

CASOS CLÍNICOS EN

# Patología Neurológica Grave en la UCIP



**EDITORES:**

J. Casado Flores

P. Gómez de Quero Masía

CASOS CLÍNICOS DE  
Patología Neurológica  
Grave en la UCIP

**EDITORES:**

J. Casado Flores

P. Gómez de Quero Masía

*\*Esta publicación puede incluir indicaciones o pautas posológicas no incluidas en las Fichas Técnicas aprobadas en España para los productos aludidos. Por favor, antes de prescribir un producto consulten la Ficha Técnica actualmente en vigor en España.*

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)

Soporte Válido: 56/10-L-CM  
ISBN: 978-84-8473-921-0  
Depósito Legal: M-5704-2011

# Sumario

---

## CONFERENCIA DE APERTURA

- La imagen en la patología neurológica aguda grave del niño** 1  
*M.A. López Pino*

## CASO CLÍNICO 1

- Traumatismo craneoencefálico grave tras accidente de motocicleta** 9  
*Ponente: L. Monfort Carretero. Tutor: S. Segura Matute*  
(UCIP Hospital San Joan de Deu. Barcelona)

## CASO CLÍNICO 2

- Adolescente con trauma craneal grave por accidente de tráfico** 21  
*Ponente: E. Pérez Suárez. Tutor: J. Casado Flores*  
(UCIP Hospital Niño Jesús. Madrid)

## CASO CLÍNICO 3

- Adolescente con traumatismo craneoencefálico tras caída de bicicleta** 37  
*Ponente: E. Guirado Sayago. Tutor: R. Rossich Verdés*  
(UCIP Hospital Vall D'Hebron. Barcelona)

## CASO CLÍNICO 4

- Fiebre elevada y convulsiones persistentes** 47  
*Ponente: S. Sabín Carreño. Tutor: F. Fernández Carrión*  
(UCIP Hospital Universitario de Salamanca)

## CASO CLÍNICO 5

- Escolar con cefalea, vómitos y crisis convulsiva** 55  
*Ponente: A. García Figueruelo. Tutor: J. López-Herce Cid*  
(UCIP Hospital Gregorio Marañón. Madrid)

## CASO CLÍNICO 6

- Lactante con vómitos e irritabilidad** 61  
*Ponente: S. Borraz Gracia. Tutor: P. Roselló Millet*  
(UCIP Hospital Clínico de Valencia)

<b>CASO CLÍNICO 7</b>	
<b>Lactante con dificultad respiratoria y parada cardiorrespiratoria</b>	<b>69</b>
<i>Ponente: M. Escudero Lirio. Tutor: M. Loscertales Abril</i>	
(UCIP Hospital Virgen del Rocío. Sevilla)	
<b>CASO CLÍNICO 8</b>	
<b>Niño con debilidad en las extremidades inferiores</b>	<b>85</b>
<i>D. García Urabayan. Tutor: J. Pilar Orive</i>	
(UCIP Hospital de Cruces. Bilbao)	
<b>CASO CLÍNICO 9</b>	
<b>Niño afebril con cefalea y meningismo</b>	<b>97</b>
<i>Ponente: Ú. Maragat Idarraga. Tutor: S. Vidal Mico</i>	
(UCIP Hospital La Fe. Valencia)	
<b>CASO CLÍNICO 10</b>	
<b>Neonato con hipotonía, vómitos y mal estado general</b>	<b>107</b>
<i>Ponente: R. Galindo Zabala. Tutor: J.L. de la Mota</i>	
(UCIP Hospital Carlos Haya. Málaga)	
<b>CASO CLÍNICO 11</b>	
<b>Niño con lupus eritematoso sistémico y sintomatología neurológica</b>	<b>115</b>
<i>Ponente: A. Ávila Álvarez. Tutor: Á. Ferrer Barba</i>	
(UCIP Hospital Juan Canalejo. La Coruña)	
<b>CASO CLÍNICO 12</b>	
<b>Niño con disminución de la conciencia y convulsiones</b>	<b>123</b>
<i>Ponente: A. Lavilla Oiz. Tutor: C. Goñi Orayen</i>	
(UCIP Hospital Virgen del Camino. Pamplona)	
<b>CASO CLÍNICO 13</b>	
<b>Adolescente con agitación, fiebre y signos meníngeos</b>	<b>135</b>
<i>Ponente: M. Ortiz Pérez. Tutor: M. González-Ripoll Garzón</i>	
(UCIP Hospital Torrecárdenas. Almería)	
<b>CASO CLÍNICO 14</b>	
<b>Cefalea, vómitos, petequias y pérdida brusca de fuerza</b>	<b>143</b>
<i>Ponente: G. Guillén Fiel. Tutor: J.I. Sánchez Díaz</i>	
(UCIP Hospital 12 de Octubre. Madrid)	

# Introducción

La Sociedad de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP) presenta la segunda monografía de la serie de casos clínicos en cuidados intensivos pediátricos. Esta vez el tema desarrollado es “Patología Neurológica grave en UCIP” y en ella se han intentado abordar las patologías neurológicas más prevalentes que se encuentran los intensivistas pediátricos en la asistencia diaria.

La patología neurológica es sin duda uno de los motivos de ingreso más frecuentes en las UCI pediátricas, estimándose que hasta uno de cada cuatro ingresos en aquellos hospitales que no disponen de cirugía cardíaca infantil son por causa neurológica. El traumatismo craneoencefálico grave, el estatus convulsivo, el postoperatorio de tumores del sistema nervioso central y las infecciones (meningitis y encefalitis) son las enfermedades neurológicas más prevalentes en las UCI pediátricas, y se abordan en esta monografía; pero también otras patologías infrecuentes pero importantes, bien por su dificultad diagnóstica o por su particular manejo terapéutico, como son metabopatías con afectación neurológica, enfermedades autoinmunes, accidentes cerebrovasculares o polineuropatías. Además se destacan algoritmos de tratamiento incluidos en los protocolos de nuestra Sociedad del traumatismo craneoencefálico grave, así como los avances que en la neuromonitorización se han producido en los últimos años. Ahora se cuenta no solo con la monitorización de la presión intracraneal, sino que están emergiendo otras técnicas tales como la electroencefalografía continua, la monitorización de la profundidad de la sedación, el eco-doppler transcraneal, los potenciales evocados, la medición de saturación del bulbo de la vena yugular o de la saturación regional de oxígeno, etc.

Esta monografía, como la anterior, se basa en el curso monográfico organizado por la SECIP para residentes de último año (R4) y adjuntos de primer año, celebrado en Miraflores de la Sierra (Madrid) en abril de 2010. Se trató de un curso intensivo e interactivo, en el que 14 residentes de último año de distintas UCI pediátricas, tutorizados en la preparación por un médico de plantilla de su propia unidad, impartieron un caso clínico comentado. Cada uno de ellos dio lugar a múltiples comentarios de los residentes asistentes (un total de 40) y los moderadores invitados, los Dres. Ana Serrano y Francisco José Cambra Lasaosa, que enriquecieron mucho los casos, despertando la inquietud de los médicos residentes presentes. Además se contó con la participación del Dr. López Pino, radiólogo del Hospital del Niño Jesús, que realizó la conferencia de apertura, una presentación eminentemente práctica sobre “La imagen en la patología neurológica aguda grave del niño”, destacando las lesiones que se aprecian en tomografía computerizada y resonancia magnética de las distintas patologías neurológicas y que se incluye en la monografía.

El compromiso de este curso, como saben, comenzó en la asamblea de la Reunión de Bilbao del año 2008, y en el año 2011 celebraremos su tercera edición, abordando la patología respiratoria del niño crítico. Esperamos seguir ofreciendo anualmente estas monografías y en ellas intentar obtener una amplia colección de casos clínicos singulares de las patologías más frecuentes del niño críticamente enfermo.

Agradecemos de nuevo por ello el apoyo al proyecto en la formación de los residentes de cuidados intensivos pediátricos de AstraZeneca y a la edición de esta monografía por Ergon.

EDITORES

J. Casado Flores  
*Presidente de la SECIP*

Pedro Gómez de Quero Masía  
*Vocal de Formación de la SECIP*



# Conferencia de apertura

## La imagen en la patología neurológica aguda grave del niño

M.A. López Pino

---

Los pacientes neurológicos en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) presentan condiciones patológicas que requieren soporte con técnicas de imagen. Se revisan los hallazgos por imágenes de las patologías más frecuentes, especialmente en relación al trauma craneoencefálico, la enfermedad cerebrovascular aguda y las encefalitis.

### **TRAUMA CRANEOENCEFÁLICO**

La tomografía axial computarizada (TC) es el método de imagen diagnóstica de elección para la evaluación del paciente con trauma craneoencefálico y su seguimiento. Este método de imagen permite de manera rápida la detección de la hemorragia (una de las lesiones más frecuentes en un paciente traumatizado) en cualquier localización del cerebro (intraparenquimatoso, subaracnoidea, intraventricular, epidural o subdural) y en cualquier estado o en cualquier tiempo de evolución de la misma. Es un examen de fácil realización, muy rápido y durante el cual se puede mantener una monitorización del paciente en estado crítico. La disponibilidad en la urgencia es generalizada.

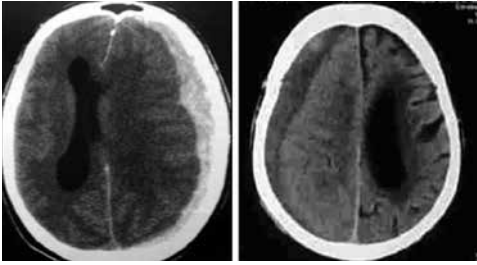
La resonancia magnética (RM) está indicada en casos seleccionados, por ejemplo, para el diagnóstico de lesión axonal difusa y tiene el inconveniente del largo tiempo de exploración, la dificultad de monitorización del paciente grave, su mayor coste y menor disponibilidad.

De acuerdo con su localización, las lesiones traumáticas se pueden clasificar como intra o extraaxiales:

### **a) Lesiones intraaxiales**

Las lesiones traumáticas directas pueden darse por mecanismo de golpe y contragolpe y son más frecuentes en aquellos sitios donde el cerebro está en contacto con crestas o accidentes óseos como son las contusiones que ocurren en los lóbulos frontales y los temporales. Las contusiones corresponden a pequeños focos de hemorragia intraparenquimatoso, con edema y pequeñas zonas de necrosis y, por tanto, se manifiestan en la TC como zonas hiperdensas en general rodeadas de una zona hipodensa, en el parénquima por el edema. El edema que acompaña a las contusiones conlleva a un “borramiento” de los surcos corticales adyacentes y también a disminución del tamaño del sistema ventricular adyacente (efecto de masa). Con el tiempo, estas contusiones pueden “crecer” normalmente, es decir, se hacen más aparentes en las imágenes sin que esto implique que exista resangrado.

Los hematomas intraparenquimatosos pueden resultar de la lesión traumática de vasos intracerebrales o de la unión de varias contusiones. En las imágenes son lesiones de mayor tamaño que las contusiones y tienden



**FIGURA 1.** Hematoma subdural.

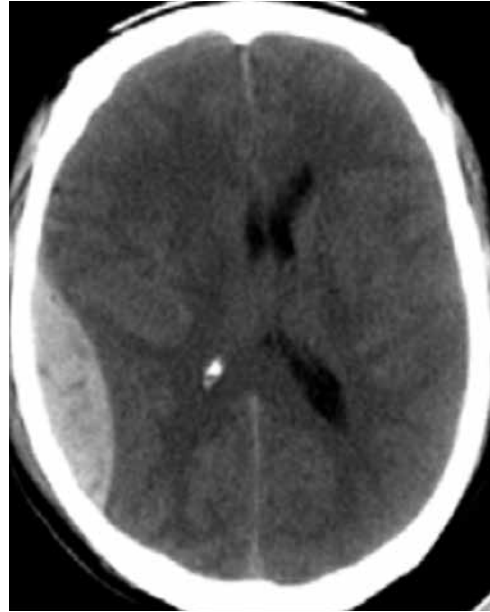
a ser más homogéneas y de contornos mejor definidos, o pueden presentar un nivel líquido en su interior, con edema a su alrededor que aumenta entre tres y ocho días tras el trauma.

Cuando existe una lesión axonal difusa los mecanismos de lesión más probables son fuerzas rotacional y de aceleración-desaceleración, o lesiones por cizallamiento. Este tipo de trauma se manifiesta como hemorragias de localización central en los sitios anatómicos de interconexión o por donde cursan los axones: uniones córtico-subcorticales, el cuerpo calloso y el tallo cerebral. En este caso, la TC podría mostrar sólo signos de edema o pequeñas lesiones hemorrágicas en los sitios descritos; o también puede ocurrir que las imágenes de TAC estén dentro de la normalidad y la RM demuestre estas lesiones adecuadamente, por lo que es deseable que se realicen secuencias con susceptibilidad magnética para visualizar pequeñas hemorragias que se ven como zonas de baja señal.

Las lesiones traumáticas del tallo cerebral pueden ser primarias, que generalmente, son del tipo lesión axonal por cizallamiento y se localizan en la región dorsolateral del mesencéfalo; o secundarias, que ocurren como consecuencia de edema cerebral y hernia transtentorial.

## **b) Lesiones extraaxiales**

Como consecuencia del trauma puede ocurrir sangrado al espacio subaracnoideo, subdural o epidural.



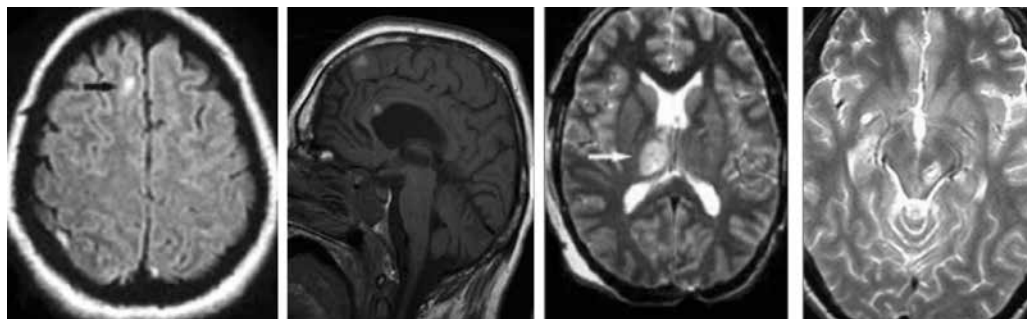
**FIGURA 2.** Hematoma epidural.

**Hemorragia subaracnoidea.** El trauma es la causa más común de hemorragia subaracnoidea. Por TC se manifiesta como una hiperdensidad en los surcos, cisuras y en las cisternas de la base. El TC sin contraste es la técnica de elección.

**Colecciones hemáticas extraaxiales.** Por imagen se reconoce una lesión extraaxial por sus contornos bien definidos, el contacto con la tabla ósea, el desplazamiento de la corteza cerebral adyacente y la ampliación de la cisterna o el espacio de líquido cefalorraquídeo adyacente.

**Hematoma subdural.** Su etiología más frecuente es la ruptura de venas puente corticales. Se puede localizar en la convexidad de los hemisferios cerebrales con forma de media luna o “crescente” o en la región interhemisférica (frecuente en niños). Puede cruzar suturas y no cruza la línea media.

**Hematoma epidural.** Ocurre por laceración de las arterias meníngeas o menos frecuentemente los senos venosos. Su forma es bicon-



**FIGURA 3.** Daño axonal difuso (impactos alta energía). Edema difuso cerebral sin foco evidente de lesión. Lesiones sustancia blanca hemisférica parasagital, cuerpo calloso, cápsula interna, gánglios basales y tronco cerebral.

vexa o de lente y de acuerdo a su tamaño puede ejercer compresión sobre las estructuras vecinas. No cruza suturas y puede cruzar línea media. Por ser la ruptura de la arteria meningea media una de sus principales causas, se localizan a menudo en la región temporal. La fosa posterior tiene menor capacidad y es más propensa a la hipertensión.

En la patología traumática hay que analizar semiológicamente las siguientes condiciones: existencia de edema cerebral, signos de herniación y la posible complicación con infartos cerebrales:

**Edema cerebral.** En las imágenes se manifiesta como disminución del tamaño de todos los espacios que tienen líquido cefalorraquídeo: los surcos, el sistema ventricular y las cisternas de la base, asociados a disminución en el coeficiente de atenuación del parénquima nervioso (hipodensidad con pérdida de la diferenciación entre la sustancia gris y la sustancia blanca). Este hallazgo hace que el cerebelo parezca relativamente hiperdenso. Es máximo hacia las 72 horas después de ocurrido el trauma. La obliteración completa de las cisternas debida a edema cerebral es un indicador de mal pronóstico del edema cerebral.

**Herniación.** Significa el desplazamiento anormal del tejido nervioso hacia un compartimento vecino.

La hernia subfalciana ocurre por aumento de presión en un hemisferio cerebral con desplazamiento de parte de este hemisferio y la circunvolución del cíngulo hacia el contralateral, a través de la hendidura de la hoz del cerebro. Se visualiza desviación de la línea media, desviación del ventrículo lateral y disminución de su tamaño. La hernia transtentorial puede ser descendente o ascendente, siendo la primera la más común. Inicialmente ocurre desplazamiento del uncus del hipocampo hacia la cisterna supraselar adyacente y hacia la hendidura del tentorio, con desplazamiento, rotación y compresión del tallo cerebral. Se ve más amplia la cisterna supraselar del mismo lado. También ocurre disminución asimétrica del espacio subaracnoideo que rodea el tallo cerebral y dilatación del cuerno temporal del ventrículo lateral contralateral. En la hernia ascendente transtentorial, ocurre desplazamiento hacia arriba del vermis y de los hemisferios cerebelosos en sentido cefálico a través de la incisura del tentorio.

**Infartos cerebrales.** Ocurren como consecuencia del edema cerebral o de hernias que comprimen estructuras vasculares y resultan en isquemia. La hernia subfalciana puede lesionar la arteria cerebral anterior y la hernia transtentorial puede comprimir la arteria cerebral posterior en la hendidura del tentorio. Los

infartos tienen una localización característica de acuerdo con el territorio vascular.

El TC es la técnica de elección para el manejo del trauma craneoencefálico. Aporta información sobre la existencia de fracturas óseas. Su adquisición es rápida y con gran disponibilidad en la urgencia; es muy útil para excluir hematomas epi-subdurales y detectar hemorragia intraparenquimatosa. Sólo en casos seleccionados se deben usar otros métodos de diagnóstico.

La RM puede ser útil:

- Si se sospecha lesión axonal difusa o focal.
- Para el diagnóstico de lesiones vasculares asociadas al trauma tales, como trombosis de senos venosos.

### ACCIDENTE CEREBROVASCULAR AGUDO

Las isquemias cerebrovasculares pueden clasificarse de acuerdo a su etiología como arteriales o venosas. Los arteriales a su vez pueden ser embólicos o trombóticos. De acuerdo a su naturaleza, en isquémicos o hemorrágicos.

También puede presentarse como una hemorragia intracerebral espontánea no traumática.

Las imágenes diagnósticas confirman la impresión clínica del ataque cerebro vascular y ayudan a caracterizarlo.

El TC cerebral basal (sin contraste i.v.) de una manera rápida puede:

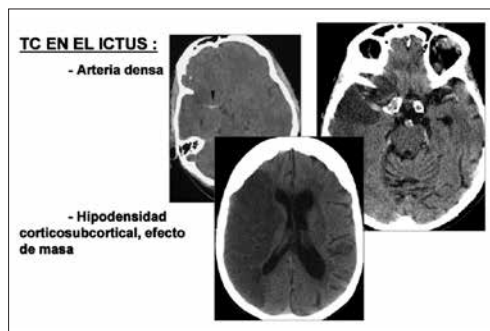
- definir si existe una hemorragia intracerebral o subaracnoidea, detectar otras lesiones que puedan explicar la sintomatología del paciente
- aproximar al diagnóstico de infarto arterial por la detección de algunos signos, por ejemplo, arteria cerebral media hiperdensa unilateral que indica la existencia de un trombo agudo allí, pérdida de la diferenciación entre corteza y sustancia blanca con borramiento de los surcos adyacentes... Sin embargo, en un porcentaje de

pacientes (50-60%) la TC cerebral puede ser completamente normal y, por esto, se han desarrollado otros métodos de diagnóstico con técnicas especiales que permiten definir si existe o no una isquemia aguda y además conocer cuánto del tejido cerebral afectado presenta infarto y, por tanto, es un tejido no recuperable y cuánto presenta isquemia sin infarto, área a la que se denomina "penumbra".

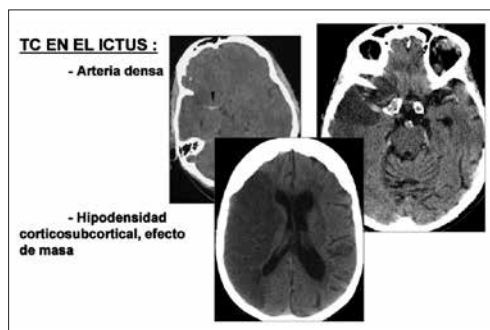
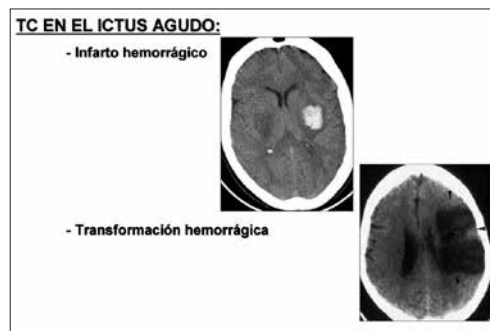
La RM empleando técnicas de difusión (analiza la difusión del agua extracelular) permite detectar tempranamente la zona afectada por la isquemia. Esta técnica es precoz para la isquemia y muy sensible para detectar edema citotóxico. La isquemia aguda asocia "restricción a la difusión del agua" con disminución del coeficiente aparente de difusión del agua.

Los infartos lacunares corresponden a zonas pequeñas lesionadas por la oclusión de pequeños vasos arteriales que, de acuerdo, a su localización tendrán mayor o menor representación clínica. Son pequeñas áreas redondas u ovals con densidad en TC y señal en RM similar a la del agua. Se localizan en los núcleos grises de la base en la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales o en el tallo cerebral. Los localizados en la sustancia blanca pueden verse de manera similar en imágenes de resonancia magnética a otras alteraciones de la misma que causan "objetos brillantes" en secuencias T2, pero en la fase aguda son bien diferenciados con técnica de difusión.

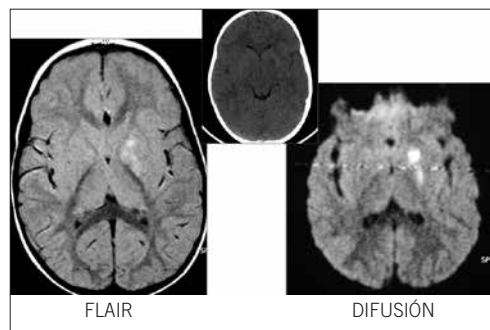
Los infartos venosos son mucho menos frecuentes que los arteriales y ocurren por trombosis de los senos venosos o de venas que drenan un territorio cerebral. Entre los factores de riesgo para su ocurrencia se consideran estados de hipercoagulabilidad, enfermedades hematológicas, deshidratación, infección, trauma, neoplasias o pueden ser idiopáticos. Están localizados en un territorio que no corresponde con la irrigación de



**FIGURA 4.** HTC en el ictus.



**FIGURA 5.** HRM difusión en ictus: verdadera revolución en el diagnóstico del ictus; sensible y precoz para isquemia; rápida, sin contraste.



**FIGURA 6.**

una arteria. Tienden a comprometer más la sustancia blanca. Frecuentemente presentan conversión hemorrágica.

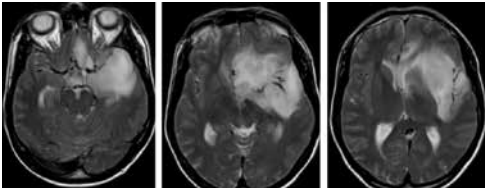
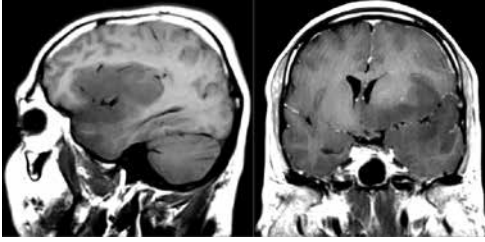
La TC es poco sensible para demostrar infarto venoso. El diagnóstico de la trombosis venosa es más fácil con RM con gadolinio donde se observa cambio en la señal del seno venoso o vena afectada con pérdida de su imagen de ausencia de señal por flujo o bien utilizando técnica de angioRM venosa específicas (por ejemplo de phase-contrast). El realce periférico con el medio de contraste del seno venoso se ha denominado el signo de “delta vacío”.

### ENCEFALOPATÍA HIPÓXICA-ISQUÉMICA

Al contrario que los infartos, su etiología es una alteración difusa en la irrigación u

oxigenación cerebral como puede ocurrir en los infartos cardíacos, la hipotensión arterial prolongada, o post-resucitación. Se manifiesta como infartos en las zonas limítrofes (de irrigación arterial), por ejemplo, la confluencia en la región frontal entre la zona de irrigación de la arteria cerebral anterior y la arteria cerebral media, o las regiones parasagitales. También se afectan los núcleos grises de la base y la sustancia blanca periventricular. Típicamente son lesiones bilaterales y simétricas y pueden tener transformación hemorrágica y realce con la administración del medio de contraste.

La anoxia cerebral global se puede presentar en aquellos pacientes en coma, por ejemplo, aquellos que han sobrevivido a resucitación tras un infarto cardíaco o una arritmia severa. Los hallazgos en RM y TC pueden ser

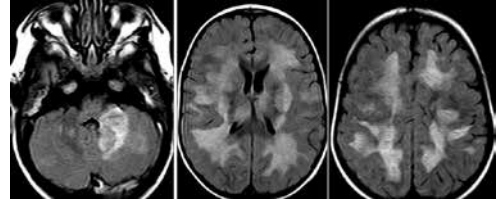


**FIGURA 7.** Encefalitis herpética.

muy sutiles y más evidentes en la evolución. Entre ellos se mencionan la pérdida de diferenciación entre la corteza y la sustancia blanca y las áreas de compromiso difuso de la señal en la sustancia blanca y en los núcleos grises de la base, que se aprecian como áreas de alta señal en esta localización en las secuencias T2. Estas lesiones se pueden diagnosticar más tempranamente y de forma más específica si se emplean secuencias de difusión con RM.

### INFECCIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

La meningitis, la infección más común del SNC, es de diagnóstico clínico y de laboratorio, no de diagnóstico por técnicas de imagen que no se precisan rutinariamente salvo complicación. En las formas puras de meningitis, las imágenes diagnósticas pueden ser normales o con realce anormal de las meninges en los estudios de RM. Este realce anormal se manifiesta como un realce lineal o continuo de las meninges que, generalmente, es del tipo subaracnoideo y menos, comúnmente, del tipo paquimeníngeo. No es exclusivo de la meningitis y puede darse en otras entidades, por lo que tiene poco valor dada su inespecificidad.



