al respirador durante el sueño, y siempre que la saturación de O₂ disminuya de 89%
- Aspiración de secreciones a demanda según necesidad y mantener humidificada mientras esté desconectado del respirador mediante la nariz artificial

- c. Cuidados de la piel de alrededor del estoma lavando diariamente con agua y jabón o aguda oxigenada diluida si secreciones alrededor del estoma
- d. Recambio de la cánula de traqueostomía una vez a la semana antes de la siguiente toma y tras aspiración de secreciones.
- e. Todas las respuestas son verdaderas

La respuesta falsa es la a

Durante el sueño profundo, incluso en las fases de sueño superficial, el centro respiratorio deja de funcionar, disminuyendo el esfuerzo respiratorio hasta que deja respirar. Cuando el niño empieza a dejar de respirar, la saturación de oxígeno disminuye, indicando que necesita estar conectado al respirador. Conectar siempre al respirador cuando la saturación de oxígeno sea menor de 96% (opción a).

Habrà que aspirar secreciones cuando sea necesario (opción b), más frecuentemente cuando haya infección respiratoria. Mientras esté desconectado del respirador, es conveniente que lleve la nariz artificial, humidificada adecuadamente durante 3-4 días.

Los cuidados de la piel de alrededor del estoma consistirán en mantener la zona limpia y seca (opción c); limpiar una vez al día la zona con bastoncillo humedecido con agua y jabón y si presenta secreciones adheridas alrededor del estoma se podrá utilizar agua oxigenada diluida al medio, pudiendo colocar un apósito alrededor del estoma si las secreciones son muy abundantes.

El recambio de la cánula de traqueostomía se realizará una vez a la semana (opción d) y siempre antes de la siguiente toma y tras haber realizado aspiración de secreciones y fisioterapia respiratoria si presenta abundantes secreciones. Se preparará la nueva cánula y se realizará hiperextensión del cuello del niño y se expondrá la traqueostomía. Retiraremos la cánula antigua e introduciremos la nueva rápidamente, sin forzar, retirando el obturador enseguida. Se realizará esterilización de la cánula recambiada.

Siempre deberemos tener en cuenta las posibles urgencias que nos podremos encontrar en un paciente con traqueostomía como son la decanulación accidental, obstrucción de la cánula y la entrada de agua a través de la traqueostomía.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Síndrome de hipoventilación central. Síndrome de Ondine.

- Infarto frontoparietal y talámico izquierdo.
- Portador de traqueostomía/ventilodependiente.

SÍNDROME DE ONDINE O MALDICIÓN DE ONDINE

El síndrome de Ondine consiste en un síndrome de hipoventilación central congénita secundario a un trastorno del sistema nervioso central en el cual el control autonómico de la respiración está ausente o se encuentra deteriorado EN AUSENCIA DE enfermedad del tronco del encéfalo, neuromuscular, pulmonar, metabólica o cardíaca que lo justifique.

Los pacientes afectados de Síndrome de Ondine presentan alteración difusa del SN vegetativo que se manifiesta principalmente por déficit de sensibilidad a la hipercapnia y una sensibilidad variable a la hipoxia. Este fenómeno es especialmente marcado durante las fases del sueño.

Hay una sospecha de que exista un determinante genético y desde el 2003, se ha establecido mediante técnicas de biología molecular la presencia en la mayoría de los pacientes afectados (67-97%) de una mutación en el tercer axón del gen PHOX 2b (gen implicado en la diferenciación neuronal durante la embriogénesis).

Asociado a la hipoventilación congénita, con relativa frecuencia se asocia hipotonía muscular o signos de disfunción del sistema vegetativo (hipotensión, arritmias, sudoración, distermia basal, etc) pero no hay ningún signo clínico característico por tanto el diagnóstico es DE EXCLUSIÓN en un paciente que presenta cuadro de hipoventilación central alveolar.

Tras confirmación diagnóstica de síndrome de Ondine habrá que hacer siempre estudio de posibles enfermedades asociadas así como seguimiento multidisciplinar entre los distintos especialistas.

ALGORITMO DE ACTUACIÓN ANTE SÍNDROME DE HIPOVENTILACIÓN CENTRAL

Diagnóstico de síndrome de hipoventilación central si:

- 1. Hipoventilación durante el sueño**
 - PaCO₂ > 60 mmHg
- 2. Inicio durante los primeros meses de vida**
- 3. Ausencia de enfermedad que justifique el cuadro como:**
 - a) Enfermedad de tronco del encéfalo.
 - b) Enfermedad neuromuscular.
 - c) Enfermedad pulmonar.
 - d) Enfermedad metabólica.
 - e) Enfermedad cardíaca.

El diagnóstico se lleva a cabo tras excluir otras causas por lo que habrá que realizar las **siguientes pruebas complementarias:**

1. **Análítica de sangre (hemograma, PCR) y hemocultivo**
2. **Análítica de LCR, tinción de Gram y cultivo**
3. **Estudio de metabolopatías:**
 - a) Analítica de sangre: aminoacidemia, glucemia, valores de carnitina, amonio, lactato, piruvato y estudio de la enzima piruvato deshidrogenasa.
 - b) Analítica de orina: debe incluir determinación de aminoácidos, carnitina, y ácidos orgánicos.
4. **Polisomnografía**
5. **RMN craneal y espinal**
6. **Ecocardiograma y estudio Holter**
7. **Ecografía diafragmática/ videofluoroscopia**
8. **Fibrobroncoscopia**
9. Si la hipotonía muscular es muy marcada valorar realizar EMG y estudios de conducción nerviosa y biopsia muscular
10. Enviar muestra de sangre para **estudio genético: alteración del gen PHOX 2b** mediante biología molecular.

Tras establecer el diagnóstico de síndrome de Ondine:

1. Valoración oftalmológica.
2. Valoración auditiva (PEA).
3. Ante la presencia de síntomas digestivos (estreñimiento y distensión abdominal) debe realizarse

un enema de colon/biopsia rectal para descartar Enf. Hirschsprung.

BIBLIOGRAFÍA

1. Botto H, Nieto M, Zanetta A, Rodriguez H. Home care of tracheostomized child. Arch Argent Pediatr. 2008; 106(4): 351-360.
2. Costa Orvay JA y Pons Ódena M. Síndrome de Ondine: diagnóstico y seguimiento. An Pediatr (Barc). 2005; 63(5): 426-32.
3. Debra E. Jesé-Mayer, Elizabeth M. Berry-kravis, Isabella Ceccherini, Thomas G. Keens, Darius A. Loghmanee, and Ha Trang, on behalf of the ATS Congenital Central Hypoventilation Syndrome Subcommittee. An Official ATS Clinical Policy Statement: Congenital Central Hypoventilation Syndrome. Genetic Basis, Diagnosis, and Management.. Am J Respir Crit Care Med. 2010; 181: 626-644.
4. Harper RM, Schechtman VL, Marylin SW, Cardiovascular and respiratory control in congenital central Hypoventilation syndrome. Pediatr Pulmonol. 1997; 23: 140-2.
5. Kumar R, Macey PM, Woo MA, Alger JR, Keens TG, Harper RM. Neuroanatomic deficits in congenital central hypoventilation syndrome. J Comp Neurol. 2005; 487(4): 361-71.
6. Tibballs J, Henning, RD. Noninvasive Ventilatory Strategies in the Management of a Newborn Infant and Three Children With Congenital Central Hypoventilation Syndrome. Pediatric Pulmonology. 2003; 36: 544-548.

TABLA I-A. RESUMEN DEL PROGRAMA DE DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DEL SÍNDROME DE ONDINE POR EDADES: DURANTE EL PRIMER AÑO.

	<i>Diagnóstico</i>	<i>2 meses</i>	<i>4 meses</i>	<i>6 meses</i>	<i>8 meses</i>	<i>10 meses</i>	<i>12 meses</i>
Generalidades	A/S + hemocultivo + A/LCR + cultivo LCR						
Neumología	Fibrobroncos- copia Adecuar soporte ventilatorio	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar seguimiento
Cardiología	Ecocardiografía Holter			Ecocardiografía			Ecocardiografía Holter
Neurología	Polisomnografía EMG + biopsia muscular + estudios de conducción nerviosa ^a EEG si convulsión	Seguimiento desarrollo psicomotor	Polisomnografía	Seguimiento desarrollo psicomotor	Polisomnografía	Seguimiento desarrollo psicomotor	Polisomnografía
Oftalmología	Valoración oftalmológica						Valoración oftalmológica
ORL	Potenciales evocados auditivos						Control en traqueosto- mizados
Unidad de metabolopatía	<i>Screening</i> metabolopatías ^b						
Estudios de imagen	RM craneal y espinal Ecografía diafragmática						
Gastroenterología	Enema de colon/ biopsia rectal ^c Valorar reflujo gastroesofágico						
Nutrición	Valoración del estado nutricional	Valoración del estado nutricional y desarrollo ponderoestatural	Valoración del estado nutricional y desarrollo ponderoestatural	Valoración del estado nutricional y desarrollo ponderoestatural		Valoración del estado nutricional y desarrollo ponderoestatural	
Psicología	Valorar soporte a la familia						Valorar soporte a la familia
Trabajo social	Valorar necesidad de soporte al entorno familiar						

^aEn aquellos casos de hipotonía marcada. ^bAnalítica sanguínea: aminoacidemia, glucemia, valores de carnitina, amonio, lactato y piruvato, estudio de la piruvato deshidrogenada. Analítica de orina: aminoaciduria, carnitina y ácidos orgánicos. ^cSi estreñimiento o distensión abdominal.

TABLA I-B. RESUMEN DEL PROGRAMA DE DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DEL SÍNDROME DE ONDINE POR EDADES: DURANTE EL SEGUNDO AÑO.

	14 meses	16 meses	18 meses	20 meses	22 meses	24 meses
Neumología	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar el seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar el seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar el seguimiento Fibrobroncoscopia	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar el seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar el seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar el seguimiento
Cardiología	Ecocardiografía					Ecocardiografía Holter
Neurología	Seguimiento desarrollo psicomotor Polisomnografía		Polisomnografía		Seguimiento desarrollo psicomotor	Polisomnografía
Oftalmología						Valoración oftalmológica
Otorrinolaringología						Control de traqueostomizados
Nutrición/ gastroenterología				Valoración del estado nutricional y desarrollo ponderoestatural		Valoración del estado nutricional y desarrollo ponderoestatural
Logopeda				Valoración		Valoración
Psicología						Valorar soporte a la familia y al paciente

TABLA I-C. RESUMEN DEL PROGRAMA DE DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DEL SÍNDROME DE ONDINE POR EDADES: A PARTIR DEL SEGUNDO AÑO.

	2 años y 3 meses	2 años y 6 meses	2 años y 9 meses	3 años	Anualmente a partir de los 3 años
Neumología	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar seguimiento	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar seguimiento Fibrobroncoscopia	Gasometría venosa para optimizar soporte ventilatorio Coordinar seguimiento Fibrobroncoscopia (bianual)
Cardiología	Ecocardiografía		Ecocardiografía Holter		Ecocardiografía Holter
Neurología	Seguimiento desarrollo psicomotor Polisomnografía		Seguimiento desarrollo psicomotor Polisomnografía		Seguimiento desarrollo psicomotor Polisomnografía
Oftalmología				Valoración oftalmológica	Valoración oftalmológica
Otorrinolaringología				Control en traqueostomizados	Control en traqueostomizados
Nutrición/ gastroenterología	Valoración del estado nutricional y desarrollo ponderoestatural		Valoración del estado nutricional y desarrollo ponderoestatural		Valoración del estado nutricional y desarrollo ponderoestatural
Logopeda				Valoración	Valoración
Psicología				Valorar soporte a la familia y al paciente	Valorar soporte a la familia y al paciente

Niño con hemoptisis masiva

Ponente: I. Guimerá San Juan. Tutor: E. Carreras González

Varón de 4 años, de origen chino, que consulta en el servicio de urgencias de pediatría, enseñando un pañuelo de papel manchado rojo claro. Refieren que han administrado "jarabes" rojo y naranja desde hace 2 semanas. Dicen "feble" y realizan gesto de toser señalando al niño. Existe una dificultad idiomática importante.

Exploración física: Tª: 37,6°C axilar, TA 112/56 mmHg, FC 95 lpm, FR 38 rpm, saturación 96% FiO₂ ambiente.

Estado general conservado, palidez de piel no de mucosas, relleno capilar < 2". Retraso psicomotor importante. Lleva pañal, emite sonidos guturales. no signos meníngeos, no exantemas ni petequias. taquipnea sin otros signos de distrés respiratorio, ACP buena entrada de aire bilateral, excepto área con subcrepitantes en ápex derecho. ORL normal. Abdomen blando y depresible, no masas ni megalias.

1. ¿QUÉ CARACTERÍSTICAS DE LAS SIGUIENTES ES MÁS TÍPICA DE HEMATEMESIS QUE DE HEMOPTISIS?

- Macroscópicamente color ojo, rosado, espumoso.
- Mezclado con saliva.
- Producir anemia.
- Clínica respiratoria acompañante (tos, disnea...).
- Ph alcalino.

La respuesta correcta es la c

La hemoptisis ocasional no suele causar descenso de hemoglobina y tiene las características macroscópicas que acabamos de señalar: color rosado, espumoso, mezclado con saliva, sensación de "gorgoteo". No así la hematictemesis, que se caracteriza por acompañarse de clínica digestiva, como melenas y dolor abdominal. El aspecto

de la sangre es más oscura o en "posos de café" y tiene un ph ácido. También pueden existir dudas sobre si el sangrado pertenece a la esfera O.R.L porque macroscópicamente son muy similares, pero la epistaxis y la inspección (rinoscopia anterior, laringoscopia indirecta) nos ayudarían a diferenciarlo (Tabla I).

2. CONFIRMADO QUE SE TRATA DE UNA HEMOPTISIS, ¿CUÁL SERÍA EL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO MÁS PROBABLE?

- Adenocarcinoma u otros tumores.
- Infección respiratoria (neumonía necrotizante, TBC).
- Malformaciones congénitas broncopulmonares: Fístulas, MAV...
- Edema agudo pulmonar.
- Cuerpo extraño.

La respuesta correcta es la b

La etiología de la hemoptisis es muy diversa, pero en la infancia las causas infecciosas (opción b) se encuentran en primer lugar de la lista. En adultos, éstas ya han sido desbancadas por causas tumorales y bronquiectasias crónicas. La TBC está sufriendo un repunte importante en nuestro y aparece casi en la mitad de los casos en los que la hemoptisis es masiva, sobre todo en adultos (Tabla II).

3. ¿QUÉ PRUEBA DIAGNÓSTICA NO ES NECESARIA EFECTUAR EN ESTE MOMENTO?

- Analítica urgente con coagulación, perfil hepático y PCR.
- Rx tórax urgente.

TABLA I. DIFERENCIAS SEGÚN LA CAUSA DEL SANGRADO:

	<i>Hemoptisis</i>	<i>Sangrado ORL</i>	<i>Hematemesis</i>
<i>Aspecto</i>	Roja o rosada, espumosa con saliva	Roja brillante con saliva	Roja mate o en "posos de café"
<i>Clínica acompañante</i>	Tos, fiebre, dolor costal.	Sensación de cuerpo extraño, prurito	Dolor abdominal melenas, pirosis, náuseas, vómitos...
<i>Mecanismo</i>	Tos	Tos y epistaxis	Vómito
<i>Descenso Hb</i>	Rara	Rara	Frecuente
<i>Confirmación</i>	Fibrobroncoscopia	Rinoscopia posterior, Laringoscopia indirecta	Endoscopia

TABLA II. ETIOLOGÍAS Y DIFERENCIAS CON PERIODO NEONATAL Y EL ADULTO

<i>Niños y adolescentes</i>	<i>Período neonatal</i>	<i>Adultos</i>
<ul style="list-style-type: none"> - Aspiración de cuerpo extraño. - Infecciones: traqueobronquitis, neumonía, abscesos pulmonares, hidatidosis, TBC, micosis, parasitosis... - Bronquiectasias: Fibrosis quística, discinesia ciliar... - Mecanismo traumático: punción pulmonar, traqueostomía, intencionales (sofocación)... - Cardiovascular: cardiopatías congénitas, tromboembolia pulmonar, hipertensión pulmonar, fistulas arteriovenosas... - Malformaciones pulmonares: Secuestro pulmonar, quiste broncogénico... - Tumores primarios o secundarios: Adenoma carcinoide, metástasis... - Hemorragias alveolares y vasculitis: Síndrome de Goodpasture, granulomatosis de Wegener, poliangeítis microscópica, lupus eritematoso, púrpura Schölein Henoch, Síndrome de Heiner (asociada con APLV), síndrome de Behcet, crioglobulinemias mixtas. - Miscelánea: Hemosiderosis pulmonar. Coagulopatías. Fármacos y Tóxicos: Penicilamina, isocianatos, cocaína, propilthiuracilo, fenitoína. Inhalación NO₂ y CO. Esclerosis tuberosa. Sarcoidosis. Fibrosis pulmonar idiopática, Síndrome antifosfolípido. 	<ul style="list-style-type: none"> Enfermedad de la membrana hialina Neumonía Hipotermia Hemorragia intracraneal Kernicterus Secuelas de la ventilación mecánica Sepsis, CID Hiperamonemia 	<ul style="list-style-type: none"> Neoplasias (28%) Bronquitis crónica (19,8%) Bronquiectasias (14,5%) Neumonía o absceso pulmonar (11,5%) Idiopáticas (8%) Tuberculosis (5,7%) Cardiopatías (1,5%) TEP (2,3%)

- c. PPD y serologías de micoplasma.
- d. Gasometría urgente.
- e. Electrocardiograma.

La respuesta correcta es la c.

El estudio etiológico (PPD y serologías) son necesarias para confirmar el diagnóstico de sospecha, pero no van a cambiar la actitud terapéutica. El resto de actuaciones sí son obligadas, ya que hay que descartar que exista una coagulopatía y comprobar el valor de la hemoglobina y si existe compromiso respiratorio con la gasometría. El electrocardiograma puede revelar la existencia de causas cardiopulmonares, como el tromboembolismo pulmonar y la insuficiencia cardíaca congestiva. Por último, la radiografía de tórax nos es muy útil en cuanto a la

extensión del problema y puede incluso orientar el diagnóstico etiológico según el patrón radiográfico (Tabla III), aunque en el 20-35% de los casos puede ser normal.

En la Rx muestra un infiltrado en LSD que borra la silueta cardíaca (Fig. 1), En la analítica sanguínea se objetiva una desviación izquierda con una PCR de 35mg/dl (coagulación y perfil hepático normal). El EKG es normal y el EAB correcto.

Se orienta el cuadro como neumonía bacteriana típica vs tuberculosis pulmonar y se administran antibióticos (ATB) intravenosos.. Durante su estancia en urgencias realiza 2 esputos hemoptoicos de cantidad moderada. Permanece con febrícula, sin signos de distrés respiratorio importantes y hemodinámicamente estable.

TABLA III. PATRONES RADIOLÓGICOS

A. Patrón radiológico difuso

<i>Aislado</i>	<i>Asociado con disfunción de otros órganos</i>	<i>Secundarios</i>
Hemosiderosis idiopática pulmonar	Síndrome de Goodpasture	Fallo cardíaco
Hemangiomas capilar pulmonar	Nefropatías	Terapia inmunosupresora
Linfangioleiomiomatosis	Granulomatosis de Wegener	Hemorragia alveolar difusa
	Púrpura de Schonlein-Henoch	Trasplante de médula ósea

B. Patrón radiológico focal

<i>Por compromiso de la vía aérea</i>	<i>Por compromiso parenquimatoso</i>
Bronquitis	Traumatismos
Bronquiectasias	Neumonía bacteriana
Anormalidades de la vía aérea	Infarto
Malformaciones vasculares	Neoplasias
Cuerpo extraño	Lesiones cavitarias



FIGURA 1.

4. ¿QUÉ ACTITUD SERÍA LA MÁS RECOMENDABLE CON ESTE PACIENTE?

- a. ATB oral, PPD y control por su pediatra.
- b. ATB oral y control en hospital de día o en consultas externas en 24 h.
- c. Ingreso en sala de hospitalización.
- d. Ingreso en UCI pediátrica.
- e. Observación durante 6-8 h.

La respuesta correcta es la e

En casos de hemoptisis no amenazante se recomienda observación en urgencias un mínimo de 6 horas. En este caso además hay que asegurar una comprensión correcta acerca del tratamiento por la familia, ya que exis-

te una dificultad idiomática importante. Otra opción sería ingresarlo en sala de hospitalización, para manejo del cuadro actual y aprovechar el ingreso para filiar el retraso psicomotor. En este momento no está indicado su ingreso en UCI, ya que permanece respiratoriamente y hemodinámicamente estable.