**FIGURA 8.** Encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM).

Las técnicas de imagen pueden ser útiles en el diagnóstico de las complicaciones de la meningitis: colecciones extra-axiales inflamatorias, colecciones intraaxiales inflamatorias, cerebritis, trombosis de senos venosos, infartos por vasculitis inflamatorias, hidrocefalia, etc.

La cerebritis puede considerarse el estado previo a la formación de un absceso cerebral y se manifiesta como un aumento del contenido de agua de una zona del parénquima cerebral, por tanto con áreas hipodensas en los estudios de TC o con prolongación de los tiempos de relajación en los de RM (baja señal en T1 y alta señal en T2). Cuando se delimita un absceso se encuentran unos límites definidos entre la lesión y el parénquima sano dados por la formación de una cápsula que puede, además, realzar con el medio de contraste.

Las colecciones inflamatorias extraaxiales (empiemas) generalmente son de tipo subdural y a diferencia de los higromas su contenido puede ser heterogéneo con septos y sus límites pueden realzar con la administración de contraste.

Las encefalitis virales son de difícil diagnóstico por imágenes diagnósticas. La RM es el examen de elección. La encefalitis por herpes puede tener localización característica como el compromiso, generalmente, bilateral y simétrico de los lóbulos temporales, de la circunvolución del cíngulo y, en general, del sistema límbico. En estas localizaciones se observa prolongación de los tiempos de rela-

jación del tejido nervioso y realce de las circunvoluciones y de las meninges adyacentes con la administración del medio de contraste. También es posible detectar pequeños focos hemorrágicos dentro de estas lesiones.

La encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM por su denominación en el inglés) ocurre, generalmente, tras una infección respiratoria viral o una vacuna. Sus imágenes pueden ser idénticas a aquellas de la esclerosis múltiple, pero ocurren en pacientes de menor edad y, característicamente, se trata de un episodio único monofásico y autolimitado. Se aprecian focos de desmielinización, algunas veces con efecto de masa y con compromiso de la corteza cerebral. El compromiso bilateral y el simétrico de los hemisferios cerebelosos es una presentación común en los niños.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Falcone S, Post JD. Encephalitis, cerebritis and brain abscess: Pathophysiology and imaging findings. *Neuroimag Clin N Am* 2004; 10(2):333-354.
2. Gaskill-Shiple MF, Ernst RJ. Cerebrovascular trauma. *Neuroimag Clin N Am* 2001; 11(3):447-459.
3. Hammoud DA, Wasserman BA. Diffuse axonal injuries: Pathophysiology and imaging. *Neuroimag Clin N Am* 2002; 12(205):216.
4. Kanamalla UIRJR. Imaging of cranial meningitis and ventriculitis. *Neuroimaging Clin N Am* 2000; 10(2):309-331.
5. Johnson PL, Eckard DA, Chason DP, Brecheisen MA, Batnizky S. Imaging of acquired cerebral herniations. *Neuroimag Clin N Am* 2002; 12(2):217-228.
6. Imaging of acute ischemic stroke. *Neuroimag Clin N Am* 2002; 12(1):35-54.



# Caso clínico 1

## Traumatismo craneoencefálico grave tras accidente de motocicleta

Ponente: L. Monfort Carretero. Tutor: S. Segura Matute

---

Varón de 14 años traído por el 061 a Urgencias tras sufrir un accidente de motocicleta sin llevar casco. A la llegada del 061 al lugar del accidente y tras realizar la estabilización inicial presenta una Escala de Coma de Glasgow (GSC) de 7 puntos (O1+V2+M4), por lo que se intuba (previa administración de atropina, fentanilo, midazolam y vecuronio por vía periférica) y se traslada a nuestro centro.

### Exploración física

Tª axilar 35°C. FC 67 lpm. TAm 75 mmHg. Sat O<sub>2</sub> 100% con FiO<sub>2</sub> 50%.

Paciente sedoanalgesiado y con aceptable estado general. Portador de collarín cervical. Intubado por boca con TET del nº 8 con balón (fijado a 20 cm de comisura bucal). Ventilación simétrica sin ruidos sobreañadidos. Tonos cardíacos rítmicos. Pulsos centrales y periféricos palpables. Portador de vía periférica en miembro superior derecho. Pupilas mióticas lentamente reactivas. Erosiones en mano, antebrazo y rodilla izquierdas. Cefalohematoma temporo-parietal derecho. Sin otolucorrea, otorragia ni rinolucorrea. Resto de exploración por aparatos normal. Se coloca sonda orogástrica y sonda vesical (salida de orina clara).

### 1. ¿CUÁL SERÍA SU PRIMERA ACTUACIÓN?

- Administrar una carga de volumen (20 ml/kg) de Suero Salino Fisiológico.
- Realizar las curas de las heridas cutáneas.
- Realizar analítica sanguínea y TC craneo-cervical urgente.
- Trasladarlo inmediatamente a la UCIP.
- Realizar radiografía de cervicales, tórax y pelvis urgentes.

### La respuesta correcta es la c

Las medidas iniciales en la atención al paciente con traumatismo craneoencefálico constituyen el conocido ABCD. En primer lugar asegurar la permeabilidad de la vía aérea (A), ya que en pacientes con una disminución del nivel de conciencia existe riesgo de obstrucción por caída posterior de la lengua o bien por la inexistencia del reflejo de protección de la vía aérea en caso de vómitos. Este paciente estaba intubado por lo que la vía aérea estaba permeable. Se comprobó la ventilación (B) mediante la inspección de la movilidad torácica y la auscultación, que era simétrica. A continuación se deben valorar y asegurar la estabilidad hemodinámica (C) mediante la exploración clínica y la toma de constantes. Se deben asegurar 2 accesos ve-

**TABLA I.** CLASIFICIACIÓN CLÍNICA DE LA GRAVEDAD DEL TCE

TCE leve	Glasgow 14-15
TCE moderada	Glasgow 9-13
TCE grave	Glasgow 3-8

nosos periféricos y aprovechar para realizar una analítica sanguínea completa (hemograma, coagulación, gasometría, ionograma, función hepática y renal, amilasa y lipasa, CPK, CPKmb y troponina-I, pruebas cruzadas). Este paciente presentaba una buena coloración, con un relleno capilar inferior a 2 segundos, una FC de 67 lpm y unas tensiones adecuadas para la edad (p50), por lo que se encontraba hemodinámicamente estable. Si presentara hipotensión ésta se debe combatir enérgicamente mediante la infusión de volumen y, si persiste con agentes inotrópicos, pues la estabilidad hemodinámica es de capital importancia en la estabilización de un TCE grave dado que la hipoxemia y la hipotensión pueden contribuir a la producción de lesión cerebral secundaria. Además, si hay hipotensión es importante descartar la presencia de lesiones extracerebrales como hemorragias internas y, en ocasiones, afectación medular (hipotensión, bradicardia relativa y vasodilatación). A continuación se debe proceder a la exploración neurológica (D) especialmente dirigida a localizar lesiones neurológicas que puedan comprometer la vida del paciente, como por ejemplo herniaciones, y que puedan beneficiarse de un tratamiento médico y/o neuroquirúrgico urgente (tríada de Cushing: midriasis, bradicardia, HTA). Es importante la exploración pupilar y del reflejo fotomotor que pueden poner sobre la pista de una herniación, así como objetivar focalidades neurológicas. Como último, es importante realizar una exploración general

de las extremidades (E) de cara a localizar heridas y fracturas que precisen de estabilización urgente.

Debe mantenerse al paciente monitorizado (ECG, Sat O<sub>2</sub>, TA incruenta) y evitar la hipotermia. Tras la exploración primaria (ABCDE) se pasa a realizar una exploración secundaria más detallada, en la que deben descartarse lesiones a cualquier nivel (cabeza, cuello, tórax, abdomen, pelvis, extremidades, columna). Se coloca una sonda orogástrica (SOG) abierta y se realiza un sondaje vesical siempre y cuando no exista una lesión en el meato uretral.

*El paciente presenta una TCE grave con un GSC inicial de 7. Dado que a niveles hemodinámico y respiratorio está estable se decide su traslado a Radiología para realizar un TC cráneo-cervical, previa realización de analítica sanguínea.*

A todos los pacientes con TCE grave (GSC <9), fracturas craneales complejas o lesiones craneales penetrantes, TCE moderada (GSC 9-13) que presenten una exploración sugestiva de lesión intracerebral, o bien hayan presentado un deterioro de más de 2 puntos en la GSC, se les debe realizar una neuroimagen (TC) de forma urgente.

*La TC craneal muestra una fractura temporoparietal derecha no desplazada, cisternas basales borradas, colapso ventricular derecho con una línea media centrada y una hemorragia subaracnoidea temporoparietal derecha. TC cervical sin alteraciones.*

## 2. ¿CUÁL SERIA EL DIAGNÓSTICO Y SU ACTUACIÓN?

- TCE moderada: ingresar en UCIP para monitorización del nivel de conciencia.
- TCE moderada, LED I: ingresar en UCIP con sedoanalgesia, antibioterapia, hiperventilación moderada (pCO<sub>2</sub> 30-35 mmHg) y valoración pupilar horaria.
- TCE grave, LED I: ingresar en UCIP con

**TABLA II.** CLASIFICACIÓN DE LA TCE GRAVE SEGÚN NEUROIMAGEN (TC)

Lesión difusa I	Ausencia de patología craneal
Lesión difusa II	Cisternas presentes y línea media centrada o desviada <5 mm Lesiones hiperdensas < 25 ml Cuerpos extraños o fragmentos óseos
Lesión difusa III (Swelling) o desplazada <5 mm Lesiones hiperdensas < 2 5 ml	Cisternas comprimidas o ausentes con línea media centrada
Lesión difusa IV de >25 ml	Desplazamiento de la línea media >5 mm sin lesiones focales
L. focal evacuada	Cualquier lesión evacuada quirúrgicamente
L. focal no evacuada	Lesión hiperdensa de > 25 ml no evacuada

*De Marshall LF, et al. L. Neurosurg 1991; 75:S14-S20.*

sedoanalgesia, antibioterapia, hiperventilación moderada (pCO<sub>2</sub> 30-35 mmHg) y valoración pupilar horaria.

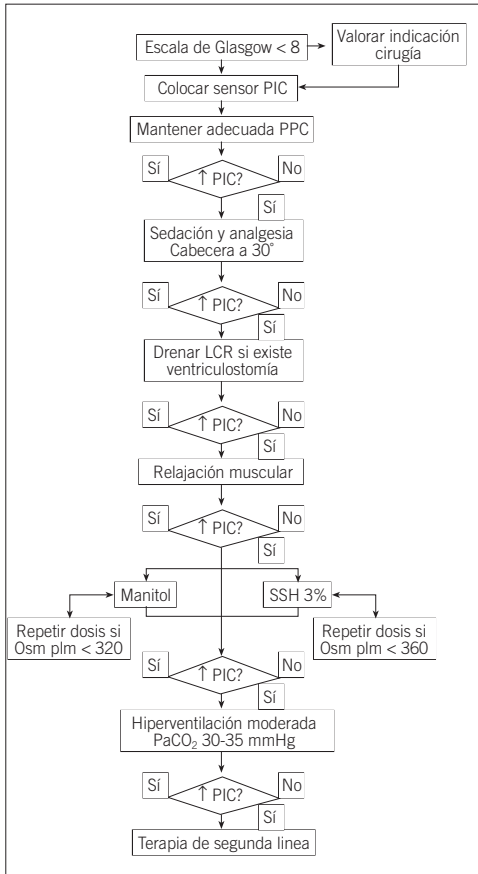
- d. TCE grave, LED III. Ingreso en UCIP con sensor de PIC, sedoanalgesia y normoven-tilación.
- e. TCE grave con hemorragia subaracnoidea que requiere intervención neuroquirúrgica urgente.

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

La valoración de la escala de Glasgow debe realizarse una vez realizada la reanimación inicial, puesto que la hipotensión y la hipoxia pueden empeorar la puntuación obtenida. La hipotermia y los tóxicos también pueden alterar el Glasgow inicial. Es importante destacar que la puntuación motora inicial es la que más influye en el pronóstico del paciente. A pesar de que clásicamente se ha clasificado el TCE en función de la puntuación en la escala de Coma de Glasgow (Tabla I), actualmente se dispone de otras herramientas como la neuroimagen que aportan información relevante y que pueden ayudar a clasificarlo mejor (Tabla II) y a iniciar estrategias terapéuticas específicas. A nivel experimental se han observado

elevaciones en LCR y suero de algunos marcadores bioquímicos que pueden tener alguna implicación pronóstica.

El paciente presenta efectivamente un TCE grave, puesto que el Glasgow inicial era inferior a 8 y en la TC craneal se objetiva una lesión cerebral difusa grado III. Dada la gravedad del TCE y la existencia de lesiones en la neuroimagen, es un paciente que requiere la colocación de un sensor de presión intracraneal (PIC) para su monitorización continua y así poder iniciar tratamiento antihipertensión intracraneal (HTIC) de forma precoz. En los pacientes con TCE moderada con lesiones intracraneales en la neuroimagen que precisen estar sedoanalgesiados, la valoración del nivel de conciencia no puede realizarse frecuentemente, por lo que se debe colocar un sensor de PIC. El sensor de PIC es un catéter que puede colocarse intraventricular o intraparenquimatoso y que ofrece una medición continua y a tiempo real de las medidas de presión intracraneal. La colocación es sencilla y no presenta complicaciones destacables. El valor normal de la PIC es inferior a 15 mmHg. Valores de PIC superiores a 20 mmHg se consideran hipertensión intracraneal (HTIC) y debe iniciarse tratamiento específico.



**FIGURA 1.** Algoritmo de manejo y tratamiento de la hipertensión intracraneal (PIC: presión intracraneal; PPC: presión de perfusión cerebral; LCR: líquido cefaloraquídeo; TC: tomografía computarizada; S<sub>j</sub>O<sub>2</sub>: saturación venosa del bulbo de la yugular; FSC: flujo sanguíneo cerebral). (Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children and adolescents. *Pediatr Crit Care Med* 2003; 4 (suppl): S1-S74).

El paciente ingresa en la UCIP, se sedoanalgesia con cloruro morfíco (60 µg/kg/h) y midazolam (0,2 mg/kg/h) y se paraliza con vecuronio (0,1 mg/kg/h). Se deja a dieta absoluta con SOG abierta y con una perfusión de SSF con iones a necesidades basales y protección gástrica con ranitidina. Los objetivos gasométricos fueron la normoventilación. Se colocó sensor de PIC intraparenquimatoso derecho. Se mantiene cabecera a 30° con posición

cervical neutra y se retira collarín cervical. Se mantiene monitorización continua de ECG, TA invasiva, FR, Sat O<sub>2</sub>, CO<sub>2</sub> espirada, temperatura central y PIC. Se realizan las siguientes exploraciones complementarias:

- **Análítica (urgencias):** Hb 15,1 g/dl, Hto 41%, plaquetas 120.000/mm<sup>3</sup>, leucocitos 10.100/mm<sup>3</sup> (5,3%L, 5%M, 88% N, 0,3%E, 0,1%B), Proteína C Reactiva 7,8 mg/L. pH 7,40, pCO<sub>2</sub> 36,9 mmHg, paO<sub>2</sub> 237 mmHg, HCO<sub>3</sub> 22,4 mmol/L, EB -1,7 mmol/L. Na 145 mmol/L, K 3,9 mmol/L, Ca iónico 1,12 mmol/L, Glucemia 146 mg/dl, Urea, creatinina, transaminasas, CPK, CPK-MB, troponinas normales. Amilasa y lipasa normales. Etanol 18 mg/dl. Pruebas de coagulación: TP 71,3%, T cefalina 24,9 s, fibrinógeno 1,7 g/L.
- **Sedimento orina:** normal.
- **Rx tórax:** normal, TET y sonda gástrica correctamente colocados.
- **Rx pelvis:** normal.

A las pocas horas de ingreso presenta hipertensión intracraneal (HTIC) con elevaciones de la PIC de hasta 28-30 mmHg.

### 3. ¿CUÁL SERÍA SU ACTUACIÓN EN ESE MOMENTO?

- Asegurar correcta sedoanalgesia y paralización, administrar una dosis de SSH, descartar hipertermia, mantener la cabecera a 30°.
- Realizar TC urgente.
- Hiperventilación moderada.
- Administrar bolus de tiopental.
- Iniciar dopamina para asegurar correcta PPC.

#### La respuesta correcta es la a

Los pacientes con TCE grave tienen un alto riesgo de desarrollar hipertensión intracraneal (HTIC). Por ese motivo existen unas medidas generales que intentan evitar el ascenso de la

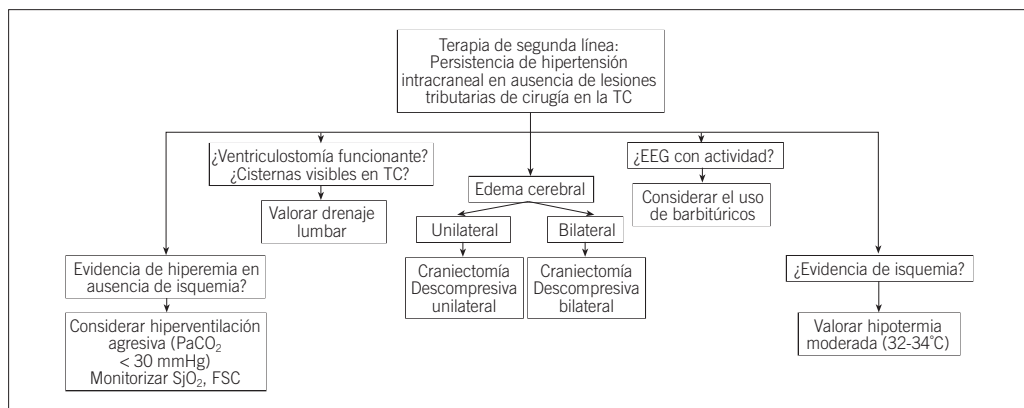


FIGURA 2.

presión intracraneal (PIC) y que deben realizarse de entrada en todos los pacientes con TCE grave, entre las que cabe destacar:

- Elevación de la cabecera unos 30°: evita el colapso de las venas yugulares y favorece el drenaje venoso.
- Evitar la hipertermia de forma eficaz con antitérmicos y/o medidas físicas (ventilador, manta fría, dispositivos intravasculares, etc.).
- Evitar el uso de perfusiones glucosadas en las primeras 48-72 h, a no ser que el paciente presente hipoglucemia, puesto que pueden contribuir a la formación de edema cerebral.
- Obtener unas tensiones medias adecuadas de cara a mantener una presión de perfusión cerebral (PPC = PIC-TAM) adecuada para la edad del paciente. El objetivo estándar es una PPC mayor de 50-60 mmHg, aunque ésta puede ser inferior en los neonatos y lactantes pequeños. Una PPC menor de 40 mmHg se relaciona con mayor mortalidad y mayor riesgo de secuelas muy graves.
- Mantener el paciente bien sedoanalgeñado y, en ocasiones, incluso paralizado, con el fin de evitar el reflejo tusígeno y la desincronía con el respirador que pueden ocasionar una elevación de la PIC.

Los fármacos usados son el cloruro morfínico o bien el fentanilo como analgésicos y el midazolam como sedante. Ambos con escasa repercusión hemodinámica. En caso de precisar relajación muscular se recomienda rocuronio o vecuronio.

Los valores de  $p\text{CO}_2$  tienen una repercusión a nivel de la circulación intracerebral, de tal forma que una elevación de la  $p\text{CO}_2$  mayor de 45 mmHg, condiciona una vasodilatación y ello puede contribuir al aumento del edema cerebral. Al contrario, una situación de hiperventilación con  $p\text{CO}_2$  inferior a 35 mmHg, condiciona una vasoconstricción que puede ocasionar o empeorar una situación de isquemia cerebral. En cuanto a los objetivos gasométricos, la hiperventilación no está indicada de entrada por los motivos anteriormente expuestos. Actualmente la hiperventilación tiene unas indicaciones concisas y requiere una monitorización más precisa que se comenta más adelante.

Si estas medidas no son suficientes y el paciente presenta valores de PIC superiores a 15-20 mmHg, está indicado iniciar tratamiento médico con agentes hiperosmolares como el manitol o el suero salino hipertónico (SSH). Ambos fármacos son efectivos y la elección de uno u otro queda a criterio del médico, valorando la respuesta del paciente y los posibles efectos secundarios y contraindicaciones. Me-



**FIGURA 3.**

rece la pena conocer el mecanismo de acción de cada uno y los efectos colaterales:

- El manitol disminuye la presión intracraneal reduciendo la viscosidad sanguínea, con lo que disminuye el calibre de los vasos intracerebrales (si no está alterada la autorregulación del flujo cerebral) y su efecto es de instauración rápida pero transitoria de unos 75 minutos. Por otro lado, el manitol también tiene un efecto osmótico progresivo, moviendo agua del parénquima cerebral hacia la circulación (duración 6 h) reduciendo así el edema cerebral; dicho efecto requiere que esté intacta la barrera hematoencefálica. Esto condiciona una diuresis importante que puede ser mal tolerada en pacientes hemodinámicamente inestables. Se recomienda reponer la diuresis con suero fisiológico. Debe monitorizarse la osmolaridad plasmática ya que si ésta es superior a 320 mOsm existe riesgo de necrosis tubular aguda. La dosis recomendada es de 0,25-0,5 g/kg.
- El tratamiento con suero salino hipertónico (SSH) ha demostrado su eficacia en el paciente pediátrico reduciendo la PIC mediante el aumento de la osmolaridad plasmática, que condiciona una disminución del flujo de agua hacia el espacio intersticial e intracelular. Como ventajas ofrece

una mejor tolerancia hemodinámica, puesto que aumenta el volumen intravascular y no produce un aumento tan marcado de la diuresis. A nivel neuronal parece que restaura el gradiente electroquímico de la membrana celular, lo que hace disminuir los niveles de extracelulares de glutamato. El aumento de la osmolaridad sanguínea es mejor tolerado (máx. Osm 360 Osm). Como efecto adverso teóricamente podría producir mielínolisis cerebral pontina, pero no se han descrito casos.

Según las Guías de Práctica Clínica, el uso de anticonvulsivos de forma profiláctica para evitar las convulsiones tardías (después del 7º día) no está indicado, pero puede considerarse durante la primera semana, para prevenir la aparición de crisis post-traumáticas precoces en los días en que el paciente está más crítico a nivel neurológico.

La figura 2 muestra un algoritmo de tratamiento de primera línea de la HTIC.

*A las 12 h de ingreso presenta elevación brusca y mantenida de la PIC de hasta 70 mmHg, con bradicardia, HTA y midriasis derecha arreactiva.*

#### **4. ¿CUÁL ES SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA Y SU ACTUACIÓN?**

- a. Meningitis secundaria a colonización del sensor de PIC. Realizar punción lumbar y antibioterapia de amplio espectro.
- b. Empeoramiento de las lesiones intracerebrales. Iniciar tratamiento antiedema agresivo (bolo de tiopental, SSH, manitol) y realizar TC urgente.
- c. Empeoramiento de las lesiones cerebrales. Iniciar tratamiento con corticoides.
- d. Hipertensión intracraneal refractaria. Realizar hiperventilación agresiva.
- e. Posible hematoma subdural secundario a colocación de PIC. Retirar sensor de PIC.

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

Ante un empeoramiento brusco del paciente con TCE grave, sobre todo en las primeras 24-48 h de evolución, hay que repetir la neuroimagen para descartar progresión de las lesiones objetivadas anteriormente que puedan ser tributarias de un tratamiento neuroquirúrgico.

Las indicaciones de cirugía en el paciente con TCE grave son, por un lado, la evacuación de colecciones de más de 25 ml o menores, pero con desplazamiento de más de 5 mm de la línea media, que pueden condicionar herniación del parénquima cerebral, y por otro lado la realización de una craniectomía descompresiva como tratamiento de segunda línea de la hipertensión intracraneal. Las indicaciones para la craniectomía en pacientes con TCE grave con neuroimagen sugestiva de edema difuso (colapso de las cisternas basales, desplazamiento de la línea media superior a 5 mm, masas mayores de 25 ml) y con HTIC refractaria al tratamiento médico de primera línea. También estaría indicada en aquellos pacientes con un empeoramiento del GCS y herniación cerebral en las primeras 48 h de evolución del TCE. Debe realizarse en pacientes con lesiones cerebrales recuperables y que en algún momento de la evolución hayan presentado un GCS mayor de 3. La craniectomía puede realizarse uni o bilateral. Suele hacerse a nivel parieto-temporal y no debe ser demasiado pequeña, con el fin de evitar la herniación e incarceration de parénquima cerebral.

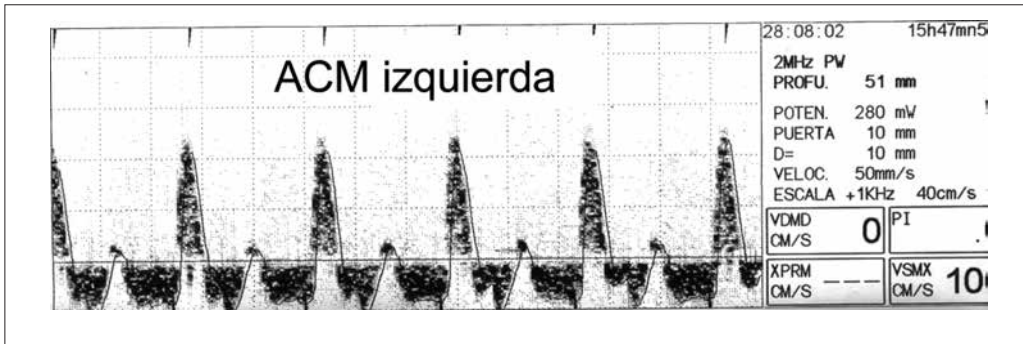
El uso de corticoides en el tratamiento de la hipertensión intracraneal en el paciente con TCE actualmente no está indicado, ya que no ha demostrado su eficacia ni mejora el pronóstico de estos pacientes. Además, pueden aparecer complicaciones infecciosas dado que altera la inmunidad o bien sangrados digestivos.

*Se realiza TC urgente que objetiva gran hematoma epidural parieto-temporal derecho, contusiones frontales, cisternas comprimidas, componente isquémico peri-hematoma y signos de herniación transtentorial. El paciente se traslada a quirófano y se drena el hematoma epidural, objetivándose posteriormente un gran edema cerebral con ruptura de la duramadre que provoca herniación de parénquima cerebral hacia el exterior, por lo que se realiza una craniectomía descompresiva. Durante la intervención se produce un sangrado importante a nivel del seno venoso longitudinal que se halla desgarrado. El paciente presenta un shock hemorrágico, precisando la transfusión de 7 concentrados de hemáties, 2 de plasma y soporte inotrópico con adrenalina en bolo y perfusión continua con noradrenalina (0,15 µg/kg/min).*

*El paciente reingresa en la UCIP sedoanalgesiado y conectado a ventilación mecánica. Se inicia profilaxis antibiótica con cefotaxima y vancomicina. Inicialmente mantiene unas PIC correctas, pero a las pocas horas de la cirugía presenta PIC 30 mmHg de forma mantenida y con escasa respuesta a la infusión de suero salino y manitol. Se realiza Doppler transcraneal de la arteria cerebral media en el que se objetiva una inversión del flujo diastólico.*

### **5. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD EN ESE MOMENTO?**

- Cirugía para revisión de la craniectomía.
- Infusión de inotrópicos para mejorar la PPC.
- Administración de corticoides.
- Nueva neuroimagen y si no hay nuevas colecciones que requieran drenaje, inducir coma barbitúrico, hipotermia moderada y valorar hiperventilación.
- PIC de 30 mmHg en paciente con una craniectomía son normales.