El paciente comienza con esputos de forma más importante y continua, así como distrés respiratorio moderado. Mantiene saturación por pulsioximetría correcta, y tensión arterial normal.

5. ¿QUÉ MEDIDA DE LAS SIGUIENTES NO LE PARECE PRIORITARIA?

- a. Asegurar vía aérea.
- b. Mantener en dieta absoluta.
- c. Colocación de acceso venoso central.
- d. Extracción para gasometría y solicitar sangre en reserva.
- e. Oxígeno y colocación sobre el lado ipsilateral a la lesión radiográfica.

La respuesta correcta es la c

La colocación de una vía central (opción c) no apremia en este momento, ya que el paciente se encuentra hemodinámicamente estable. En caso de realizar las otras maniobras y contando con el material y el personal adecuado, se podría proceder a colocarla, recomendando una vía de acceso femoral (existe patología pulmonar). Las otras medidas son básicas para evitar la complicación más letal producida por este cuadro, la asfisia. Mínimas cantidades de líquido (150 cc) pueden colapsar la

vía aérea, por eso es fundamental asegurarla, y evitar factores que puedan comprometerla, como es la broncoaspiración de material gástrico.

Se decide traslado a unidad de UCI pediátrica. Tras su ingreso comienza episodio de hemoptisis continuada; desciende saturación y se encuentra taquicárdico (145 lpm) y con una TA de 60/35 mmHg.

6. ¿CUÁL DE ESTOS PROCEDIMIENTOS PODRÍA ESPERAR UN SEGUNDO TIEMPO?

- TC con contraste.
- Intubación orotraqueal y ventilación mecánica.
- Broncoscopia al pie del paciente.
- Transfusión de hemáties.
- Expansión con volumen.

La respuesta correcta es la a

Los objetivos fundamentales deben orientarse al mantenimiento de una vía aérea permeable, un control y tratamiento de la hipovolemia, así como la localización endoscópica del lugar de sangrado si existe disponibilidad. La TC (helicoidal o no) no es necesaria, y sólo estaría indicada cuando tengamos a un paciente estable, y en centros que no dispongamos de otras medidas intervencionistas.

El paciente presenta sangrado abundante por el TET a pesar de ventilación con presión positiva.

7. ¿QUÉ TRATAMIENTO TE PARECE MÁS ADECUADO EN ESTE MOMENTO?

- Fibrobroncoscopia flexible.
- Arteriografía/embolectomía.
- Cirugía urgente.
- Fibrobroncoscopia rígida.
- VM + soporte transfusional/inotrópico ± Fx XIII.

La respuesta correcta es la b

La hemoptisis masiva siempre requiere de un tratamiento activo. Elegir uno u otro variará según la disponibilidad de cada centro, pero parece existir consenso en que tanto la fibrobroncoscopia como la angiografía son de elección ya que pueden ser diagnósticas y terapéuticas.

La **angiografía** (opción b) permite la localización y embolización del vaso sangrante, sin mostrar resultados

peores que con la fibrobroncoscopia, y es muy útil cuando el sangrado es muy activo y la fibrobroncoscopia resultaría técnicamente dificultosa, sobre todo en pediatría donde el calibre bronquial es menor. Además se complementa con la fibrobroncoscopia, ayudando a localizar la lesión para realizar endoscopia más dirigida.

La **fibrobroncoscopia** (opción d) sería también una opción válida, existiendo distintos factores que nos harán decidir por una u otra técnica. En este caso que existe un sangrado importante por TET nos decantaríamos por la angiografía. Dentro de la fibrobroncoscopia existen 2 modalidades con sus particularidades. La flexible permite tomar de muestras para cultivo, y localizar lugar de sangrado (adenomas, adenopatías, lesiones de la mucosa bronquial, cuerpos extraños) situados hasta en la 4-5ª rama del árbol bronquial. La rígida se diferencia porque tiene mayor capacidad de aspiración y se puede ventilar mejor al paciente, por lo que quizá estaría más indicada en casos de hemoptisis masiva. En ambas se puede proceder a realizar un taponamiento endobronquial, colocar catéter bilumen e instilar adrenalina 1:10.000 o lavados con suero salino frío, así como fotocoagular el vaso sangrante.

La **cirugía urgente** (opción c) se reserva para casos en los que no se disponen de otras medidas o estas se han mostrado ineficaces, si se debe a una ruptura de grandes vasos (traumatismo torácico, rotura aneurisma de aorta..) o se ha ocasionado de forma iatrogénica. (ej. Practicando broncoscopia para extraer un cuerpo extraño).

El tratamiento exclusivamente de soporte no se contempla en esta situación; siempre requiere de tratamiento activo.

El paciente se traslada a quirófano de radiología intervencionista, donde se realiza una angiografía y embolectomía de una malformación vascular aberrante. Posteriormente requiere una segunda embolización de forma diferida.

COMENTARIOS

En resumen, ante un caso de hemoptisis, hay que realizar una correcta anamnesis y exploración física, diferenciándolo bien de la hemoptisis y el sangrado de territorio O.R.L. Con las exploraciones complementarias se descartarán problemas activos y tratables, sin obsesionarse con el diagnóstico etiológico. No se debe menos-

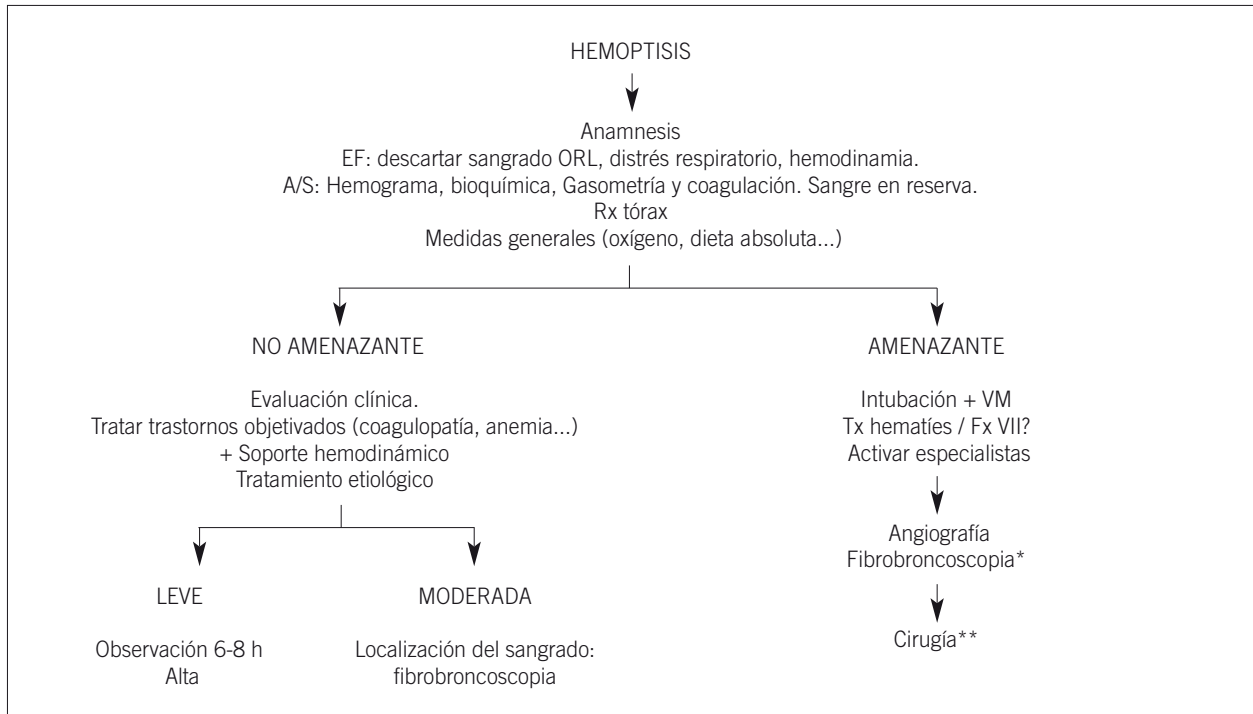


FIGURA 2. Algoritmo.

precisar aquellos casos de hemoptisis leve-moderada, que deberán mantenerse en observación al menos 6-8 horas. Si existen signos de que la hemoptisis progresa, o esta ya supone un compromiso respiratorio o hemodinámico,

priorizaremos el asegurar la vía aérea intubándolo, ofreciéndole estabilidad hemodinámica y contactando con los distintos especialistas para ofrecerle un tratamiento activo.

Neonato con cuadro catarral y dificultad respiratoria

Ponente: E. González García. Tutor: I. González Rivera

Varón de 25 días de vida, con síntomas catarrales de 10 días de evolución, accesos de tos cianosantes, dificultad respiratoria creciente y rechazo parcial de la ingesta, sin fiebre. En tratamiento domiciliario con salbutamol y budesonida inhalados y corticoesteroides orales. Presenta durante un acceso de tos, cianosis facial que precisa maniobras de RCP básica en el centro de salud, con recuperación completa en menos de 1 min y se traslada al Servicio de Urgencias de nuestro Hospital.

Exploración física: Peso: 3,050 Kg, FC 142 lpm, TA 54/32(39) mmHg, FR 65 rpm, SatO₂ 98%. Afectación del estado general. Regular perfusión generalizada con cutis reticular. Tiraje subcostal, intercostal bajo, supraclavicular y aleteo nasal. AP: hipoventilación generalizada con abundantes crepitantes bilaterales. AC: latido rítmico, taquicárdico, sin soplos. ABD: blando, deprimible, distendido, sin masas ni megalias. Neurológico: hipoactivo pero reactivo a estímulos, sin datos de focalidad.

1. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD INICIAL?

- Ingreso en planta, gasometría, analítica con reactantes de fase aguda, cultivo/virus de secreciones respiratorias y Rx tórax.
- Ingreso en observación y gasometría.
- Ingreso en observación, sin realizar otras exploraciones.
- Ingreso en UCIP, gasometría, analítica con reactantes de fase aguda, cultivo/virus de secreciones respiratorias y Rx tórax.
- Medidas higiénicas y seguimiento ambulatorio.

La respuesta correcta es la d

La edad inferior a 3 meses, las apneas y la afectación del estado general hacen recomendable una vigilancia más estrecha y no parece prudente su alta a domicilio (opción e).

La ausencia de respuesta al tratamiento inicial, el empeoramiento clínico y los días de evolución hacen necesaria la realización de pruebas complementarias para orientar mejor la causa de la dificultad respiratoria (opción b y c).

La dificultad respiratoria en lactantes menores de 2-3 meses puede tener una evolución rápidamente desfavorable, de ahí la importancia de establecer una monitorización clínica estrecha. Si además asocian cianosis y/o apneas el riesgo de enfermedad grave aumenta, así como las posibilidades de precisar algún tipo de soporte respiratorio, por eso es conveniente el ingreso en UCIP (opción a y d).

Ingresó en UCIP, se monitoriza y se realizan los siguientes estudios:

- Gasometría (venosa): pH: 7,38, pO₂: 60,8, pCO₂: 48, EB: 8, HCO₃: 31.
- Hemograma: 63.860 leucocitos (45% linfocitos y 38% neutrófilos), Hb. 12 g/dl, Hto. 38%, 539.000 plaquetas.
- Bioquímica: urea: 27 mg/dL, creatinina: 0,11 mg/dL, Glucosa: 51 mg/dL, Iones normales.
- Proteína C Reactiva: 0,10 mg/dl y Procalcitonina: 0,14 ng/ml
- Rx tórax: hiperinsuflación, afectación intersticio alveolar generalizada y tenue opacidad en lóbulo superior derecho (LSD).
- Técnica rápida para VRS: positivo débil.

TABLA I. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA DIFICULTAD RESPIRATORIA EN EL LACTANTE.

Infecciones respiratorias por virus: VRS, parainfluenza, influenza, adenovirus, metaneumovirus, rinovirus...	Síndromes aspirativos: RGE; disfunción deglutoria, alteraciones neurológicas...
Infecciones respiratorias por bacterias: <i>S. pneumoniae</i> , <i>Chlamydia</i> , <i>Mycoplasma</i> ...	Asma
Anomalías anatómicas de la vía aérea: malacia (laríngea, traqueal, bronquial), fistula traqueo-esofágica, fisura palatina, paresia/parálisis cuerdas vocales...	Causas cardíacas: Cardiopatías congénitas, insuficiencia cardíaca...
Compresión extrínseca de la vía aérea: anillo vascular, linfadenopatías o masas mediastínicas, cuerpo extraño intraesofágico...	Inhalación de tóxicos
Anomalías pulmonares: malformación adenomatoidea quística, fibrosis quística, enfisema congénito lobar, secuestro pulmonar, displasia broncopulmonar, bronquiectasias...	

2. ¿CUÁL SERÍA SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA Y QUE ACTUACIÓN ESTABLECERÍA?

- Bronquiolitis (VRS positiva): oxigenoterapia, mantener broncodilatadores y corticoides sistémicos.
- Neumonía bacteriana: antibioterapia iv.
- Síndrome pertusoide: cultivo para *Bordetella*, oxigenoterapia y antibióticos.
- Aspiración de cuerpo extraño: fibrobroncoscopia y broncodilatadores.
- Situación de insuficiencia cardíaca y crisis de cianosis: solicitar ecocardiografía por sospecha de cardiopatía congénita.

La respuesta más correcta es la c

El diagnóstico diferencial de la dificultad respiratoria en el neonato-lactante puede resultar complejo (Tabla I).

El hecho de estar ante el primer episodio de infección respiratoria en un niño < 2 años que ha debutado con pródromos catarrales, que progresivamente ha asociado dificultad respiratoria y que además tiene un resultado positivo para el test rápido del VRS, nos puede hacer pensar inicialmente en una bronquiolitis aguda. Además las bronquiolitis en neonatos pueden tener una evolución tórpida y grave. Sin embargo, el tiempo de evolución anormalmente largo, la presencia de accesos de tos con cianosis e incluso de apneas, la ausencia de fiebre y la marcada leucocitosis linfocitaria asociada a trombocitosis apoyan el diagnóstico de un síndrome pertusoide. Por otra parte, hasta en un 30 % de lactantes con tos ferina está descrita la coinfección por VRS (opción c).

Por otro lado, en el caso de asumir que se trata de una bronquiolitis, la actitud terapéutica más correcta en este caso en concreto, que lleva más de una semana con broncodilatadores y corticoides sistémicos sin mejo-

rar de su cuadro respiratorio, sería suspender dicho tratamiento (opción a).

La ausencia de fiebre y la negatividad de los reactantes de fase aguda hacen poco probable el diagnóstico de neumonía bacteriana. Además las neumonías bacterianas postnatales adquiridas en la comunidad son poco frecuentes en niños sanos, sin patología pulmonar crónica (opción b).

La aspiración de cuerpo extraño es otra posibilidad a tener en cuenta, pero suele producirse en lactantes más mayores y suele haber un antecedente de atragantamiento (opción d).

La situación de insuficiencia cardíaca congestiva también puede ser causa de dificultad respiratoria, pero en este caso es poco probable, pues no tiene antecedentes que nos hagan sospechar una cardiopatía congénita, el patrón radiológico no es compatible con edema pulmonar secundario a fallo ventricular izquierdo, la silueta cardíaca es normal y no existen otros datos clínicos ni analíticos que apoyen este diagnóstico, por lo que no debería ser esa nuestra sospecha inicial (opción e).

Debido al compromiso respiratorio que presenta se decide mantener tratamiento con corticoides sistémicos y broncodilatadores nebulizados, a pesar de la dudosa y controvertida eficacia hasta el momento. Aunque el cuadro clínico inicial no parece sugestivo de infección bacteriana, la afectación del estado general y la corta edad del paciente motivan el inicio de antibioterapia de amplio espectro (ampicilina y gentamicina). Ante la posibilidad de un cuadro pertusoide, se extraen muestras para cultivo de Bordetella y se añade al tratamiento eritromicina intravenosa.

En las horas siguientes los episodios de tos espástica cianósante son cada vez más frecuentes y el tiraje y

la polipnea van en aumento (FR 50-70 rpm). En los períodos intercrisis mantiene saturaciones de oxígeno periféricas superiores al 96-97% con O₂ en fuente próxima a 4 lpm. Se realiza una gasometría venosa: pH: 7,35, pO₂: 61,5 mmHg, pCO₂: 52,4 mmHg, EB: 2,1, HCO₃ mmol/L: 26,2, Lactato: 3,1 mmol/L.

3. ¿QUÉ HARÍA EN ESTE MOMENTO?

- Aspiración de secreciones y sedación.
- Oxigenoterapia con gafas nasales a 6 lpm.
- Oxigenoterapia de alto flujo.
- Ventilación no invasiva.
- Intubación y conexión a VM convencional.

La respuesta correcta es la d

Dado que las manipulaciones y sobre todo las aspiraciones en estos pacientes pueden actuar como desencadenantes de los accesos de tos, deben ser las mínimas posibles. Tampoco debe abusarse de los fármacos sedantes en estos casos, pues su efecto depresor sobre el centro respiratorio puede aumentar el riesgo de apneas (opción a).

La oxigenoterapia de alto flujo no parece la mejor alternativa para este paciente, ya que las necesidades de FiO₂ no son especialmente elevadas y, sin embargo, presenta un grado moderado de dificultad respiratoria e incluso apneas (opción c). Por ambos motivos estaría más indicado empezar con ventilación no invasiva, con el fin de mantener una presión positiva continua en la vía aérea que evite el colapso, minimizando así el riesgo de apneas y disminuyendo el esfuerzo respiratorio (opción d).

La necesidad de minimizar la agresividad y las complicaciones derivadas de la invasividad hace que la ventilación no invasiva sea una alternativa eficaz a la intubación en los pacientes con insuficiencia respiratoria poco avanzada y que por supuesto mantienen una estabilidad hemodinámica y neurológica (opción e).

Se inicia por lo tanto soporte respiratorio con CPAP nasal (PEEP 6 y FiO₂ 0,4).

A pesar del tratamiento médico instaurado y de la ventilación no invasiva, cada vez está más polipneico (FR 60-80 rpm), sufre más accesos de tos con desaturación y más episodios de apnea que son de intensidad y duración crecientes, precisando en las últimas horas ventilación con bolsa y mascarilla para su resolución. Además,

el patrón radiológico empeora presentando infiltrados alveolares bilaterales en campos superiores

4. ¿CUÁL SERÍA EL SIGUIENTE PASO?

- Añadir tratamiento con metilxantinas.
- Aumentar PEEP.
- Añadir IPAP.
- Intubación y conexión a ventilación mecánica.
- Aumentar FiO₂.

La respuesta correcta es la d

El tratamiento con metilxantinas tiene un efecto beneficioso en las apneas centrales por su efecto estimulante sobre el centro respiratorio. Las apneas en nuestro paciente, aunque pueden tener cierto componente central, son básicamente secundarias a un proceso infeccioso a nivel respiratorio, por lo tanto el tratamiento correcto es eliminar la causa que las producen y no tanto pausar un estimulante del SNC (opción a).

Como se comentó anteriormente, el principal problema en el manejo de este paciente no es la hipoxemia. No parece existir un shunt intrapulmonar (V/Q <1) lo suficientemente importante que repercuta en el intercambio gaseoso y por lo tanto que justifique la necesidad de aumentar la PEEP (opción b) ni la FiO₂ (opción e).

Así mismo, el inicio de la ventilación no invasiva en este caso no se ha relacionado con la mejoría del paciente, sino todo lo contrario, la dificultad respiratoria ha aumentado y el número e intensidad de las apneas. Por este motivo, parece más correcto asumir que la situación empeora a pesar de la ventilación no invasiva (opción c), y que se encuentra en situación amenazante para la vida con episodios de pre-parada respiratoria por lo que se debe proceder a la intubación y conexión a ventilación mecánica invasiva (opción d).