**FIGURA 4.** Doppler. en que se objetiva un flujo diastólico invertido.

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

Algunos estudios estiman que entre un 21-42% de los niños con TCE grave desarrollan HTIC refractaria al tratamiento médico y quirúrgico, y este hecho comporta una elevada morbi-mortalidad.

La inversión del flujo diastólico en el doppler transcraneal indica una situación de HTIC en la que la irrigación cerebral en diástole está comprometida, puesto que la PIC es superior a la tensión arterial diastólica. En un paciente con una intervención neuroquirúrgica reciente, como este caso, se debe repetir la neuroimagen para descartar la existencia de complicaciones que requieran de nuevo una intervención quirúrgica. Ante una HTIC refractaria a las medidas comentadas anteriormente, están indicadas otras medidas terapéuticas como el coma barbitúrico, la hiperventilación, la hipotermia moderada o el drenaje lumbar de LCR. El uso de barbitúricos en el tratamiento de la HTIC se basa en la idea de reducir el metabolismo cerebral y ofrecer un efecto neuroprotector, pero no está exento de riesgos tales como la inestabilidad hemodinámica (tendencia a la hipotensión, disfunción miocárdica) por lo que suele ser necesario el uso de fármacos inotrópicos para mantener una adecuada presión de perfusión cerebral (PPC) y el aumento en el riesgo de sufrir infecciones puesto que alteran la inmunidad. Los fármacos

usados son pentobarbital (dosis inicial 10 mg/kg, posteriormente 5 mg/kg y mantenimiento 1 mg/kg/h) o tiopental (dosis inicial 5 mg/kg y mantenimiento a 3-5 mg/kg/h). El control estricto de la temperatura corporal es otro factor importante en el manejo del paciente con HTIC. La hipotermia moderada (32-35°C) es una alternativa de segunda línea para el tratamiento de la HTIC refractaria y es objeto de numerosos estudios, puesto que al disminuir el metabolismo cerebral podría tener un efecto neuroprotector. Existe todavía poca evidencia acerca de la eficacia y seguridad de la hipotermia en el paciente pediátrico con TCE y están por determinar los intervalos temporales de cuándo iniciarla y durante cuánto tiempo mantenerla. Los resultados comunicados hasta la fecha son prometedores pero todavía esta estrategia no está contemplada en las Guías de Práctica Clínica.

Una elevación mantenida de la PIC puede ser una indicación para iniciar hiperventilación. La hiperventilación induce vasoconstricción cerebral y, por ello, supone un tratamiento de la HTIC, pero tiene unas indicaciones concretas. La hiperventilación es moderada cuando el objetivo gasométrico es una  $p\text{CO}_2$  entre 30-35mmHg y la hiperventilación es intensa cuando la  $p\text{CO}_2$  es menor de 30 mmHg. La hiperventilación moderada es una de las medidas de primera línea en el tratamiento de la

HTIC, aunque estaría indicada tras el uso de la terapia hiperosmolar. Esta medida no precisa necesariamente de monitorización invasiva con la saturación de oxígeno en el bulbo de la yugular ( $SjO_2$ ), a pesar de que puede ser recomendable. La hiperventilación intensa es una medida anti-HTIC de segunda línea y antes de iniciarla se debe descartar la isquemia cerebral, por lo que está indicada la monitorización de la  $SjO_2$  y la valoración de la neuroimagen en busca de posibles lesiones isquémicas. La medición de la Presión Tisular de  $O_2$  ( $PTiO_2$ ) puede ser de utilidad como medida de monitorización complementaria.

*En este paciente se realizó control de TC que mostraba una correcta evacuación del hematoma epidural, parénquima cerebral herniado a través de la craniectomía y zonas de isquemia temporales derechas, así como contusiones frontales bilaterales. Se indujo el coma barbitúrico con bolus de tiopental a 5 mg/kg y posterior mantenimiento a 5 mg/kg/h, obteniéndose un patrón salva-supresión en el EEG. Se mantuvo en hipotermia moderada ( $T^a 35^{\circ}C$ ) controlada y se colocó monitor de  $Sat O_2$  en el bulbo de la yugular, obteniéndose cooximetrías de 75-80%.*

## 6. ¿CUÁL ES SU INTERPRETACIÓN Y ACTUACIÓN?

- Hiperemia puede realizarse hiperventilación.
- Isquemia no puede realizarse hiperventilación.
- Hiperemia no puede realizarse hiperventilación.
- Hipoperfusión puede realizarse hiperventilación.
- Sugestivo de muerte cerebral, realizar EEG y PEATC para confirmarlo.

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

En distintos estudios se ha objetivado que en el paciente pediátrico con TCE grave pre-

domina la isquemia frente a la hiperemia, por lo que la estrategia de hiperventilación puede agravar una lesión isquémica y empeorar el pronóstico neurológico del paciente. Previo a iniciar la hiperventilación es preciso descartar una situación de isquemia cerebral y a ello ayuda la saturación del bulbo de la yugular, que es una medición invasiva indirecta de la oxigenación cerebral, estimada a partir de la extracción cerebral de oxígeno. El valor medido en el bulbo de la yugular supone una aproximación de lo que sucede en el conjunto del parénquima cerebral ipsilateral, no tratándose de un método de medida local como por ejemplo la saturación cerebral transcutánea. Los valores normales de saturación se sitúan entorno a 55-75%. Una saturación inferior a 55%, se interpreta como un descenso del flujo sanguíneo cerebral, condicionado por una situación de isquemia o por un aumento del consumo de oxígeno indicando una hiperactividad neuronal. Una saturación aumentada superior al 75%, refleja un aumento del flujo sanguíneo cerebral superior a las necesidades neuronales y puede deberse a hiperemia, la existencia de zonas infartadas o bien a una situación de muerte encefálica en la que no se consume oxígeno. La saturación de oxígeno en el bulbo de la yugular es una monitorización con la que se ha acumulado mucha experiencia, a diferencia de otras técnicas tales como la presión tisular de oxígeno y la microdiálisis cerebral, que se están implantando progresivamente y van a contribuir a completar el conocimiento fisiopatológico de cada situación clínica, con lo que podrán establecerse medidas terapéuticas mucho más precozmente.

La hiperventilación agresiva  $pCO_2$  inferior a 30 mmHg sólo estaría indicada en caso de empeoramiento brusco de la PIC con signos agudos de herniación cerebral y debería realizarse durante corto tiempo.

*En el paciente, estas medidas permitieron el control de la PIC mejorando los flujos diastólicos en el doppler. A las 48 h de la intervención presenta normalización progresiva de la PIC (inferior a 15 mmHg) por lo que, a los 3 días de tratamiento, se inicia el descenso de tiopental y retirada progresiva de la hiperventilación con buena tolerancia.*

*El tercer día de ingreso se inició profilaxis con enoxaprina subcutánea.*

*A las 72 h de ingreso presenta débito bilioso abundante por la sonda orogástrica. El abdomen es globuloso pero blando y depresible (paciente sedado y paralizado), con ausencia de peristaltismo.*

### **7. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD?**

- Dieta absoluta con perfusión glucosalina.
- Iniciar alimentación enteral a débito continuo por sonda transpilórica.
- Solicitar ecografía e iniciar una nutrición parenteral total.
- Solicitar TC abdominal.
- Solicitar radiografía de abdomen.

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

Las Guías de Práctica Clínica del paciente con TCE grave, recomiendan iniciar precozmente la nutrición a las 72 h del trauma y se indica que ésta debería ser completa al séptimo día de ingreso. El paciente con TCE tiene un aumento del metabolismo precisando un aporte calórico superior (130-160% de las necesidades basales). Se recomienda el empleo de fórmulas hiperproteicas (más de un 15% del aporte calórico en forma de proteínas). En caso de mala tolerancia enteral, está indicada la nutrición parenteral total.

*Este paciente presentó una ecografía abdominal anodina y se orientó el cuadro como íleo paralítico, por lo que se indicó nutrición parenteral. A los 19 días de ingreso se empezó la nutrición enteral por sonda transpilórica.*

*A los 11 días de ingreso se retiró el soporte inotrópico y el sensor de PIC.*

*El paciente presentó una fístula de LCR por la sutura de la craneotomía que se acompañó de signos clínicos y analíticos de infección, por lo que se indicó tratamiento antibiótico, se administró la vacuna antineumocócica 23-valente, pero finalmente precisó limpieza quirúrgica de la zona de la craneotomía, al objetivarse parénquima cerebral necrótico y persistencia de la fístula de LCR. A los 14 días se retira la sedación e inicia rehabilitación neuromuscular. Progresivamente presenta una mejoría neurológica con estado de consciencia y orientación normales. Se objetiva hemiparesia izquierda con piramidalismo y parálisis del VI y VII pares craneales izquierdos. Se extuba de manera electiva a los 17 días de ingreso requiriendo reintubación a las pocas horas por atelectasia masiva del pulmón izquierdo. Finalmente se decide realizar traqueostomía electiva, sin incidencias.*

*Se traslada a planta a los 39 días de ingreso con respiración espontánea a través de cánula de traqueostomía, que se cierra a los 51 días de ingreso. Se da de alta a domicilio tras 4 meses de ingreso. Como secuelas presenta paresia facial izquierda, hemianopsia homónima izquierda y hemiparesia izquierda de predominio braquial. Lenguaje correcto y adecuado control de esfínteres. Inicia deambulación con supervisión. Alimentación enteral por boca.*

*Glasgow Outcome Score (GOS) a los 6 meses de 4. Presenta secuelas moderadas tales como una hemiparesia izquierda de predominio braquial, marcha en estepage, parálisis facial izquierda y hemianopsia homónima bilateral. Es bastante autónomo para las actividades de la vida diaria. A nivel intelectual presenta algún pequeño déficit neuropsicológico como una alteración en la orientación temporo-espacial pero con un lenguaje y com-*

*presión correctos. Reconstrucción craneal a los 6 meses del TCE con colocación de placa de hidroxapatita.*

### **Diagnósticos finales**

- Traumatismo craneoencefálico grave.
- Hipertensión intracraneal.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Adelson PD. Hypothermia following pediatric brain injury. *J. Neurotrauma* 2009; 26: 429-36.
2. Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave, 2ª ed. Ergon, Madrid. 2007.
3. Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children, and adolescents. *Pediatr Crit Care Med* 2003; 4 (suppl): S1-S74.
4. Hutchinson JS, Ward RE, Lacroix J, Hebert PC, Barnes MA, Bhon DJ et al. Hypothermia Therapy after Traumatic Brain Injury in Children. *N Engl J Med* 2008; 358:2447-56.
5. Walker PA, Harting MT, Baumgartner JE, Fletcher S, Strobel N, Cox CS Jr et al. Modern approaches to pediatric brain injury therapy. *J Trauma* 2009; 67 (2 suppl): S120-S127.
6. Yang XF, Wen L, Shen F, Li G, Lou R, Liu WG, Zhan RY. Surgical complications secondary to decompressive craniectomy in patients with a head injury: a series of 108 consecutive cases. *Acta Neurochi* 2008; 150 (12): 1241-7.



# Caso clínico 2

## Adolescente con trauma craneal grave por accidente de tráfico

Ponente: E. Pérez Suárez. Tutor: J. Casado Flores

---

Mujer de 13 años trasladada a la UCIP por la Unidad de Emergencias Extrahospitalarias por politraumatismo. La paciente está acogida en un centro de la comunidad autónoma y presenta antecedentes de trastorno emocional impulsivo y disocial en tratamiento con topiramato, fluoxetina y trazodona. Ha saltado de una furgoneta en marcha, cuando viajaba trasladada de regreso al centro de acogida. Inicialmente se realiza RCP básica por parada respiratoria por personal no sanitario. A la llegada del Samur presenta una puntuación en la Escala de Coma de Glasgow (ECG) de 3 (M1, V1, O1) sin respuesta a ningún estímulo y con pupilas midriáticas arreactivas. Se intuía sin medicación, y se traslada con collarín cervical. Durante el traslado se expande con 80 ml/kg de SSF.

### Exploración al ingreso

FC: 70 lpm, FR 16 rpm, Tª 35°C, TA 125/84 mmHg, SaO<sub>2</sub>: 100% con FiO<sub>2</sub> 100%. Frialdad acra con cutis reticular en extremidades, mucosas normocoloreadas, sangrado por boca. Múltiples laceraciones a nivel de cara tronco y extremidades superiores sobre todo a nivel de falanges y metatarsianos. Scalp occi-

pital. Sin deformidades óseas, cadera estable. Auscultación cardiaca rítmica sin soplos. A la auscultación respiratoria presenta buena ventilación bilateral con respiración apnéusica que alterna con periodos de hiperventilación. Pupilas midriáticas, reflejo pupilar ausente, reflejo oculocefálico, corneal y nauseoso abolidos. Reflejo rotuliano y aquileo presentes. Presenta movimientos de los brazos en extensión y en rotación interna.

### 1. A LA VISTA DE LA EXPLORACIÓN CLÍNICA Y LAS CONSTANTES VITALES DEL PACIENTE ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO SINDRÓMICO MÁS PROBABLE?

- TCE grave y lesión cortical difusa.
- TCE grave y lesión del tronco del encéfalo.
- TCE grave y herniación transtentorial.
- TCE grave y *shock* medular.
- TCE grave e hipertensión intracraneal (HTIC).

### La respuesta correcta es la b

Es esencial en todo paciente que haya sufrido una TCE la toma de constantes vitales desde la primera estabilización inicial: frecuencia cardiaca, frecuencia y patrón respiratorios,

**TABLA I.** ESCALA DE COMA GLASGOW Y MODIFICADA

<b>Apertura ocular</b>			
	< 5 años		> 5 años
4	Espontánea		Espontánea
3	Al habla o con un grito		A la orden verbal
2	Respuesta al dolor		Respuesta al dolor
1	Ausente		Ausente
<b>Respuesta verbal</b>			
	< 2 años	2-5 años	> 5 años
5	Sonríe, balbucea	Palabras y frases adecuadas	Orientado, conversa
4	Llanto consolable	Palabras inadecuadas	Confuso, conversa
3	Llora al dolor	Llanto grito exagerado	Palabras inadecuadas
2	Gemido al dolor	Gruñido	Sonidos incomprensibles
1	No responde	Sin respuesta	No responde
<b>Respuesta motora</b>			
	< 5 años		> 5 años
6	Espontánea		Obedece órdenes
5	Retira al contacto		Localiza el dolor
4	Retirada al dolor		Retirada al dolor
3	Flexión al dolor		Flexión al dolor
2	Extensión al dolor		Extensión al dolor
1	Sin respuesta motora		Sin respuesta motora

tensión arterial, temperatura, saturación de oxígeno y si es posible CO<sub>2</sub> espirado y ritmo cardíaco.

La valoración de estas constantes junto con la medición repetida de la puntuación de la ECG (Tabla I), la observación de las pupilas, el patrón postural y la exploración de los reflejos del tronco permite detectar precozmente la presencia de distintas entidades clínicas:

- En la lesión del tronco del encéfalo aparece disminución del estado de conciencia con midriasis bilateral si la lesión se produce a nivel mesencefálico o pupilas mióticas puntiformes si se produce a nivel de protuberancia. Los reflejos de tronco están abolidos (oculocefálico, óculo vestibular, reflejo corneal, reflejo tusígeno, reflejo nauseoso), puede existir labilidad autonómica con hipo-hipertensión, alteraciones del ritmo cardíaco y alteración del patrón respiratorio (respiración de Cheyne-Stokes en la lesión diencefálica, hiperventilación neurógena central en las lesiones del me-

sencéfalo y cara anterior de la protuberancia, respiración apnéusica en la lesión protuberancial y respiración atáxica en la lesión bulbomedular). En las lesiones por debajo de la protuberancia puede aparecer respuesta motora de descerebración (brazos y piernas extendidos y en rotación interna) (respuesta b).

- La tríada de Cushing que se caracteriza por hipertensión arterial, bradicardia, y alteración del patrón respiratorio indica HTIC (respuesta e).
- El *shock* medular, en donde existe parálisis flácida por debajo del nivel de la lesión y ausencia de reflejos musculocutáneos y osteotendinosos, puede acompañarse de *shock* neurogénico con hipotensión y bradicardia (respuesta d).
- En la herniación transtentorial, una porción del lóbulo temporal es empujado hacia abajo a través del tentorio. Aparecerá disminución del nivel de conciencia progresivo y, por afectación del III par ipsila-



**FIGURA 1.** TC craneal del paciente.

teral, midriasis unilateral arreactiva. Si el proceso no se detiene, se desarrolla una hemiparesia contralateral (respuesta c).

- En la lesión cortical difusa existe una disminución del nivel de conciencia y midriasis bilateral arreactiva. Los reflejos del tronco del encéfalo están presentes. La presencia del reflejo fotomotor indica integridad del tronco del encéfalo. Puede presentarse respuesta motora de decorticación (flexión y aducción de miembros superiores y extensión de los inferiores) (respuesta a).

### Analítica al ingreso

- Hemograma: 20.780 leucocitos/mm<sup>2</sup> (80% neutrófilos), Hb. 13,5 g/dl, Hto: 37,9%, 407.000 plaquetas/mm<sup>2</sup>.
- Bioquímica; glucosa 204 mg/dl, urea 22 mg/dl, creatinina 0,8 mg/dl, ácido úrico 5,2 mg/dl, proteínas totales 5,8 g/dl, albúmina 3,3 g/dl, GOT 37 U/L, GPT 22 U/L, GGT 10 U/L, LDH 280 U/L, bilirrubina total 0,7 mg/dl, fosfatasa alcalina 47 U/L, amilasa 77 U/L, lipasa 20 U/L, sodio 140 mEq/l, potasio 3 mEq/l, cloro 111 mEq/l, calcio 8,3 mg/dl, fósforo 3,8 mg/dl.
- Coagulación: T. Protrombina 80 % T. Cefalina 37.5 sg. (control 27 sg). Fibrinógeno 154 mg/dl.

Tras la estabilización inicial se realiza radiografía de cuello (hasta C7) tórax y pelvis, en

la que no se observan alteraciones y ecografía abdominal en la que no se detectan lesiones ni líquido libre. Se traslada para realizar TC craneal urgente, objetivándose (Fig. 1):

- Hipodensidad del mesencéfalo y protuberancia, con borramiento casi completo de cisternas peritronculares, en relación con edema.
- Hipodensidad, pérdida de diferenciación sustancia blanca-gris y borramiento de surcos en ambos lóbulos temporales y frontal basal bilateral.
- Múltiples focos hemorrágicos puntiformes frontales basales bilaterales.
- Pequeña hemorragia subdural en porción anterior de la hoz del cerebro.
- Línea de fractura occipital parasagital derecha, del cóndilo occipital izquierdo y del cuerpo del esfenoides.
- Discreta ocupación parcial del oído medio izquierdo.
- Extenso hematoma subgaleal occipital y parietal bilateral.

A la llegada de la TC la paciente presenta hipotensión que precisa soporte inotrópico con dopamina (máximo 25 µg/kg/min; duración 5 días) y noradrenalina (máximo 0,1 µg/kg/min; duración 3 días). Intubada y ventilada en modo VCRP sin sedoanalgesia, presenta patrón respiratorio anormal con tendencia a la hiperventilación (ph 7,47, pCO<sub>2</sub> mmHg 27, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 26 mmHg, EB -2 mmHg)

### 2. SE REALIZA DOPPLER TRANSCRANEAL

#### (DTC) CON EL SIGUIENTE RESULTADO:

**ARTERIA CEREBRAL MEDIA (ACM): VM 155**

**CM/SG, IP 0,54 (FIG. 2). ARTERIA CARÓTIDA**

**INTERNA (ACI): VM -37, IP 0,47 (FIG. 3)**

#### ¿CÓMO INTERPRETA ESTOS HALLAZGOS?

- Patrón de alta velocidad: hiperemia.
- Patrón de alta velocidad: vasoespasmo.
- Patrón de alta resistencia: HTIC.

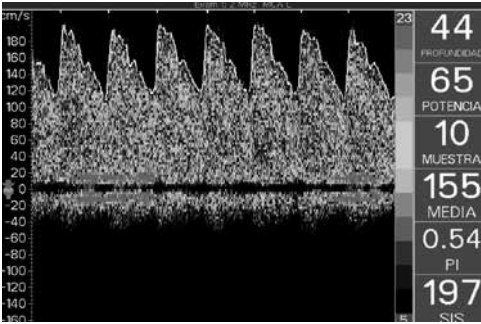


FIGURA 2. Doppler cerebral media del paciente.

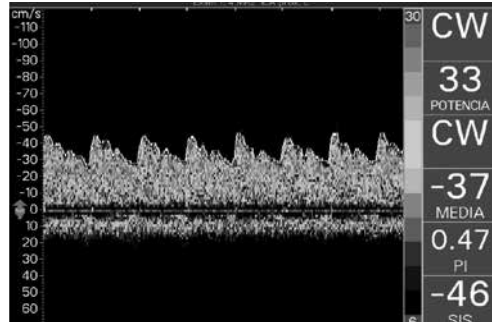


FIGURA 3. Doppler carótida interna paciente.

- d. Patrón de alta resistencia: presión de perfusión cerebral (PPC) aumentada.
- e. Patrón de alta resistencia: vasoespaso.

**La respuesta correcta es la b**

El DTC estima el FSC a través de la medición de la velocidad de este flujo en las arterias del polígono de Willis. Los equipos actuales disponen de modo M, que permite la insonación simultánea de arterias a distintas profundidades y facilita su localización. De este modo las arterias que se acercan aparecen en rojo y las que se alejan en azul. Además existen equipos (duplex-color) que permiten visualizar el vaso insonado. Procesando la señal de ultrasonidos se obtiene una señal audible y una imagen visual que permite cuantificar los valores de velocidad: pico de velocidad sistólica (Vs), velocidad al final de la diástole (Vd) y velocidad media (Vm). A partir de estos datos se obtienen los índices de resistencia (IR) y pulsatilidad (IP) que reflejan la resistencia vascular cerebral distal al vaso registrado (Fig. 4)

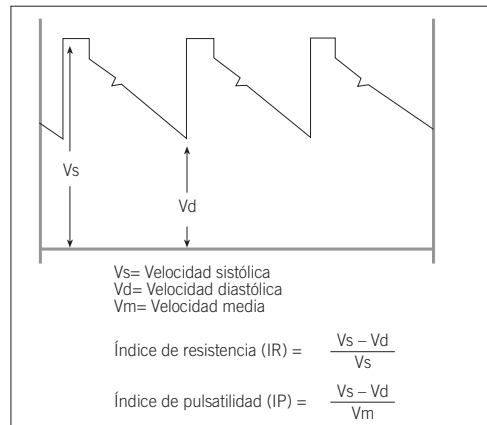


FIGURA 4. Análisis de la curva de DTC.

La Vm medida en un vaso es directamente proporcional al FSC e inversamente proporcional al diámetro del vaso medido. Si este diámetro permanece constante la Vm dependerá de los factores que modifiquen el FSC como la edad, pH y PaCO<sub>2</sub>, T<sup>o</sup> o hematocrito. La PaCO<sub>2</sub> es uno de los factores más influyentes variando en un 3-4% por mm Hg de presión. Los valores de Vm varían con la edad (Tabla II).

En el vasoespaso se produce incremento de la Vm -patrón de alta velocidad- por disminución del diámetro del vaso. Para diferenciar la situación de hiperflujo (aumento del FSC) de la de vasoespaso (disminución del calibre del vaso) se utiliza el índice de Lindegaard. Se calcula como el cociente entre las velocidades medias detectadas en la arteria cerebral media y en la carótida interna extracraneal. Si es mayor de 3 se considera que existe vasoespaso y si es superior a 6 vasoespaso grave. En nuestro caso el índice de Lindegaard es de 4,1 lo que indica situación de vasoespaso causada probablemente por la hipocapnia secundaria al patrón de hiperventilación neurógena del paciente (respuesta b). En el vasoespaso puede existir un IP aumentado, pero de forma

**TABLA II.** VALORES NORMALES DE DTC

Edad	Vm (DS) (cm/sg)	ACM Profundidad (mm)	IP	ACA Vm (cm/sg)	Basilar Vm (cm/sg)	ACI Vm (cm/sg)
0-10 días	24 (7)	25	1,1-1,4	19 (5)		25 (7)
11-90 días	42 (10)	25	1,1-1,2	33 (11)		42 (10)
3-11 meses	74 (14)	30-35		50 (11)		74 (14)
1-3 años	85 (10)	35-40		55 (13)	51 (6)	85 (10)
3-6 años	94 (10)	40-45	0,7-1	71 (15)	58 (6)	94 (10)
6-10 años	97 (9)	45-50		65 (13)	58 (9)	97 (9)
10-18 años	81 (11)	45- 50		56 (14)	46 (8)	81 (11)

Vm: velocidad media. IP: índice de pulsatilidad. ACM arteria cerebral media,

ACA: arteria cerebral anterior, ACI: arteria carótida interna

Bode H, Wais AU. Age dependence of flow velocities in basal cerebral arteries. *Arch Dis Child* 1988;63:606-611

constante, la Vm está aumentada englobándose dentro de los patrones de alta velocidad no de alta resistencia (respuesta e). La hipereimia se produce en situaciones de hipercapnia, reperfusión tras insulto hipóxico-isquémico o traumático y en procesos infecciosos (meningitis). En general, en la hipereimia la Vm se mantiene por debajo de 120 cm/sg, el patrón es habitualmente simétrico y es frecuente la pérdida de la incisura dicrota (respuesta a).

El patrón de alta resistencia (respuestas c y d) se caracteriza por presentar Vm bajas e IP elevado. Es muy llamativa la modificación del sonograma, objetivándose ascenso y descenso rápido del componente sistólico, marcada diferenciación de la sístole y diástole e incremento del IP. Por lo tanto nuestra paciente no tiene un patrón de alta resistencia. Este patrón se da en los casos de disminución de la presión de perfusión cerebral (PPC), bien por incremento de la presión intracraneal (edema, lesión ocupante de espacio o hidrocefalia aguda) o bien por disminución del gasto cardiaco.

En el TCE grave, el DTC permite valorar el flujo sanguíneo cerebral, la autorregulación cerebral y la reactividad vascular al CO<sub>2</sub>, lo cual facilitará la adecuación terapéutica del paciente. En las primeras fases del TCE puede

existir una etapa de hipoperfusión detectable por el DTC, cuyo tratamiento podría mejorar el pronóstico. En las siguientes horas y días el DTC permite evaluar la evolución hemodinámica y detectar la aparición de fenómenos como HTIC, hipereimia o vasoespasmo que pueden condicionar el tratamiento de estos pacientes. Los resultados del DTC (Vd e IP) en las primeras horas tras el TCE en el niño permiten valorar el pronóstico neurológico, siendo peor la evolución cuanto menor Vd y mayor IP tienen.

En la actualidad, existen otros métodos de medición continua del FSC, con trabajos publicados en adultos: la flujometría laser doppler (LD) y la difusión termal (DT). La flujometría laser Doppler mide mediante un sensor colocado en el parénquima cerebral o en la superficie cerebral el movimiento de los hematíes en una pequeña zona, reflejando cambios en el flujo local. Los principales inconvenientes de esta medida son su invasividad y su carácter de medidas relativa y local. La determinación del FSC regional por difusión termal se basa en la capacidad del tejido de disipar el calor por la propia naturaleza del tejido (conducción) y por la transferencia de calor hacia los capilares (convección) que dependen del FSC. Median-

te un sensor de provisto de dos termistores (proximal y distal), es capaz de determinar el FSC en un campo de 27 mm<sup>3</sup> alrededor del termistor distal. Es una técnica invasiva, aún no generalizada en su aplicación en adultos y de la que aún no existen datos de aplicabilidad en niños. También existen técnicas de neuroimagen rápidas que permiten medir el FSC de modo intermitente como el TC de perfusión o el TC-xenón que tiene utilidad para la localización de zonas de hipoperfusión en el TCE y en la hemorragia subaracnoidea y evaluar el pronóstico. Otras técnicas como la SPECT (tomografía computarizada de emisión de fotón simple) o la PET (tomografía de emisión de positrones) informan cuantitativamente de la perfusión y metabolismo pero son técnicas complejas, largas y de utilidad limitada en estos pacientes.

### 3. PARA EVITAR LA HIPERVENTILACIÓN NEURÓGENA SE DECIDE SEDOANALGESIAR AL PACIENTE CON FENTANILO Y MIDAZOLAM Y RELAJARLO CON VECURONIO

#### ¿CUAL SERÍA LA SIGUIENTE MEDIDA?

- Craneotomía descompresiva para prevenir elevación de la PIC.
- Intervención quirúrgica para drenar el hematoma subgaleal con colocación de sensor de fibra óptica subgaleal.
- Monitorizar la PIC con catéter intraventricular.
- Monitorizar la PIC con catéter intraparenquimatoso.
- Tratamiento con terapia hiperosmolar e hiperventilación moderada.

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

Las guías de la *Brain Trauma Foundation* (BTF) recomiendan monitorizar la PIC en todos los pacientes con TCE grave (ECG 3-8 tras la estabilización inicial) con lesión intracraneal (hematoma, contusión, edema o



- Se consideran normales valores de rSO<sub>2</sub> entre el 55-75%
- Inicialmente se obtiene un nivel basal; se considera patológico un descenso del 20%.
- Cifras inferiores a 50% mantenidas o descensos cortos por debajo del 40% se consideran críticos.

**FIGURA 5.** INVOS. Saturación regional de O<sub>2</sub>.

desaparición de las cisternas de la base en la TC). También en aquellos pacientes que presenten hipotensión arterial definida como presión arterial sistólica menor del p5. En el TCE moderado o leve no se recomienda la monitorización de forma general pero podría considerarse en aquellos pacientes con una puntuación en el apartado motor de la ECG menor o igual a 2 y en aquellos pacientes que precisen estar sedoanalgesiados por otro motivo (ventilación mecánica) en los que no es posible un correcto seguimiento neurológico o con una masa intracraneal.

En la actualidad existen dos sistemas principales de medición de la PIC. Los sistemas intraparenquimatosos están disponibles en forma de *kit* y pueden ser colocados a pie de cama en la UCIP, motivo por el cual son los sistemas más utilizados en pacientes que no requieren intervención neuroquirúrgica (respuesta d). Se insertan realizando una pequeña trepanación en la calota y la duramadre y colocando un tornillo por el que se introduce el catéter. Debe elegirse el hemisferio cerebral más afectado. La tasa de infección del

SNC es muy baja pero a partir del 5º día es frecuente la colonización bacteriana. Como inconveniente estos sistemas sufren una ligera deriva progresiva en la medición y no pueden ser recalibrados una vez colocados. No se ha demostrado que este hecho altere la validez de las mediciones. Existen dos tipos:

- Catéter de fibra óptica tipo Camino: La presión es medida en la punta de un pequeño catéter de fibra óptica, con un diafragma flexible que refleja la luz. Los cambios en la intensidad lumínica son interpretados en términos de presión.
- El microsensor de Codman, es un sensor de presión, sólido, montado en un pequeño estuche de titanio en la punta de un tubo flexible, el transductor posee un microchip de silicio.

Los sistemas intraventriculares acoplados a fluidos o con transductor en la punta siguen siendo el *gold standard* en la monitorización de la PIC. Permiten el drenaje de LCR en caso de HTIC y pueden ser recalibrados una vez colocados. Tienen la desventaja de que preferiblemente deben colocarse en quirófano. No pueden insertarse cuando los ventrículos están colapsados. Presentan potenciales riesgos de desplazamiento del catéter, infección, hemorragia y obstrucción. (respuesta c) La tasa de infección esta entre un 5 y un 22%. La tunelización del catéter, con salida a más de 5 cm de la incisión y el uso de catéteres impregnados en antibiótico (Codman Bactiseal®) disminuye la tasa de infecciones. La profilaxis con antibióticos es controvertida aunque la BTF, en sus guías para adultos, la recomienda.

La craniectomía profiláctica para prevenir de la elevación de la PIC (respuesta a) no mejora el pronostico de los pacientes con TCE grave. La evacuación quirúrgica de lesiones está indicada cuando exista una lesión ocu-

pante de espacio, con un volumen mayor de 25 ml que sea accesible quirúrgicamente y si el paciente esta estable. Deben evacuarse los hematomas epidurales, subdurales y contusiones hemorrágicas con efecto masa. No está indicada la evacuación de hematomas subgaleales (respuesta b). La terapia hiperosmolar y la hiperventilación moderada en pacientes en los que no se ha monitorizado la PIC, sólo está indicada ante la presencia de signos de herniación o de deterioro neurológico (disminución de la puntuación de la ECG) (respuesta e).

**4. LA PIC INICIAL FUE DE 15 mmHg Y SE MANTUVO EN VALORES INFERIORES A 20 mmHg DURANTE LAS PRIMERAS HORAS. EL PACIENTE SE MANTIENE SEDOANALGESIADO, RELAJADO Y CON HIPERVENTILACIÓN MODERADA (PCO<sub>2</sub> 30-35 mmHg). A LAS 36 HORAS PRESENTA DISCRETA ELEVACIÓN DE LA PIC (MAX 29 mmHg). SE ADMINISTRAN BOLOS DE SUERO SALINO HIPERTÓNICO AL 3% Y AL 6% PESE A LO QUE PERSISTE HTIC. GASOMETRÍA: PH 7,40, PAO<sub>2</sub>: 125 MMHG PCO<sub>2</sub> 31,6 mmHg, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES MEDIDAS SERÍA LA MENOS INDICADA EN ESTE MOMENTO?**

- Repetir la prueba de neuroimagen.
- Iniciar hiperventilación profunda.
- Instaurar coma barbitúrico.
- Continuar con terapia hiperosmolar.
- Asegurar una correcta sedoanalgesia.

**La respuesta correcta es la b**

En pacientes con TCE grave, una TC inicial normal no descarta la posibilidad de que, posteriormente, aparezca HTIC. Ante un paciente con una PIC normal al ingreso que a las 36 horas presenta elevación de la misma, estaría indicada la repetición de una prueba de imagen para buscar lesiones intracraneales evolutivas susceptibles de evacuación (respuesta a).

En esta paciente se realizó RM que evidenció signos de edema cerebral difuso y lesión focal a nivel del mesencéfalo y de la protuberancia.

El tratamiento para disminuir la PIC se realiza de forma escalonada. Inicialmente se aplican medidas generales: mantenimiento de la normovolemia, cabeza en posición neutra y ligeramente elevada, garantizar una correcta oxigenación con  $\text{PaCO}_2$  normal, sedoanalgesia correcta (respuesta e) y evitar la fiebre y las alteraciones metabólicas. Si con estas medidas no se logra controlar la HTIC se practican medidas de primer nivel: evacuación de lesiones subsidiarias, evacuación de LCR si es portador de catéter intraventricular, relajación muscular con rocuronio o vecuronio, terapia hiperosmolar con manitol o suero salino hipertónico (del 3 % al 7,5 %) (respuesta d) e hiperventilación leve ( $\text{PaCO}_2$  30-35 mmHg). Cuando la HTIC no responde a estas medidas deben asociarse las denominadas de segundo nivel. La instauración de coma barbitúrico se recomienda por la BTF en sus guías para adultos, en aquellos pacientes hemodinámicamente estables, con HTIC refractaria a las máximas medidas de tratamiento médico y quirúrgico (respuesta c). La hipotermia y la craniectomía descompresiva son otras medidas de segundo nivel que ofrecen resultados contradictorios.

La hiperventilación agresiva ( $\text{PaCO}_2 < 30$  mmHg) puede producir vasoespasmo cerebral, disminuyendo el FSC y la PIC. Por otro lado, el vasoespasmo cerebral puede llevar a una situación de isquemia cerebral con hipoxemia que aumentaría el daño cerebral secundario. La BTF recomienda obtener alguna medida del grado de oxigenación cerebral y de la relación entre el aporte y el consumo de oxígeno por el tejido cerebral, antes de instaurar esta medida (respuesta b).

La saturación de oxígeno en el bulbo de la yugular ( $\text{SjO}_2$ ) estima el balance entre el aporte de oxígeno al cerebro y su consumo.

Para su medición se debe canalizar la vena yugular, mediante un catéter que se introduce de forma retrógrada hasta el bulbo de la yugular (en control radiológico la punta debe situarse justo por encima del borde inferior de la primera vértebra cervical o a nivel de la mastoides). Se elige la yugular dominante, es decir la que su compresión provoca mayor elevación de la PIC. Existen catéteres de fibra óptica que permiten la monitorización continua de la  $\text{SjO}_2$  o bien pueden utilizarse catéteres convencionales para medición discontinua. Los valores considerados como normales son 55-70%. Cifras inferiores a 55% indican isquemia y cifras superiores a 70% hiperemia cerebral. Una de las limitaciones de esta técnica es que representa un dato global de oxigenación cerebral, lo que hace que sea poco sensible a las situaciones de isquemia focal. La interpretación de  $\text{SjO}_2 > 75\%$  puede deberse a hiperemia absoluta con incremento del FSC o a una disminución del consumo cerebral de oxígeno sin disminución del FSC (hipotermia, coma barbitúrico o infarto cerebral extenso).

Existen nuevos sistemas para monitorizar la relación entre el aporte de oxígeno al cerebro y su consumo. Aunque estas técnicas han demostrado su utilidad en adultos, en niños, solo existen referencias aisladas y series con un número muy pequeño de pacientes que no permiten extraer conclusiones:

1. La saturación regional de oxígeno ( $\text{rSO}_2$ ) por espectroscopia cercana al infrarrojo (*near-infrared spectroscopy*, NIRSS) INVOS® (Fig. 4) es una técnica de medición no invasiva de la saturación regional de oxígeno. Se basa en la propiedad de la luz cercana al infrarrojo (650-1.100 nm de longitud de onda) de penetrar en los tejidos y ser absorbida parcialmente por moléculas cromóforas (oxihemoglobina, deoxihemoglobina o la citocromo-C oxidasa). La  $\text{rSO}_2$  que se obtiene, representa en un

70-80% la concentración de hemoglobina del lecho venoso de la región sobre la que se colocan los sensores. Se trata de una medida de carácter regional frente a los datos globales de la  $SjO_2$  o los datos locales de la presión tisular de oxígeno ( $PtiO_2$ ). Se consideran normales medidas entre el 55-75%. Existiendo una gran variabilidad interindividual por lo que se valoran las variaciones sobre la medida basal. Cifras inferiores a 50% mantenidas o descensos cortos por debajo de 40% se consideran críticos. Cifras superiores al 80% indican hiperemia o disminución del metabolismo cerebral.

2. La medición directa de la presión tisular de oxígeno ( $PtiO_2$ ) en el parénquima cerebral es una técnica disponible desde hace varios años. Para su medición es necesaria la introducción de un microsensor en el parénquima cerebral sensible al oxígeno. El sistema más ampliamente utilizado es el sistema Licox® que utiliza un catéter polarográfico que determina la  $PtiO_2$  a partir de las reacciones de óxido-reducción que tienen lugar en su proximidad. Concretamente mide la presión media de oxígeno en un área de aproximadamente 14 mm<sup>3</sup>. En caso de lesión difusa se recomienda su colocación en una zona especialmente sensible a la isquemia (sustancia blanca subcortical frontal derecha, en el territorio frontera entre la arteria cerebral media y la cerebral anterior). Si existen lesiones focales se coloca uno en el hemisferio menos lesionado y otro en una zona de penumbra. Debe comprobarse su posición mediante TC. La  $PtiO_2$  normal es mayor de 30 mmHg mientras los valores por debajo de 15 mmHg indican hipoxia cerebral y por debajo de 10 mmHg hipoxia grave asociándose a un pronóstico desfavorable. Mantener una  $PtiO_2$  superior a 20 mmHg

parece mejorar el pronóstico en los pacientes con TCE.

3. La microdiálisis cerebral es una técnica de medición del metabolismo cerebral. A nivel del intersticio cerebral mide los sustratos (glucosa), metabolitos (lactato, piruvato), neurotransmisores (glutamato) y otros marcadores de isquemia tisular (glicerol). A través de un pequeño catéter (0,64 mm de diámetro) de doble luz se perfunde de forma continua una solución libre de las sustancias a monitorizar. En el extremo distal del catéter existe una membrana semipermeable a través de la cual se produce el intercambio de solutos desde el espacio extracelular, recuperándose y analizándose dicho microdializado. La isquemia cerebral se caracteriza por incremento del cociente lactato/piruvato, de los neurotransmisores como el glutamato y del glicerol.

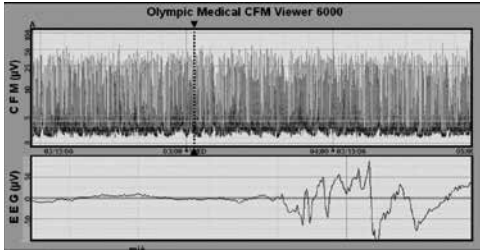
**5. SE INICIA TRATAMIENTO CON TIOPENTAL COMO MEDIDA DE SEGUNDO NIVEL PARA EL CONTROL DE LA HTIC (BOLO INICIAL 5-10 mg/kg Y MANTENIMIENTO 3-5 mg/kg/h). EN EL MONITOR DE FUNCIÓN CEREBRAL APARECE EL SIGUIENTE PATRÓN (FIG. 6).**

**¿A QUÉ SITUACIÓN CORRESPONDE?**

- a. Artefacto.
- b. Crisis epiléptica.
- c. Ciclo normal sueño-vigilia.
- d. Coma barbitúrico.
- e. Muerte cerebral.

**La respuesta correcta es la d**

En el TCE grave, el registro no invasivo de la actividad cerebral mediante EEG sirve para identificar las crisis eléctricas sin traducción clínica, esto es especialmente útil en pacientes con relajación muscular. Se utiliza también para la monitorización del coma barbitúrico y como herramienta en la confirmación de muerte encefálica (Fig. 7).



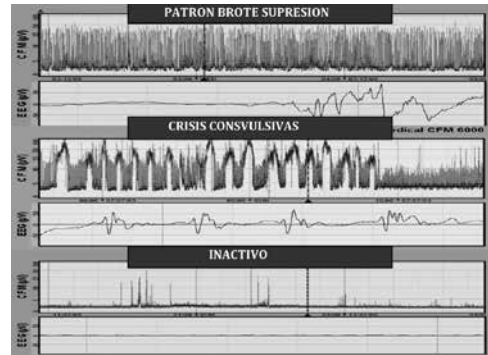
**FIGURA 6.** Monitor de función cerebral del paciente.

El EEG integrado por amplitud Olympic® registra de forma continua el EEG y lo muestra en dos pantallas, la superior que refleja 3 horas de registro y la inferior que muestra 6 sg. del EEG en vivo. Se debe valorar el voltaje (línea inferior del trazado), la variabilidad (anchura del trazado) y los diferentes patrones eléctricos. El registro normal presenta ciclos vigilia-sueño, un límite superior por encima de 10  $\mu$ volts y un límite inferior por encima de 5  $\mu$ volts con escasa variabilidad (respuesta c). En caso de artefacto por desconexión de los electrodos habrá una elevación en la línea de base y ausencia de señal en el EEG en vivo. El artefacto por electrocardiograma aparece en registros muy hipovoltados (respuesta a). Las crisis convulsivas se manifiestan como elevaciones de la línea de base con disminución de la variabilidad que coincide con descargas rítmicas de 2-3 min de duración a intervalos de 5-10 min. en el EEG en vivo (respuesta b). En el coma barbitúrico aparece el patrón de brote-supresión. En este caso la línea de base está hipovoltada y sin variabilidad y sobre ella aparecen descargas puntuales de pocos segundos de duración sin patrón rítmico. Para que la profundidad del coma barbitúrico sea la adecuada la distancia entre los brotes debe ser mayor de 3 sg (respuesta d). En la muerte encefálica existe un patrón hipovoltado con la líneas de base y la superior por debajo de 5  $\mu$ volts sin variabilidad (respuesta e).

Otro sistema de monitorización es el BIS (electroencefalograma bispectral continuo). Se

**TABLA III.** VALORES DEL BIS

Valor BIS	Situación clínica
100	Despierto. Responde a la voz normal
80	Responde a la voz fuerte o al agitarle
60	Baja probabilidad de recordar
40	No responde a estímulos verbales
20	Brote-supresión
0	EEG plano

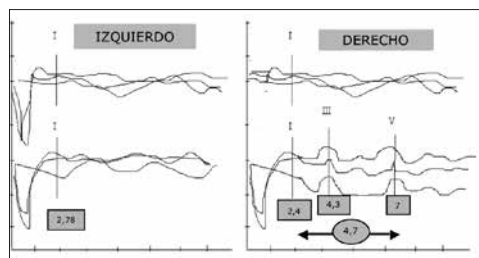


**FIGURA 7.** Patrones monitor de función cerebral.

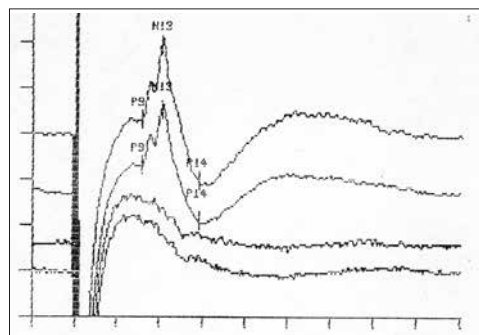
basa en que la actividad eléctrica cerebral se identifica por patrones de amplitud y frecuencia en cuatro bandas: beta, alfa, theta y delta. El BIS estudia la proporción de la actividad eléctrica dentro de cada banda de frecuencia, relacionándola con el nivel de conciencia. Representa una medida continua e integrada de la actividad cerebral, en un rango entre 0-100. Es un número derivado de los datos del EEG en los 15-30 segundos previos. Valores entre 80 y 100 indica un efecto ansiolítico, entre 80 y 60, sedación moderada y menor de 60 sedación profunda (Tabla III). Un valor bajo de BIS indica hipnosis independiente del mecanismo que lo produzca. Puede utilizarse para monitorizar la sedación en procedimientos dolorosos (se correlaciona con escalas clínicas de sedación, como el Ramsay), para asegurar la adecuada sedación en aquellos pacientes ventilados, sedoanalgesiados con



**FIGURA 8.** Monitor BIS: Índice biespectral.



**FIGURA 9.** PEAT paciente.



**FIGURA 10.** PESM paciente.

parálisis muscular y para el seguimiento del coma barbitúrico (valores BIS < 15 y TS > 70) (Fig. 8).

**6. SE REALIZAN POTENCIALES EVOCADOS DEL TRONCO DEL ENCÉFALO. POTENCIALES AUDITIVOS (PEAT) (FIG. 9): EN OÍDO IZQUIERDO SE DETECTA ONDA I A 2,78 MS SIN DETECTARSE OTRAS ONDAS. EN OÍDO DERECHO: ONDA I: 2,46 MS, Y ONDA V: 7 MS, LATENCIA I-V 4,7 MS. POTENCIALES EVOCADOS SOMATOSENSORIALES DEL NERVI0 MEDIANO (PESM) (FIG. 10): SE OBSERVA PRESENCIA DE PUNTO N9 Y N13 CON AUSENCIA DE N20 BILATERAL. ESTE RESULTADO ES COMPATIBLE CON:**

- Lesión de nervios periféricos.
- Estado vegetativo persistente.
- Muerte cerebral.
- Lesión de tronco con ocupación del oído medio izquierdo.
- Los resultados de los potenciales evoca-

dos no son valorables por la situación de sedoanalgesia y relajación neuromuscular del paciente.

**La respuesta correcta es la d**

La denominación de potencial evocado se refiere a la manifestación eléctrica de la recepción y de la respuesta cerebral a un estímulo externo determinado. La utilización de los potenciales evocados del tronco cerebral auditivos (PEAT) y somatosensoriales del nervio mediano (PESM) adquiere gran importancia en los pacientes en coma. Estos estudios son capaces de localizar el nivel de la lesión y no se modifican por la acción de fármacos depresores del SNC, bloqueantes musculares o hipotermia (respuesta e). Además, tienen un valor pronóstico cercano al 90% al ser utilizados de forma conjunta.

Los potenciales evocados somatosensoriales (PESM) reflejan la respuesta a la estimulación eléctrica del nervio mediano. Se registra la

#### TABLA IV. DETERMINACIÓN DE MUERTE CEREBRAL EN NIÑOS

- I. Historia:  
Determinar la causa inmediata del coma para asegurar la ausencia de procesos tratables o reversibles (tóxicos, sedantes, hipnóticos, agentes curarizantes, hipotermia, hipotensión y procesos tratables quirúrgicamente)
- II. Examen clínico
- a. Cese de las funciones corticales manifestadas por:
    - Coma. Pérdida completa de la conciencia, vocalización y actividad voluntaria
  - b. Ausencia de la función del tronco cerebral definida por:
    - Midriasis o pupilas intermedias que no responden al estímulo luminoso. Algunos fármacos pueden interferir o anular la valoración pupilar
    - Ausencia de movimientos oculares espontáneos y de los inducidos por los exámenes oculocefálicos y calóricos (oculovestibulares)
    - Ausencia de movimientos de la musculatura bulbar incluyendo los músculos faciales y orofaríngeos
    - Ausencia de los reflejos corneal, nauseoso, tusígeno, de succión y peribulbar
    - Ausencia de movimientos respiratorios cuando se desconecta al paciente del respirador (test de apnea). Esta exploración puede realizarse únicamente cuando el paciente cumple otros criterios de muerte cerebral
    - El paciente no debe estar hipotérmico ni hipotenso de forma significativa para su edad
    - Debe existir hipotonía muscular y falta de movimientos espontáneos o inducidos, excluyendo los fenómenos medulares como la retirada refleja o las mioclonías espinales
    - El examen debe ser compatible con muerte cerebral durante todo el periodo de observación y de práctica de pruebas complementarias
- III. Periodo de observación según la edad Depende de la edad y de las pruebas complementarias:
- Desde 7 días hasta 2 meses: dos exploraciones y dos EEG separados al menos 48 horas
  - Desde 2 meses a 1 año: dos exploraciones y dos EEG separados al menos por 24 horas. No es necesaria la repetición de la exploración y el EEG si una arteriografía radioisotópica concomitante muestra una falta de visualización de las arterias cerebrales
  - Mayor de 1 año: dos exploraciones separadas al menos 12 horas. El EEG y la angiografía son opcionales si la causa es irreversible. Cuando la causa es encefalopatía hipóxico-isquémica y el primer examen se realiza poco después del periodo agudo, el periodo de observación debe ser al menos 24 horas; éste puede reducirse si el EEG es isoelectrico o si la arteriografía isotópica concomitante no permite visualizar las arterias cerebrales

*Task Force on Brain Death in Children. Pediatrics 1987;80:298.*

respuesta en tres puntos principales: P9: Punto de Erb que estudia a nivel del plexo braquial el componente periférico, P/N13: conducción a nivel de la unión bulbo medular y P18/N20: respuesta cortical contralateral. También se valora el TCC (tiempo de conducción central) que expresa la interlatencia entre el componente central y el periférico. La ausencia del componente cortical indica muy mal pronóstico. En ocasiones, una disminución de la respuesta evocada cortical con un aumento del TCC, tiene un pronóstico favorable.

Los potenciales auditivos del tronco del encéfalo (PEAT) aportan información objetiva sobre el estado de la vía auditiva. El estímulo es un sonido tipo click que se aplica con

unos auriculares. Están constituidos por siete ondas de morfología, procedencia anatómica y presentación temporal conocidas la I, la III y la V son las mas constantes y, por tanto, las que se valoran (Fig. 11). Con relación a la orientación pronóstica tiene gran importancia la interlatencia I-V, valores menores de 4,5 ms se asocian a un pronóstico favorable, mientras que valores superiores se asocian a secuelas graves o muerte.

En este paciente, los PESM reflejan una ausencia de potencial evocado cortical con componente periférico conservado. Los PEAT indican una ausencia de respuesta cortical al estimular el oído izquierdo. Existe también un retraso y distorsión de la onda I por lesión del

oído medio izquierdo. Tras la estimulación del oído derecho, existe respuesta cortical con aumento de la interlatencia I-V. Esta situación es compatible con afectación focal del tronco del encéfalo que afecta la vía auditiva izquierda y respeta la derecha (respuesta d).

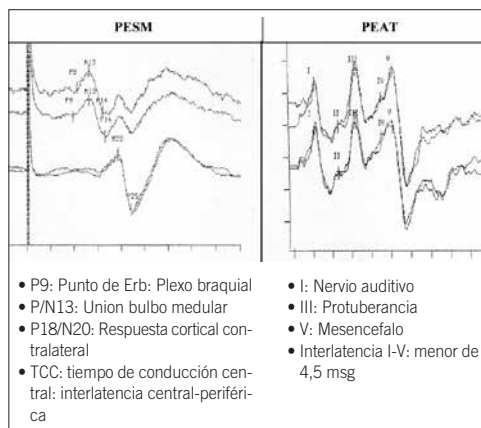
La ausencia, el retraso o la distorsión de onda I en los PEAT pueden significar alteración de la vía periférica auditiva por lesión del nervio auditivo o por lesión del oído medio o el hueso temporal. Si existe alteración del componente periférico de la vía somatosensorial desaparecerá la onda P9 a nivel del punto de Erb (respuesta a).

La ausencia de respuesta cortical (N20) bilateral en los PESM con interlatencia I-V aumentada en los PEAT indica falta de respuesta cortical compatible con estado vegetativo persistente (respuesta b).