Se intuba vía orotraqueal y se conecta a VM convencional. En las siguientes 24 horas destaca la tendencia a hipercapnia progresiva (pCO₂ hasta 118 mmHg), acidosis secundaria (pH 7,05) y mayor compromiso de la oxigenación a pesar de optimizar soporte respiratorio convencional (FR 50 rpm, PC 23 sobre PEEP 5, volúmenes en torno a 40 ml, y FiO₂ 90%). Además el patrón radiológico continúa empeorando, de forma que ahora los infiltrados afectan a ambos hemitórax de forma difusa. Hemodinámicamente está estable, aunque taquicárdico y con TA en percentil 10. (Fig. 1)

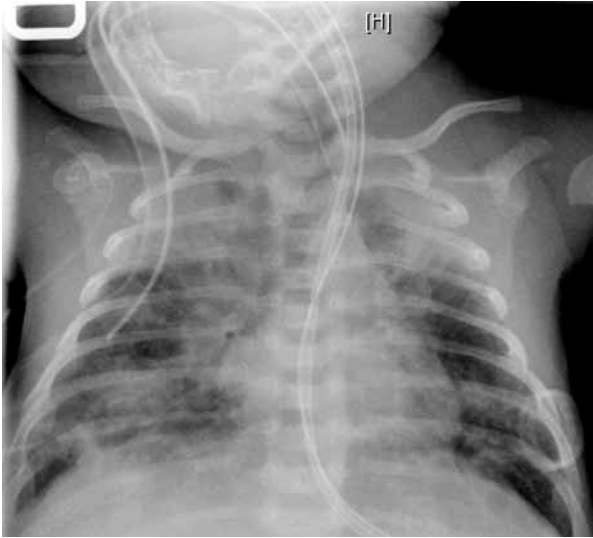


FIGURA 1.

5. ¿CUÁL ES EL PROBLEMA ACTUAL Y QUÉ ACTITUD SEGUIRÍA PARA INTENTAR SOLVENTARLO?

- Edema pulmonar: tratamiento diurético para forzar balance negativo.
- Lesión pulmonar aguda: Aumentar FiO_2 y PEEP.
- Lesión pulmonar aguda: VAFO.
- Síndrome de dificultad respiratoria: Aumentar PEEP.
- Síndrome de dificultad respiratoria: VAFO.

La respuesta correcta es la e

El paciente ha evolucionado rápidamente hacia una situación de fallo respiratorio agudo, que aunque inicialmente era de predominio hipercápnico (tipo II), ahora tiene un componente hipoxémico muy importante ($P/F < 200$, tipo I). Paralelamente la evolución radiológica ha sido hacia una afectación pulmonar bilateral cada vez más generalizada. Todos estos cambios son compatibles con el desarrollo de un síndrome de dificultad o distrés respiratorio agudo (SDRA) (Tabla II). Aunque el problema fundamental en el SDRA es la hipoxemia y la forma de disminuirla en ventilación mecánica convencional es optimizando la PEEP y/o aumentando la FiO_2 , en este caso en concreto, existe también un importante componente de hipoventilación alveolar que no mejora a pesar de unos parámetros de ventilación máximos para su edad, por lo que aumentar la PEEP como única actitud sería insuficiente (opción d), siendo la opción más correcta el cambio de modalidad ventilatoria a ventilación de alta frecuencia (VAFO) (opción e).

Dentro de los SDRA existe un subgrupo, lesión pulmonar aguda (LPA), en el que el daño pulmonar todavía

TABLA II. CRITERIOS DEFINITORIOS DE SDRA Y LPA.

	LPA	SDRA
Comienzo		Agudo
Oxigenación	$P/F < 300$	$P/F < 200$
Patrón radiológico	Infiltrados alveolares y/o intersticiales bilaterales	
Hemodinámico	Descartado edema cardiogénico, $PVC < 18$ mmHg	

no es tan grave, y que por lo tanto mantienen una mejor oxigenación (P/F 200-300) que ya no es el caso de nuestro paciente (opciones b y c).

Radiológicamente el SDRA se puede confundir con el edema pulmonar de origen cardiogénico, por eso es importante el diagnóstico diferencial entre ambos ya que el manejo es diferente. En nuestro paciente de momento no existen datos de disfunción cardíaca, ya que se mantiene hemodinámicamente estable sin drogas vasoactivas, no está edematoso ni existen otros datos de congestión venosa (PVC 8-9 mmHg), así como tampoco datos significativos de bajo gasto cardíaco, por lo que la posibilidad de un edema pulmonar se puede descartar (opción a).

Se inicia VAFO consiguiéndose inicialmente mejoría en análisis gasométricos, pero, en pocas horas, empeora de forma significativa. Se mantiene en taquicardia sinusal de hasta 200 lpm con hipotensión refractaria a aminas (Dopamina 10 y Adrenalina a 0,2 $\mu g/kg/min$), anuria, acidosis láctica, hipoproteinemia, déficit de factores de coagulación e hipoxemia mantenida ($IO > 45$) a pesar de aumento progresivo de los parámetros de VAFO (MAP 24, FiO_2 100%, amplitud 65%, Fr 10 Hz). Se realiza ecocardiografía que confirma hipertensión pulmonar (HTP) en rango sistémico, disfunción severa del ventrículo derecho y ventrículo izquierdo hiperdinámico con colapso sistólico, por lo que se inicia óxido nítrico inhalado (NOi) y se optimizan medidas anti-HTP (NOi 45ppm, sildenafilo, relajación, $pH > 7,30$) sin evidenciar mejoría.

6. ¿EN QUÉ SITUACIÓN SE ENCUENTRA EL PACIENTE Y QUÉ ACTITUD SEGUIRÍA?

- HTP refractaria, síndrome de disfunción orgánica múltiple (SDOM): ECMO veno-arterial.
- Fallo respiratorio agudo con HTP refractaria: ECMO Venovenoso.
- HTP refractaria, SDOM: ECMO veno-venosa

- d. HTP refractaria, SDOM: limitación terapéutica.
- e. HTP refractaria y fallo multiorgánico: mantener mismo soporte y tratamiento.

La respuesta correcta es la a

Cuando una lesión afecta a dos o más sistemas orgánicos de forma que éstos no pueden desempeñar con normalidad su función, estamos ante un síndrome de disfunción orgánica múltiple (SDOM). En el caso de nuestro paciente, la hipoxemia mantenida a pesar del intenso soporte respiratorio, la hipotensión refractaria a drogas, la anuria y la coagulopatía, son reflejo de una disfunción severa, podemos decir que tiene un SDOM, aunque el insulto desencadenante haya sido un fallo respiratorio agudo (opción b).

El SDOM es un proceso continuo en el tiempo, progresivo y en principio reversible, por eso es más correcto el término disfunción que el de fallo, que hace referencia a algo más abrupto e irreversible. Así mismo, esa característica de reversibilidad obliga a intensificar las medidas terapéuticas lo máximo posible para evitar la evolución a fallo multiorgánico (opción d y e).

La persistencia durante más de 4 horas de un índice de oxigenación por encima de 35-40 con una grado severo de HTP a pesar de tratamiento vasodilatador pulmonar y maniobras agresivas de ventilación mecánica, incluida VAFO (HTP refractaria), así como de hipotensión que no mejora con soporte vasoactivo elevado, son criterios para establecer soporte circulatorio mecánico. La grave afectación pulmonar hace imprescindible que el sistema cuente con un oxigenador que supla y soporte al pulmón, por lo tanto el dispositivo de asistencia más adecuado en este niño es la ECMO (Tabla III). De los dos tipos de ECMO

TABLA III. INDICACIONES DE ECMO VV Y VA

1. Insuficiencia respiratoria hipoxémica con un índice de oxigenación (IO) > 40 durante más de 3 horas (IO > 35 en pacientes pediátricos).
2. Insuficiencia respiratoria hipercápnica con pCO₂ > 100 mmHg más de 6 horas.
3. Insuficiencia circulatoria a pesar de soporte farmacológico y de una corrección quirúrgica técnicamente correcta (en el caso de postoperatorio cardíaco)
 - Hipotensión arterial (TA sistólica < P3) sin acidosis durante > 4-6 horas
 - Hipotensión arterial (TA sistólica < P3) con acidosis durante > 2 horas.
 - Bajo gasto cardíaco que ocasiona disfunción orgánica secundaria.

disponibles, la asistencia veno-venosa (VV) sería insuficiente en este caso (opción c), ya que secundariamente al problema respiratorio y a la HTP de grado severo ha desarrollado una disfunción cardíaca grave, de tal forma que el soporte cardiocirculatorio también es primordial en este paciente, siendo la ECMO veno-arterial (VA) la mejor opción (opción a).

Se inicia soporte con ECMO VA y se mantiene estrategia de protección pulmonar con VAFO aunque con parámetros bajos, persistiendo en los controles de ecocardiografía datos de HTP y disfunción cardíaca severa. En las imágenes radiográficas persisten datos de patología pulmonar grave a la que se suman neumotórax de repetición que precisan colocación de tubos de drenaje. Con el diagnóstico de neumonía grave por pertussis, probablemente necrotizante, y sin evidencia de mejoría tras 20 días de soporte con ECMO... (Fig. 2)

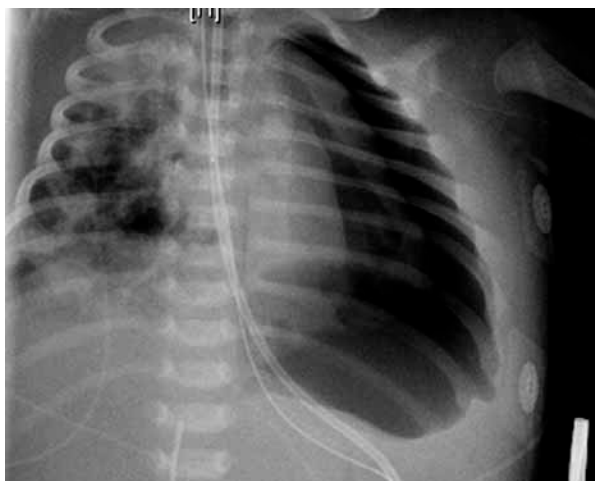


FIGURA 2.

7. ¿QUÉ OPCIÓN DE PARECE LAS MÁS CORRECTA EN ESTE PACIENTE?

- Intentar cambio de asistencia a ECMO veno-venoso
- Poner en lista para trasplante cardiopulmonar
- Limitación terapéutica dada la futilidad del tratamiento.
- Realizar biopsia pulmonar, si es normal mantener asistencia.
- Realizar ECO del SNC, si es normal mantener asistencia.

La respuesta más correcta es la c

En este momento cambiar el tipo de asistencia a una exclusivamente respiratoria es algo incongruente, ya que la situación hemodinámica del paciente ha empeorado paralelamente a la respiratoria, precisando aún con más razón la asistencia cardiovascular (opción a).

Aunque el trasplante cardiopulmonar sería la única opción terapéutica, ni la situación del niño (SDOM), ni las posibilidades reales de este tipo de trasplante hacen factible esta opción (opción b).

La ausencia de ningún tipo de recuperación tras 3 semanas con ECMO, la neumonía necrotizante por tos ferina y la evolución a fallo multiorgánico, son por sí mismos datos de irreversibilidad. Ante esta situación se puede considerar que el tratamiento es fútil, no indicado, y se debe plantear la limitación terapéutica (opción c). Atendiendo a esto, la ausencia de alteraciones ecográficas a nivel del SNC, y las limitaciones de una biopsia pulmonar, no deben tomarse en este caso en concreto como único criterio para decidir mantener la asistencia (opción d y e).

Se decide suspender soporte con ECMO sufriendo un deterioro respiratorio y hemodinámico inmediato siendo éxitus a las pocas horas.

Al 6º día de ingreso se obtiene cultivo positivo para Bordetella pertussis sensible a eritromicina, que posteriormente se confirma con PCR. Recuperando suero materno se identifica una seroconversión para Bordetella pertussis desde el embarazo hasta el momento actual convirtiéndola en la fuente de contagio.

Tras el fallecimiento se realiza necropsia que a nivel pulmonar muestra una necrosis pulmonar masiva por Bordetella pertussis.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Neumonía necrotizante por *Bordetella pertussis*.
- Hipertensión pulmonar severa.

- Síndrome de disfunción orgánica múltiple secundaria.

COMENTARIO

La tos ferina es una infección respiratoria causada por un bacilo gran negativo, la *Bordetella pertussis* (BP).

Característicamente cursa en varias fases. Tras un periodo de incubación variable (5-10 días), el paciente comienza con síntomas catarrales inespecíficos durante 1-2 semanas que se siguen de una segunda fase de duración similar, en la que predominan los accesos de tos paroxística, “*tos quintosa o convulsiva*” y que terminan en un ruido estridente, “*gallo inspiratorio*”. Posteriormente los síntomas decrecen hasta desaparecer. A nivel analítico suele asociar una marcada leucocitosis con linfocitosis (> 10.000 linfocitos/mm³). Esto es relevante ya que parece existir una relación directa entre el grado de leucocitosis y la severidad de la enfermedad y el pronóstico.

El tratamiento antibiótico administrado precozmente puede acortar la duración de la enfermedad y disminuir el riesgo de contagio. Se recomienda iniciarlo en aquellos niños en los que exista una alta sospecha clínica y en los que estando asintomáticos tienen un cultivo o PCR positiva. Los antibióticos de primera línea son los macrólidos: eritromicina (14 días), claritromicina (7 días) y azitromicina (5 días).

A pesar de la vacunación, la incidencia de tos ferina ha aumentado entre adolescentes y adultos jóvenes, de forma que un mayor número de lactantes están expuestos a la infección, y es precisamente este grupo el que presenta una mayor morbi-mortalidad.

En los lactantes pequeños, especialmente en aquellos menores de 3 meses, el diagnóstico puede resultar difícil porque la forma de presentación no suele ser con la clínica clásica. Son frecuentes las apneas y pueden desarrollar formas graves, entre ellas la *tos ferina maligna o fulminante*. Ésta comienza como una neumonía que evoluciona rápidamente hacia el fracaso respiratorio agudo con repercusión hemodinámica e incluso disfunción orgánica múltiple. El pronóstico de esta forma grave es nefasto.

Las toxinas liberadas por la BP tienen un efecto devastador sobre el tejido pulmonar dando lugar a una neumonía necrotizante (bronquitis necrotizante, bronquiolitis con extensas áreas de necrosis en el epitelio alveolar, apoptosis del epitelio alveolar y desprendimiento de los neumocitos al espacio aéreo, alveolitis).

En la mayoría de estas formas fulminantes se desarrolla HTP de difícil manejo. El mecanismo por el cual se desarrolla es todavía incierto, existiendo varias teorías, algunas que la relacionan con la presencia de microtrombos leucocitarios en los vasos pulmonares, otras con la liberación de citoquinas inflamatorias que dañan el endotelio vascular por parte de los acúmulos leucocitarios y otras con el propio efecto vasoconstrictor de la hipoxia producida en el contexto del fallo respiratorio.

En los pacientes con tos ferina maligna e HTP el soporte con ECMO ha sido utilizado como terapia de rescate, sin embargo, existen pocos casos descritos en la literatura con pertussis, leucocitosis e HTP que sobrevivan a pesar de la ECMO. La tasa de mortalidad general en estos niños ronda el 70,5% y aumenta hasta un 84% en los menores de 6 semanas.

La aproximación inicial a un lactante con dificultad respiratoria debe estar dirigida a descartar las patologías más prevalentes en su rango de edad, pero siempre teniendo en mente que las formas de presentación de muchas de ellas en los más pequeños son atípicas. La presencia de accesos de tos cianosantes y apneas debe hacernos sospechar la posibilidad de un síndrome pertusoides. El desarrollo de insuficiencia pulmonar requiere establecer las medidas de soporte respiratorio necesarias en función del grado de afectación clínica del paciente y las alteraciones gasométricas. La hipertensión pulmonar en este contexto debe tratarse de forma progresiva con medidas generales anti-HTP, ventilación mecánica y fármacos vasodilatadores pulmonares.

La mortalidad tan elevada en este cuadro, y en concreto en los pacientes que precisan iniciar soporte con ECMO plantea la cuestión de su indicación, por eso ésta debe ser individualizada si bien es cierto que en este caso, y en otros similares descritos en la literatura, la evolución tan rápidamente progresiva hace necesario muchas veces iniciar el soporte antes de tener el diagnóstico y poder aproximar un pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brittany B De Berry et al. Pertussis with severe pulmonary hypertension and leukocytosis treated with extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatr Surg. Int* 2005; 21: 692-694.
2. Edwards et al. Are pertussis fatalities in infants on the rise? What can be done to prevent them? *J Pediatr*. 2003; 143:552
3. Halasa et al. Fatal Pulmonary Hypertension Associated with pertussis in infants: does extracorporeal membrane oxygenation have a role? *Pediatrics*. 2003; 112(6): 1274-1278.
4. Paddock C, Sanden G, et al. Pathology and Pathogenesis of Fatal Bordetella Pertussis Infection in Infants. *Clinical Infect Dis*. 2008; 47: 328-38.
5. Piedra et al. Bronquiolitis in infants and children: treatment, outcome and prevention. *Uptodate*, September 2010.
6. Sawal et al. Fulminant Pertussis: A multi-center study with new insights into the clinico-pathological mechanisms. *Pediatric Pulmonology*. 2009; 44: 970-980.
7. Tiwari T, Murphy TV et al. National Immunization Program, CDC. Recommended antimicrobial agents for the treatment and postexposure prophylaxis of pertussis: 2005 CDC Guidelines. *MMWR Recomm Rep*. 2005.
8. Yeh et al. Treatment and prevention of Bordetella pertussis infection in infants and children. *Uptodate*, September 2010.

Niño con extubación difícil

Ponente: P. García Montes. Tutor: M.C. León León

Historia actual: Paciente de 9 años de edad que es valorado por Neuropediatría por cuadro de debilidad progresiva desde hace varios meses (el niño ha dejado de hacer deporte), asociado a cefalea occipito-cervical y pérdida de agudeza visual por diplopía, por lo cual es portador de lentes.

Antecedentes personales: Embarazo controlado sin incidencias. Ecografías prenatales normales. Parto a término, eutócico, sin precisar reanimación. PRN 2.980 g. Detectado al nacimiento mielomeningocele lumbosacro, motivo por el que ingresa en Neonatología, siendo intervenido a las 24 horas de vida para extirpación de mielomeningocele, sin incidencias. Colocación de válvula de derivación ventrículo peritonea (VDVP) a los 6 días por hidrocefalia, que ha precisado recambio en varias coasiones, por lo que sigue revisiones en neurocirugía. Última resonancia magnética (RM) hace 3 años, sin modificaciones respecto a las previas. Múltiples cuadros de infecciones respiratorias que han precisado ingreso en alguna ocasión. Vacunación reglada. Escoliosis en seguimiento por traumatología.

Antecedentes familiares sin interés para el caso.

Exploración física: Peso 22 kg, T° 36,2°C, FC 89 lpm, FR 22 rpm, TA 116/73 (87) mmHg (P75) PC 55 cm (P95).

Buen estado general. Aspecto desnutrido, con escaso panículo adiposo. Correcta hidratación. Buena coloración de piel y mucosas. AC: rítmico sin soplos. AP: buena ventilación bilateral, con algún roncus. Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias, no doloroso a la palpación profunda. Neurológico: consciente y orientado, pupilas isocóricas y normoreactivas, estrabismo convergente del ojo derecho, resto de pares crane-

ales normales. Tono y fuerza disminuidos en las cuatro extremidades, más evidente en miembros superiores. Reflejos disminuidos. Marcha atáxica y lenta. Escoliosis torácica. No discromías cutáneas. Cicatriz de mielomeningocele a nivel sacro. Cicatriz de minilaparotomía para colocación de catéter de DVVP.

1. ¿CUÁL ES SU SOSPECHA CLÍNICA?

- Malformación de Arnold Chiari tipo 2.
- Esclerosis múltiple.
- Hemorragia intracraneal.
- Cuadro infeccioso del SNC.
- Absceso cerebral.

La respuesta correcta es la a

La malformación de Chiari (opción a) consiste en un desplazamiento hacia abajo de la porción caudal del cerebelo y, a veces, del tronco cerebral, que se encuentran situados por debajo del foramen magno (3 mm por debajo de este foramen en el examen con resonancia magnética RM). Existen dos tipos, la tipo 1 en la que hay descenso de las amígdalas cerebelosas; y la tipo 2, que involucra la protrusión de estructuras cerebelosas y también del tallo cerebral a través del foramen; a menudo el vermis está, además, incompleto o ausente, y todo el cuadro suele acompañarse de hidrocefalia y mielomeningocele a nivel lumbar.

La naturaleza variable de la malformación conduce a un amplísimo abanico de signos y síntomas, que muchas veces complican o confunden el diagnóstico. Sin embargo, el síntoma más común es el dolor de cabeza, normal-

mente localizado en el área occipital y extendido hacia la calota craneana, agravándose al toser, agacharse o hacer esfuerzos físicos. Otros síntomas frecuentes son la debilidad muscular, incontinencia urinaria y pérdida de visión.