Para la confirmación diagnóstica de la muerte cerebral (respuesta c) es necesaria la ausencia de todo tipo de respuesta en los PEAT o la presencia exclusiva de onda I además de la falta de respuestas evocadas de los PESM por encima del punto de Erb.

Se suspende la relajación muscular al cuarto día del ingreso para valoración neurológica sin objetivarse ninguna respuesta motora. Posteriormente se realiza descenso lento de sedoanalgesia en tres días. En ningún momento presenta una respiración espontánea de patrón normal. No presenta movimientos espontáneos normales a excepción de un pequeño movimiento compatible con reflejo espinal en brazo derecho.

**7. AL SÉPTIMO DÍA DE INGRESO COMIENZA CON HIPERTENSIÓN ARTERIAL QUE SE ACOMPAÑA EN LAS HORAS SIGUIENTES DE MIDRIASIS ARREACTIVA BILATERAL E INESTABILIDAD HEMODINÁMICA SE REALIZA DTC EN EL QUE SE OBSERVA PATRÓN DE ESPIGAS SISTÓLICAS. EN LA EXPLORACIÓN**



**FIGURA 11.** Potenciales evocados del tronco.

**CLÍNICA LA PACIENTE SE ENCUENTRA EN COMA ARREACTIVO, NO PRESENTA REFLEJOS DEL TRONCO, EL TEST DE RESPUESTA A LA ATROPINA Y EL TEST DE APNEA RESULTAN NEGATIVOS. ¿CUAL DE LAS SIGUIENTES RESPUESTAS ES CORRECTA RESPECTO AL DIAGNÓSTICO DE MUERTE ENCEFÁLICA?**

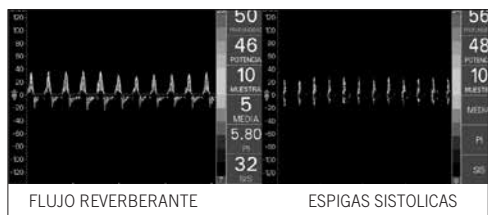
- En el diagnóstico de muerte encefálica es obligado realizar exploraciones complementarias que determinen la función neuronal (EEG y potenciales evocados) y el flujo cerebral (arteriografía, estudios isotópicos, DTC).
- La presencia de actividad motora de origen espinal y la actividad cardiovascular invalidan el diagnóstico de muerte encefálica.
- En España es precisa la ausencia de respuesta a atropina iv. para el diagnóstico de muerte cerebral.
- La presencia de flujo en la ACM demostrado por DTC es incompatible con muerte cerebral a cualquier edad.
- La ausencia de todas las ondas en los PEAT es patognomónico de muerte cerebral.

**La respuesta correcta es la c**

El diagnóstico de muerte encefálica se basa en la demostración clínica de la ausen-

cia irreversible de todas las funciones corticales y del tronco del encéfalo. Los medios complementarios de diagnóstico tienen un papel confirmatorio que permite disminuir el tiempo de observación clínica necesaria para asegurar la irreversibilidad del cuadro. En 1987 la *Task Force on Brain Death in Children*, publica las guías para la determinación de muerte encefálica en niños mayores de 7 días, recomendaciones aceptadas por la *American Academy of Pediatrics*, *American Academy of Neurology*, *American Bar Association*, *American Neurology Association*, *Child Neurology Society* y el *National Institute of Neurology and Communicative Disorders and Stroke* (Tabla IV).

Para que tenga validez el test clínico de muerte encefálica, éste debe realizarse tras comprobar que el paciente presenta estabilidad hemodinámica, oxigenación y ventilación adecuada, temperatura corporal superior a 32°C, ausencia de alteraciones metabólicas y de sustancias o fármacos depresores del SNC que puedan ser causantes del coma y de bloqueantes neuromusculares. La presencia de actividad motora de origen espinal espontánea o inducida, no invalida el diagnóstico de muerte encefálica, tampoco la actividad cardiovascular que puede persistir hasta dos semanas (respuesta b). Se debe demostrar el cese de las respuestas corticales comprobando la presencia de coma arreactivo, con ausencia de respuesta motora y vegetativa al dolor, produciendo un estímulo doloroso en el territorio del trigémino. Debe presentar ausencia de reflejos troncoencefálicos que se exploraran de forma sistemática. En España es necesario objetivar la ausencia de respuesta al test de atropina, de modo que no se produzca un aumento de más del 10% en la frecuencia cardíaca al inyectar atropina 0,04 mg/kg. (respuesta c). Por último, se realiza el test de apnea que consiste en demostrar la falta de



**FIGURA 12.** DTC en la muerte encefálica.

movimientos respiratorios con  $p\text{CO}_2$  mayor de 60 mmHg.

Las exploraciones complementarias o instrumentales de muerte encefálica no son obligadas (respuesta a) excepto en las situaciones en las que es necesario demostrar la existencia de lesión irreversible de los hemisferios cerebrales: 1) niños menores de un año de edad; 2) ausencia de lesión destructiva cerebral demostrable por evidencia clínica o por neuroimagen, y 3) cuando la lesión causal sea infratentorial. Las exploraciones instrumentales diagnósticas son de dos tipos: las que evalúan la función neuronal (actividad eléctrica cerebral espontánea [EEG] o provocada [potenciales evocados]) y las mediciones del flujo sanguíneo cerebral.

- Estudios de función neuronal: La demostración de EEG isoelectrico es opcional para el diagnóstico de muerte encefálica en los niños mayores de 1 año (Tabla I), pero su existencia permite acortar el tiempo de observación clínica. En los menores de un año, la *Task Force* recomienda realizar a los más pequeños (7 días-2 meses) dos EEG separados por un intervalo de 48 horas y a los de mayor edad (2 meses-1 año) al menos un EEG. En la literatura médica se han descrito varios casos de neonatos que, cumpliendo los criterios de muerte encefálica, incluido EEG isoelectrico, presentaron posteriormente alguna actividad en el EEG. En los potenciales auditivos del tronco del encéfalo (PEAT) la existencia de onda I

bilateral con ausencia de las restantes es indicativo de muerte encefálica; también lo es la ausencia de todas las ondas, aunque en este caso debe descartarse patología periférica (respuesta e). La pérdida de todos los potenciales somatosensoriales (PES) generados tanto en el tronco cerebral como en el encéfalo es compatible con el diagnóstico de muerte encefálica.

- Estudios del flujo sanguíneo cerebral. La ausencia de flujo sanguíneo cerebral (FSC) en el territorio de la carótida interna y de la arteria basilar es un criterio aceptado de muerte encefálica. La angiografía convencional de las cuatro arterias cerebrales está en desuso actualmente, angiografía de sustracción digital y la tomografía con emisión de positrones son técnicas aceptadas para el diagnóstico de muerte encefálica pero no están disponibles en muchos hospitales. Las que más se utilizan en neonatos y niños son el Doppler transcralear y la gammagrafía cerebral que tienen mayores especificidad y sensibilidad. La coexistencia de FSC y muerte encefálica en las primeras semanas de la vida puede explicarse por las especiales características de la anatomía del cráneo, distensible por la permeabilidad de las suturas craneales y de las fontanelas, que hace que la presión intracraneal no supere la presión arterial sistémica, permitiendo la entrada de FSC (respuesta d). En el DTC los patrones que aparecen en la muerte cerebral son: flujo reverberante o retrógrado, disminución del flujo sistólico y al final, anulación del flujo sistólico, persistiendo flujo en la arteria carótida extracraneal (Fig. 12). En los neonatos es difícil encontrar el flujo reverberante. La ausencia de flujo en las arterias del polígono de Willis y en la arteria cerebral debe mantenerse al menos durante 30 minutos.

### Diagnósticos finales

- Traumatismo craneoencefálico grave.
- Lesión del tronco encefálica.
- Muerte encefálica.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Adelson PD, Bratton SL, Carney NA, Chesnut RM, Guidelines for the acute management of severe traumatic brain injury in infants, children and adolescents. *Pediatr Crit Care Med* 2003; S1-S74.
2. Brain Trauma Foundation; American Association of Neurological Surgeons; Congress of Neurological Surgeons; Joint Section on Neurotrauma and Critical Care, AANS/CNS, Bratton SL, Chestnut RM, et al. Guidelines for the management of severe traumatic brain injury. *J Neurotrauma* 2007; 24:S1-95.
3. Orliaguet GA. Cerebral monitoring in children. *Pediatr Anesth* 2004; 14: 407-11.
4. Bhatia A, Kumar Gupta A. Neuromonitoring in the intensive care unit I. Intracranial pressure and cerebral blood flow monitoring. *Int Care Med* 2007; 33:1262-71.
5. Bhatia A, Kumar Gupta A. Neuromonitoring in the intensive care unit II. Cerebral oxygenation monitoring and microdialysis. *Int Care Med* 2007; 33:1322-8.
6. Morris KP, Forsyth RJ, Parslow RC, Tasker RC, Hawley CA. Intracranial pressure complicating severe traumatic brain injury in children: monitoring and management. *Int Care Med* 2006; 32:1606-12.
7. Ojha BK, Jha DK, Kale SS, Mehta VS. Transcranial Doppler in severe head injury: evaluation of pattern of changes in cerebral blood flow velocity and its impact on outcome. *Surg Neurol* 2005; 64:174-9.
8. Friedman D, Claassen J, Hirsch IJ. Continuous Electroencephalogram Monitoring in the Intensive Care Unit. *Anesth Analg* 2009; 109:506-23.
9. Ad Hoc Committee on Brain death children's Hospital. Boston. *J Pediatric* 1987;110:15-9.
10. Ruiz López MJ, Martínez de Azagra A, Serrano A, Casado Flores J. Brain death and evoked potentials in pediatric patients. *Crit Care Med* 1999; 27:412-6.
11. Casado Flores J. Diagnóstico de muerte cerebral en niños y neonatos. Particularidades diagnósticas. *Med Intensiva* 2000; 24: 167-75.



# Caso clínico 3

## Adolescente con traumatismo craneoencefálico tras caída de bicicleta

Ponente: E. Guirado Sayago. Tutor: R. Rossich Verdés

---

Paciente de 13 años, sin antecedentes de interés que, mientras circula en bicicleta presenta cuadro de cefalea, sensación nauseosa y malestar general, sufriendo, posteriormente, caída al suelo. Presenta una puntuación en la escala de coma de Glasgow de 13 que desciende progresivamente hasta 8. A la llegada del equipo de emergencias se asegura la vía aérea mediante intubación orotraqueal y se traslada al hospital comarcal más cercano.

A su llegada al hospital comarcal, presenta la siguiente exploración física: Tª 36,5°C, FR 15 rpm, Sat Hb 98% con FiO<sub>2</sub> 50%, FC 60 lpm, TA 125/75 mmHg. Regular estado general, normohidratado, sin lesiones cutáneas. Sedoanalgesiado. Pupilas mióticas isocóricas. Intubado con tubo de 6mm con balón a 18.5 cm. Resto de exploración anodina.

Se realizan las siguientes exploraciones complementarias:

- Analítica de sangre: Hb 10,8 g/dl, Hto 31,8%, 6.700 leucocitos/mm<sup>3</sup> (63,5%S, 22,4%L) Plaquetas 188.000/mm<sup>3</sup>; Proteína C Reactiva 1,19 mg/L, urea 35 mg/dl, creatinina 0,44 mg/dl, ALT 124 U/L, AST 47 U/L, CPK 18 mg/dl, sodio 134 mEq/L, potasio 3,5 mEq/L
- Equilibrio ácido-básico: pH 7,31, paCO<sub>2</sub> 45 mmHg, paO<sub>2</sub> 127mmHg, bicarbonato 21 mmol/L, EB:1 mmol/L

- TC cerebral: hemorragia talámica abierta al sistema ventricular.

Se decide traslado a hospital de tercer nivel. Durante el traslado se objetiva anisocoria brusca. Exploración física: Tª 36,5°C, FR 15 rpm, Sat Hb 98% con FiO<sub>2</sub> 50%, FC 60 lpm, TA 125/75 mmHg. Resto sin cambios.

### 1. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES PARECE LA ACTITUD MÁS CORRECTA?

- a) No hace falta tomar ninguna medida, mientras el paciente se mantenga normo-constante. Se espera a la llegada al centro de tercer nivel para colocar un catéter intraventricular para medir la presión intraventricular, procediendo a la evacuación de líquido cefalorraquídeo si se evidencia hipertensión intracraneal.
- b) Iniciar una bomba de infusión continua de sodio para mantener natremias alrededor de 150-160 mEq/L.
- c) Proceder a hiperventilar al paciente, junto a la administración de un bolus de metilprednisolona a 2 mg/kg iv.
- d) Proceder a hiperventilar al paciente junto con la administración de manitol 0,5 g/kg ev en 30 minutos.
- e) Proceder a hiperventilar al paciente junto con la administración de suero salino hipertónico 6,4% (1-2 mL/kg) en 5-10 min.

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

La presencia brusca de anisocoria en el traumatismo craneoencefálico exige de actuación sin demora, ya que es un signo de enclavamiento cerebral. Por tanto, aunque el paciente mantenga constantes correctas se deben instaurar medidas terapéuticas de forma inmediata, sin esperar a la colocación del catéter intraventricular (opción a).

La elevación de la natremia plasmática mediante la infusión continua de sodio es uno de los tratamientos de fondo en el síndrome de hipertensión intracraneal, pero ante una situación de herniación cerebral las medidas terapéuticas deben ser mucho más rápidas (opción b). Ante la presencia de clínica sugestiva de herniación cerebral (anisocoria, midriasis bilateral arreactiva, deterioro neurológico progresivo) la medida más rápida para disminuir la presión intracraneal (PIC) es la hiperventilación, ya que produce vasoconstricción cerebral, disminución del aporte de sangre, y, secundariamente, disminución de la presión intracraneal.

No se ha demostrado que la administración de corticoides tenga efecto sobre la disminución de la presión intracraneal (opción c).

El manitol es un agente osmótico que disminuye la viscosidad de la sangre y produce depleción del volumen extravascular; la disminución de la viscosidad sanguínea lleva a un incremento inicial del flujo cerebral, con vasoconstricción refleja y disminución de la PIC. Además, tiene un segundo efecto osmótico, que aparece entre los 10-20 minutos tras su administración, que actúa disminuyendo el volumen extracelular cerebral y, con ello el edema cerebral, por entrada de agua al espacio intravascular, y consecuentemente disminución de la PIC. Fundamentalmente, se indica en pacientes euvoémicos con signos de herniación cerebral o deterioro neurológico, como segunda medida tras la hiperventilación.

Su administración debe ser en bolo rápido (< 10 min) (opción d) a dosis de 0,25-1 g/kg de peso y no de forma continua o pautada a un ritmo fijo. Se debe reponer la diuresis producida tras su administración y es importante realizar controles de la osmolaridad en suero, evitando que ésta sea superior a 320 mosm/L.

La administración de suero salino hipertónico (SSH), junto con la hiperventilación sería la opción más adecuada (opción e); este agente osmótico es eficaz en el tratamiento de la hipertensión intracraneal (HTIC) al disminuir la cantidad de agua intracerebral sin producir hipovolemia. No produce una respuesta diurética como el manitol por lo que la volemia no se ve alterada. Es preferible al manitol si la natremia es inferior a 135 mEq/L o si hay inestabilidad hemodinámica, se administra igualmente en bolo (5-10 min) al 6,4% (aproximadamente, 1 molar) a 1-2 mL/kg/dosis. No debe administrarse si la osmolaridad sanguínea supera los 360 mOsm/L.

Es importante tener en cuenta que con la administración de sustancias hiperosmolares es fundamental mantener la euvoolemia.

*Se hiperventila y se administra SSH al 6,4%. A los 5 minutos, pupilas isocóricas. A la llegada a nuestro hospital, presenta nuevo episodio de anisocoria, alteración del ritmo cardíaco con descenso de la frecuencia cardíaca hasta 50 lpm y aumento de la tensión arterial (150/80 mmHg); se procede a hiperventilación del paciente e inicio de terapia hiperosmolar y se contacta con el servicio de Neurocirugía. Se coloca drenaje intraventricular con sensor de presión intracraneal en la unidad de cuidados intensivos. Tras la colocación del drenaje se instaura tratamiento de fondo con medidas antihipertensivas de primer nivel (sedoanalgesia adecuada, relajación muscular, hiperventilación moderada, natremias: 145-150 mmol/l). A los 30 minutos, enfermería nos comunica que el paciente presenta elevación persistente*

**TABLA I. VALORES NORMALES DE PPC SEGÚN EDAD**

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

PPC: presión de perfusión cerebral.

de la PIC (hasta 35 mmHg). Las constantes en ese momento son las siguientes: FC 70 lpm; Tensiones arteriales medias: 89 mmHg; Sat Hb 99% con FiO<sub>2</sub> 40%. Pupilas medias isocóricas normoreactivas.

## 2. ¿CUÁL ES LA PRIMERA MEDIDA QUE SE ESTABLECERÁ?

- Proceder a hiperventilar al paciente.
- Descartar que el paciente precise optimizar sedo-analgesia.
- Proceder a evacuación del líquido cefalorraquídeo (LCR).
- La elevación de la PIC es poco importante, no hace falta tomar ninguna medida.
- Repetir una TC para descartar nuevo sangrado u otras complicaciones.

### La respuesta correcta es la b

En el TCE grave es de vital importancia mantener una presión de perfusión cerebral (PPC) adecuada, que se asume, es la diferencia entre la presión arterial media (PAM) y la PIC. Para ello es importante mantener una PAM correcta para la edad así como mantener una PIC < 20 mmHg. Los valores de PPC varían de acuerdo con la edad (Tabla I).

Estando el paciente adecuadamente sedado y sin dolor, se define como HTIC en niños una PIC ≥ 20 mmHg y se ha establecido ese umbral para iniciar el tratamiento (opciones b, c, d).

Ante la presencia de HTIC, inicialmente se utilizarán medidas de primer nivel, que por orden de aplicación sean:

- Valorar que la sedación y analgesia sea la adecuada (opción b), precisando en ocasiones de relajación muscular.
- Si el estado de sedo-analgesia es correcto, se procederá a la evacuación de LCR si el paciente es portador de un catéter intraventricular para medición de la PIC; en caso de no disponer de catéter intraventricular, se procederá a hiperventilación y terapia hiperosmolar (opciones a y c).

Aunque fuera necesario repetir una nueva prueba de imagen primero se debería intentar estabilizar al paciente con las medidas anteriormente descritas (opción e).

*Se seda y relaja al paciente y la PIC desciende hasta 15 mmHg.*

*El paciente presenta una evolución posterior favorable, se retira la sedación y se extuba electivamente a los 10 días de ingreso.*

*A los 12 días del ingreso, inicia episodios intermitentes y autolimitados, de 5-10 minutos de duración. A la exploración física durante los episodios destaca: aumento de frecuencia cardíaca, hipertensión arterial, polipnea; desconexión ambiental, agitación, rigidez en hiperextensión de extremidades, aspecto sudoroso y midriasis bilateral reactiva. Conjuntamente, la temperatura corporal le asciende hasta 39°C. Tras la crisis el paciente recupera progresivamente su estado basal.*

## 3. ¿QUÉ DIAGNÓSTICO PARECE MÁS PROBABLE?

- Síndrome neuroléptico maligno o el de hipertermia maligna.
- Crisis diencefálicas.
- Tormenta tiroidea.
- Cuadro séptico/infección del sistema nervioso central.
- Crisis convulsiva.

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

El síndrome neuroléptico maligno (SNM) (opción a) es un grave trastorno que se observa en pacientes tratados con neurolépticos, de carácter idiosincrático y potencialmente fatal. El cuadro clínico se caracteriza por hipertermia, rigidez muscular y alteraciones de la conciencia, y aparece en una minoría de pacientes que reciben tratamiento con neurolépticos. Otros hallazgos comunes son las alteraciones vegetativas: taquipnea, taquicardia, diaforesis, palidez cutánea, incontinencia de esfínteres, hipo e hipertensión (siendo más frecuente la hipertensión) y la rabdomiólisis secundaria a la hiperpirexia y a la rigidez muscular, con cifras de CPK elevadas. Para el diagnóstico es necesario una historia clínica congruente y cumplir los tres criterios diagnósticos mayores o dos criterios mayores establecidos y cuatro menores (CRITERIOS MAYORES: fiebre, rigidez muscular, elevación de la CPK / CRITERIOS MENORES: taquicardia, anormalidad de la tensión arterial, taquipnea, alteración de la conciencia, diaforesis, leucocitosis). Aunque la clínica que presenta este paciente es compatible no lo es el contexto clínico, por lo tanto esta opción es improbable.

En la hipertermia maligna (opción a) el cuadro clínico se caracteriza por rigidez muscular e incremento de la temperatura corporal hasta 43°C, como consecuencia de un estado de hipermetabolismo muscular que sucede tras la administración de agentes anestésicos halogenados o relajantes musculares despolarizantes, en especial succinilcolina. Generalmente se desarrolla durante la inducción, en ocasiones a las 2-3 horas siguientes, pero es excepcional que se produzca más allá de 24 horas.

Las crisis diencefálicas (opción b) son episodios que se producen en el contexto de una afectación cerebral grave, de disfunción autonómica (crisis de taquicardia, taquipnea,

hiperhidrosis, hipertensión arterial, hipertermia, midriasis, enrojecimiento cutáneo) y alteraciones posturales, paroxísticas, mediadas centralmente. Después de una agresión cerebral, existe una respuesta simpática inmediata para compensar los efectos de la lesión, la manifestación de ello es la taquicardia, hipertensión, hipertermia, dilatación pupilar, sudoración profusa, aumento de la liberación de glucosa. Un porcentaje de pacientes puede presentar una respuesta de estrés exagerada, en forma de episodios súbitos durante los que se produce un aumento incontrolado de la actividad simpática ante determinados estímulos. En un estado normal, el sistema parasimpático compensaría este aumento de actividad simpática, retornando al organismo a un estado homeostático normal. Parece ser que durante estas crisis coexiste una exageración de la respuesta simpática con una respuesta parasimpática disminuida.

La tormenta tiroidea (opción c) se presenta como una exageración de los síntomas usuales del hipertiroidismo, el cuadro clínico típico consiste en fiebre (mayor de 38,5°C), taquicardia sinusal con o sin fallo cardíaca, síntomas gastrointestinales (náuseas, vómitos, diarreas) y neurológicos (desde confusión a coma). La constante en la inmensa mayoría de casos es la historia previa de hipertiroidismo, tratado de forma irregular, más un evento altamente estresante que actúa como desencadenante.

Aunque los cuadros de infección y especialmente los del sistema nervioso central (opción d) pueden acompañarse de fiebre y alteraciones del comportamiento, su evolución no es episódica sino constante en el tiempo o progresiva.

Podría tratarse de crisis comiciales, pero la importante presencia de clínica vegetativa y la ausencia de periodo post-crítico lo hacen improbable (opción e).

#### 4. ¿QUÉ EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS SE DEBEN SOLICITAR PARA CONFIRMAR EL DIAGNÓSTICO?

- Se trata de un diagnóstico clínico.
- Una resonancia magnética (RM) para evidenciar las lesiones típicas de este síndrome.
- La realización de un electroencefalograma (EEG) será diagnóstico.
- Analítica de sangre (hemograma, bioquímica con CPK y perfil tiroideo), cultivos, punción lumbar y nueva prueba de imagen cerebral.
- a y d son ciertas.

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

Numerosos estudios han tratado de identificar la posible ubicación de la disfunción mediante EEG, tomografía computarizada (TC) y RM. Se trata de una entidad de diagnóstico clínico (opción a), por exclusión ya que debe diferenciarse de otras entidades que pueden cursar con clínica similar. Se deben realizar: analítica sanguínea completa con CPK, cultivos (en ocasiones punción lumbar) y estudio de hormonas tiroideas (opción d).

No existen lesiones patognomónicas de este síndrome evidenciables en las pruebas de imagen (opción b) aunque este síndrome puede asociarse con frecuencia a daño axonal difuso. No hay evidencia de actividad epileptiforme durante estas crisis (opción c), su presencia se atribuye a la interrupción del control cortical sobre el diencefalo tras TCE grave y, generalmente, se presentan en la fase de mejoría tras la agresión neurológica. El término “crisis” hace referencia a su evolución en forma de paroxismos y no a la presencia de actividad eléctrica.

*Se realizan las siguientes exploraciones:*

- *Analítica sanguínea y cultivos seriados: negativos.*
- *TC cerebral: reducción del tamaño ventri-*

*cular, catéter de derivación correctamente colocado, reducción del componente hemático tanto a nivel del hematoma talámico izquierdo como del intraventricular. Pequeña lesión isquémica a nivel del tálamo derecho.*

- *AngioRM: hemorragia talámica izquierda, con hemorragia en ventrículo izquierdo; lesión isquémica en tálamo derecho*
- *EEG: asimetría a expensas del hemisferio izquierdo que se correlaciona con la hemorragia talámica izquierda, cambios bruscos de las frecuencias de la actividad de base con reactividad paradójica frente determinados estímulos indicando disfunción a nivel de la formación reticular en el tronco. Sin actividad crítica.*

#### 5. ¿CUÁL PARECE SER EL MECANISMO QUE EXPLICA EL DESARROLLO DE ESTAS CRISIS?

- Descarga eléctrica tras activación de un grupo de neuronas dañadas.
- Disregulación del sistema nervioso vegetativo desencadenada por estímulos externos.
- Presencia de daño estructural.
- Estas crisis forman parte del mecanismo de compensación tras una alteración del equilibrio ácido-base.
- b y c son ciertas.

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

Mientras que las teorías iniciales apuntaban a una fuente epiléptica como origen del cuadro, actualmente esta teoría está en desuso (opción a). No se ha demostrado la presencia de actividad epileptiforme durante las crisis ni respuesta a la administración de tratamiento anticonvulsivante. Actualmente se propone la teoría de la activación o desinhibición de regiones simpático-excitatorias centrales: la lesión (estructural o funcional) de una o más áreas del cerebro que controlan

la actividad hipotalámica, a niveles cortical y subcortical, tiene como resultado la disregulación autonómica (opción c).

Las crisis podrían ser desencadenadas por eventos ambientales (auditivos o luminosos) (opción b).

No se ha evidenciado que estos episodios formen parte del mecanismo de compensación de una alteración del equilibrio ácido-base (opción d).

## 6. REFERENTE A LAS CRISIS DIENCEFÁLICAS, ¿CUÁL ES SU OPINIÓN?:

- Se presentan exclusivamente tras traumatismo craneoencefálico.
- Es típico que se presenten de forma florida en etapas muy iniciales tras agresión cerebral.
- Uno de los criterios diagnósticos es la presencia de 2 o más episodios diarios durante, al menos, 4 semanas.
- La demora en el diagnóstico e inicio del tratamiento podría repercutir negativamente sobre el paciente.
- El control de las crisis se consigue únicamente con tratamiento farmacológico adecuado.

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

Las crisis autonómicas han sido asociadas aparte del traumatismo cráneo-encefálico a diferentes patologías del sistema nervioso central, como la agenesia del cuerpo caloso, tumores supraselares y diencefálicos y la hidrocefalia (opción a).

Las crisis suelen manifestarse precozmente, pero quizá no se expresan con todo su cortejo al inicio por estar los pacientes bajo los efectos de la sedorrelajación tras sufrir una agresión cerebral. Así, se ha sugerido que en el cuadro de disautonomía podrían diferenciarse dos fases:

- Primera fase: comprende la primera sema-

na tras el daño cerebral, la sintomatología es escasa.

- Segunda fase: a partir de la primera semana, se reconocen cambios disautonómicos claros y comienzan los episodios paroxísticos (opción b).

Generalmente su inicio se detecta en las unidades de cuidados intensivos, pero pueden persistir en la fase de rehabilitación, de semanas a meses después de la lesión, sobre todo en pacientes con escasa recuperación del nivel de alerta.

No existe ningún criterio definido respecto a la duración o intensidad de los síntomas (opción c), pudiendo variar de individuo a otro y de episodio a episodio en un mismo individuo.

Los efectos de la hiperactividad simpática prolongada pueden incrementar el riesgo de daño cerebral secundario con mayor disfunción neuronal, hipoxia y muerte celular. Existe un incremento en el requerimiento energético (hasta en un 200% durante las crisis), que conlleva a un estado de catabolismo con riesgo de pérdida de peso, lo que puede limitar la futura rehabilitación. De todo lo dicho se desprende la necesidad de un diagnóstico precoz, y el inicio del tratamiento sin demora (opción d).

Aunque el tratamiento farmacológico es esencial para yugular las crisis, es de suma importancia reconocer cuáles son los factores precipitantes, para conseguir disminuir la intensidad de las crisis o incluso impedir su inicio (opción e).

## 7. RESPECTO A LAS CRISIS DIENCEFÁLICAS

- Es independiente de la gravedad de la agresión, se trata de un fenómeno idiosincrásico.
- El desarrollo de crisis diencefálicas prolonga la estancia en la UCIP.
- En estos pacientes, el proceso de rehabilitación no suele ser mucho más largo que

en los pacientes con TCE que no desarrollan estas crisis.

- d. La recuperación neurológica en integridad es factible con la misma rapidez que en aquellos pacientes que no experimentan este tipo de crisis.
- e. La hiperactividad simpática e hipertermia características en este síndrome pueden empeorar el cuadro clínico.

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

Un 15-33% de los pacientes que sufren daño cerebral traumático desarrollan crisis diencefálicas; no se han evidenciado diferencias respecto al grupo que no experimenta estas crisis en cuanto a edad, sexo o mecanismo causal, pero sí se han relacionado con la gravedad del TCE (Escala de Glasgow  $\leq 8$ ) y con el tipo de lesión (sobre todo a daño axonal difuso) (opción a).

Aunque este síndrome se asocia a mayor morbilidad, la media de estancia en UCIP no parece diferir de aquellas personas que no desarrollan estas crisis (opción b), sin embargo, la fase de recuperación es más larga, las sesiones de rehabilitación en ocasiones deben posponerse debido a la hiperreactividad que estos pacientes presentan ante cualquier estímulo (opción c).

El pronóstico, en general, suele ser peor, generalmente los pacientes con este tipo de crisis presentan mayores dificultades para la recuperación de la memoria y experimentan largos periodos de amnesia postraumática en comparación con los pacientes que no lo desarrollan (opción d).

Después de un traumatismo, la estimulación hipotalámica sobre el sistema nervioso simpático y las glándulas suprarrenales causa un aumento de corticoides y catecolaminas circulantes. La magnitud de la descarga catecolaminérgica y así, sus niveles sanguíneos, son proporcionales a la gravedad de la lesión e

inversamente proporcionales a la puntuación en la escala de Glasgow. El nivel de la descarga de catecolaminas es la responsable de la gravedad de la sintomatología (opción e):

- Las necesidades energéticas se pueden ver aumentadas hasta en un 200%; este incremento en el metabolismo conduce a la pérdida de proteínas y a un estado catabólico, favoreciendo la pérdida de peso y disminución de la masa muscular. Esto, junto con el desarrollo de posturas distónicas, conduce a un mayor riesgo de contracturas y atrofia, que pueden limitar las posibilidades de rehabilitación.
- La elevación de la temperatura puede variar en intensidad, desde temperaturas normales o bajas hasta fiebre alta. La temperatura intracerebral es significativamente superior a la corporal medida, debido a la alteración del flujo sanguíneo en la zona lesionada. El aumento resultante en la demanda metabólica no puede ser cubierto por el aumento del flujo sanguíneo, y esto puede precipitar el desarrollo de áreas de hipoxia, disfunción y muerte neuronal.
- El aumento de la tasa metabólica y la presencia de la hiperhidrosis aumentan el riesgo de deshidratación y desequilibrios electrolíticos.
- La presencia de hipertensión y taquicardia podrían aumentar el riesgo de hemorragia de vasos sanguíneos lesionados.

### **8. EN EL TRATAMIENTO DE ESTAS CRISIS, ¿QUÉ ES CIERTO?**

- a. Existe un protocolo consensuado de tratamiento, altamente efectivo.
- b. Se ha comprobado que el uso de medicación oral no es efectiva y no debe utilizarse.
- c. La medicación debe mantenerse durante largos periodos de tiempo para evitar recaídas.
- d. Los fármacos más frecuentemente uti-

lizados son sedantes, agonistas de los receptores opiáceos, beta-bloqueantes y depresores del SNC.

**e) *La presencia de la familia puede ser perjudicial hasta conseguir la fase de control, ya que pueden precipitar las crisis.***

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

El objetivo del tratamiento es controlar la duración e intensidad de los síntomas, limitar la respuesta a los estímulos y prevenir la lesión cerebral adicional. No existe un protocolo establecido de tratamiento, frecuentemente se utiliza el método de “ensayo-error” para encontrar la medicación más adecuada o la combinación de fármacos más eficaz (opción a). Existe una amplia gama de fármacos que pueden ser útiles en el tratamiento: sedantes, agonistas de los receptores opiáceos, beta-bloqueantes y depresores del SNC (opción d).

- Morfina, benzodiazepinas.
- Propranolol (sobre todo mejora el control de la tensión arterial y otras alteraciones hemodinámicas).
- Clonidina.
- Bromocriptina (sobre todo mejora el control de la hipertermia y sudoración).
- Dantroleno (sobre todo mejora el control de la rigidez muscular y postura en extensión)
- Clorpromazina (sobre todo mejora el control de la piloerección y permitiendo la refrigeración y reducción de la temperatura central).

En las personas cuyos síntomas son difíciles de controlar puede ser útil la combinación farmacológica.

Mientras el paciente permanezca en una unidad de cuidados intensivos, puede ser preferible la administración de medicación por vía intravenosa para conseguir un rápido control de los síntomas. Una vez que el paciente se estabiliza, la vía entérica es preferible porque disminuye la frecuencia de administración, re-

duce el coste y el riesgo de infección, y acelera el alta de la unidad de cuidados intensivos (opción b).

Una vez alcanzado el control de las crisis, en una fase de de estabilidad se debe proceder a la retirada de medicación. Los medicamentos utilizados al inicio para conseguir el control de las crisis, podrían actuar negativamente sobre la recuperación funcional del individuo, ya que pueden disminuir el nivel de respuesta en un individuo con un nivel de alerta ya reducido (opción c). Se recomienda disminuir lentamente la dosis de cada medicamento, hasta su retirada.

Es tan importante el tratamiento farmacológico, como el identificar y minimizar cualquier factor que pueda actuar como desencadenante. En este aspecto es de vital importancia la toma de conciencia del personal sanitario, así como de la familia, sobre la importancia de reducir la estimulación y de la agrupación de técnicas, para reducir la frecuencia e intensidad de las crisis. La educación familiar es un aspecto importante que debe orientarse hacia la revisión de la etiología, elaboración de un plan de tratamiento y objetivos, y lo más importante, determinar cómo la familia puede ayudar al paciente. La familia puede ser útil en la identificación de factores desencadenantes o en el tratamiento de un episodio, con actos simples como aplicar un paño frío en la frente o el uso de técnicas para promover la relajación (opción e).

*Se inicia tratamiento inicialmente con benzodiazepinas (diazepam y midazolam) y posteriormente se añade clonidina oral. Se intenta controlar los estímulos ambientales que le desencadenan las crisis (ruidos bruscos) y se inician terapias alternativas (música, masajes). Presenta una disminución progresiva del número de crisis diarias, pero persiste espasticidad importante, por lo que se inicia tratamiento con dantroleno. Se objetiva mejoría*

*progresiva; presenta apertura ocular durante más tiempo, comienza a reconocer a sus familiares y contesta a preguntas sencillas. La mejoría progresiva permite disminuir el tratamiento con clonidina, sin presentar nuevas crisis.*

### Diagnósticos finales

- Crisis diencefálicas.
- Traumatismo craneoencefálico grave.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Baguley IJ, Heriseanu RE, Cameron ID. A critical review of the pathophysiology of dysautonomia following traumatic brain injury. *Neurocrit Care* 2008;8:293-300.
2. Baguley IJ, Heriseanu RE, Nott MT, Chapman J, Sandman J. Dysautonomia after severe traumatic brain injury: evidence of persisting overresponsiveness to afferent stimuli. *Am J Phys Med Rehabil* 2009;88:615-22.
3. Baguley IJ, Cameron ID, Green AM, Siewa-Younan S, Marosszeky JE, Gurka J. Pharmacological management of Dysautonomia following traumatic brain injury. *Brain Inj* 2004; 18:409-17.
4. Baguley IJ. The excitatory: inhibitory ratio model (EIR model): An integrative explanation of acute autonomic overactivity syndromes. *Med Hypotheses* 2008;70:26-35.
5. Denise M. Lemke. Riding Out the Storm: Sympathetic Storming after Traumatic Brain Injury. *J Neurosci Nurs* 2004;36: 4-9.
6. Fernández-Ortega JF, Prieto-Palomino MA, Muñoz-López A, Hernández-Sierra B, Sèller-Pérez G, Quesada-García G. Crisis disautónomicas tras traumatismo craneoencefálico grave. *Med Intensiva* 2004;28:376-9.
7. Rabinstein A. Paroxysmal sympathetic hyperactivity in the neurological intensive care unit. *Neurol Res* 2007;29:680-2.
8. Stephen Kishner, Joseph Augustin, Scott Strum. Post Head Injury Autonomic Complications. *eMedicine Specialties. Physical Medicine and Rehabilitation. Traumatic Brain Injury. Updated: 24, 2008.*



# Caso clínico 4

## Fiebre elevada y convulsiones persistentes

Ponente: S. Sabín Carreño. Tutor: F. Fernández Carrión

*Varón de 8 años con fiebre de hasta 40°C de cuatro días de evolución, en el contexto de un cuadro viral, con mala respuesta a antitérmicos y cefalea. Presenta en su domicilio una crisis tónico-clónica generalizada, con revulsión ocular y relajación de esfínteres. La familia da aviso al 112.*

### Antecedentes personales

*Recién nacido pretérmino de 32 semanas de edad gestacional. En seguimiento por Neuropediatría, con hemiparesia derecha residual. No toma tratamiento de ningún tipo, no ha presentado nunca convulsiones, buen desarrollo psicomotor. Bien vacunado (sin vacuna antineumocócica). Ha pasado la varicela. Sin gingivostomatitis ni herpes labial. Antecedentes familiares sin interés para el caso.*

### 1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL?

- Tratar de bajar la fiebre con paracetamol.
- Administrar medicación anticonvulsiva.
- Conseguir un acceso venoso.
- Mantener permeable la vía aérea y aplicar oxígeno a alta concentración.
- Trasladar al paciente al hospital más cercano.

### La respuesta correcta es la d

Ante una crisis convulsiva, lo principal es la estabilización inicial (ABC) para mantener las funciones vitales. Así, habrá que mantener

permeable la vía aérea y administrar oxígeno a alta concentración como primera medida. Tras ello, habrá que asegurar la eficacia de la ventilación, incluso mediante intubación endotraqueal si fuese preciso. El siguiente paso sería obtener un acceso venoso (opción c) y conseguir la estabilidad hemodinámica.

Se deberá tener en cuenta que yugular la crisis también es un objetivo prioritario, por lo que, al mismo tiempo que se inicia la estabilización inicial, debemos comenzar con el tratamiento anticonvulsivante (opción b).

No debemos proceder al traslado a un centro hospitalario (opción e) sin antes haber estabilizado a nuestro paciente.

*Una vez asegurada la vía aérea, el paciente sigue convulsionando.*

### 2. ¿CUÁL SERÍA EL FÁRMACO QUE UTILIZARÍAMOS DE PRIMERA ELECCIÓN?

- Ácido valproico i.v. (20 mg/kg).
- Fenobarbital i.v. (20 mg/kg).
- Midazolam intranasal (0,2 mg/kg).
- Diazepam rectal (0,5 mg/kg).
- Diazepam rectal (10 mg/kg).

### Son correctas la c y la d

Las benzodiazepinas son los fármacos de elección como primera línea de tratamiento, ya que cruzan la barrera hematoencefálica rápidamente y por ello su inicio de acción es muy rápido.

Inicialmente, a la llegada al domicilio del paciente, sin un acceso venoso, el fármaco de urgencia a utilizar sería el diazepam por vía rectal, a dosis aproximada de 0,5 mg/kg (opción d), independientemente del tipo de convulsión (salvo en neonatos, en los que se utilizaría fenobarbital como primera elección – opción b). Con esto se consigue el control en más del 80% de las crisis. Siempre hay que tener en cuenta la posibilidad de depresión respiratoria como complicación, y disponer del soporte necesario para su recuperación.

Dado que la absorción de diazepam por vía rectal puede ser errática en ocasiones, se han buscado otras opciones. El midazolam (opción c) es otra benzodiazepina de inicio de acción rápido, que podría utilizarse también de primera elección, aunque su efecto dura menos que la del diazepam. Podría administrarse vía sublingual, intranasal o intramuscular, presentando una eficacia igual o superior al diazepam rectal.

El diazepam intravenoso (0,2-0,4 mg/kg) se utilizaría en el caso de haber conseguido ya un acceso venoso, lo cual conlleva más tiempo, por lo que, habitualmente, es más rápido utilizar la vía rectal.

El ácido valproico (opción a) se utiliza como fármaco de segunda línea, ya que tarda algo más en iniciarse su efecto (5-10 minutos).

*En este paciente, la crisis inicial cede con 10 mg de diazepam rectal, pero a su llegada al Servicio de Urgencias Pediátricas presenta un nuevo episodio, por lo que se decide su ingreso.*

*Se realizan los siguientes estudios complementarios:*

- *Hemograma: leucocitos 3.300/mm<sup>3</sup> (N 46,2%, L 35,1%, M 1,9%, E 1,9%).*
- *Bioquímica: Proteína C reactiva 1,1 mg/dL, iones, perfiles hepático y renal normales. Amonio 24,1 μmol/l.*
- *Coagulación: normal.*

- *LCR: leucocitos 2/mm<sup>3</sup>, hematíes 1/mm<sup>3</sup>, proteínas 37 mg/dL, glucosa 74 mg/dL.*
- *TC cerebral: normal.*
- *EEG: enlentecimiento difuso asimétrico del hemisferio derecho.*

*Ese mismo día presenta más crisis, hasta un total de 7, a pesar de dosis repetidas de diazepam iv a 0,2 mg/kg. Todas ellas se inician en el miembro inferior derecho y se generalizan secundariamente.*

### 3. ¿CUÁL SERÍA EL SIGUIENTE FÁRMACO QUE UTILIZARÍA PARA TRATAR DE CONTROLAR LAS CRISIS?

- Fenitoína i.v. (20 mg/kg).
- Fenobarbital i.v. (20 mg/kg).
- Propofol i.v. (2 mg/kg) seguido de perfusión continua (1-10 mg/kg/h).
- Ácido valproico i.v. (20 mg/kg).
- Diazepam i.v. (0,5 mg/kg).

#### Son correctas la a y la d.

El objetivo debe ser que cedan las convulsiones lo antes posible. Lo más importante es seguir un protocolo de actuación que asegure la administración rápida de fármacos anticonvulsivantes, en dosis adecuadas.

El tratamiento inicial es el siguiente:

- Medidas urgentes generales (ABC).
- Terapia anticonvulsiva:
  - Diazepam rectal (0,5 mg/kg) o intravenoso (0,1-0,3 mg/kg) como se ha expuesto anteriormente, pudiendo repetir la dosis si la crisis no cede a los cinco minutos.
  - Si persiste la crisis después de la segunda dosis, el siguiente paso será una dosis de carga de fenitoína a 20 mg/kg iv (opción a). Si el paciente sigue convulsionando, lo siguiente sería un bolo de ácido valproico iv (20 mg/kg) (opción d). En otros protocolos, tras las benzodiazepinas utilizan primero ácido valproico iv a 20 mg/kg y, si no cede en diez minutos, se administra fenitoína.

El ácido valproico se ha propuesto como fármaco inicial de segunda línea tras el fracaso de las benzodiazepinas, previo al uso de fenitoína, dada su excelente tolerancia y sus escasos efectos secundarios. Por ello, sería muy útil en pacientes hemodinámicamente inestables que no tolerarían los efectos secundarios de otros fármacos.

Los que están a favor de seguir utilizando fenitoína en primer lugar, alegan que hay pocos estudios con valproico y que no se puede establecer una recomendación fiable. Aunque también es cierto que cada vez existen más trabajos que demuestran la efectividad de dicho fármaco. Es útil en las crisis tónico-clónicas y en las ausencias.

Es un fármaco de segunda línea, que inicia su efecto a los pocos minutos de su administración. Como efectos secundarios destacan: intolerancia digestiva, somnolencia, alteraciones hepáticas y trombopenia.

La fenitoína es útil en las crisis tónico-clónicas generalizadas y en las parciales. Inicia su efecto a los 10-30 minutos, por lo que se utiliza tras dosis previas de benzodiazepinas. Entre sus efectos secundarios pueden aparecer arritmias e hipotensión, por lo que precisa monitorización ECG y TA.

Bolos repetidos de benzodiazepinas (opción e), aunque a mayor dosis, sólo provocarían mayor toxicidad (hipotensión arterial, depresión respiratoria), pero no aumentarían la eficacia.

El propofol (opción c) sería útil como fármaco de tercera líneas, en el *status* epiléptico refractario. En perfusión continua puede producir acidosis metabólica severa y fallo miocárdico.

El fenobarbital (opción b) también estaría indicado cuando los tratamientos de primera y segunda línea fracasan. Potencia el efecto depresor del SNC del diazepam; por ello debe tenerse preparado el material para la intuba-

ción por riesgo de depresión respiratoria. Es útil en todo tipo de crisis, sobre todo en neonatos y febriles, pero actualmente está en desuso y se considerada tratamiento de tercera línea por sus efectos secundarios.

*En este caso se pautaron dos dosis de fenitoína, a dosis total de 20 mg/kg y, al no ceder el status, se administró un bolo de ácido valproico a 20 mg/kg.*

*En este momento, ya se había iniciado tratamiento con cefotaxima (200 mg/kg/día) y aciclovir (60 mg/kg/día), sospechando una posible encefalitis. Se procede a intubación orotraqueal y es trasladado a la UCIP. Durante el traslado presenta dos nuevas crisis, que ceden con bolos de midazolam (0,2 mg/kg).*

*Una vez en la UCIP, está recibiendo tratamiento con midazolam (0,3 mg/kg/h), fentanilo (2 µg/kg/h), fenitoína (7 mg/kg/día) y valproato (1 mg/kg/h), a pesar de lo cual persisten crisis focales de inicio en miembros derechos, con generalización secundaria.*

#### **4. CON EL DIAGNÓSTICO DE STATUS REFRACTARIO A ÁCIDO VALPROICO, FENITOÍNA Y MIDAZOLAM, SE DECIDE ASOCIAR OTRO FÁRMACO, ¿CUÁL?**

- Clonazepam i.v. (0,05-0,1 mg/kg y después 0,2-1 mg/kg/día en perfusión continua).
- Fosfenitoína i.v. (20 mg/kg, seguido de mantenimiento a 4-7 mg/kg/día).
- Remifentanilo i.v. (0,5-2 µg/kg/min).
- Vecuronio i.v. (0,1 mg/kg/h).
- Tiopental i.v. (1-5 mg/kg/h).

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

Se considera que el paciente se encuentra en *status* epiléptico refractario, que se define como una convulsión que se prolonga más de 30 minutos, o breves convulsiones que se suceden durante este periodo de tiempo, sin recuperar la conciencia entre ellas.

Cuando la crisis no cede con el tratamiento habitual, debe descartarse la presencia de alguna causa subyacente, fundamentalmente lesiones estructurales, traumatismos, infección del SNC, metabulopatía o intoxicación.

Si han fracasado los fármacos de primera y segunda líneas, existen varias opciones terapéuticas. Se puede considerar el uso de benzodicepinas en perfusión continua, como midazolam o clonazepam (opción a).

El vecuronio (opción d) es un relajante muscular y, como tal, no debe ser utilizado en el *status* epiléptico, ya que impediría apreciar si el paciente continúa con crisis motoras o no.

La fosfenitoína (opción b) es un precursor de la fenitoína con la misma actividad antimicrobial, aunque con menos efectos secundarios (menor toxicidad cardíaca y menos arritmias), por lo que, además de que no está disponible en nuestro medio, no tendría sentido asociarla a un tratamiento con fenitoína.

El remifentanilo (opción c) es un analgésico que carece de efecto anticonvulsivo.

El tiopental (opción e) es utilizado en el *status* refractario para inducir un coma barbitúrico cuando no se consiguen frenar las crisis con la terapia anticonvulsiva. Presenta importantes efectos secundarios, por lo que se suele utilizar como última opción.

*Al asociar clonazepam, presenta una respuesta aceptable. Sin embargo, a pesar de recibir tratamiento con tres anticonvulsivantes (valproico, fenitoína y clonazepam; los dos primeros con niveles en rango terapéutico), a los cuatro días vuelve a presentar crisis, hasta un número de 15 en 2 horas.*

### 5. ¿QUÉ OPCIÓN LE PARECE MÁS CORRECTA?

- Suspender el ácido valproico porque interacciona con la fenitoína.
- Inducción de coma barbitúrico con tiopental (bolo de 3-5 mg/kg, seguido de infusión a 1-5 mg/kg/h).
- Aumentar la dosis de valproico.
- Propofol en perfusión continua (5-10 mg/kg/h).
- Fenobarbital a dosis altas.

### Son correctas la b y la d

Ante un *status* refractario en el que ya se han utilizado fármacos de segunda y tercera líneas, se requerirá un tratamiento más agresivo, ventilación mecánica e incluso soporte hemodinámico si todavía no se han iniciado.

Como última opción se procederá a la inducción de un coma barbitúrico, utilizando un barbitúrico de acción corta como el tiopental (opción b), con un bolo de 3-5 mg/kg, seguido de una perfusión continua a 1-5 mg/kg/h.

Los barbitúricos son eficaces hasta en el 90% de los casos, pero con importantes efectos secundarios y alta mortalidad. Por ello, en los últimos años se han ensayado otros fármacos como paso previo al coma barbitúrico, como las benzodiazepinas en perfusión continua, o el propofol en perfusión continua (opción d).

La fenitoína puede disminuir la concentración de valproico hasta en un 50% y la concentración total de fenitoína puede disminuir temporalmente durante las primeras semanas de tratamiento con valproico. Estos efectos pueden manejarse monitorizando las concentraciones de ambos, sin que sea necesario suspender los tratamientos (opción a).

Aumentar la dosis de valproico (opción c) en nuestro caso no tendría sentido, ya que los niveles se encontraban ya en rango terapéutico.

El uso de fenobarbital a dosis elevadas (opción e) está descrito en la literatura ante epilepsias refractarias.

*Este paciente precisó hasta 3 comas barbitúricos con tiopental (llegando hasta 9 mg/kg/h), ya que la respuesta a diversas opciones terapéuticas fue escasa: levetiracetam,*

*lamotrigina, topiramato, propofol, lidocaína, midazolam, fenobarbital e incluso se intentó una dieta cetogénica. La respuesta fue bastante pobre en todos los casos, respondiendo únicamente a los barbitúricos.*

Revisando la literatura, se diagnostica al paciente de encefalopatía epiléptica devastadora del escolar, que se caracteriza por iniciarse con un *status* prolongado, coincidiendo con fiebre de causa desconocida, y que persiste (sin periodo de latencia tras el *status*) como una epilepsia refractaria. La duración del *status* refractario es variable, se han descrito casos desde 3 días hasta 3 meses. Son crisis que afectan a las regiones temporal (área rolándica) y/o frontal. Inicialmente, la RMN es normal; más tarde, puede mostrar esclerosis del hipocampo y/o atrofia cerebral leve. Afecta a escolares con desarrollo previo normal; pero, con los años, todos los niños presentan deterioro cognitivo severo.

Se han publicado algunos artículos que consideran el fenobarbital a dosis elevadas como una alternativa en el tratamiento de *status* refractarios. En dichos estudios utilizaron dosis de 40-140 mg/kg/día, con medias de 70-80 mg/kg/día. En el 70% de los casos, con esto se controlaba el *status*, con menores efectos adversos que con una infusión continua de tiopental.

*En este paciente se inicia tratamiento con fenobarbital hasta 80 mg/kg/día, con lo que ceden las crisis. Se deja esa dosis durante tres días, iniciándose después un descenso lento durante 22 días, hasta mantener el fenobarbital a 6,5 mg/kg/día.*

*A los 86 días de ingreso, estando en tratamiento con fenobarbital, ácido valproico, topiramato y zonisamida, aumenta la frecuencia de las crisis. El EEG muestra empeoramiento, con un 70% del tiempo de registro con crisis, que se inician en distintos focos y se generalizan. Además, el paciente contacta menos con*

*el medio y el amonio (previamente normal) se eleva hasta 108 mmol/L, con función hepática y resto de analítica normales.*

## 6. ¿CUÁL CREE QUE ES LA CAUSA DE ESTE EMPEORAMIENTO?

- Síndrome de Reye.
- Encefalopatía hiperamoniémica inducida por valproico-topiramato.
- Defecto en la beta-oxidación de los ácidos grasos.
- Acidemia orgánica.
- Déficit de acil-CoA deshidrogenasa de cadena media.

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

La encefalopatía hiperamoniémica inducida por valproico-topiramato (opción b) es un cuadro agudo de encefalopatía con aumento de amonio y función hepática normal, con fármacos en rango terapéutico. Aparece días o semanas tras la introducción del valproico y los pacientes se recuperan en pocos días tras suspenderlo, normalizándose el amonio. Suele ocurrir tras iniciar valproico en monoterapia o, más frecuentemente, en combinación con otros anticonvulsivantes. Este cuadro es poco frecuente, pero grave, y no es dosis-dependiente. La clínica típica consiste en alteraciones del nivel de conciencia, focalidad neurológica y aumento en la frecuencia de crisis. En el EEG se aprecia un enlentecimiento generalizado, con aumento de descargas eléctricas. Se desconoce el mecanismo exacto. El valproico presenta un efecto cortical directo y también puede incrementar el amonio, ambos efectos favorecen la encefalopatía. El topiramato facilita el aumento de amonio al inhibir la glutamil-sintetasa cerebral, la cual contribuye a la metabolización del amonio cerebral.