El principal diagnóstico diferencial se debe realizar con el cuadro de esclerosis múltiple (opción b), cuadro muy poco frecuente en la infancia, y que presenta como principal síntoma clínico las alteraciones visuales. La principal diferencia es la ausencia de cambios óseos significativos, frecuentes en la malformación de Arnold Chiari.

La hemorragia intracraneal (opción c) suele presentarse como un cuadro brusco de cefalea o disminución de la conciencia, asociado a otros síntomas neurológicos como convulsiones o focalidad neurológica. El cuadro infeccioso (opción d) y el absceso cerebral (opción e) también suelen presentar un debut agudo y acompañarse de fiebre y signos de proceso infeccioso agudo, así como una clínica más intensa y aguda.

Ante la sospecha de una malformación de Arnold Chiari tipo II se solicita al paciente la realización de un RM cerebral, que muestra la imagen de la Figura 1.

2. INTERPRETE LA IMAGEN DE LA FIGURA 1

- Lesión ocupante de espacio en fosa posterior que ocasiona desplazamiento de estructuras adyacentes y asocia importante componente de edema perilesional.
- Cambios postquirúrgicos en paciente sometido a descompresión de canal cervical, con sección del cuerpo de la odontoides y fibrosis a nivel de C1 hasta C4.
- Absceso meníngeo localizado a nivel de canal raquídeo cervical (C2-C3), con realce del componente tras la administración de contraste.
- Hemorragia localizada a nivel del canal raquídeo con lesiones de las vértebras C2 y C3, con importante compresión de médula a dicho nivel.
- Descenso de amígdalas cerebelosas, con cavidad quística crónica que se extiende desde margen posterior de la protuberancia hasta unión bulbo-medular. Cordón medular cervico-dorsal con extensas áreas de hidrosiringomielia.

La respuesta correcta es la e

Se trata de una imagen característica de los pacientes con malformación de Arnold-Chiari tipo II. Se caracteriza por el pequeño tamaño de la fosa posterior que



FIGURA 1.

ocasiona el desplazamiento caudal del vermis cerebeloso inferior con el bulbo raquídeo y IV ventrículo elongados por debajo del foramen, con acodamiento de la unión bulbo medular. Las masas intermedia de ambos tálamos se encuentran fusionadas y el vermis cerebeloso superior se encuentra por encima del tentorio, que es hipoplásico. Es frecuente encontrar disgenesias del tercio posterior del cuerpo calloso, heterotopias corticales y polimicrogiria. El 80-90% asocian hidrocefalia y hasta un 30 % siringomielia.

Con el diagnóstico de Malformación de Arnold Chiari tipo 2, el paciente es sometido a intervención quirúrgica en la que se realiza descompresión de fosa posterior, shunt siringo-subaracnoideo para drenaje de la cavidad siringomiélica, y remodelación de la fosa posterior.

Tras la intervención quirúrgica, el paciente llega intubado a UCIP por imposibilidad de extubación en quirófano. En los días siguientes el paciente continúa con debilidad muscular severa y escaso esfuerzo respiratorio. De forma lenta aunque progresiva va mejorando el esfuerzo respiratorio, por lo que se intenta extubación de forma reglada que fracasa a las pocas horas por tos improductiva y agotamiento del paciente. En los días siguientes se intentan dos nuevas extubaciones que vuelven a fracasar por agotamiento del paciente.

3. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD EN ESTE MOMENTO?

- Realizar traqueostomía de forma programada sin realizar más estudios.

- b. Solicitar estudio de velocidad de conducción de nervios frénicos ante la sospecha de parálisis diafragmática bilateral.
- c. Solicitar nuevo estudio de RM para valorar evolución portquirúrgica de la malformación cerebral.
- d. Iniciar tratamiento con corticoides a altas dosis, antibioterapia de amplio espectro y metilxantinas para conseguir el éxito en la extubación.
- e. Extubar al paciente a pesar de la insuficiencia respiratoria.

La respuesta correcta es la c

Ante la imposibilidad de extubación del paciente por persistencia del cuadro de debilidad muscular, la primera opción a considerar es la realización de una nueva RM (opción c) en la que valoremos los cambios postquirúrgicos producidos en nuestro paciente. Las principales alteraciones que nos podemos encontrar son inflamación y edema en la zona quirúrgica, hemorragias postquirúrgicas que compriman el área intervenida, hidrocefalia secundaria a la intervención, aumento de la herniación, etc.

La realización de la traqueostomía (opción a) sin realizar más estudios en el paciente puede llevarnos a la realización de una traqueostomía innecesaria en caso de que el paciente tenga una causa solucionable. La parálisis diafragmática bilateral (opción b) por lesión de los nervios frénicos es un problema relativamente frecuente en el postoperatorio de cirugía cardíaca y torácica. No obstante la parálisis diafragmática supondría un problema en la extubación sobre todo en los pacientes menores de 6 meses ya que la contribución del diafragma a la respiración es mayor en estos pacientes. El tratamiento con corticoides (opción d) puede ser útil en el caso de que se observe importante inflamación en el área quirúrgica, pero para ello es necesario realizar alguna prueba de imagen. Los antibióticos podrían ser útiles en caso de presentar alguna infección respiratoria y las metilxantinas pueden ser útiles para la extubación de neonatos.

En este paciente se realiza nuevo estudio de imagen con RM en la que se aprecia compresión con importante edema postquirúrgico y aumento de la siringomielia, por lo que se inicia tratamiento con corticoides y se programa para realizar nueva intervención descompresiva.

Tras ella, se aprecia leve mejoría con aumento del tono muscular en el paciente, aunque persiste escaso esfuerzo respiratorio con tos ineficaz. Se realizan dos nue-

vos intentos de extubación, que son fallidos a las 6 y 12 horas respectivamente por insuficiencia respiratoria hiper-cápnic por agotamiento muscular del paciente.

El paciente lleva intubado 21 días.

4. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD EN ESTE MOMENTO?

- a. Continuar intentando la extubación del paciente hasta conseguirlo.
- b. Realizar traqueostomía de forma reglada.
- c. Mantener al paciente intubado de forma crónica, con la menor asistencia respiratoria posible.
- d. Continuar tratamiento con metilxantinas, corticoides a altas dosis y antibióticos de amplio espectro.
- e. Trasladar al paciente a otro centro para que ellos intenten nuevas extubaciones.

La respuesta correcta es la b

En los pacientes intubados por periodos prolongados y en los que no se tenga previsto conseguir una extubación en un breve periodo de tiempo o esta extubación haya fracasado de forma reiterada está indicado la realización de una traqueostomía de forma reglada (opción b). La traqueostomía se ha convertido en una de las técnicas más realizadas en las unidades de cuidados intensivos para el mejor manejo de estos pacientes que precisan intubación prolongada. A este hecho han contribuido la introducción de la técnica percutánea y las teóricas ventajas que tiene: aumento de la comodidad del paciente, disminución del espacio muerto, mejoría de la higiene bronquial y disminución en el requerimiento de sedación. Los estudios comparativos muestran que la realización de una traqueostomía, frente a la intubación translaríngea, pudiera relacionarse con una menor mortalidad en la unidad de cuidados intensivos, pero no mejora otros desenlaces como estancia en dicha unidad, la estancia en el hospital y la mortalidad en el mismo. Se precisan más estudios para poder estimar qué enfermos se beneficiarían de una traqueostomía y cuál es el momento óptimo para su realización. No existe realmente consenso sobre cuántos días de intubación significan que ésta sea prolongada; diferentes autores la definen, de acuerdo a su experiencia, en un rango que va desde los 7 a los 21 días.

El continuar intentando la extubación del paciente (opción a) y el mantenimiento del paciente intubado (opción c), se asocia a un aumento de las complicaciones. Se han descrito lesiones microscópicas como ulce-

ración, necrosis cartilaginosa, metaplasia escamosa, fibrosis y osificación, en áreas de la tráquea que no necesariamente están en relación directa con el tubo endotraqueal y que más bien parecieran ser de origen isquémico. Otras lesiones macroscópicas que pueden aparecer son la estenosis traqueal, los granulomas laríngeos, traqueomalacia o lesiones en las cuerdas vocales. Así mismo las infecciones respiratorias son más frecuentes en pacientes intubados de forma crónica y sometidos a ventilación mecánica.

5. UNA VEZ REALIZADA LA TRAQUEOSTOMÍA Y CON RESPECTO A LOS CUIDADOS POSTOPERATORIOS DE LA MISMA, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES RESPUESTAS ES FALSA?

- Asegurar la permeabilidad de la cánula y su salida accidental.
- Realizar Rx de tórax para comprobar la posición de la cánula.
- No es preciso una vigilancia estrecha del paciente pues ya se ha asegurado la vía aérea.
- El primer cambio de cánula debe ser realizado por el ORL o por una persona experta en presencia del anterior.
- Ingreso en UCIP con vigilancia especial y monitorización hasta el primer cambio de cánula.

La respuesta correcta es la c

El niño recién traqueostomizado debe permanecer en la UCIP o en un lugar del hospital con vigilancia especial y monitorización, hasta el primer cambio de cánula (opción e). El control debe ser mayor cuanto menor es la edad. Se debe realizar radiografía de tórax (opción b), si no se ha hecho intraoperatoriamente, al llegar del quirófano, para comprobar la correcta posición de la cánula y para descartar complicaciones del postoperatorio inmediato como neumotórax o neumomediastino. Es prioritario asegurar la permeabilidad de la cánula y evitar su salida accidental (opción a) porque la formación adecuada del estoma traqueal requiere unos días, usualmente de 5 a 7; antes de este tiempo, si la cánula se sale accidentalmente o precisa cambiarse por obstrucción, puede ser imposible la reinsertación de la misma, ya que el estoma no ha madurado. El niño debe estar continuamente vigilado para evitar que él mismo se tire de la cánula, siendo precisa en algún caso sedación, añadida a la obligada analge-

sia. El primer cambio de cánula debe ser realizado por el cirujano ORL o por una personal experta en presencia del anterior por si surgen complicaciones durante el procedimiento.

Este paciente se fue desconectando de forma progresiva del respirador hospitalario, conectándose a oxígeno con filtro, siendo finalmente necesario el respirador domiciliario únicamente por la noche.

6. EN LO QUE RESPECTA AL ALTA DEL PACIENTE AL DOMICILIO, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES RECOMENDACIONES ESTARÍA INDICADA?

- Contactar con equipo de hospitalización domiciliaria.
- Entrenar a los padres en los cuidados del estoma y cambio de cánulas.
- Facilitar a los padres el material necesario para los cuidados del paciente en domicilio.
- Entrenar a los padres para afrontar sucesos como una posible decanulación accidental.
- Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la e

Los pacientes pediátricos sometidos a una traqueostomía son cada vez más frecuentes, y suelen tener asociados otros problemas médicos y, en muchas ocasiones, sociales, por lo que deben ser valorados por un equipo multidisciplinar. El proceso de alta a domicilio puede ser largo y complejo; por ello, la existencia de un programa de cuidados domiciliarios (opción a) favorecerá enormemente esta tarea.

Es muy importante desde el principio implicar a los padres en los cuidados rutinarios. Los padres deben aprender el cuidado y manejo integral del niño con traqueostomía (opción b), incluyendo actividades de la vida diaria (baño, vestido, juego), cambio de cánula, cuidados del estoma, cambio de cintas y técnica de aspiración. Deben aprender a reconocer los signos de alerta, identificar y resolver situaciones de emergencia (opción d) (obstrucción y decanulación accidental), por lo que deben recibir entrenamiento en maniobras de RCP básica, ventilación con bolsa autoinflable y, en casos específicos, administración de adrenalina intratraqueal. Se debe facilitar a los padres el material necesario para el alta a domicilio (opción c), tales como aspirador de secreciones, pulsioxímetro, sondas de aspiración, cánulas, cintas de sujeción, etc.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Portador de traqueostomía en paciente con malformación de Arnold Chiari tipo 2.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fraga JC, Souza JC, Krueel J. Pediatric tracheostomy. *J Pediatr (Rio J)*. 2009; 85(2): 97-103.
2. Garcia Teresa MA, Jimenez Garcia R. Cuidados del niño con traqueostomía. En: Casado Flores J, Serrano A. *Urgencias y Tratamiento del Niño Grave*, 2ª Edición. Madrid: Ergon; 2007. p. 508-517.
3. Hutchinson D, Whyte K. Neuromuscular disease and respiratory failure. *Pract Neurol*. 2008; 8(4): 229-37.
4. Meininger D, Walcher F, Byhahn C. *Chirurg. Tracheostomy in intensive care long-term ventilation: Indications, techniques and complications*. 2010; 26.
5. Orlikowski D, Prigent H, Gonzalez J, Sharshar T, Raphael JC. Long term domiciliary mechanical ventilation in patients with neuromuscular disease (indications, establishment and follow up). *Rev Mal Respir*. 2005; 22(6 Pt 1): 1021-30.
6. Paschoal IA, Villalba Wde O, Pereira MC. *J Bras. Chronic respiratory failure in patients with neuromuscular diseases: diagnosis and treatment*. *Pneumol*. 2007; 33(1): 81-92.
7. Pérez Díaz C. Malformaciones congénitas craneoespinales. En: Casado Flores J, Serrano A. *Urgencias y Tratamiento del Niño Grave*, 2ª Edición. Madrid: Ergon; 2007. p. 1216-1221
8. Salcedo O, Frutos-Vivar F. Traqueostomia en pacientes ventilados: ¿para qué la hacemos? *Med Intensiva*. 2008; 32(2): 91-3.
9. Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest*. 2006; 130(6): 1879-86.
10. Windisch W, Brambring J, et al. Non-invasive and invasive mechanical ventilation for treatment of chronic respiratory failure. Guidelines published by the German Medical Association of Pneumology and Ventilatory Support. *Pneumologie*. 2010; 64(4): 207-40.

Niña con fiebre y tos

Ponente: M. Maneiro Freire. Tutor: F. Martín Torres

Niña de 3 años que consulta en el servicio de urgencias por presentar desde hace 24 horas fiebre alta (máx. 40°C), presenta además desde hace varios días síntomas catarrales.

Antecedentes personales: Ingresada al nacimiento por sospecha de aspiración meconial. Vacunada según calendario oficial interterritorial y además dos dosis de vacuna antineumocócica heptavalente a los 15 y 17 meses. No alergias medicamentosas conocidas.

Exploración física: Tª 38°C. FC 150 lpm. TA 100/70 mmHg. FR 40 rpm. Sat.O₂ 96% con FiO₂ 21%. Buen estado general, taquipnea leve, AP: crepitantes en tercio inferior de hemitórax izquierdo, resto de la exploración sin alteraciones significativas.

Se realiza radiografía de tórax que muestra una radiopacidad en base pulmonar izquierda y se diagnostica de neumonía basal izquierda.

1. ¿QUÉ ANTIBIÓTICO INDICARÍA EN ESTE MOMENTO?

- Amoxicilina-clavulánico a 50 mg/kg/día.
- Amoxicilina a 80 mg/kg/día.
- Amoxicilina a 50 mg/kg/día.
- Ninguno.
- Azitromicina 10 mg/kg/día.

La respuesta correcta es la b

La neumonía adquirida en la comunidad es una infección aguda del parénquima pulmonar que podemos clasificar como típica o atípica. La neumonía típica o bacteriana se caracteriza por presentar fiebre elevada de comienzo brusco, dolor torácico, expectoración purulen-

ta y, la auscultación es focal con crepitantes, hipoventilación y, en ocasiones soplo tubárico. La neumonía atípica suele tener un comienzo lento con síntomas catarrales y fiebre moderada, la auscultación es de características bronquiales y, en ocasiones se acompaña de espasticidad. En muchas ocasiones es difícil realizar la clasificación por lo que se han propuesto una serie de criterios clínicos, analíticos y radiográficos para ayudarnos (Tabla I). Basándonos en estos criterios podemos establecer en nuestro caso el diagnóstico de neumonía bacteriana (fiebre alta, auscultación focal e imagen de consolidación).

Para establecer un tratamiento antibiótico adecuado, una vez hemos clasificado la neumonía como típica o bacteriana, debemos prestar atención a los gérmenes más frecuentemente implicados en este tipo de neumonía que son, en primer lugar *S. pneumoniae* y, con menor frecuencia *S. aureus*, *S. pyogenes* y *H. influenzae*. Administrar amoxicilina-clavulánico (opción a) estaría justificado si sospechásemos una neumonía por aspiración o, en niños no vacunados de *H. influenzae b*. La azitromicina deberíamos indicarla si sospecháramos una neumonía atípica causada por *M. pneumoniae* o *C. pneumoniae*. No dar ningún tratamiento (opción d) tampoco es correcto ya que sospechamos que se trata de una neumonía bacteriana. En este caso el antibiótico de primera elección sería la amoxicilina a dosis altas para evitar posibles resistencias que, en el caso del neumococo, son dosis dependiente.

A las 48 horas consulta de nuevo en el servicio de urgencias por persistencia de la fiebre y aparición de decaimiento y dolor torácico.

TABLA I. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE LA NEUMONÍA TÍPICA Y LA ATÍPICA.

- Fiebre >39°C de aparición brusca.
- Dolor pleural (torácico o epigástrico).
- Auscultación focal (crepitantes, hipoventilación o soplo tubárico).
- Leucocitosis $\geq 12.000/\text{mm}^3$ con neutrofilia $\geq 6.000/\text{mm}^3$.
- Rx tórax de consolidación.

NAC típica ≥ 3 criterios. NAC atípica 0 criterios. NAC indeterminada 1-2 criterios.

En la exploración física destaca una ligera afectación del estado general, tiraje subcostal y supraesternal leves, quejido espiratorio, taquipnea moderada e hipoventilación de hemitórax izquierdo. Tª 37°C. FC 170 lpm. TA 100/70 mmHg. FR 50 rpm. Sat.O₂ 87% con FiO₂ 21%.

Se realiza radiografía de tórax (Fig. 1) que evidencia velamiento del hemitórax izquierdo sin claro broncograma subyacente y con aparente desviación mediastínica hacia la derecha, sugestivo de derrame pleural.

Se realizan hemograma con 22.500 leucocitos (76% Neutrófilos, 13% Linfocitos, 11% cayados, granulación tóxica), serie roja y plaquetas normales y ecografía torácica que muestra importante derrame pleural izquierdo con inicio de tabicación.

2. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD TERAPÉUTICA EN ESTE MOMENTO?

- a. Tratamiento antibiótico intravenoso.
- b. Colocación de drenaje pleural y tratamiento antibiótico iv.
- c. Limpieza y desbridamiento mediante video-toracoscopia y tratamiento antibiótico iv.
- d. Decorticación mediante toracotomía y tratamiento antibiótico iv.
- e. Mantener mismo tratamiento domiciliario y nuevo control en 24 horas.

La respuesta correcta es la b

Se trata en este momento de una neumonía complicada con un derrame pleural y afectación clínica importante, lo que descarta por completo la opción de tratamiento domiciliario (opción e), ya que además, en todos los casos de derrame pleural está indicado el tratamiento antibiótico intravenoso que, en algunas ocasiones, puede ser necesario complementar con otros tratamien-



FIGURA 1. Rx de tórax.

tos según el volumen y características del derrame. En nuestro caso la ecografía torácica nos muestra que tenemos un derrame pleural de importante cuantía y, donde se está iniciando la formación de tabiques por lo que es necesario realizar un drenaje de ese líquido. Mediante la decorticación por toracotomía (opción d) se podría realizar un drenaje y limpieza del espacio pleural, pero es un procedimiento muy invasivo que precisa de la realización de una toracotomía completa, lo que conlleva un postoperatorio largo y no exento de complicaciones, por lo que sólo está indicada su realización en la fase aguda si fracasan otros tratamientos menos invasivos o, en la fase crónica para retirar el tejido fibroso que puede causar restricción funcional. El drenaje mediante video-toracoscopia (opción c) se realiza mediante tres o cuatro pequeñas incisiones en el tórax por donde se introducen una cámara y dos o tres trocares con los que se realiza la limpieza y desbridamiento de la cavidad pleural. Este procedimiento es menos invasivo y produce menos daño de la pared costal si lo comparamos con la toracotomía. Permite además una buena expansión pulmonar al retirar todo el líquido y fibrina acumulados; la colocación de un tubo de drenaje mediante visión directa y, ha demostrado reducir la estancia hospitalaria en aquellos pacientes en que se realiza de forma precoz. Este procedimiento estaría indicado si se pudiese realizar por un equipo de cirujanos con experiencia en esta técnica y que la apliquen de forma precoz. La colocación de un tubo de drenaje (opción b) es una técnica menos invasiva, técnicamente mucho más simple, que se puede realizar guiada por ecografía para una óptima colocación del tubo y, además se realiza bajo sedonalgesia a pie de cama, sin necesidad de someter al paciente a una

anestesia general en un quirófano. Tiene el inconveniente de que los tubos de drenaje colocados mediante esta técnica son más pequeños y pueden obstruirse más fácilmente, además si existen tabicaciones no llegarían a drenar todo el líquido. Esto se puede mejorar mediante la instilación a través del tubo de drenaje de fibrinolíticos que facilitan la destrucción de las tabicaciones y evitan la formación de nuevas, logrando el drenaje de todo el derrame. No existe literatura específicamente pediátrica evaluando el papel del drenaje pleural con fibrinolíticos versus la videotoracoscopia precoz, y la mayoría de los datos se extrapolan de adultos, o provienen de series de casos clínicos. En resumen, la videotoracoscopia realizada precozmente y por manos expertas, puede tener ventajas frente a la fibrinólisis a través de drenaje (fundamentalmente reducción de estancia hospitalaria), pero la realidad es que la mayoría de los centros no disponen de ella salvo de forma programada, por lo que el manejo con drenaje pleural colocado percutáneamente y fibrinolíticos es la opción más habitual de tratamiento.

Se coloca tubo de drenaje pleural obteniéndose líquido de color marrónáceo, no espeso. Se inicia tratamiento con cefotaxima y clindamicina iv y se añade soporte ventilatorio no invasivo en modalidad BiPAP con mascarilla.

Análisis de líquido pleural: pH 6,96, células 5.010/ μ L (predominio PMN), proteínas 3,7 g/dL, glucosa 36 mg/dL, LDH 2.635 UI/L.

Se recogen muestras para hemocultivo y cultivo pleural, pero a la espera de su resultado se realizan pruebas rápidas de determinación de antígeno de neumococo (Binax) tanto en orina como en líquido pleural, que son positivas.

3. ¿CUÁL ES SU INTERPRETACIÓN?

- Son pruebas orientativas sin mucha especificidad, por lo que esperaré al cultivo microbiológico convencional.
- La positividad en orina tiene más valor predictivo de enfermedad neumocócica que la positividad en líquido pleural.
- La positividad en líquido pleural tiene más valor predictivo de enfermedad neumocócica que la positividad en orina.
- Estas pruebas carecen de valor si han recibido antibioterapia prolongada previa.

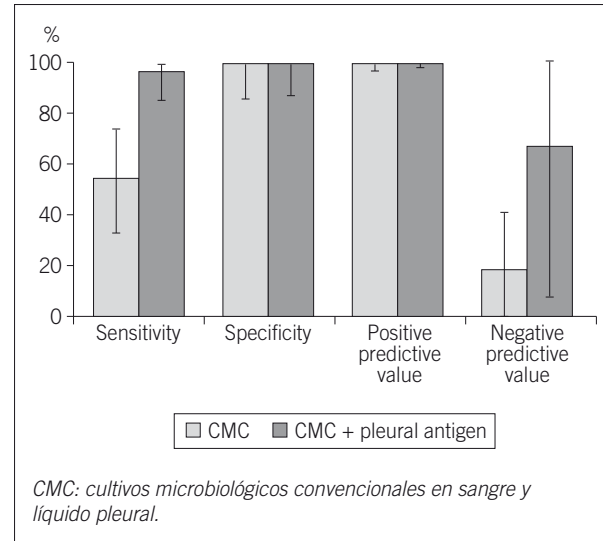


FIGURA 2. Capacidad diagnóstica de CMC versus CMC + detección del antígeno de neumococo en líquido pleural. Intervalo de confianza de 95%.

- Estas pruebas carecen de valor en sujetos vacunados frente a enfermedad neumocócica.

La respuesta correcta es la c

La determinación del antígeno de neumococo (Binax) es una prueba rápida que se realiza mediante técnicas inmunocromatográficas y detecta el antígeno polisacárido C del *Streptococcus pneumoniae*. En varios estudios se ha demostrado que la detección del antígeno de neumococo en muestras de líquido pleural de pacientes con derrame pleural paraneumónico tienen una alta sensibilidad y especificidad (Fig. 2), oscilando según las series, la sensibilidad entre un 88 y un 96% y, la especificidad entre un 71 y un 100%. La positividad de esta técnica en orina tiene menos valor predictivo de enfermedad neumocócica que si es positivo en líquido pleural ya que, en orina también puede ser positivo si es portador en nasofaringe no ocurriendo esto en líquido pleural. Esta prueba es válida incluso si se ha administrado tratamiento antibiótico previo porque aunque eliminemos la bacteria se sigue detectando durante un tiempo sus antígenos y ADN. Tampoco interfiere en su determinación la vacunación antineumocócica que, podría dar algún falso positivo en orina en los días cercanos a la vacunación pero no así en líquido pleural. En nuestra experiencia, el valor diagnóstico del antígeno de neumococo en muestra pleural, es sólo equiparable a la PCR en tiempo real, una técnica que por otro lado es cara, lenta, difícil y poco extendida. Todo lo expuesto nos indica que la detección de

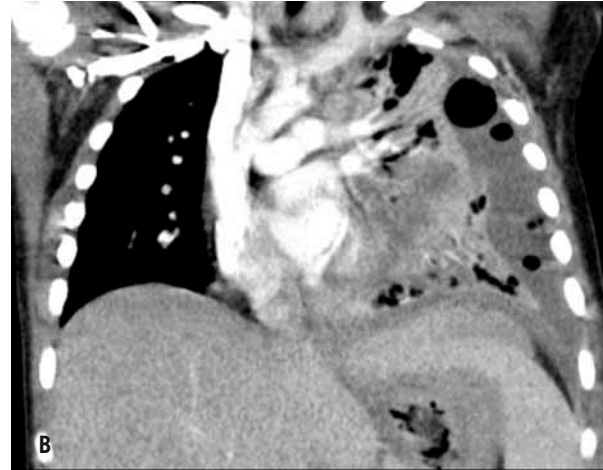
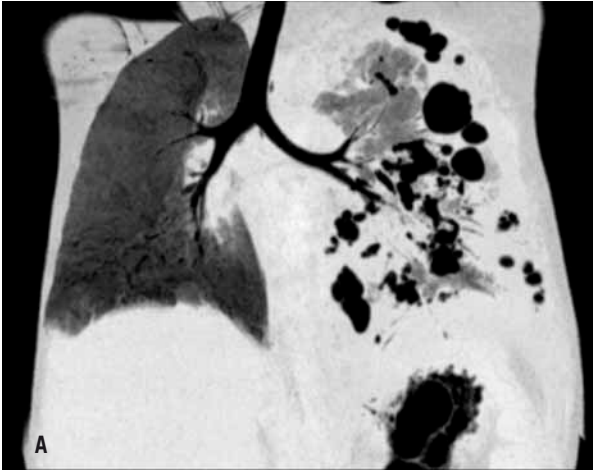


FIGURA 3. TC torácico.

antígeno de neumococo en líquido pleural es una técnica rápida, sencilla, realizable a pie de cama, sensible y fiable para el diagnóstico del derrame pleural neumocócico en niños y, que puede ser de gran utilidad para la elección inicial del tratamiento antibiótico en estos enfermos.

Inicialmente se observa buena respuesta al tratamiento con desaparición de la fiebre y disminución de la dificultad respiratoria pero a las 48 horas del ingreso reaparece fiebre.

4. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ACTITUDES LE PARECE INCORRECTA?

- Confirmar que el tubo de drenaje está permeable.
- Realización de ecografía torácica.
- Realización de TC torácico.
- Extraer nuevos cultivos, revisar los previos y cambiar la cobertura antibiótica según antibiograma.
- Realizar gammagrafía pulmonar.

La respuesta correcta es la e.

En primer lugar habría que asegurarse de que el tubo de drenaje está permeable y correctamente ubicado (opción a); hay que revisar cuánto ha drenado en las últimas horas (sin olvidar que el simple hecho de que el tubo esté en espacio pleural genera cierta cantidad de trasudado) y evaluar la presión de aspiración que estamos utilizando, incrementándola si es necesario para ver si aumenta el drenaje. Si el tubo está permeable estará indicada la realización de una ecografía torácica (opción b) para valorar la presencia de tabiques que no permitan

un drenaje completo del derrame o, mala colocación del tubo de drenaje. También estaría indicada la realización de una TC (opción c) para diferenciar si se trata de un derrame con múltiples tabiques o nos hallamos ante un absceso pulmonar o neumonía necrotizante. Al mismo tiempo, además de recoger nuevos cultivos, deberíamos revisar todos los previos, tanto hemocultivos, cultivos de líquido pleural, de secreciones bronquiales, etc., para confirmar la etiología y, si disponemos de antibiograma modificar el tratamiento antibiótico según sus resultados (opción d).

Se comprueba que el tubo de drenaje está permeable y se decide realizar TC torácico en el que se aprecian las imágenes que se muestran en la figura 3.

5. INTERPRETE LAS IMÁGENES DE LA FIGURA 3

- Neumotórax a tensión.
- Neumonía necrotizante.
- Hidatidosis pulmonar.
- Neumonía lobar.
- Secuestro pulmonar.

La respuesta correcta es la b

Las imágenes mostradas corresponden a dos cortes coronales a nivel de la bifurcación traqueal. La primera imagen (Fig. 3A) muestra la ventana pulmonar y la segunda imagen (Fig. 3B) muestra la ventana de tejidos blandos en una TC con contraste intravenoso. En ambas imágenes se ven en pulmón izquierdo múltiples lesiones quístico-cavitarias de distintos tamaños y de localización tanto central como periférica; el contorno del lóbulo inferior

izquierdo está borrado en una porción amplia, no diferenciándose del espacio pleural adyacente; asimismo existe un aumento del espacio pleural con líquido y abundante aire en su interior. Los hallazgos son compatibles con neumonía necrotizante (opción b). Un neumotórax a tensión (opción a) se vería como un gran acúmulo de aire extrapulmonar con colapso del pulmón ipsilateral y desplazamiento del mediastino hacia el lado no afecto. La hidatidosis pulmonar (opción c) mostraría una imagen quística con contenido líquido en su interior. El secuestro pulmonar (opción e) muestra una masa o nódulo donde se puede apreciar vascularización propia. La neumonía lobar (opción d) mostraría una imagen de consolidación en un solo lóbulo pulmonar.

Con los hallazgos vistos en la TC se coloca nuevo drenaje pleural y se pauta fibrinólisis con instilación pleural de uroquinasa con buena evolución posterior.

Posteriormente en el cultivo de líquido pleural creció un Streptococcus pneumoniae serotipo 3.

6. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ASEVERACIONES EN RELACIÓN A SU POSIBILIDAD DE PREVENCIÓN LE PARECE CORRECTA?

- No existen vacunas que puedan prevenir la enfermedad neumocócica por este serotipo.
- Existen vacunas que pueden prevenir la enfermedad neumocócica por este serotipo pero no están indicadas en una niña de 3 años correctamente vacunada con la vacuna 7-valente.
- Si hubiese sido vacunada con la vacuna 10 valente hubiese estado protegida.
- Debería haber recibido una dosis suplementaria o de rescate con la vacuna 13-valente a pesar de estar correctamente vacunada con la vacuna 7-valente.
- Debería haber recibido una dosis suplementaria o de rescate con la vacuna 23-valente a pesar de estar correctamente vacunada con la vacuna 10-valente.

La respuesta correcta es la d

Existen cuatro vacunas disponibles en la actualidad para la prevención de la enfermedad neumocócica: una vacuna polisacárida que incluye 23 serotipos pero que sólo está indicada en niños mayores de 2 años que presenten algún factor de riesgo para padecer infecciones neumocócicas graves (inmunodepresión, asplenia orgánica o funcional, enfermedad pulmonar o cardíaca cró-

TABLA II. PAUTAS DE VACUNACIÓN ANTINEUMOCÓCICA, SEGÚN LA EDAD, UTILIZANDO EXCLUSIVAMENTE LAS NUEVAS VACUNAS CONJUGADAS.

Edad actual	Nº de dosis de las nuevas vacunas conjugadas
6 semanas-6 meses	Tres dosis de primovacuna ¹ más un refuerzo ² en el 2º año de vida
7-11 meses	Dos dosis con un intervalo mínimo de 1 mes, más una tercera dosis de refuerzo ² en el 2º año de vida
12-23 meses	Dos dosis separadas por un intervalo de, al menos, 2 meses
2-5 años ³	Una sola dosis ⁴

¹ Intervalo mínimo entre dosis de 1 mes.

² Dosis de refuerzo en el 2º año de vida, con un intervalo mínimo de 2 meses con la dosis previa. Preferiblemente entre los 12 y los 15 meses de edad.

³ En los mayores de 24 meses solo está aprobada, por ficha técnica, la utilización de Prevenar 13®.

⁴ En pacientes inmunodeprimidos se recomiendan dos dosis de Prevenar 13® separadas, al menos, por un intervalo de 2 meses. Las dos dosis son recomendables incluso en niños que hayan recibido previamente todas las dosis de Prevenar® y ninguna de Prevenar 13®. Además, deberá completarse la inmunización antineumocócica con la vacuna polisacárida de 23 serotipos.

nica, diabetes mellitus, implante coclear o fístula de LCR); y tres vacunas conjugadas que incluyen respectivamente 7, 10 y 13 serotipos. La vacuna antineumocócica 13-valente incluye los serotipos de la 7 (4, 6B, 9V, 14, 18C, 19F y 23F) y la 10 (1, 4, 5, 6B, 7F, 9V, 14, 18C, 19F y 23F) y, además los serotipos 3, 6A y 19A, con lo que sólo hubiera estado protegida si se hubiera administrado está vacuna.

Según el calendario de vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría existen distintas pautas de vacunación según la edad a que se inicie ésta (Tabla II); en nuestro caso recibió dos dosis separadas con un intervalo de 2 meses a los 15 y 17 meses de vida por lo que podemos considerar que está bien vacunada, si bien lo ideal hubiese sido que su vacunación se iniciase a los 1,5-2 meses de edad. En este mismo calendario se recomienda que los niños de hasta 59 meses de edad que hayan recibido una pauta de vacunación completa con las vacunas antineumocócicas 7 o 10-valentes reciban una dosis de vacuna antineumocócica 13-valente con al menos 2 meses de intervalo tras la última dosis de vacuna antineumocócica, quedando así protegidos contra los serotipos incluidos en la vacuna antineumocócica 13-valente. La vacuna 10 valente además de no proteger



FIGURA 4. Rx de tórax.



FIGURA 5. Rx de tórax.

frente al serotipo 3, no está indicada por encima de los 2 años de edad.

A los 24 días del ingreso es dada de alta estando asintomática, tras realizar un control radiográfico en el que se observa engrosamiento pleural con septos en su interior (Fig. 4).

Dos meses después del alta es vista en consultas de neumología infantil donde se constata que la niña se encuentra asintomática y presenta una exploración física y capacidad pulmonar normal. Se realiza control radiográfico donde no se aprecia ninguna lesión residual (Fig. 5).

DIAGNÓSTICO FINAL

- Neumonía necrotizante y derrame pleural izquierdo masivo por *Streptococcus pneumoniae*.

COMENTARIOS

El derrame pleural es una de las complicaciones más frecuente de las neumonías. Los gérmenes más frecuentemente implicados en su desarrollo son el *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*. Durante la última década se ha observado un aumento en su incidencia, tanto en España como en el resto de los países desarrollados; pasando en Galicia de afectar a 1,27 casos por 100.000 habitantes en el año 1996 a 8,26 casos por 100.000 habitantes en el año 2008. Este aumento de incidencia, según los últimos

estudios, se produce sobre todo a expensas del *Streptococcus pneumoniae* y, particularmente del serotipo 1, seguido del 19A y del 3. En su formación distinguimos 4 fases: fase de pleuritis seca, fase exudativa, fase fibropurulenta y fase organizativa. Para su diagnóstico son fundamentales la radiografía y ecografía torácicas, ésta última de especial utilidad para valorar de forma ágil, no invasiva y segura la cuantía del derrame, identificar tabicaciones, diferenciar entre líquido y engrosamiento pleural y, para ayudar a la colocación de un tubo de drenaje pleural o la realización de una toracocentesis diagnóstica. En cuanto al diagnóstico microbiológico, al margen de las pruebas convencionales, es de especial utilidad la detección del antígeno de neumococo, sobre todo en líquido pleural, que posee una alta sensibilidad y especificidad y nos puede ayudar a escoger el tratamiento antibiótico inicial. No debemos olvidar recoger muestras también para hemocultivo y cultivo de líquido pleural, pues es la única forma de obtener un antibiograma que nos ayude posteriormente en la selección de tratamiento antibiótico en caso de mala evolución. La identificación del neumococo y su serotipo incluso en muestras de cultivo negativo utilizando técnicas moleculares (PCR en tiempo real) llegará a ser el gold-estandar del diagnóstico de la enfermedad neumocócica, pero en el momento actual es una técnica cara, lenta y poco extendida. El tratamiento se basa en la administración de un antibiótico intravenoso que, mientras no tengamos información microbiológica etiológica debe cubrir empíricamente *Streptococcus pneumoniae* y *Staphylococcus aureus* y, en el drenaje del líquido pleural acumulado

mediante la colocación de un tubo de drenaje torácico o la realización de una videotoroscopia, según la experiencia de cada centro y los recursos de los que se dispongan. La evolución suele ser tórpida, y el pronóstico generalmente es bueno, incluso en los casos de neumonía necrotizante, siendo clave el diagnóstico y tratamiento precoces y correctos. Sin duda, en función de la epidemiología causal predominante del derrame pleural en nuestro medio, hace que la vacunación antineumocócica constituya la medida preventiva más eficaz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Actualización en vacunación antineumocócica 2010. Recomendaciones del comité asesor de vacunas. Asociación española de pediatría. En: www.vacunasaep.org (última consulta enero 2011).
2. Asensio de la Cruz O, Moreno Galdó A, Bosque García M. Derrame pleural paraneumónico. Guía diagnóstico-terapéutica. Protocolos de la Asociación Española de Pediatría.
3. Aziz A, Healey JM. et al. Comparative analysis of chest tube thoracostomy and video-assisted thoracoscopic surgery in empyema and parapneumonic effusion associated with pneumonia in children. *Surgical infections*. 2008; 9(3): 317-23.
4. Casado Flores J, Nieto Moro M. Usefulness of pneumococcal antigen detection in pleural effusion for the rapid diagnosis of infection by *Streptococcus pneumoniae*. *Eur J Pediatr*. 2010; 169: 581-584.
5. Gates RL, Caniano DA, Hayes JR, Arca MJ. Does VATS provide optimal treatment of empyema in children? A systematic review. *J Pediatr Surg*. 2004; 39(3):381-386.
6. Le Monnier A, Carbonnelle E, Zahar JR, Le Bourgeois M, Abachin E, Quesne G, et al. Microbiological diagnosis of empyema in children: comparative evaluations by culture, polymerase chain reactions, and pneumococcal antigen detection in pleural fluids. *Clin Infect Dis*. 2006; 42(8):1135-40.
7. Martín-Torres F, Dosil Gallardo S, Pérez del Molino Bernal M, F. Pardo Sánchez, Alvez González F, Seoane Pillado MT, Martín Torres N, Martín Sánchez JM. Role of pleural antigen assay in the diagnosis of pediatric pneumococcal empyema. Comunicación póster. 28th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases (ESPID). Niza, Francia. 4-8 Mayo de 2010. Disponible en: <http://www.kenes.com/esp10/posters/Abstract120.htm>.
8. Martín-Torres F, Dosil Gallardo S, Pérez Gay L, Alvez F, Rodríguez A, Martín Sánchez JM. Has the number of cases of pediatric empyema increased in north-west Spain. *J Pediatr Infect Disease*. 2008; 3: 175-179.
9. Proesmans M, De Boeck K. Clinical practice: treatment of childhood empyema. *Eur J Pediatr*. 2009; 168: 639-645.

Recién nacido con insuficiencia respiratoria aguda grave

Ponente: L. Gil Juanmiquel. Tutor: M. Pujol Jover

Paciente varón de 1 día de vida que ingresa en UCI por insuficiencia respiratoria aguda grave.

Fruto de una segunda gestación de 39+5 semanas de duración, bien controlada que cursa sin incidencias. Nace en un hospital comarcal mediante cesárea por desproporción pélvico-cefálica y líquido meconial: pH de cordón 7,24. Apgar 9/10/10. Peso al nacimiento 3.700 gramos.