Los defectos en la beta-oxidación de los ácidos grasos (opción c) corresponden a un grupo de alteraciones metabólicas heredita-

1. Mantener funciones vitales (ABC)  
2. Tratamiento farmacológico

Si la crisis ocurre fuera de un centro sanitario o mientras se dispone de vía venosa:

- Diazepam rectal (5 mg en menores de 2 años o 10 kg, 10 mg en mayores de 2 años o peso > 10 kg).
- Midazolam intranasal, oral o intramuscular 0,3-0,5 mg/kg

Si inicialmente se dispone de acceso venoso, o si ya se ha puesto una benzodiacepina por vía rectal y la crisis no ha cedido:

- Dacepam i.v. (0,1-3 mg/kg, máximo 10 mg) o midazolam i.v. (0,2 mg/kg, máximo 5 mg).

Si no cede en otros 5 minutos, se puede repetir la misma dosis de benzodiacepinas i.v.

Si a los 5 minutos no cede (10-15 minutos en total), como fármacos de segunda línea disponemos de dos opciones:

- Fenitoína i.v. (15-20 mg/kg diluido en SSF durante 15-20 minutos).
- Valproato sódico i.v. (20 mg/kg diluido en SSF a pasar en 5 min). Si ceden, después perfusión continua 1-2 mg/kg/hora. No utilizar en hepatopatías y alteraciones coagulación.

Si no cede con uno de los dos, se probará con el otro en caso de que no haya contraindicaciones.

Si no cede a los 10 minutos (30-35 minutos en total), hablaríamos de EE refractario. Considerar:

- Midazolam i.v. (0,2 mg/kg y perfusión continua 0,1-1 mg/kg/hora)
- Clonazepam i.v. (0,05-0,1 mg/kg, después 0,2-1 mg/kg/día en perfusión continua)
- Fenobarbital i.v. (15 mg/kg cada 30 minutos hasta que cedan)
- Propofol i.v. (bolo 2 mg/kg y perfusión 1-5 mg/kg/hora)

Como última opción, se inducirá coma barbitúrico con tiopental (3-5 mg/kg y perfusión continua 1-6 mg/kg/hora).

**FIGURA 1.** Algoritmo de actuación en *status* epiléptico.

rias (autosómicas recesivas) que afectan, la producción intramitocondrial de energía a partir de los lípidos. Clínicamente se expresan con hipoglucemia no cetósica, insuficiencia hepática aguda, con aumento de transami-

nasas y amonio, disminución de los factores de coagulación, miocardiopatía, miopatía o incluso la muerte desencadenada por un ayuno prolongado. Las medidas terapéuticas pueden ser dietéticas y farmacológicas. Una vez establecido el diagnóstico diferencial del tipo de defecto, es importante proporcionar suficiente cantidad de glucosa para prevenir la lipólisis del tejido adiposo, siendo fundamental en el período neonatal y las descompensaciones metabólicas por infecciones. El déficit de acil-CoA deshidrogenasa de cadena media (opción e) es el más común de estos defectos.

Las acidemias orgánicas (opción e) son errores congénitos del metabolismo, que aúnan síntomas digestivos (vómitos, rechazo del alimento) junto con un cuadro neurológico progresivo (hipotonía, alteración del nivel de conciencia, convulsiones). Presentan tendencia a la acidosis metabólica, con elevación secundaria del amonio y perfil hepático habitualmente normal. En nuestro paciente no se sospechan enfermedades metabólicas, ya que no presenta hipoglucemia ni acidosis metabólica.

El síndrome de Reye (opción a) es una encefalopatía aguda asociada a daño hepático de causa desconocida. Suele afectar a niños de entre 4-12 años y se ha relacionado con el uso de ácido acetilsalicílico y otros AINEs en procesos febriles virales (sobre todo infecciones de vía aérea superior y varicela). Entre la clínica destacan vómitos persistentes, cambios en el comportamiento, convulsiones y alteraciones del nivel de conciencia. La mortalidad es elevada, entre el 20 al 40%, aunque con buen pronóstico para los pacientes que superan el cuadro agudo. Entre los hallazgos del laboratorio podemos encontrar hipoglucemia, elevación de enzimas hepáticas (dato que no presentaba nuestro paciente), aumento del amonio plasmático. El tratamiento es de sostén, con

mantenimiento de las funciones vitales y de la función respiratoria.

*A este paciente se le retiran el ácido valproico y el topiramato, con lo que se normaliza el amonio, pudiendo, posteriormente, reintroducirse el topiramato sin problemas.*

*A los dos meses y medio del ingreso se extuba. Estuvo ingresado cuatro meses y medio en la UCIP. Al alta, mantiene un tratamiento de base con zonisamida 175 mg/día, fenobarbital 8 mg/kg/día, clobazam 1 mg/kg/día y topiramato 300 mg/día.*

### Diagnósticos finales

- *Status* epiléptico refractario
- Encefalopatía epiléptica devastadora del escolar
- Encefalopatía hiperamoniémica inducida por ácido valproico

### BIBLIOGRAFÍA

1. Appleton R, Choonara I, Martland T, Phillips B, Scott R, Whitehouse W. The treatment of convulsive status epilepticus in children. *Arch Dis Child* 2000;83:415-9.
2. Casado Flores J. Convulsiones y *status* convulsivo. En: Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave. Ed. Ergon, Madrid 2000; 321-26.
3. Gerstner T, Buesing D, Longin E, Bendl. Valproic acid induced encephalopathy - 19 new cases in Germany from 1994 to 2003 - A side effect associated to VPA-therapy not only in young children. *Seizure* 2006; 15: 443-448.
4. Lee WK, Liu KT, Young BW. Very-high-dose phenobarbital for childhood refractory status epilepticus. *Pediatr Neurol* 2006; 34:63-5.
5. Mikaeloff Y, Jambaqué I, Hertz-Pannier L, Zamfirescu A, Adamsbaum C, Plouin P, Dulac O, Chiron C. Devastating epileptic encephalopathy in school-aged children (DESC): a pseudo encephalitis. *Epilepsy Res* 2006; 69:67-79.
6. Neuwirth M, Paraicz E, Liptai Z. Devastating epileptic encephalopathy-pseudoencephalitis: the new type of catastrophe epilepsy in our department. *Ideggyogy Sz* 2008; 61(11-12):391-6.
7. Palencia Luaces R. Estado de mal convulsivo: protocolo de actuación. En *Protocolos de AE-PED*.
8. Rivera R, Baltodano A. Estados convulsivos. En: Ruza F (ed). *Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos*. 3ª Ed, Vol I. Ediciones Norma-Capitel, Madrid 2003; 967-972.
9. Tiamkao S, Mayurasakorn N, Suko P, Jitpimolmard S, Arunpongpaisal S, Phuttharak W, Auevitchayapat N, Vannaprasaht S, Tiamkao S, Phunikhom K, Chaiyakum A, Saengsuwan J. Very high dose phenobarbital for refractory status epilepticus. *J Med Assoc Thai* 2007; 90:2597-600.
10. Wadzinski J, Franks R, Roane D, Bayard M. Valproate-associated hyperammonemic encephalopathy. *J Am Board Fam Med* 2007; 20:499-502.



# Caso clínico 5

## Escolar con cefalea, vómitos y crisis convulsiva

Ponente: A. García Figueruelo. Tutor: J. López-Herce Cid

---

*Paciente de 9 años de edad que acude a Urgencias porque al despertar presenta un episodio de desconexión con el medio con movimientos tónicos-clónicos generalizados, que cede espontáneamente. Posteriormente se encuentra asintomático.*

*Esta semana ha presentado cefalea, visión borrosa ocasional y vómitos matutinos.*

### Antecedentes personales

*Embarazo, parto y periodo neonatal normales. Vacunación al día. Crisis febriles hasta los 3 años de edad. Dilatación pielocalicial derecha grado I-II. Retraso pondero estatural en estudio.*

### Exploración física

*Tª 37°C, FC 98 lpm, FR 16 rpm, TA 105/67 mmHg*

*Buen estado general, buena coloración de piel y mucosas. Somnoliento, responde a estímulos. Puntuación de Glasgow 15. No signos de focalidad neurológica Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen normal.*

### 1. ¿CUÁL SERÍA SU PRIMERA ACTITUD?

- Ingreso para observación.
- Diazepam rectal por ser, posiblemente, una crisis convulsiva no resuelta.
- Análítica de sangre y tóxicos.

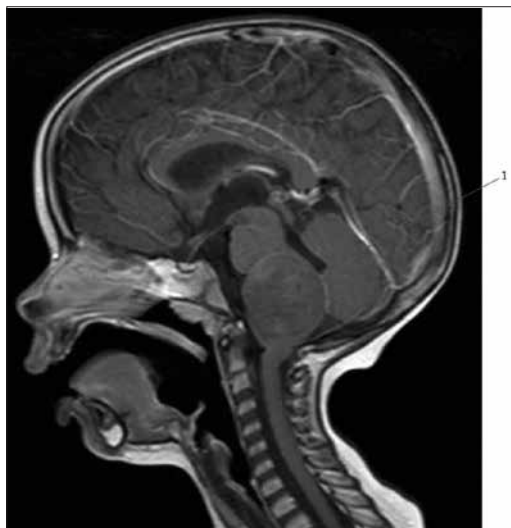
- Punción lumbar para descartar posible meningoencefalitis.
- Realización de una TC craneal.

### La respuesta correcta es la e

El tratamiento de elección inicial en una crisis convulsiva sería diazepam rectal. Sin embargo, en este caso la somnolencia secundaria es típica de estado postcrítico, por lo que en este momento no se trata de una crisis activa, y no necesita un tratamiento anticonvulsivante en este momento (b). Ante un paciente con crisis convulsiva, que no sea febril típica, ha de descartarse la posibilidad de ingestión de tóxicos o la probabilidad de alteraciones metabólicas que puedan desencadenarlas aunque, al tratarse de una crisis al despertar sería raro que fuera por una intoxicación o alguna alteración hidroelectrolítica, pues no relatan antecedente de vómitos ni historia previa compatible (c). La punción lumbar ha de realizarse ante la sospecha de meningoencefalitis, por signos o síntomas compatibles con ella, como fiebre, rigidez de nuca o datos analíticos sugerentes de infección (d). En la TC se visualiza la imagen que se muestra en la figura 1.

### 2. ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?

- Tumor del tronco del encéfalo.



**FIGURA 1.**

- b. Hemorragia.
- c. Absceso cerebral.
- d. Infarto cerebral.
- e. Linfoma.

**La respuesta correcta sería la a**

La hemorragia cerebral (b) de causa no traumática es rara en niños y suele ser secundaria a malformaciones vasculares, diátesis hemorrágica, aneurismas o sangrados intratumorales. En la TC se observan imágenes hiperintensas en la fase aguda. El absceso cerebral (c), secundario a infección, se acompaña de fiebre y signos de infección sistémica. En la TC típicamente se observa un anillo hiperintenso alrededor de la lesión. El infarto cerebral (d), es raro en niños y suele cursar con clínica aguda de déficit focal; radiológicamente son lesiones heterogéneas y mal definidas. El linfoma (e) se visualiza en la RM y TC como una masa heterogénea, frecuentemente con lesiones múltiples. Además suele debutar con una clínica de aparición rápida (2-10 semanas), frecuentemente con alteración de la conciencia.

Los tumores del tronco suponen el 10-20% de tumores primarios del SNC en niños, y has-

ta el 25% de los tumores de fosa posterior. Se dividen en 4 categorías:

- Tumores difusos (los más frecuentes en niños). Suelen aparecer en niños entre 6-10 años. Producen una clínica rápidamente progresiva (alteración de la marcha, afectación de pares craneales (V, VI, VII, IX, X). Histológicamente se trata de astrocitomas fibrilares malignos (grados III, IV).
- Tumores focales (< 2 cm): la clínica varía según la localización del tumor en el tronco del encéfalo. Suele cursar con disfunción focal de larga evolución. Frecuentemente se asocian otros síntomas como náuseas, vómitos, estancamiento pondero-estatural, trastornos visuales o disfonías.
- Tumores exofíticos, tumores del tejido glial subepedimario que crecen en el IV ventrículo. Su crecimiento suele ser lento, desarrollando clínica lentamente progresiva. Suele cursar con hipertensión intracraneal y ventriculomegalia, por obstrucción de la circulación del LCR.
- Tumores de la unión bulbo-medular, comprometen los dos tercios inferiores del bulbo y los segmentos rostrales de la médula espinal. Se dividen en 2 categorías: los que nacen en el bulbo o unión bulbo medular y crecen caudalmente (verdaderos gliomas del tronco); y los que se originan en la médula espinal y crecen rostralmente. La clínica varía según cual sea el epicentro del tumor: si se originan en el bulbo, la clínica consistirá en manifestaciones de pares craneales bajos, similar a los tumores focales del bulbo; si se originan a nivel medular, el patrón sintomático será indistinguible del de los tumores intramedulares cervicales, con afectación motora, sensitiva o dolor cervical.

*Tras la realización de la TC, el niño sufre disminución del estado de conciencia con Glasgow de 8-9.*

### 3. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD INICIAL?

- Sedación e intubación.
- Tratamiento con diazepam por si es una crisis convulsiva.
- Ingreso en observación.
- Manitol.
- Corticoides.

#### La respuesta correcta sería la a

La intubación está indicada en los pacientes que presenten síntomas o signos de hipertensión intracraneal (HTIC), pérdida de los reflejos de protección de la vía aérea, puntuación en la escala de Glasgow  $< 8$ , o hipoxia y/o hipercapnia. *El paciente se seda y se intuba. Tras ello presenta la siguiente exploración: FC: 65 lpm, TA 135 /93 mmHg, y anisocoria.*

### 4. ¿CUÁL ES SU SOSPECHA CLÍNICA?

- Crisis de dolor.
- Hipertensión intracraneal con posible enclavamiento.
- Hipovolemia.
- Crisis convulsiva.
- Shock.*

#### La respuesta correcta sería la b

La respuesta al dolor típica sería hipertensión arterial con taquicardia (respuesta a). La hipovolemia (respuesta c) se sospecharía ante un paciente hipotenso pero con frecuencia cardiaca normal o elevada como mecanismo de compensación de la hipovolemia. El *shock* (respuesta e) se caracteriza por presentar taquicardia con hipotensión, aunque en las fases iniciales puede mantenerse la presión arterial en límites normales (*shock* compensado). La tríada de Cushing (hipertensión, bradicardia y alteraciones del ritmo respiratorio) es un signo tardío de hipertensión intracraneal. La presencia de anisocoria, además, orienta a la posibilidad de enclavamiento con afectación de los pares craneales (respuesta b).

### 5. ¿QUÉ DEBE HACER EN ESE MOMENTO?

- Sedo-relajación, para evitar incrementos de presión intracraneal.
- Hiperventilación, para disminución rápida de presión intracraneal.
- Manitol.
- Expansión con suero salino fisiológico para evitar hipotensión y favorecer una adecuada perfusión cerebral.
- Expansión con suero salino hipertónico para incrementar flujo sanguíneo cerebral.

#### La respuesta correcta es la b

Aunque las respuestas a,c y e son adecuadas para el tratamiento de la hipertensión intracraneal, la que tiene un efecto más rápido sería la hiperventilación, por lo que esta sería la primera actuación ante el riesgo de enclavamiento (respuesta b).

La finalidad del tratamiento de la hipertensión intracraneal será mantener unos adecuados flujo sanguíneo y oxigenación cerebral.

El objetivo del tratamiento de la HTIC sería: presión intracraneal (PIC)  $< 20$  mmHg; presión de perfusión cerebral (PPC) adecuada para la edad del paciente (PPC = PAM-PIC); oxigenación cerebral adecuada.

Las medidas generales de tratamiento de HTIC consisten en:

- Mantener unas oxigenación y ventilación adecuadas.
- Hemodinámica correcta, normovolemia que asegure una presión arterial media (PAM) adecuada que asegure la perfusión cerebral. Usar expansión con líquidos isotónicos, vigilando estrictamente el balance de líquidos y evitando la hiponatremia e hipoproteinemia que agravan el edema cerebral. Si es necesario se utilizarán fármacos vasoactivos para mantener la PAM.
- Elevación de la cabeza, para mejorar el drenaje del LCR y contribuir al descenso de PIC.

- Mantener una temperatura corporal normal. El aumento de temperatura incrementa el metabolismo cerebral, el flujo sanguíneo cerebral y, con ello, la presión intracraneal.
- Tratamiento de la agitación y el dolor que pueden desencadenar aumento de la PIC (sedoanalgesia, valorar relajación).
- Detección y tratamiento de las convulsiones.
- Control metabólico (evitar hiperglucemia, hiponatremia o hipoproteinemia).

El tratamiento de hipertensión intracraneal se realiza de forma escalonada:

- Primer nivel:
  - Intensificación de la sedoanalgesia: la relajación muscular disminuye la presión intratorácica favoreciendo así el retorno venoso cerebral y con ello disminuye la presión intracraneal.
  - Evacuación de LCR: si se ha colocado un catéter de intraventricular para medición de presión intracraneal (evacuación máximo 20 ml).
  - Terapia hiperosmolar: manitol que produce deshidratación cerebral, vasoconstricción refleja y disminución de LCR. Suero salino hipertónico que produce también deshidratación cerebral, disminuyendo así la PIC.
  - Hiperventilación moderada ( $\text{PaCO}_2$  30-35 mmHg), produce vasoconstricción cerebral, disminuyendo así el flujo sanguíneo cerebral y con ello la presión intracraneal. Tiene riesgo de isquemia cerebral.
- Segundo nivel:
  - Hiperventilación intensa ( $\text{PaCO}_2 < 30$  mmHg)
  - Coma barbitúrico: reduce el metabolismo cerebral, disminuyendo el flujo sanguíneo cerebral y así la PIC.
  - Hipotermia moderada (32-34°C): disminuye el metabolismo cerebral.
  - Craniectomía descompresiva.

*Se decide resección quirúrgica del tumor. Se trata de un tumor exofítico, que crecía en el IV ventrículo. Tras la cirugía reingresa en la UCIP. Durante el ingreso en UCIP se objetiva descenso progresivo de la diuresis. En ese momento destaca:*

*Exploración: FC 110 lpm, TA 100/50 mmHg, PVC 8 mmHg, Tª 35,5° C Consciente y orientado en tiempo y espacio. ROT normales. Edema palpebral bilateral, pupilas difícilmente valorables. Palidez de piel, buen relleno capilar. ACP: normal. Abdomen blando y depresible.*

*Analítica: Hb 9 g/dl, Hcto 32%, Plaquetas 138.000/microl, Leucocitos 12.000/microl (Neutrófilos 80%), Glucosa 156 mg/dl, Urea 45 mg/dl, Cr 0,4 mg/dl, GOT 32 U/L, GPT 35 U/L, Na 127 mmol/l, K 4 mmol/l, Cl 93 mmol/l, Ca 9,4 mg/dl, Proteína C reactiva 0,3 mg/dl*

## 6. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD?

- Intensificar tratamiento para control de la presión intracraneal.
- Expansión con cristaloides ya que el descenso progresivo de la diuresis se debe a hipovolemia.
- Pedir sedimento de orina e iones en orina porque, probablemente, se trata de una diabetes insípida.
- Trasfusión de concentrado de hematíes, ya que el sangrado postquirúrgico le provoca hipovolemia.
- Pedir osmolaridad sanguínea y urinaria, iones en orina y sedimento de orina, para descartar síndrome de secreción inadecuada de ADH.

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

En esos momentos el paciente no presenta clínica de hipertensión intracraneal (edema de papila, vómitos, náuseas, parálisis del VI par, alteración conducta, alteración de reflejos osteotendinosos (ROT)), por lo que no

TABLA I.

	<i>SIADH</i> <i>Síndrome de secreción inadecuada ADH</i>	<i>DIC</i> <i>Diabetes insípida central</i>	<i>SPSC</i> <i>Síndrome pierde-sal cerebral</i>
Patogenia	Secreción aumentada de hormona antidiurética (ADH) ↑ (retención de agua libre)	Déficit ADH ↑ (pérdida de capacidad de concentrar orina)	¿Síntesis de factores natriuréticos? ¿Estimulación simpática renal? ↑ (natriuresis inapropiada acompañada de diuresis y posible hiponatremia)
Clínica	Debilidad, anorexia, náuseas Clínica neurológica derivada de hiponatremia (cefalea, somnolencia, convulsiones) Hipertensión arterial	Poliuria-polidipsia Deshidratación hipernatrémica Alt SNC: letargia, irritabilidad, convulsiones, coma	Poliuria, contracción volumen extracelular Hiponatremia secundaria a natriuresis Derivado de hipoosmolaridad: edema cerebral y aumento de PIC
Diuresis	Baja (< 1 ml/kg/h)	Muy alta (> 4 ml/kg/h)	Alta (≥ 2 ml/kg/h)
Volumen plasmático	Elevado: PVC ↑ (> 8 mmHg)	Disminuido	Disminuido: PVC ↓ (< 4 mmHg)
Hipovolemia/Deshidratación	No	Sí	Sí
Laboratorio	Na <sub>p</sub> ↓ (≤ 130 mmol/l) Na <sub>o</sub> ↑ (≥ 60 mmol/l) Osm <sub>p</sub> ↓ (≤ 275 mmol/l) Osm <sub>o</sub> ↑ (≥ 500 mmol/l) Dens <sub>o</sub> ↑ (≥ 1.020) Aldosterona plasma ↑ Renina plasma ↓ ADH plasma ↑ Fact natriuréticos ↑/N	Na <sub>p</sub> ↑ (≥ 150 mmol/l) Na <sub>o</sub> ↓ (≤ 40 mmol/l) Osm <sub>p</sub> ↑ (≥ 305 mmol/l) Osm <sub>o</sub> ↓ (≤ 250 mmol/l) Dens <sub>o</sub> ↓ (≤ 1.005)  Renina plasma ↑ ADH plasma ↓ Fact natriuréticos ↓	Na <sub>p</sub> ↓ (≤ 130 mmol/l) Na <sub>o</sub> ↑ (≥ 120 mmol/l) Osm <sub>p</sub> ↓ (≤ 275 mmol/l) Osm <sub>o</sub> ↑ (≥ 300 mmol/l) Dens <sub>o</sub> ↑ (≥ 1.010) Aldosterona plasma ↓ Renina plasma ↓ ADH plasma ↓ Fact natriuréticos ↑
Tratamiento	Líquidos: restricción 50-75% Aporte Na: mantenimiento, SSH en hiponatremia sintomática Fármacos: furosemida	Líquidos: Corregir el <i>shock</i> . Reemplazar pérdidas urinarias horarias con SG 2,5% + SS 0,45% (volumen por volumen) Aporte Na: mantenimiento Fármacos: DDAVP	Líquidos: Corregir <i>shock</i> . Reemplazar pérdidas urinarias con SSF o SSH Aportes de Na: SSH en hiponatremia sintomática Aportes orales con ClNa Fármacos: Fludrocortisona

SSF: suero salino fisiológico. SSH: suero salino hipertónico; ADH: hormona antidiurética; DDAVP: desmopresina.

sería necesario intensificar el tratamiento de hipertensión intracraneal. Sin embargo, no hay que olvidar que todos los pacientes que se someten a neurocirugía pueden desarrollar hipertensión intracraneal (a).

En todos los pacientes sometidos a neurocirugía es importante controlar y vigilar el sangrado y signos de anemización (d), sin embargo, aunque este paciente probable-

mente necesite transfusión de concentrado de hemáties si continua el descenso de la hemoglobina, en el momento de la exploración no presenta otros signos de repercusión de la anemia (taquicardia o aumento de necesidades de oxígeno).

En un paciente hipovolémico, la expansión con cristaloides puede mejorar la diuresis al mejorar la perfusión renal, sin embargo este

paciente presenta constantes normales con presiones de llenado elevadas, lo que no cuadra con un paciente hipovolémico (b).

En los pacientes neuroquirúrgicos, es importante vigilar y tratar el desarrollo de trastornos de la homeostasis del agua, por producción excesiva o deficitaria de la hormona antidiurética, al lesionarse el hipotálamo durante la cirugía. Para descartar los diferentes síndromes clínicos que se producen, es importante vigilar el estado de hidratación del paciente, el Na en sangre y orina, la osmolaridad en sangre y orina. Entre las alteraciones del agua cabe destacar el síndrome de secreción inadecuada de ADH, la diabetes insípida y el síndrome pierde sal cerebral. En nuestro caso, la clínica correspondería probablemente a un síndrome de secreción inadecuada de ADH, que se trata del síndrome más frecuente que se desarrolla tras cirugía cerebral (Tabla I).

### Diagnósticos definitivos

- Tumor del tronco del encéfalo
- Hipertensión intracraneal
- Probable síndrome de secreción inadecuada de ADH.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Abbot R, Goh K, Brainstem gliomas. En Albright L, Pollack I, Adelson D, Principles and Practice of pediatric Neurosurgery. Thieme Medical Publishers, New York, 1999, p 629-638.
2. Casado Flores J. Hiponatremia. Secreción inadecuada de ADH y síndrome pierde sal. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y Tratamiento del Niño Grave. 2ª ed. Madrid, Ergon, 2007, p 1216-1221
3. Echevarría ME, Fangusaro J, Goldman S. Pediatric Central Nervous System Germ Cell Tumors: A Review. *The Oncologist* 2008;13:690-699.
4. Gómez Sierra A, Gómez de la Riva A, Carceller Benito F. Tumores del tronco cerebral. En: Villarejo F (ed). Neurocirugía Pediátrica. Madrid, Ergon, 2001, p 207-215.
5. Martínez de Azagra A, Casado Flores J. Hipertensión intracraneal. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y Tratamiento del Niño Grave. 2ª ed. Madrid, Ergon, 2007, p 508-517.
6. Ortega-Aznar A, Romero-Vidal FJ. Tumores del sistema nervioso central en la infancia: aspectos clinicopatológicos. *Rev Neurol* 2004; 38: 554-64.
7. Sousa P, Hinojosa J, Muñoz MJ, Esparza J, Muñoz A. [Brainstem gliomas]. *Neurocirugía (Astur)* 2004;15:56-66.
8. Villarejo FJ, Ferrara MP, Belinchón JM, Madero L, Rivero B, Cordobés F, Pascual A, Pérez-Díaz C, De Prada I. Tumores del tronco cerebral en la población pediátrica. *Neurocirugía* 2008; 19: 551-555.
9. Weller G. Complicaciones postoperatorias en neurocirugía. En: F Ruza (ed). Cuidados Intensivos Pediátricos. 3ª ed. Ed Norma-Capitel, 2003, p 980-984.

# Caso clínico 6

## Lactante con vómitos e irritabilidad

Ponente: S. Borraz Gracia. Tutor: P. Roselló Millet

---

Lactante niña de 37 días traída a Urgencias de Pediatría por sus padres por llanto.