A los pocos minutos de vida presenta distrés respiratorio grave destacando en la exploración física: T 36,8°C, FC 140 lpm, FR 38 rpm, saturación hemoglobina (Sat Hb) 60% (FiO₂ 21%), TA 88/67 (73) mmHg, Glucemia 229 mg/dl.

Regular estado general. Coloración cianótica. Fenotipo normal. Tiraje subcostal e intercostal. Aleteo nasal. A. Respiratorio: Regular entrada de aire bilateral con crepitantes diseminados en ambos hemitórax. A. Cardiocirculatorio: Tonos cardíacos rítmicos con soplo sistólico plurifocal 1/6. Pulsos femorales presentes y simétricos. Bien perfundido. Abdomen: Blando y depresible, sin masas ni megalias. Cordón umbilical con 3 vasos. Genitales externos normoconfigurados. Ano perforado. Neurológico: Fontanela normotensa. Hipotónico, poco reactivo a estímulos. Actividad espontánea disminuida.

Se instaura oxigenoterapia en cánulas nasales y posteriormente se coloca CPAP nasal durante 20 minutos, sin presentar mejoría, procediéndose a intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica.

1. ¿QUÉ TIPO DE MONITORIZACIÓN Y QUÉ ACTUACIONES REALIZARÍA INICIALMENTE PARA ORIENTAR LA CAUSA DE LA CIANOSIS NEONATAL?

- Radiografía de tórax y gasometría.
- Prueba de la hiperoxia y prueba de la hiperventilación.

- Radiografía de tórax.
- Saturación preductal y postductal. Radiografía de tórax. Prueba de la hiperoxia y de la hiperventilación. Analítica general y gasometría.
- Saturación preductal y postductal. Radiografía de tórax.

La respuesta correcta es la d

La presencia de hipoxemia en un recién nacido exige realizar un diagnóstico diferencial entre patología pulmonar y cardiopatía congénita que nos permita establecer una orientación diagnóstica inicial y ajustar el tratamiento.

Inicialmente se debe realizar una correcta anamnesis (edad gestacional, antecedentes gestacionales y obstétricos, APGAR) y exploración física, incluyendo monitorización cardiorrespiratoria continua con Sat Hb preductal/postductal, así como exploraciones complementarias básicas: radiografía de tórax y gasometría.

Posteriormente realizaremos el test de hiperoxia (administración de FiO₂ 100% durante 10 minutos):

- Si el paciente responde al test de hiperoxia (aumenta la satHb más de 15% respecto a la basal o bien obtenemos una pO₂ arterial en gasometría de control de >100 mmHg) sospecharemos una neumopatía.
- Si el paciente no responde de forma clara al test de hiperoxia podemos utilizar el algoritmo diagnóstico que se muestra en la figura 1.

En este paciente se realiza una radiografía de tórax que muestra infiltrados alveolares bilaterales de distribución perihiliar con pinzamiento de ambos senos costofrénicos sin cardiomegalia. Se canaliza vía venosa umbilical, extrayéndose hemocultivo y analítica general que

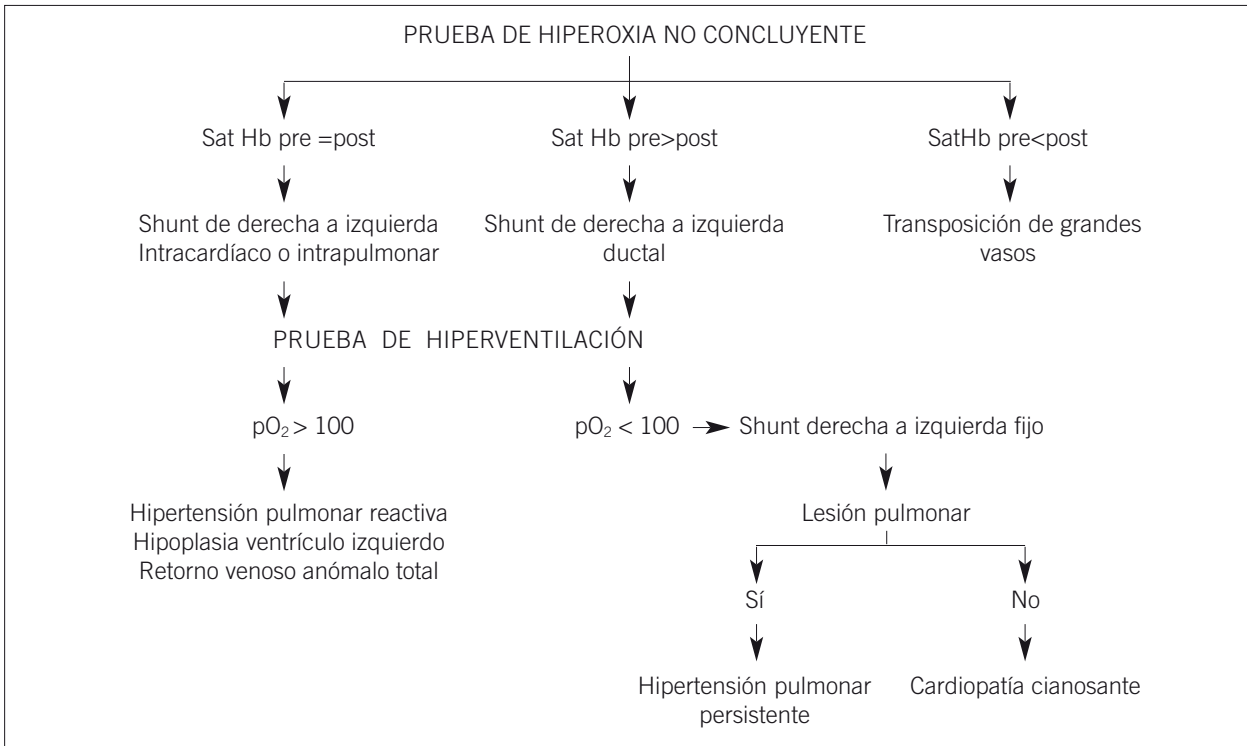


FIGURA 1. Algoritmo diagnóstico.

muestra: Hb 17,1 g/dl, Hto 51,3%, leucocitos 23.600/mL (71% neutrófilos, 24% linfocitos), plaquetas 236.000/mL, proteína C reactiva 0,14 mg/dl.

Se inicia tratamiento antibiótico con ampicilina y gentamicina.

A las 2 horas de vida, estando conectado a ventilación mecánica con FiO_2 al 100%, bajo sedoanalgesia, presenta SatHb basal de 85%, realizando crisis de desaturación (preductal 70-75% y postductal 45-55%). No presenta respuesta a la hiperventilación y dado que el paciente presenta soplo cardíaco se inicia tratamiento con PGE1 a 0,01 μ g/kg/min (a pesar de la lesión pulmonar), ante la posibilidad diagnóstica de cardiopatía congénita cianosante ductus-dependiente.

El paciente presenta empeoramiento progresivo de la ventilación y la oxigenación presentando en el control de gasometría venosa: pH 6,86, pCO_2 74 mmHg, pO_2 22 mmHg, EB -23 mmol/L, HCO_3 9,9 mmol/L, motivo por el cual se administran dos bolos de bicarbonato intravenoso a 1 mEq/kg y una dosis de surfactante pulmonar (150 mg/kg). Se decide traslado a nuestro centro.

2. ¿CUÁL ES SU ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA INICIAL?

- Enfermedad de membrana hialina.
- Síndrome de aspiración meconial.

- Transposición de grandes vasos.
- Neumonía neonatal.
- Hernia diafragmática congénita.

La respuesta correcta es b

El síndrome de aspiración meconial (SAM) es un diagnóstico clínico y de exclusión, en pacientes afectados de distrés respiratorio neonatal con antecedentes perinatales de líquido meconial (objetivado o no en tráquea), con radiología compatible.

El diagnóstico diferencial incluye: taquipnea transitoria neonatal, sepsis, neumonía, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, cardiopatía congénita.

Fisiopatología del SAM

- La transición habitual a la vida extrauterina comporta el reclutamiento y vasodilatación de las pequeñas arterias pulmonares, así como la disminución del espesor de sus paredes. Por otra parte, se produce un crecimiento del lecho vascular, aumentando el número de pequeños vasos pulmonares en proporción al número de alvéolos y disminuyendo por tanto las resistencias vasculares pulmonares en el período neonatal inmediato.

Al disminuir las resistencias vasculares pulmonares y aumentar las resistencias vasculares sistémicas, se

produce el cierre del foramen oval. Además, los mediadores humorales liberados como respuesta al aumento del contenido de oxígeno y al cambio de pH, dan lugar al cierre del conducto arterioso.

- En el SAM, el meconio aspirado produce obstrucción de la vía aérea pudiendo producir a la vez un efecto valvular que provoca sobredistensión del pulmón, con posible rotura alveolar. Además, los componentes del meconio producen irritación química y neumonitis inflamatoria con necrosis celular. El meconio aspirado incrementa el riesgo de infección, debido a que supone un medio de cultivo para diferentes microorganismos y a la vez inhibe la fagocitosis de los polimorfonucleares. Así mismo, el meconio produce la inactivación del surfactante y a la vez disminuye su síntesis.

Estos factores contribuyen en la persistencia de las resistencias vasculares pulmonares, favorecida por la alteración del endotelio vascular (afectándose la secreción de sustancias vasomoduladoras como prostaciclina, óxido nítrico, etc) y por otros factores como la hipoxia y la acidosis.

La hipertensión pulmonar persistente provoca que no se cierre el foramen oval ni tampoco el conducto arterioso manteniéndose así la persistencia de la circulación fetal, que disminuye a la vez la perfusión pulmonar y empeora la hipoxemia.

- Así, la hipoxemia provocada por el SAM es el resultado de: disminución de la ventilación alveolar, alteración ventilación-perfusión e hipertensión pulmonar persistente.

La orientación diagnóstica inicial es de SAM (anamnesis, clínica, radiología compatibles), con sospecha de hipertensión pulmonar y persistencia de la circulación fetal.

Se realiza ecocardiografía transtorácica que descarta cardiopatía congénita estructural y muestra persistencia de la circulación fetal por lo que se suspende el tratamiento con PGE1.

El paciente presenta mala evolución a pesar del tratamiento y del soporte respiratorio con ventilación mecánica convencional-presión control: PIP 40 cmH₂O, PEEP 6 cmH₂O, FR 55 rpm, FiO₂ 100%, presentando saturación máxima preductal de 85% y gasometría arterial que muestra: pH 7,19, pCO₂ 48,2 mmHg, pO₂ 44,9 mmHg, EB -10, bicarbonato 18.1 mmol/L, lactato 7,1 mmol/L, índice de oxigenación 32,8, pO₂/FiO₂ 45.

Se realiza nueva analítica general: Hb 11,8 g/dl, Hto 34,8%, leucos 4.300/mL, plaquetas 196.000/mL, PCR 4,2 mg/dl.

3. ¿QUÉ TRATAMIENTOS PODRÍAMOS PLANTEARNOS EN NUESTRO PACIENTE?

- a. Ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) con FiO₂ 100%.
- b. Tratamiento con PGI 2.
- c. Surfactante endotraqueal.
- d. Optimización del hematocrito y óxido nítrico.
- e. Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e

En el tratamiento de la hipertensión pulmonar consideramos diferentes escalones terapéuticos:

1. Tratamiento del factor causal desencadenante (en el caso del SAM contemplar el uso de surfactante).
2. Cuidados de soporte general: control de la temperatura, optimizar el gasto cardíaco.
3. Oxigenoterapia para favorecer la vasodilatación pulmonar.
4. Sedación y analgesia (fentanilo y midazolam en bomba de infusión continua), para evitar así la liberación de catecolaminas que a la vez activan los receptores alfa-adrenérgicos pulmonares provocando aumento de las resistencias vasculares pulmonares.
5. Control del hematocrito, que debe ser superior al 35%, para mejorar el transporte de oxígeno.
6. Ventilación mecánica: mantendremos al paciente normoventilado (pCO₂ 35-40 mmHg) dado que la hipercapnia y la acidosis favorecen la vasoconstricción pulmonar. En algunos casos graves estará indicada la hiperventilación (pCO₂ 30-35 mmHg), siempre controlando la oximetría cerebral. La estrategia ventilatoria que utilizaremos en estos pacientes deberá intentar mantener un volumen alveolar adecuado para evitar la formación de nuevas atelectasias que nos acentuarían el shunt intrapulmonar. En algunos de estos casos la ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) puede ser una estrategia ventilatoria adecuada.

La VAFO es un modo de ventilación mecánica no convencional que consiste básicamente en ventilar al paciente con un volumen corriente muy bajo a frecuencias suprafisiológicas, pretendiendo optimizar el reclutamiento alveolar con el menor volutrauma posi-

ble, gracias a generar una presión media de la vía aérea constante.

7. Evitar la acidosis, debido a que los cambios de pH también influyen en las resistencias vasculares pulmonares. Considerar administración de bicarbonato con el objetivo de obtener pH sanguíneos entre 7.35-7.45.
8. Óxido nítrico que produce un efecto vasodilatador pulmonar local, favoreciendo la disminución de las resistencias pulmonares así como la disminución del shunt intrapulmonar, al optimizar la vascularización de las zonas bien ventiladas. Debemos vigilar la aparición de posibles efectos secundarios (metahemoglobine-mia).

En este paciente se optimiza el tratamiento para la hipertensión pulmonar (soporte inotrópico con dopamina (dosis máxima 12 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ y adrenalina 0,3 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$), sedoanalgesia con bomba de infusión continua de fentanilo y midazolam y paralización muscular discontinua, transfusión de hematíes) y se inicia NO a 20 ppm con cambio de estrategia ventilatoria a VAFO (MAP inicial 20, FR 12, amplitud 50, FiO_2 100%), así como nueva dosis de surfactante para intentar optimizar el reclutamiento alveolar, sin mejoría de la oxigenación.

Practicamos ecografía cerebral que resulta normal.

A pesar del tratamiento administrado, el paciente persiste con mala oxigenación (índice oxigenación 33-36, pO_2/FiO_2 40-55) y en situación de hipertensión pulmonar confirmada nuevamente por ecocardiografía.

Se decide iniciar tratamiento con prostaciclina en bomba de infusión continua (10 $\text{ng}/\text{kg}/\text{min}$) y se intenta mantener $\text{pH} > 7,35$ con pCO_2 entre 30-35 mmHg. A pesar de todas las medidas instauradas no se consigue mejoría de la hipoxemia.

4. ANTE LA HIPOXEMIA REFRACTARIA QUE PRESENTA NUESTRO PACIENTE, ¿QUÉ OPCIONES TERAPÉUTICAS PODRÍAMOS CONSIDERAR?

- a. Mantener actitud expectante.
- b. Volver a cambiar a ventilación mecánica convencional y óxido nítrico.
- c. Oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) veno-venosa.
- d. ECMO veno-arterial.
- e. Ninguna de las anteriores.



FIGURA 2. Cánula de doble luz en vena yugular interna derecha.

La respuesta correcta es la c

La ECMO es una técnica de soporte extracorpóreo que pretende sustituir la función del pulmón y/o corazón a la espera de su recuperación. No es una técnica curativa y de forma general estaría indicada en aquellos pacientes que sufren una disfunción pulmonar y/o cardiovascular muy grave que sea reversible y en la cual hayamos optimizado el tratamiento convencional y éste haya fracasado.

Hay dos tipos de soporte con ECMO: la ECMO veno-venosa y la ECMO veno-arterial.

1. La ECMO veno-venosa pretende sustituir la función del pulmón y mantener al paciente con vida, intentando disminuir la lesión inducida por la ventilación mecánica, sin sustituir la función cardiovascular. Con la técnica de la ECMO veno-venosa intentaremos alcanzar: pO_2 arterial 45-80 mmHg, SatHb 70-85%. Técnicamente, consiste en extraer la sangre del territorio venoso, a través de una cánula colocada por el cirujano cardíaco, que puede estar localizada en vena yugular y/o femoral (en función del peso del paciente), bombearla a través de un oxigenador y devolverla al territorio venoso. (Figs. 2 y 3)

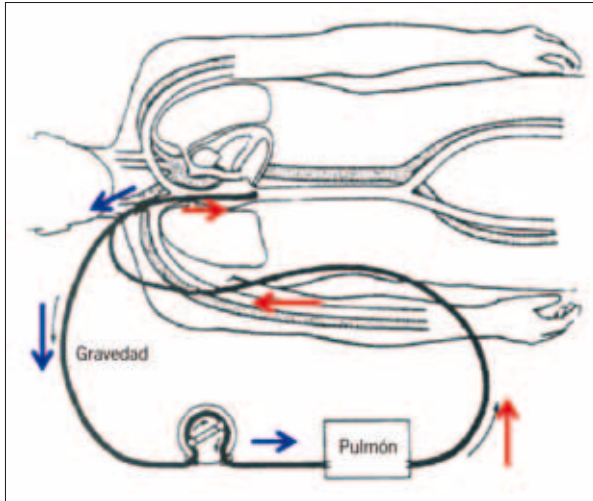


FIGURA 3. Esquema de circuito veno-veno con canulación de doble luz yugular.

- Indicaciones de ECMO veno-venosa:
 - Insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica (índice de oxigenación >35 durante más de 3 horas)*.
 - Insuficiencia respiratoria aguda hipercápnic (pCO₂ >100 mmHg durante más de 6 horas)*.
 - * Con función cardiovascular conservada.
2. La ECMO veno-arterial pretende sustituir la función pulmonar y/o cardiovascular. Técnicamente, a diferencia de la ECMO veno-venosa, la sangre retornada después del oxigenador llega a territorio arterial habitualmente mediante cánula en arteria carótida*.
- *La canulación de la ECMO veno-arterial del postoperatorio cardíaco habitualmente se realiza transtórácica, retornando la sangre a cayado aórtico.
- Indicaciones de la ECMO veno-arterial:
 - Insuficiencia circulatoria: bajo gasto cardíaco que ocasiona disfunción orgánica grave.
 - Insuficiencia respiratoria aguda no susceptible de ECMO veno-venosa.

5. ¿QUÉ CONTRAINDICACIONES PRESENTA NUESTRO PACIENTE PARA RECIBIR SOPORTE CON ECMO VENO-VENOSA?

- a. Peso al nacimiento.
- b. Hemorragia intracraneal superior a grado I.
- c. Anomalía congénita mayor.
- d. Paro cardiorespiratorio prolongado previo al inicio de ECMO.
- e. Ninguna de las anteriores son ciertas.

La respuesta correcta es la e

En nuestro centro, consideramos algunos criterios de exclusión para recibir soporte con ECMO, que vienen determinados por condiciones del paciente o por limitaciones técnicas.

- Limitaciones técnicas:
 - Peso inferior a 2.000 gramos. En los pacientes con peso inferior a 3.000 gramos, no se dispone de catéter de doble luz de tamaño adecuado para realización de ECMO veno-venosa.
 - Prematuridad inferior a 35 semanas.
 - Hemorragia intracraneal superior a grado I en neonatos.
 - Hemorragia activa de cualquier localización.
- Limitaciones por patología del paciente:
 - Cromosomopatía o anomalía congénita mayor.
 - Paro cardiorespiratorio prolongado previo al inicio de ECMO.
 - Enfermedad neurológica que condicione incapacidad severa.
 - Ventilación mecánica agresiva (PIP >45) durante más de 10 días.
 - Neurocirugía reciente (<3 días).
 - Plaquetopenia grave.
 - Infección por el VIH con carga viral positiva.
 - Historia de trasplante de medula ósea.

Además, se valoran contraindicaciones relativas en función de cada paciente.

En este paciente, dada la insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica grave, que no responde a tratamiento convencional y a que no presenta aparentemente ninguna de las contraindicaciones absolutas, se instaura terapia con ECMO veno-venosa (cánula de doble luz de 12 Fr en yugular interna derecha).

Al inicio de la terapia con ECMO veno-venosa se instauran los parámetros de reposo del respirador a través de control presión (PIP 20 cmH₂O, PEEP 10 cm H₂O, T_i 1 seg, FR 20 rpm, FiO₂ 21-30%), manteniéndose el tratamiento para la hipertensión pulmonar a excepción de la administración de óxido nítrico, porque el paciente no movilizaba volúmenes pulmonares.

Se disminuye el soporte inotrópico.

Recibe soporte con técnica de depuración extrarrenal (hemofiltración) asociado al circuito de ECMO.

Recibe nutrición mixta mediante enteral y parenteral con protección gástrica con omeprazol así como antibiología empírica con vancomicina, cefotaxima y ampicilina.

A nivel hematológico, se realizan controles analíticos cada 6 horas. Mantenemos anticoagulación moderada (TTPa ratio 50-70 segundos) mediante bomba de heparina en infusión continua con recuento plaquetario superior a 100.000/mL; para evitar problemas de trombosis y aparición de fibrina en el circuito, así como de hemorragia del paciente.

En su evolución, se objetiva mejoría del patrón radiológico de forma progresiva y de la hipertensión pulmonar mediante ecocardiografías seriadas, pudiéndose suspender el tratamiento con PGI2 al cuarto día.

6. ¿QUÉ COMPLICACIONES PODRÍAMOS ESPERAR EN NUESTRO PACIENTE DERIVADAS DEL SOPORTE CON ECMO?

- Sangrado activo de cualquier localización.
- Formación de fibrina en el circuito con posibilidad de embolias.
- Infección nosocomial.
- Reacciones adversas con la administración de hemoderivados.
- Todas las anteriores son ciertas.

La respuesta correcta es la e

El soporte con ECMO, como la mayoría de terapias/técnicas realizadas en las Unidades de Cuidados intensivos, presenta riesgo de complicaciones:

- Riesgo de disfunción del circuito y del oxigenador, por la formación de fibrina.
- Riesgo de sangrado debido a la anticoagulación necesaria para preservar la integridad del circuito extracorpóreo.
- Riesgo de infección nosocomial.
- Riesgo de reacciones adversas con la administración de hemoderivados, debido a la gran cantidad de transfusiones que suelen requerir estos pacientes.
- Riesgo de decanulación accidental.

El paciente no presentó complicaciones agudas relevantes.

7. ¿QUÉ CRITERIOS SEGUIRÍA PARA DECIDIR LA RETIRADA DE ECMO VENO-VENOSA?

- Retirada de ECMO siempre a los 7 días.
- Retirada de ECMO en función de la radiografía de tórax, los movimientos torácicos del paciente, la aus-

cultación del paciente y la valoración de rigidez pulmonar al ventilar con bolsa autohinchable.

- Retirada de ECMO previa comprobación por TC pulmonar de la resolución de la patología pulmonar.
- Retirada de ECMO en el momento en el que el paciente no requiere soporte hemodinámico.
- Retirada de ECMO exclusivamente en función de la auscultación y los movimientos torácicos del paciente.

La respuesta correcta es la b

La retirada de la ECMO veno-venosa se realizará en función de la valoración de la evolución de la patología respiratoria que motivó la indicación de la terapia de soporte. Esta valoración la realizaremos mediante criterios clínicos (movimientos torácicos y auscultación), radiográficos y de la gasometría.

Al observar la mejoría pulmonar, realizaremos la prueba de retirada de ECMO, disminuyendo hasta suspender la ventilación/oxigenación que nos proporciona el circuito sin modificar el flujo de sangre, con el fin de minimizar el riesgo de trombosis del circuito.

Los criterios para considerar la retirada de la ECMO veno-venosa son: pO_2 arterial > 60 mmHg con pCO_2 arterial <50 mmHg con modalidad en el respirador de control presión, FiO_2 <60%, frecuencia respiratoria 20 rpm, PIP 30 cmH₂O, PEEP 10 cmH₂O).

En este paciente, dada la mejoría se inicia destete de ECMO al sexto día, reiniciando tratamiento con óxido nítrico a 20 ppm. Se disminuye el flujo de gas hasta suspender y se conecta a VAFO (MAP 16, amplitud 52, frecuencia 14, FiO_2 100%). Con estas características el paciente presenta pH 7,47, pCO_2 41,1 mmHg, pO_2 77,6 mmHg, HCO_3 29,3 mmol/L, EB 5,8 y la radiografía de tórax muestra correcta expansión de los parénquimas pulmonares sin complicaciones agudas.

Se decide administrar nueva dosis de surfactante previa a la salida de ECMO.

A las 6 horas de la suspensión del flujo de gas, el paciente persiste normooxygenado y normoventilado y se decide decanulación electiva que se efectúa sin incidencias.

Se mantiene VAFO durante 5 días cambiando posteriormente a ventilación mecánica convencional con control presión.

El paciente presenta una evolución respiratoria y hemodinámica correcta pudiéndose suspender el sopor-

te inotrópico-vasoactivo al décimo día y procediéndose a extubación electiva el décimo-octavo día de ingreso sin incidencias.

Posteriormente presenta una buena evolución, dándose de alta con una exploración física dentro de la normalidad, con RM cerebral normal y sin requerir ningún tipo de tratamiento domiciliario.

Actualmente, con ocho meses de vida, sigue controles en consultas externas de Cardiología y Neumología Pediátrica así como en seguimiento neonatal sin presentar secuelas.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Síndrome de aspiración meconial.
- Insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica que precisa oxigenación con membrana extracorpórea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adams J, Stark A. Persistent pulmonary hypertension of the newborn. Uptodate. 2010.
2. Balcells Ramírez J, Sánchez Galindo A, Pujol Jover M, Santiago Lozano MJ. Soporte vital extracorpóreo (ECMO y técnicas de asistencia ventricular). En: López Herce Cid J. Manual de Cuidados intensivos pediátricos. Publimed. p. 846-860.
3. Cloherty JP, et al. Manual de Cuidados neonatales. 4ª edición. Masson; 2005.
4. Dargaville PA, Copnell B, Mills JF, Haron I et al; lessMAS Trial Study Group. Randomized controlled trial of lung lavage with dilute surfactant for meconium aspiration syndrome. J Pediatr. 2011; 158(3): 383-389.
5. ECMO specialist training manual. Extracorporeal life support organization. Second Edition. Krisa Van Meurs; 1999.
6. García-Prats J, Abrams S. Clinical features and diagnosis of meconium aspiration syndrome. Uptodate. 2010.
7. Warren JB, Anderson JM. Newborn Respiratory Disorders. Pediatrics in Review. 2010; 31(12): 487-95.
8. Keckler SJ, Laituri CA, Ostlie DJ. A review of venovenous and venoarterial extracorporeal membrane oxygenation in neonates and children. Children's Mercy Hospital. USA. Eur J Pediatr Surg. 2010; 20: 1-4.
9. Hamutchu R, Nield TA, Garg M, Keens TG, Platzer AC. Long-Term pulmonary sequelae in children who were treated with extracorporeal membrane oxygenation for neonatal respiratory failure. Pediatrics. 2004; 114: 1292-1296.
10. Ruiz CW, Ferre Q, Filgueria A. El nadó cianòtic. A. Ciurana, Esqué MT, Carreras E, Dominguez P, Caritg J, editors. Estabilització i transport del nen crític. Sistema d'Emergències Mèdiques, SA. Barcelona; 2002. p. 161-170.

Niño con fibrosis quística y empeoramiento respiratorio

Ponente: C. Mata Rodríguez. Tutor: M. Azpilicueta Idarreta

Niño de 10 años con diagnóstico de fibrosis quística que consulta en Urgencias de Pediatría por dificultad respiratoria y aumento de secreciones.

Antecedentes personales: fibrosis quística evaluada hace dos meses para trasplante pulmonar por deterioro de función pulmonar en los últimos 6 meses. Su situación basal por aparatos es la siguiente:

- **Respiratorio/Infeccioso:**
 - Clínica: no necesidad de oxígeno, expectoración hemoptoica leve en ocasiones. En tratamiento con aerosoles de salbutamol, bromuro de ipratropio y DNA asa y fisioterapia.
 - Función pulmonar: FEV1 0,73L (46%), FVC 1,07L (57%).
 - Gasometría arterial: pH 7,39 pCO₂ 38,8 mmHg pO₂ 80 mmHg, Sat O₂ 95%.
 - Radiografía tórax: zona de consolidación basal derecha, con áreas quísticas, pulmón izquierdo hiperinsuflado con parénquima conservado.
 - TCAR: patrón destructivo en pulmón derecho con zonas de consolidación basal, pulmón izquierdo con imágenes de bronquiectasia en lóbulo superior.
 - Colonización crónica por: *P. aeruginosa* sensible a la mayoría de β-lactámicos anti-pseudomonas y *S. aureus* β-lactamasa positivo. Tratamiento cíclico con aerosoles de tobramicina o colimicina según cultivo de esputo.
 - Exacerbaciones: cinco leves-moderadas anuales en los dos últimos años. Tres severas que han precisado ingreso en último año.
- **Digestivo/Endocrino:** enzimas hepáticas normales. Insuficiencia pancreática exocrina en tratamiento con enzimas pancreáticas. Intolerancia oral a glucosa.

- **Nutricional:** estado nutricional aceptable. Relación peso ideal para talla: 99% (p50), pliegues tricipital y braquial p>50. Vitaminas D,E,A,K normales.

Historia actual: Desde hace unos días, aumento de secreciones, más espesas y aumento de dificultad respiratoria. Afebril. Refieren astenia y disminución del apetito.

Exploración física: FC 130 lpm, FR 30 rpm, SatO₂ 90%, TA 118/60 mmHg.

Regular estado general. Consciente y orientado. Leve palidez de piel y mucosas. Bien hidratado. Pulsos periféricos presentes, relleno capilar normal. Leve tiraje subcostal. Subcianosis labial, acropaquias. Auscultación cardiorrespiratoria: tonos rítmicos, no soplos. Disminución de murmullo vesicular en hemotórax derecho, roncus y crepitanes inspiratorios diseminados, espiración alargada. Abdomen blando y depresible, no masas ni megalias.

Se realiza radiografía de tórax que es similar a las previas, y se realiza gasometría venosa en la que se objetiva leve ascenso de pCO₂ a 60 mmHg con pH 7,35. Analítica sanguínea destaca leucocitosis de 15.000/mL (80%N) y PCR de 50 mg/dL

1. ¿CUÁL ES LA SITUACIÓN DEL PACIENTE Y QUÉ ACTITUD ES LA MÁS ADECUADA?

- a. Reagudización leve, alta a domicilio.
- b. Reagudización moderada, ingreso en planta.
- c. Reagudización moderada-grave, ingreso en UCIp.
- d. Reagudización moderada, alta a domicilio.
- e. Situación similar a la basal del paciente, alta a domicilio.

La respuesta correcta es la b

Se trata de una reagudización moderada (regular estado general, taquipnea, taquicardia, aumento de dificultad respiratoria y disminución de saturación de oxígeno basal), que exige un control clínico estrecho por lo que está indicada la hospitalización. Sin embargo, no presenta criterios de ingreso en UCIP ya que está estable y el tratamiento inicial puede mejorar la situación.

Definición de reagudización

El diagnóstico de una exacerbación infecciosa no es siempre fácil. La última normativa sobre el manejo de la fibrosis quística considera como tal “cualquier cambio en los signos y síntomas respiratorios habituales de un paciente que precisen tratamiento”. Esta definición tan ambigua explica que, durante estos últimos años, se hayan utilizado distintos criterios diagnósticos para poder adoptar actitudes terapéuticas. En la tabla I se hace una recopilación de todos ellos, incluyendo síntomas clínicos, hallazgos físicos, deterioro de la función pulmonar o de la saturación de O₂ y alteraciones en la radiografía de tórax. Se admite que la presencia de tres o más de estos cambios servirían para diagnosticar una exacerbación.

Las exacerbaciones suponen un impacto significativo en la calidad de vida. Producen un empeoramiento de función pulmonar basal, y la supervivencia a corto plazo disminuye.

Criterios de gravedad y de ingreso

La valoración de la gravedad también es imprecisa ya que depende, en gran parte, del grado de afectación pulmonar previa del paciente. En general, la exacerbación se considera leve, moderada o grave en función de la ausencia, o no, de afectación del estado general, de disnea a mínimos esfuerzos o de ortopnea, o de hipoxemia respirando aire ambiental.

Los signos que más se correlacionan con gravedad son la desaturación de oxígeno y la presencia de crepitantes.

Manejo de la exacerbación

Toda exacerbación grave exige tratamiento hospitalario, a ser posible en una sala general fuera de cuidados intensivos, y a cargo del equipo habitual de la unidad de FQ que conoce y atiende al paciente ambulatoriamente.

El tratamiento domiciliario que ha demostrado ser útil en las exacerbaciones leves o moderadas no estaría indicado en estos casos dado que el paciente requiere no sólo terapia agresiva sino una monitorización exhaustiva de su

TABLA I. LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE EXACERBACIÓN DE INFECCIÓN PULMONAR

Criterios clínicos

- Cambios en la intensidad y características de la tos.
- Aumento del volumen y cambio en las características del esputo.
- Aumento o aparición de disnea.
- Disminución de apetito y pérdida de peso.
- Disminución de la tolerancia al ejercicio.
- Fiebre.
- Incremento de la frecuencia respiratoria basal.
- Cambios en la auscultación pulmonar habitual.

Criterios radiológicos

- Aparición de nuevos infiltrados pulmonares.

Criterios analíticos

- Aumento de la velocidad de sedimentación globular o de la proteína C reactiva (son muy inespecíficos).
- Alteración de la gasometría arterial (hipoxemia con/sin hipercapnia).
- Valoración microbiológica del esputo.

Criterios espirométricos

- Disminución de, al menos, un 10% en el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) respecto a su valor anterior.

respuesta, con controles analíticos y nutricionales imposibles de plantear fuera del hospital. Existe en algunos centros la posibilidad de aplicar tratamiento antibiótico intravenoso domiciliario pero actualmente no existen factores predictivos suficientemente avalados para establecer la indicación del tratamiento domiciliario. El paciente debe estar clínicamente estable, sin enfermedades comórbidas que puedan complicar el proceso, requerir unas medidas de soporte y monitorización mínimas, tener una función renal normal, una vía de acceso venoso seguro, unos niveles aceptables de aminoglucósidos a las dosis habitualmente utilizadas y debe haber recibido previamente el antibiótico parenteral prescrito sin efectos secundarios.

En el algoritmo de la figura 1 se resume el manejo inicial de la exacerbación.

Se decide ingreso en planta y se canaliza vía venosa periférica.

2. ¿CUÁL DE ESTAS OPCIONES TE PARECE MÁS CORRECTA EN CUANTO AL MANEJO RESPIRATORIO DE LA EXACERBACIÓN?

- a. Aerosoles de salbutamol y bromuro de ipratropio, corticoides iv y DNA asa nebulizada.

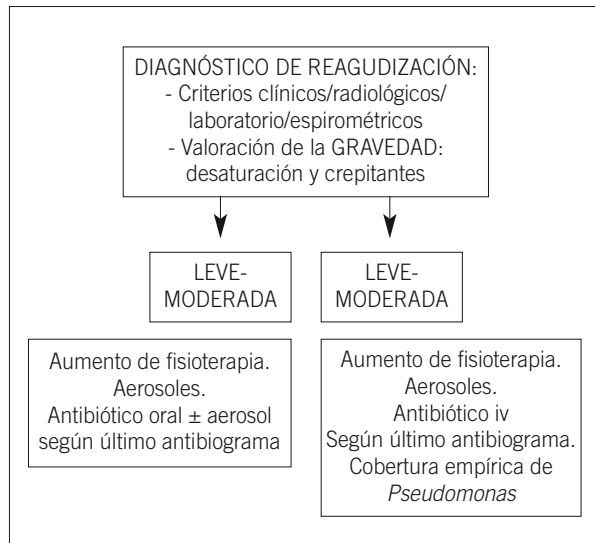


FIGURA 1. Algoritmo de manejo inicial de la exacerbación de infección pulmonar.

- b. Oxigenoterapia en gafas nasales, aerosoles de salbutamol.
- c. Oxigenoterapia alto flujo (Flujo de 8 lpm FiO₂ 1), fisioterapia respiratoria, y aerosoles de salbutamol.
- d. Oxigenoterapia en gafas nasales, fisioterapia y aerosoles de salbutamol y bromuro de ipratropio.
- e. Aerosoles de salbutamol, corticoides intravenosos, fisioterapia respiratoria.

La respuesta correcta es la d

Se debe iniciar oxigenoterapia de manera escalonada. El objetivo es mantener la saturación de oxígeno 89-92% y aliviar la disnea del paciente. Además se debe completar el tratamiento con fisioterapia y realizar una prueba con broncodilatadores ya que existe un componente obstructivo reversible que es susceptible de mejorar. El tratamiento con corticoides no debe ser utilizado en primera línea de tratamiento, y la DNA asa no ha demostrado su utilidad en exacerbaciones.

El tratamiento de la exacerbación se asienta sobre tres pilares básicos: antibioterapia, fisioterapia y nutrición, a los que se deben sumar, según los casos, una adecuada asistencia respiratoria con oxigenoterapia y probablemente ventilación asistida. A continuación se analizan las diferentes opciones de tratamiento respiratorio y la evidencia que existe al respecto.

- Fisioterapia: se recomienda la aplicación intensiva durante las exacerbaciones, con un mínimo de 3 a 4 sesiones diarias. Las técnicas mecánicas habitualmente usadas para eliminar secreciones de las vías

aéreas y aumentar su aclaramiento incluyen la percusión torácica externa, manual o mecánica (de alta frecuencia), con drenaje postural; la presión espiratoria positiva oscilatoria o estática (PEP); los ejercicios respiratorios controlados y el ejercicio físico. Los agentes mucolíticos o broncodilatadores son a menudo suplementos útiles de este tratamiento mecánico. Todos los ensayos planteados para evaluar cada una de estas técnicas han probado individualmente su efectividad para mejorar el aclaramiento mucociliar, sin que ninguna haya demostrado su superioridad respecto a la de otras. En general, tratándose de pacientes exhaustos y gravemente afectados, la única diferencia respecto a las pautas aplicadas a pacientes en situación estable sería que, durante las exacerbaciones, la fisioterapia debería ser pasiva, intensa y en sesiones repetidas de, al menos, 30 minutos de duración.

- Broncodilatadores: Los broncodilatadores son frecuentemente usados para vencer la obstrucción de la vía aérea ya que disminuyen la hiperrespuesta bronquial y estimulan el aclaramiento mucociliar. El beneficio que puede aportar la combinación de bromuro de ipratropio y beta-2 agonistas no ha sido suficientemente aclarado. A pesar de ello, la obstrucción bronquial en la FQ es multifactorial y reversible parcialmente, ya que la inflamación de la vía aérea se asocia a la infección endobronquial y al daño estructural subyacente. Junto a ello, se ha comprobado que, en algunos pacientes, la terapia broncodilatadora puede deteriorar todavía más la función pulmonar debido a la inestabilidad y colapso de sus dañadas vías aéreas; por eso, es recomendable realizar una prueba broncodilatadora antes de someterlos a este tratamiento.
- Corticoides orales: Están indicados en pautas cortas en el tratamiento de las exacerbaciones agudas que cursan con broncospasmo y no responden al tratamiento convencional con antibióticos.
- Asistencia respiratoria: Los pacientes con exacerbación pulmonar y enfermedad pulmonar moderada o grave experimentan con frecuencia síntomas de disnea e hipoxemia que obligan al uso de oxígeno. Con la oxigenoterapia se trata de prevenir las complicaciones derivadas de la hipoxemia (hipertensión pulmonar con fallo cardíaco derecho), aliviar la disnea, facilitar la tolerancia del ejercicio y de las maniobras de fisioterapia respiratoria. También es útil para compen-

sar los incrementos en los requerimientos de oxígeno y en la capacidad ventilatoria durante las comidas así como paliar otros síntomas relacionados con la hipoxemia (cefaleas). La cantidad de O₂ suministrada para lograr el primer objetivo debe permitir alcanzar una PaO₂ de, al menos, 50 mmHg (preferiblemente > 60 mmHg), que equivalen respectivamente a saturaciones del 89 y el 93% por pulsioximetría.

3. TRAS EXTRAER CULTIVO DE ESPUTO, ¿CUÁL SERÁ LA PAUTA ANTIBIÓTICA MÁS ADECUADA?

- Intravenoso: Ceftazidima (200 mg/kg/d cada 8 h) y Tobramicina (5 mg/kg/d cada 24 horas).
- Oral: amoxicilina-clavulánico (100 mg/kg/d cada 8 h) y Aerosoles de Tobramicina (300 mg/12 h)
- Intravenoso: Ceftazidima (200 mg/kg/d cada 8 h) y Vancomicina (60 mg/kg/d cada 12 h).
- Oral: Trimetropim-sulfametoxazol (6 mg/kg/d cada 12 h) y Aerosoles de Colimicina
- Intravenoso: Vancomicina (60 mg/kg/d cada 12 h) y Anfotericina B liposomal 1 mg/kg/d cada 24 h).

La respuesta correcta es la a

Actualmente la pauta más aceptada en el tratamiento empírico de la reagudización moderada-grave es la combinación de β-lactámico con un aminoglucósido vía intravenosa. Teniendo en cuenta las colonizaciones previas del paciente se podría plantear el cubrir *S. aureus* meticilin resistente, pero la gran mayoría de las reagudizaciones se deben a gram negativos. En general se tratará según antibiograma. Aunque cada vez es más frecuente la presencia de gram negativos multirresistentes y hongos, éstos se deben tratar según hallazgos de cultivo y antibiograma.

En cuanto a la epidemiología de la infección respiratoria en FQ, los patógenos más frecuentemente aislados en pacientes con FQ son *P. aeruginosa*, meticilín-sensible, *S. aureus*, *S. pneumoniae* y *H. influenzae*. Sin embargo, hay que tener en cuenta que en los últimos años varias especies gram negativas nuevas, intrínsecamente resistentes, como *Burkholderia cepacia* complex, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*, etc. se han hecho más comunes. Tampoco es raro encontrar *Aspergillus* spp., *Candida* spp. y micobacterias atípicas. Todo ello podría deberse al incremento de la expectativa de vida, el uso frecuente de antibióticos y de medios más selectivos que permiten el aislamiento de

nuevas especies bacterianas. A continuación se resumen las colonizaciones más frecuentes y su manejo inicial.

En lo referente al tratamiento empírico, la terapia combinada de un betalactámico, como la ceftazidima, y un aminoglucósido es de elección para la mayoría de los centros. Las dosis utilizadas se detallan en la tabla II. Últimamente, se ha preconizado el tratamiento con aminoglucósidos administrados una vez al día, con el objeto de lograr los mismos resultados terapéuticos y disminuir los efectos secundarios. En los casos de exacerbaciones por microorganismos multirresistentes, se trata según antibiograma. La duración del tratamiento oscila habitualmente entre 2 y 3 semanas, pero se puede prolongar en casos especiales

Tras una cierta mejoría, a las 48 horas se produce un empeoramiento del estado general, con aumento de dificultad respiratoria y febrícula. En gasometría arterial se objetiva: pH 7,31 pCO₂ 87,6mmHg, pO₂ 60mmHg, Bicarbonato 45 mmol/L, motivo por el que se decide trasladar a UCIP. Se repite Rx tórax sin cambios.

4. EN CUANTO AL MANEJO RESPIRATORIO, ¿QUÉ TIPO DE VENTILACIÓN CREEES QUE ES LA MÁS ADECUADA Y QUÉ PARÁMETROS INICIALES PAUTARÍAS?

- Intubación y conexión a ventilación mecánica (SIMV Volumen control regulado por presión, FiO₂ 1, Vt 8 ml/kg, FR 20 rpm, PEEP 4 mmHg).
- CPAP nasal PEEP 5 FiO₂ 1.
- Oxigenoterapia alto flujo: Flujo de 15 lpm, FiO₂ de 1.
- BIPAP tipo Helmet EPAP 5 mmHg IPAP 10 mmHg FiO₂ 0,5.
- BIPAP buconasal EPAP 4 mmHg, IPAP 8 mmHg FiO₂ 1.

La respuesta correcta es la e

En esta situación está indicada la utilización de ventilación no invasiva ya que es muy difícil el destete de ventilación mecánica en este tipo de pacientes y se debe evitar en lo posible. La situación clínica del paciente permite intentar ventilación no invasiva. La modalidad BIPAP está indicada por el tipo de insuficiencia respiratoria, en la que además de hipoxemia existe un componente de hipercapnia. La mascarilla buconasal está más indicada en pacientes hipoxémicos, aunque hay que buscar la adaptación del paciente.

La indicación de VNI se establece ante signos clínicos dificultad respiratoria: disnea moderada-grave, taquip-

TABLA II. DOSIFICACIÓN TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO EN FQ

<i>Antibiótico</i>		<i>Dosis</i>	<i>Vía de administración</i>	<i>Frecuencia (h)</i>
Penicilinas	Amoxicilina	50-100 mg/kg/día	Oral	8
	Amoxicilina-ácido clavulánico	40-80 mg/kg/día	Oral	8
		100 mg/kg/día	i.v.	8
	Cloxacilina	100 mg/kg/día	i.v.	6
	Piperacilina/ticarcilina	50 mg/kg/día	Oral	6
300 mg/kg/día		i.v.	6	
Cefalosporinas	Cefuroxima	30 mg/kg/día	Oral	12
	Ceftazidima	200 mg/kg/día	i.v.	8
	Cefepima	150 mg/kg/día	i.v.	8
Otros betalactámicos	Aztreonam	150 mg/kg/día	i.v.	6
	Imipenem	50-100 mg/kg/día	i.v.	6
	Meropenem	60-120 mg/kg/día	i.v.	6-8
Aminoglucósidos	Amikacina	20-30 mg/kg/día	i.v.	24
	Gentamicina	6-15 mg/kg/día	i.v.	24
	Tobramicina	5-10 mg/kg/día	i.v.	24
	Tobramicina	300 mg	Inhalado	12
Otros antibióticos	Ciprofloxacino	20-40 mg/kg/día	Oral	12
		10-20 mg/kg/día	i.v.	12
	Colimicina	1-2 x 10 ⁶ U	Inhalado	12
	Trimetoprima-sulfametoxazol	6 mg/kg/día	Oral	12
		10 mg/kg/día	i.v.	12
	Vancomicina	60 mg/kg/día	i.v.	12

nea, uso musculatura accesoria o respiración paradójica junto con criterios gasométricos: PaCO₂ > 45 mmHg y pH < 7,35 o P/F < 250 ó SatO₂/FiO₂ < 320. El objetivo es disminuir el trabajo de los músculos respiratorios, mejorar intercambio gaseoso y prevenir la intubación. Por todo ello y para mejorar el resultado de su utilización debemos indicarla precozmente.

En el manejo de la insuficiencia respiratoria es importante identificar el mecanismo que la produce para un correcto tratamiento. Habitualmente se clasifica en:

- **IRA tipo I:** Alteración de la ventilación-perfusión sin hipoventilación alveolar. Predomina la HIPOXEMIA. Son ejemplos la neumonía, edema agudo de pulmón, el traumatismo torácico, la bronquiolitis y el síndrome de distrés respiratorio agudo.
- **IRA tipo II:** Hipoventilación alveolar. Predomina la HIPERCAPNIA y, a veces HIPOXEMIA. Se produce por varios mecanismos: alteración del impulso respiratorio (apneas obstructivas SAOS o centrales), obstrucción vía aérea (bronquiolitis, asma), debilidad neuromuscular (Duchenne, AEI, Guillén-Barré, Miastenia gravis), alteración de la pared torácica y obesidad mórbida.

En el caso de la fibrosis quística se trata de una insuficiencia respiratoria crónica que se descompensa, sien-

do inicialmente de tipo I con hipoxemia marcada cuyos mecanismos de compensación fracasan evolucionando a tipo II y consecuentemente aparición de hipercapnia.

Los tipos de respiradores que podemos utilizar son:

- VMC con módulo de ventilación no invasiva.
- Específicos de ventilación no invasiva (domicilio o UCI-P).

Los respiradores convencionales con módulo de VNI son Evita XL y Servo i. Elegiremos modalidades de presión controladas o cicladas por Ti predefinido debido a las fugas. Entre los respiradores específicos de VNI nos encontramos con los de domiciliaria y el V60/Bipap Vision ó Carina. Modalidad de CPAP y de BiPAP.

En la tabla III se resumen las ventajas e inconvenientes de ambos sistemas.

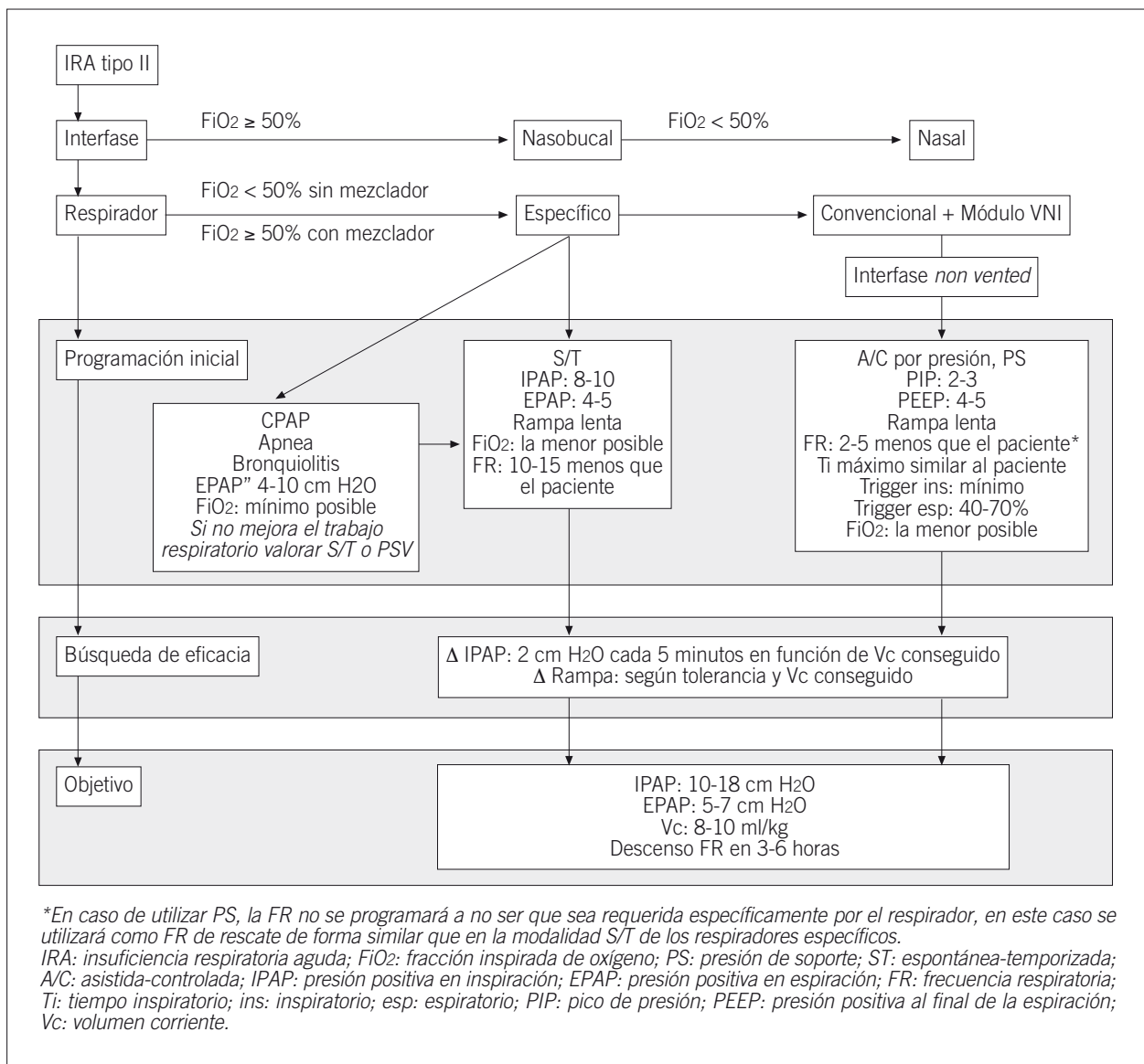
Parámetros a programar

Respiradores de ventilación no invasiva: Parámetros iniciales: IPAP: 10 cmH₂O, EPAP: 4 cmH₂O. Incrementos de IPAP de 2 en 2 cm. La IPAP eficaz oscila entre 10 y 16 cmH₂O, siendo entre 10-14 los valores mejor tolerados. La EPAP recomendada oscila entre 5-7 cmH₂O. (Fig. 2)

Respiradores convencionales: La modalidad ventilatoria mejor tolerada, como se ha expresado anteriormen-

TABLA III. VENTAJAS E INCONVENIENTES DE RESPIRADORES CONVENCIONALES CON MÓDULO DE VNI Y RESPIRADORES ESPECÍFICOS DE VNI.

Ventilación mecánica con módulo VNI	Específico de VNI
VENTAJAS	VENTAJAS
<ul style="list-style-type: none"> - Mayor disposición en UCI pediátrica - Permiten FiO_2 de 1 - Monitorización de flujos, presión y curvas 	<ul style="list-style-type: none"> - Triggers inspiratorios y espiratorios automáticos y sensibles - Compensan muy bien las fugas (hasta 40-50%) - Los de UCI permiten FiO_2 de 1 y disponen de monitorización completa. - Los de domiciliaria son ligeros y transportables.
INCONVENIENTES	INCONVENIENTES
<ul style="list-style-type: none"> - Compensan mal las fugas - Precisan ajustar trigger inspiratorio y espiratorio - Necesita toma de gases medicinales 	<ul style="list-style-type: none"> - Los de domiciliaria no tienen mezclador de oxígeno

**FIGURA 2.** Algoritmo de programación de VNI en IRA tipo 2.

te, es la presión control con una frecuencia respiratoria ajustada a la que realiza espontáneamente el paciente.

En la monitorización se vigilan parámetros clínicos y del respirador, para detectar precozmente si estamos consiguiendo los objetivos planteados o si aparecen criterios de fracaso de VNI y por tanto de intubar al paciente. Con la VNI queremos disminuir el trabajo respiratorio, mejorar los síntomas y el intercambio gaseoso.

Tras varias horas con VNI se aprecia un aumento del trabajo respiratorio importante. En gases arteriales se objetiva: pH 7,16, pCO₂ 137 mmHg, pO₂ 82 mmHg, HCO 48 mmol/L (total 52), EB 15 mmol/L, SatO₂ 94%, por lo que se decide la intubación, conectándose a VMI modalidad SIMV volumen control regulado por presión.

5. ¿CREE CORRECTA LA DECISIÓN TOMADA Y LA MODALIDAD ELEGIDA?

- No, optimizaría los parámetros de la VNI.
- Sí, aunque elegiría modalidad SIMV volumen control ya que se trata de una IRA tipo I.
- No, ya que la intubación en estos pacientes los lleva a una dependencia de la VMI, haciendo imposible la extubación.
- Sí, ya que se trata de una insuficiencia aguda hiper-cápnica y no contraindica el trasplante de manera absoluta.
- No, ya que la intubación en estos pacientes supone una contraindicación absoluta para el trasplante pulmonar.

La respuesta correcta es la d

La ventilación mecánica invasiva es un factor de riesgo para el trasplante, pero no *a priori* una contraindicación absoluta si el paciente está en lista de espera, la intubación se produce como consecuencia de una reagudización de su enfermedad y la situación clínica del paciente lo permite.

Hasta la actualidad, los textos clásicos de FQ recomendaban la ventilación mecánica sólo cuando existía una insuficiencia respiratoria aguda, potencialmente reversible y como puente para el trasplante pulmonar, pero nunca se debía utilizar en pacientes con enfermedad pulmonar terminal.

Ahora, las indicaciones de la ventilación mecánica en los pacientes afectados de FQ han cambiado:

- Exacerbaciones agudas hiper-cápnicas.
- Como soporte durante la fisioterapia respiratoria.
- Como puente para el trasplante.
- Insuficiencia respiratoria crónica, mediante:
 - CPAP nocturno: aumenta la saturación de O₂ durante la noche pero no reduce los niveles de CO₂
 - Ventilación nasal positiva intermitente durante la noche: aumenta la saturación de O₂ y reduce los niveles de CO₂

Los pacientes afectados de una insuficiencia respiratoria irreversible deben tener una oportunidad para el trasplante pulmonar

Al conectar a ventilación mecánica, en auscultación predomina el broncoespasmo, con hipoventilación basal derecha. En radiografía de tórax no hay cambios significativos y en la monitorización se objetiva atrapamiento aéreo con picos inspiratorios altos.

6. EN CUANTO AL RESPIRADOR, ¿QUÉ MODALIDAD Y PARÁMETROS DE VENTILACIÓN MECÁNICA SELECCIONARÍA PARA MEJORAR LA SITUACIÓN?

- SIMV Volumen control, FiO₂ 1, Vt 8 ml/kg, FR 20 rpm, PEEP 6 mmHg I:E 1:2.
- SIMV Presión control, FiO₂ 1, Vt 10ml/kg, FR 20rpm, PEEP 5 mmHg I:E 1:2.
- A/C Presión control, FiO₂ 1, Vt 6-8 ml/kg, FR 20 rpm, PEEP 5 mmHg I:E 1: 1.
- SIMV Volumen control regulado por presión, FiO₂ 1, Vt 6-8 ml/kg, FR 15 rpm, PEEP 4 mmHg I:E 1-3.
- SIMV Volumen control regulado por presión, FiO₂ 1, Vt 6-8 ml/kg, FR 10 rpm, PEEP 8 mmHg I:E 1:1.

La respuesta correcta es la d

Se trata de un paciente con patrón mixto, en el que actualmente predomina la obstrucción de vía aérea por broncoespasmo. El tipo de asistencia SIMV permite una mejor adaptación del paciente, aunque éste debe estar sedado. La modalidad volumen control regulado por presión permite la modificación del flujo inspiratorio para entregar el volumen minuto con la menor presión posible. La estrategia inicial debe intentar contrarrestar la hiperinsuflación dinámica mediante el aumento del tiempo espiratorio disminuyendo la frecuencia respiratoria y la modificación del flujo si es necesario. Además existe un componente de fibrosis que hace que las vías aéreas sean colapsables lo que produce atrapamiento aéreo. Por

ello debemos programar una PEEP normal o ligeramente inferior a la autoPEEP si es posible medirla. En todo caso se requiere una monitorización estrecha ya que se trata de pacientes con alto riesgo de complicaciones (sobretudo neumotórax) y al tratarse de un patrón mixto las modificaciones no siempre serán beneficiosas.

Tras 24 horas de intubación se recibe resultado de cultivos de esputo en los que se aísla Aspergillus fumigatus sensible a Anfotericina B. Se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal a 3 mg/kg/d produciéndose una mejoría progresiva y permitiendo la extubación a los siete días. Posteriormente se realizaron pruebas complementarias que confirmaron el diagnóstico de aspergilosis broncopulmonar alérgica.

El paciente recibió trasplante pulmonar a los cuatro meses con buena evolución posterior.

CONCLUSIONES

La definición de reagudización en pacientes con fibrosis quística es en ocasiones difícil de determinar, siendo fundamentales los criterios clínicos y radiológicos. El manejo está determinado por la gravedad. Los pilares fundamentales son la fisioterapia, la antibioterapia y la nutrición.

Siempre que sea posible se debe evitar el ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos. La indicación de ventilación no invasiva debe ser precoz ya que puede frenar el fracaso respiratorio. La ventilación mecánica invasiva es un factor de riesgo para el trasplante, pero no a priori una contraindicación absoluta si el paciente está en lista de espera.

DIAGNÓSTICO FINAL

- Fibrosis quística.
- Reagudización respiratoria por infección por *Aspergillus fumigatus*.
- Aspergilosis broncopulmonar alérgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barrio Gómez de Agüero MI, García Hernández G. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los pacientes con fibrosis quística An Pediatr. 2009; 71(3): 250-264.
2. Escribano A. Diagnóstico y tratamiento de la exacerbación infecciosa en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol. 2000; 36: 525-32.
3. Flume P, Mogayzel P. Cystic fibrosis pulmonary guidelines. Treatment of pulmonary exacerbations. Am J Respir Crit Care Med. 2009; 180: 802-808
4. Frías Pérez MA, Ibarra de la Rosa I. Ventilación mecánica invasiva en fibrosis quística: influencia en el trasplante pulmonar. An Pediatr (Barc). 2009; 71(2): 128-134.
5. López-Herce J Manual de ventilación mecánica en pediatría. Madrid: Publimed; 2003.
6. Martínez Carrasco MC, Domínguez. Ventilación nasal con presión positiva continua o intermitente en pacientes con fibrosis quística y fracaso respiratorio hipercápnico. An Esp Pediatr. 1999;133: 79-80.
7. Medina A, Pons M, Martín-Torres F. Ventilación no invasiva en pediatría. Madrid: Ergon; 2009.
8. Parkins M, Elborn J. Newer antibacterial agents and their potential role in cystic fibrosis pulmonary exacerbation J Antimicrob Chemother. 2010; 65: 1853-1861.
9. Robinson K, Saldanha I. Management of infants with cystic fibrosis: a summary of the evidence for the cystic fibrosis foundation working group on care of infants with cystic fibrosis. J Pediatr. 2009; 155: 6.