Refieren que en las últimas 10 horas presenta llanto vigoroso intermitente, que cede en brazos de la madre y discreta irritabilidad. Asocia rechazo alimentario parcial y un vómito copioso aislado 48 horas antes. La notan más pálida de lo habitual desde hace 2 ó 3 días.

### Exploración clínica

P 3,600 kg (P10); Longitud 53 cm (P50).  
Tª 35,6 °C; FC 103 lpm; TA 93/40 mmHg;  
FR 31 rpm; SatO<sub>2</sub> 98% con Fi O<sub>2</sub> ambiente.

Escala de coma de Glasgow modificada: 14 (por llanto irritable).

Regular aspecto general. Palidez cutánea-mucosa. Llanto enérgico que cede en brazos de la madre. Frialdad acra. Relleno capilar enlentecido (2").

Fontanela anterior llena. Auscultación: rítmica, no soplos. Pulsos periféricos palpables. Abdomen blando y depresible, no masas ni megalias. Otoscopia normal. Hematoma violáceo con bordes amarillentos de 0,5 cm de diámetro en hombro izquierdo.

### Antecedentes personales

Embarazo controlado. Ecografías prenatales referidas como normales.

RNT EG 37 sem. Parto vaginal, presentación cefálica, instrumentado con ventosa.

Somatometría al nacimiento: P 3.380 kg (P 50); Longitud 49,5 cm (P50); PC 34 cm (P50).

Lactancia materna.

### Antecedentes familiares

Madre: 34 años. Auxiliar de farmacia. Sana.

Padre: 35 años. Psicólogo. Sano.

### 1. ¿CUÁL SERÍA SU IMPRESIÓN DIAGNÓSTICA INICIAL?

- Meningitis/Sepsis.
- Cólico del lactante.
- Metabolopatía.
- Traumatismo craneoencefálico (TCE).
- Cualquiera de las anteriores.

### La respuesta correcta es la d

Ante todo lactante con llanto excesivo, especialmente si se asocia a otros síntomas (decaimiento, fiebre, vómitos), es fundamental descartar organicidad. Una detallada anamnesis y una completa exploración clínica orientará el cuadro hacia una posible etiología orgánica o funcional (cólico del lactante). En el neonato y lactante pequeño, las manifestaciones clínicas sugestivas de infección pueden ser muy variadas e inespecíficas, como dificultad respiratoria, apnea, vómitos, ictericia, letargia, crisis comiciales, etc. También se manifiestan así algunas metabolopatías. Por

lo tanto, la respuesta a, al igual que la c podrían ser correctas; la existencia de signos de organicidad (palidez, fontanela llena) descartarían inicialmente que pueda tratarse de una situación fisiológica o de un cólico del lactante (respuesta b).

Sin embargo, en nuestra paciente debe llamar la atención y ser signo de alarma el hecho de tener una fontanela anterior “llena” junto con la palidez cutánea y un hematoma externo cutáneo (muy poco frecuente en un lactante de 37 días), lo cual hará necesario profundizar en la anamnesis en busca de un posible TCE.

#### *Pruebas complementarias a su ingreso*

- *Hemograma: leucocitos 14.600/mcL (N 56,2%; L 31,1%; M 6,6%); Hb 5 g/dL; Hto 15,9%; VCM 80 fL; Plaquetas 1.108.000/mcL.*
- *Bioquímica hemática: Na<sup>+</sup> 128 mEq/L, K<sup>+</sup> 5,6 mEq/L, Cl<sup>-</sup> 94 mEq/L; Glucemia 133 mg/dL; Urea 27 mg/dL; Creatinina 0,5 mg/dL; Proteína C reactiva (PCR) 3,5 mg/dL.*
- *EAB capilar: pH 7,32; pCO<sub>2</sub> 41 mmHg; Bicarbonato 20,5 mmol/L; Hb 5,6 g/dL. Lactato 6,2 mg/dL. Na<sup>+</sup> 134mEq/L.*
- *Coagulación: muestra no válida.*
- *Hemocultivo que queda pendiente.*
- *Ecografía cerebral: hemorragia intraparenquimatosa izquierda.*

*Ante los hallazgos ecográficos, se realiza TC*

- *TC Cerebral: hemorragia intraparenquimatosa temporo-parietal izquierda con edema perilesional, que provoca efecto masa con signos de herniación subfalciana. Hematoma subdural frontal izquierdo y temporo-parietal izquierdo. Hemorragia subaracnoidea frontal derecha.*

*Dada la gravedad de las lesiones profundizamos en la anamnesis. Se pregunta a los padres la posibilidad de que la niña se haya*

*caído accidentalmente o si se ha quedado al cuidado de algún familiar o conocido. Los padres niegan estas circunstancias; sin embargo, no informan de ningún mecanismo de producción que justifique estas lesiones.*

La pérdida de 2 percentiles de peso desde el nacimiento, la presencia de un hematoma externo junto con la existencia de un hematoma subdural sin causa justificada debe hacernos sospechar un posible maltrato.

## **2. EN ESTE CASO, ¿QUÉ OTRAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS SOLICITARÍA?**

- a. Fondo de ojo, ya que las hemorragias retinianas son altamente específicas de maltrato.
- b. Serie ósea.
- c. TC cervical.
- d. Ecografía abdominal.
- e. Todas las anteriores.

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

Todas estas pruebas complementarias pueden estar indicadas en el caso de un niño que ha sufrido maltrato y, más concretamente, en el síndrome del niño zarandeado. Las hemorragias retinianas son altamente específicas, pero no patognomónicas. Se pueden encontrar también en niños recién nacidos como consecuencia de un traumatismo en el parto, en la hipoxia grave tras una parada cardiorrespiratoria, en la galactosemia o en la ingestión materna de cocaína entre otras circunstancias (respuesta a). En la serie ósea se podrán objetivar posibles fracturas, siendo las más frecuentes a nivel del arco posterior y zona lateral de costillas (respuesta b). El zarandeo del niño puede provocar lesiones a nivel medular, que pueden pasar desapercibidas por la gravedad de las lesiones intracraneales; por lo que hay que buscarlas de modo activo (respuesta c). La ecografía abdominal también está indicada ante la sospecha de un maltrato

para descartar lesiones en vísceras abdominales, sobre todo en caso de encontrarse alguna clínica sugestiva (respuesta d).

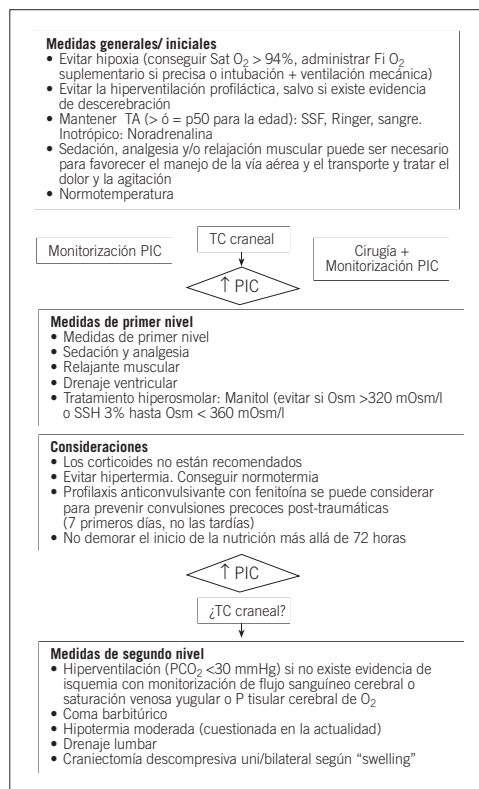
*En nuestro caso se realizó en Urgencias una serie ósea, que resultó normal y un fondo de ojo en el que se observaban de forma bilateral hemorragias retinianas en llamarada.*

### 3. ANTE LA POSIBILIDAD DE QUE SE TRATE DE UN CASO DE MALTRATO Y, LLEGADO EL MOMENTO DE INFORMAR A LOS PADRES SOBRE EL ESTADO DE SALUD DE SU HIJA, ¿CUAL SERÁ LA OPCIÓN MÁS CORRECTA?

- No informar a ningún familiar directo hasta no tener respuesta de la Fiscalía de Menores.
- Mantener la desconfianza y censurar el estado clínico en que llegó esta paciente.
- Comunicamos abiertamente la sospecha inicial de maltrato y las acciones legales emprendidas.
- Anunciar que no hay correspondencia entre las lesiones que presenta la niña y la historia clínica que relatan los padres; tendrá que estar vigilada para encontrar más datos que aclaren su situación.
- Mostrarse empáticos y comprensivos. Informar de la confidencialidad absoluta a la que se está obligado y establecer una relación de confianza que propicie la asunción de lo sucedido.

#### La respuesta correcta es la d

Aunque la sospecha de maltrato provoque en el facultativo reacciones de rechazo e incomprensión, es necesario mantener una actitud profesional con los padres del niño maltratado. Es conveniente crear en ellos un sentimiento de confianza, ser empático y ofrecer ayuda; de esto dependerá en muchas ocasiones la aceptación y reconocimiento de lo sucedido por parte de los padres y la resolución posterior del problema. Se deben evi-

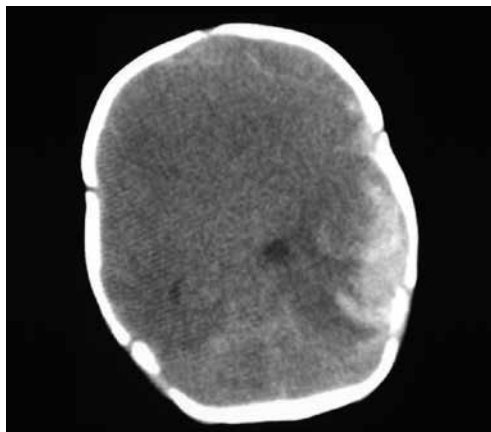


**ALGORITMO 1.** Algoritmo de tratamiento ante clínica de hipertensión intracraneal.

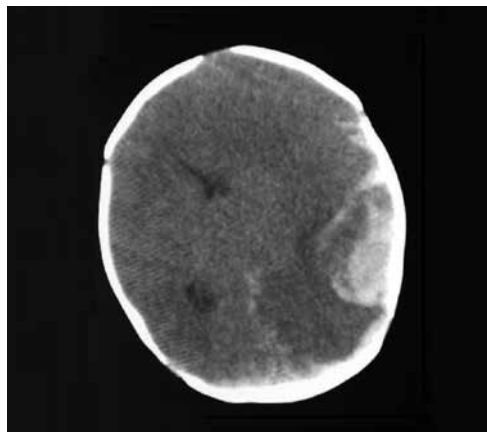
tar las confrontaciones que a veces surgen al comunicar de forma precoz la sospecha de maltrato; por lo que es preferible anunciar que no hay correspondencia entre las lesiones que presenta el niño y la situación que aseguran los padres provocó el accidente.

### 4. ¿QUÉ ACTITUD TOMARÍA CON RESPECTO AL TRATAMIENTO DE LA PACIENTE?

- Ingreso en UCI-Pediátrica, medidas de sostén, estabilización de la paciente y contacto con neurocirujano.
- Medidas antiedema cerebral, con inclinación de cabeza 30°, administración de hidrocortisona IV y manitol 20%.
- Administración de ácido valproico en perfusión continua como terapia anticonvulsivante.



**FIGURA 1.** Imagen de TC.



**FIGURA 2.** Imagen de TC.

- d. Iniciar tratamiento antibiótico de amplio espectro.
- e. Conseguir hipotermia.

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

Se debe buscar mantener normovolemia, en una fase inicial con soluciones isotónicas tipo cristaloides y tras recibir resultado de hemograma, en caso de anemia, con concentrado de hematíes para garantizar el aporte de oxígeno cerebral. Es importante además evitar el dolor y la agitación, ya que aumentan la presión intracraneal (PIC) (respuesta a).

La cabeza se debe encontrar en posición neutra, elevando la cabecera de la cama 15-30°, excepto si hay hipovolemia, para favorecer el drenaje venoso de las venas yugulares. El uso de corticoides (dexametasona y metilprednisolona) no está recomendado en el tratamiento de forma rutinaria de pacientes con TCE grave ya que no está demostrado que sean efectivos en el control de la hipertensión intracraneal (HTIC), en la disminución de la mortalidad o en el resultado funcional y aumentan el riesgo de infección y hemorragia gastrointestinal (respuesta b).

La terapia anticonvulsivante es un tratamiento recomendado de forma opcional con

el fin de prevenir las convulsiones postraumáticas precoces, siendo la fenitoína el principal fármaco recomendado (respuesta c).

El tratamiento antibiótico no estaría indicado en este momento, ya que no existe solución de continuidad con la piel (respuesta d). La hipotermia es un tratamiento de segundo nivel, en casos de HTIC refractaria a otros tratamientos; por lo que no está indicada en este momento (respuesta d).

*Se ingresa en la UCIP con medidas anti-edema de primer nivel (Fig. 1) y el neurocirujano descarta tratamiento quirúrgico en ese momento.*

*A las 6 horas del ingreso presenta empeoramiento clínico con deterioro del nivel conciencia, midriasis bilateral arreactiva, bradicardia, hipertensión, fontanela a tensión y respiración irregular. Se intuba y conecta a ventilación mecánica.*

### **5. LA ESTRATEGIA VENTILATORIA SERÁ:**

- a. Hiperventilación profiláctica ( $\text{Pa CO}_2 < 35$  mmHg).
- b. Utilizar PEEP altas.
- c. Hipercapnia permisiva.
- d. Ventilación con relación i/e invertida.



**FIGURA 3.** Foco contusivo.



**FIGURA 4.** Craniectomía con foco contusivo.

- e. Hiperventilación moderada durante el episodio agudo.

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

Actualmente está desaconsejada la hiperventilación profiláctica en las primeras 24 horas después de un TCE grave.  $\text{PaCO}_2 < 35$  mmHg produce vasoconstricción que puede disminuir el FSC y aumentar la isquemia (respuesta a). Sin embargo, la hiperventilación puede ser necesaria por un breve espacio de tiempo cuando hay un deterioro neurológico agudo o en períodos prolongados si hay HTIC refractaria a sedación, relajación, drenaje de LCR y agentes osmóticos (respuesta e). En estos casos la hiperventilación debería ser ajustada para lo que se necesita la monitorización de la Sat de  $\text{O}_2$  en el bulbo de la yugular. En general, las PEEP altas deben evitarse porque pueden aumentar la presión intratorácica y disminuir el retorno venoso (respuesta b). La hipercapnia puede producir vasodilatación cerebral y aumentar de forma aguda la PIC (respuesta c). La ventilación con relación i/e invertida no está indicada en pacientes con pulmón normal, siendo especialmente perjudicial en este paciente por dificultar el retorno venoso (respuesta d). Para el manejo adecuado de estos pacientes es preciso controlar la PIC para lo que se necesita un catéter de medición de la PIC.

Se realiza TC urgente en la que se observa aumento del edema cerebral con mayor efecto masa y mayor desplazamiento de línea media (Fig. 2). Se interviene de urgencia por Neurocirugía realizando craniectomía unilateral (Figs. 3 y 4).

A pesar de esto, en los primeros días mantiene fontanela anterior y zona de craniectomía llenas y pulsátiles, con pupilas anisocóricas (midriasis izquierda) y respuesta lenta de ambas pupilas. Reflejos de troncoencéfalo conservados y reflejos osteotendinosos exaltados, principalmente en hemicuerpo derecho.

Se realiza nuevo control de TC, donde se observa persistencia de edema cerebral y ecografías-doppler transcraneales de forma seriada. En éstas aparece disminución de la velocidad media de ACA, ACM y ACP de forma bilateral, pero de predominio izquierdo junto con aumento de los índices de pulsatilidad a pesar de la craniectomía.

Con todo ello se asocia al tratamiento la administración de suero salino hipertónico, manitol y se induce coma barbitúrico con Tiopental.

### **6. EN RELACIÓN AL COMA BARBITÚRICO ES FALSO QUE:**

- a. Puede provocar hipotensión y elevación de la PIC secundariamente.

- b. Supone un riesgo mayor de infección y, en ésta, puede faltar la fiebre y la leucocitosis.
- c. Impide la monitorización neurológica clínica.
- d. Los niveles séricos permiten adecuar la dosis.
- e. En pediatría se utiliza el Tiopental o el Pentobarbital.

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

Todas las afirmaciones anteriores son ciertas excepto la respuesta d, ya que la dosis de barbitúrico adecuada es aquella que produce en el registro EEG un patrón de brote-supresión o EEG plano o normaliza las cifras de PIC.

### **7. ¿QUÉ ACTITUD DEBE TOMAR ANTE LA SOSPECHA DE MALTRATO INFANTIL EN CASO DE URGENCIA?**

- a. Comunicar al juzgado su sospecha a través de un parte de lesiones.
- b. Avisar al médico forense para que evalúe las lesiones.
- c. Poner el caso en conocimiento de los Cuerpos y Fuerzas de Seguridad (Policía Nacional o Autonómica).
- d. Poner el caso en conocimiento del trabajador social del centro. Serán ellos quienes comuniquen el caso a la Fiscalía de Menores y establezcan contacto con los servicios territoriales competentes para la aplicación de la medida de protección.
- e. a, b y d son correctas.

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

En base a lo establecido en el Código Civil todos los ciudadanos y, especialmente aquellos que, por su profesión, detecten una situación de riesgo o un posible desamparo de un menor, están obligados a prestarle auxilio inmediato y comunicar el hecho a la autoridad o a sus agentes más próximos. En los casos en que el menor es atendido como consecuencia

de un supuesto delito (haya lesiones físicas o no) se cumplimentará el parte de lesiones y se remitirá al juzgado (respuesta a). Cuando se considere necesaria la intervención de un médico forense, se solicitará expresamente al Juzgado telefónicamente y se procurará contactar directamente con él (respuesta b). De forma paralela, se realizará una interconsulta a la unidad de trabajo social del centro hospitalario. Desde aquí se coordinará la comunicación a los servicios sociales municipales, a la Fiscalía de Menores y a los servicios territoriales competentes para la aplicación de la medida de protección (respuesta d). Únicamente se recurrirá a los Cuerpos y Fuerzas de Seguridad en aquellos casos en que se tema por la integridad física del menor o del personal del centro o cuando sean necesarias actuaciones urgentes obstaculizadas por los acompañantes del menor (respuesta b).

*Se mantiene coma barbitúrico durante 1 semana aproximadamente. Se extuba a los 14 días. La gammagrafía ósea y los potenciales evocados auditivos y visuales resultan normales. No presenta convulsiones durante el ingreso. Al alta, a los 3 meses y medio de vida, la niña manifiesta irritabilidad, tendencia al opistótonos, no hay sonrisa social, llama la atención la hipertensión de EEII con tendencia a la hiperextensión.*

*En la RM de control a los 2 meses del ingreso aparecen focos isquémicos en lóbulos frontal y occipital, áreas de leucomalacia con imágenes quísticas en su interior. Pérdida importante del parénquima cerebral, sólo apreciándose restos a nivel parietal y núcleos de la base. Cerebelo normal.*

*Los padres permanecen acompañando a la niña durante todo el ingreso. La sección del menor de Consellería a través de la unidad de trabajo social del centro informa de los trámites en el juzgado que lleva el expediente. Mientras el organismo resuelva, a la vista*

*de los informes de los Servicios Sociales del Ayuntamiento y de la valoración de los antecedentes familiares, el Servicio del Menor de la Conselleria de Bienestar Social decidió que el alta hospitalaria de la menor quedara bajo responsabilidad de sus padres con el apoyo y seguimiento de los Servicios Sociales.*

*Actualmente la niña presenta encefalopatía grave y retraso mental, epilepsia refractaria al tratamiento.*

### **Diagnósticos finales**

- TCE grave.
- Síndrome del niño maltratado.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. American Academy of Pediatrics: Committee on Child Abuse and Neglect. Shaken baby syndrome: rotational cranial injuries-technical report. *Pediatrics* 2001;108:206-10.
2. Carney NA, Chesnut R, Kochanek PM, et al. Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children, and adolescents. *Pediatr Crit Care Med* 2003;4:S1-S75.
3. Duhaime AC, Christian C, Rorke LB, Zimmerman RB. Non accidental head injury in infants –“The shaken-baby”. *NEJM* 1998;338:1822-1829.
4. Generalitat valenciana, 2004. El papel del ámbito sanitario en la detección y abordaje de situaciones de desprotección o maltrato infantil.
5. Gómez I, Serrano I., Martínez MC. Diagnóstico por la imagen de los malos tratos infantiles. *Cuad Med Forense* 2006; 12:21-37.
6. Matschke J, Herrmann B, Sperhake J, Körber F, Bajanowski T, Glatzel M. *Dtsch Arztebl Int* 2009;106:211.7
7. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Ruza-Tarrio F, Viaño J, García-Segura JM. Síndrome del niño zarandeado. Presentación de un caso con graves secuelas. *Rev Neurol* 2001;32:532-535.



# Caso clínico 7

## Lactante con dificultad respiratoria y parada cardiorrespiratoria

Ponente: M. Escudero Lirio Tutor: M. Loscertales Abril

---

*Lactante de 8 meses y 8 kg de peso, mujer, que es trasladada a la UCIP de nuestro Hospital tras sufrir parada cardiorrespiratoria en el contexto de un cuadro de dificultad respiratoria.*

### AP

*Bien vacunada, incluida vacuna antineumocócica heptavalente incompleta (dos dosis).*

*No acude a guardería.*

*Sin alergias conocidas.*

*Desarrollo psicomotor adecuado.*

*Resto sin interés.*

### AF

*Sin antecedentes en familias paterna y materna de enfermedades hereditarias conocidas. Hermano mayor sano.*

*Sin ambiente epidemiológico de enfermedad infecciosa.*

### Anamnesis

*La paciente ingresa en su hospital de procedencia por cuadro progresivo de dificultad respiratoria alta (estridor audible sin fonendoscopia), tiraje y polipnea y decaimiento, diagnosticándose de laringitis aguda y posible neumonía. Se instauro tratamiento con metilprednisolona 2 mg/kg iv, adrenalina y budesonida nebulizadas y cefotaxima iv. Requiere*

*oxigenoterapia en gafas nasales a 1-2 lpm para mantener buenas saturaciones.*

*Durante la semana anterior había presentado clínica compatible con catarro de vías altas, notándole además los padres que se “atragantaba” con las tomas, y entre las mismas presenta tos irritativa. No recuerdan episodio de sofocación o aspiración de cuerpo extraño. En los últimos tres días está más decaída, con aumento de secreciones en vías respiratorias superiores y más dificultad respiratoria. Afebril.*

*Durante el ingreso en su hospital de origen, presenta progresión del cuadro respiratorio, con parada cardiorrespiratoria de pocos minutos de duración que precisa maniobras de reanimación avanzada (intubación orotraqueal, masaje cardíaco y 2 dosis de adrenalina).*

### Exploración al ingreso

*Traslado interhospitalario, intubada y conectada a ventilación mecánica (VM), sedada y analgesiada, escala de coma de Glasgow (GSC) no valorable), aceptable coloración de piel y mucosas, relleno capilar de 2 segundos, fontanela algo deprimida y pulsátil, buena hidratación. Pulsos periféricos palpables. Pupilas mióticas y reactivas a la luz, sin signos meníngeos, tono y reflejos musculares profundos (RMP), normales. ACR: tonos rítmicos,*

sin soplos, buena ventilación simétrica con sibilancias en ambos hemitórax, crepitantes bibasales, principalmente en base izquierda. Abdomen: blando, depresible, sin masas, ni megalias.

Constantes:  $T^a$  36,5°C, FC: 130 lpm, TA 80/50 mmHg. Saturación de oxígeno 100% con  $FiO_2$  del 60%.

Pruebas complementarias al ingreso (con el objeto de confirmar el diagnóstico del hospital de procedencia):

Hemograma: leucocitosis 15.960/mm<sup>3</sup> (N 73,2%, L 18,4%, M 8,3%), Hb. 10,6 g/dl, Hto 32,3%, plaquetas 128.000/mm<sup>3</sup>. Bioquímica: Urea 19 mg/dl, creatinina 0,27 mg/dl, sodio 137 mEq/L, potasio 3,5 mEq/L, calcio 10,5 mg/dl, proteínas totales 6,5 g/dl. GPT 18 mU/ml, Proteína C reactiva 0,7 mg/l.

EAB venoso: pH 7,3,  $pCO_2$  46,1 mmHg,  $pO_2$  97,6 mmHg, láctico 1,7 mmol/l.

Rx tórax: leve engrosamiento hilar derecho.

### 1. ¿CUÁL SERÍA LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA MÁS PROBABLE EN BASE A LOS DATOS DISPONIBLES EN ESTE MOMENTO?

- Laringotraqueobronquitis.
- Bronquiolitis.
- Aspiración de cuerpo extraño.
- Compresión extrínseca de la vía aérea.
- Malformación congénita traqueobronquial.

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

Los síntomas guía de este paciente (estridor, tiraje, sibilancias) hacen pensar en un cuadro de dificultad respiratoria alta con posterior afectación de vías bajas. La laringotraqueobronquitis (opción a) puede provocar afectación de todo el árbol traqueobronquial, siendo la laringitis la de mayor incidencia en nuestro medio, alrededor del 60-70% de los casos. La aparición e instauración de los síntomas se producen entre 24-72 horas, con

coriza previa, por lo que la evolución clásica de la clínica es compatible con este cuadro.

La bronquiolitis (opción b) es una enfermedad infecciosa aguda de vías aéreas inferiores y, aunque están descritas laringitis con virus respiratorio sincitial positivo que pueden cursar con una dificultad respiratoria grave, no es ésta la forma de aparición de bronquiolitis más frecuente, por lo que, a pesar de estar en el periodo estacional de mayor incidencia, se descarta esta opción como más probable.

La sospecha de aspiración de cuerpo extraño (opción c) debe realizarse ante todo cuadro de atragantamiento y tos irritativa.

En este caso, la posibilidad de que se trate de una compresión extrínseca (tumoral, vascular, etc.) de la vía aérea (opción d) parece improbable dada la rápida instauración del cuadro aunque no puede descartarse una lesión preexistente que ha pasado desapercibida y se ha descompensado por un cuadro infeccioso (opción e).

Ante la sospecha de laringotraqueobronquitis, se continúa el tratamiento con cefotaxima iv a 150 mg/kg, dexametasona iv a 0,5 mg/kg y broncodilatadores nebulizados, en espera de resultados de cultivos para retirar antibioterapia. A las 24 horas de su ingreso, se procede a su extubación, ya que se mantiene estable desde el punto de vista gasométrico.

Destaca en ese momento a la exploración física, y habiéndose retirado previamente toda la sedación, alternancia de periodos de desconexión del medio y poca reactividad a estímulos (GSC: 11), con un estado neurológico adecuado. En todo momento, pupilas isocóricas y reactivas.

A las pocas horas de la extubación, presenta aumento de la dificultad respiratoria (polipnea, disociación toracoabdominal, con hipoventilación global, roncus y sibilancias bilaterales), y  $SatO_2$  del 85% a pesar de gafas nasales con  $FiO_2$  del 30%, sin estridor audi-

*ble. Simultáneamente aparecen trastornos del ritmo cardíaco, consistentes en periodos de taquicardia sinusal (>200 lpm) y otros de bradicardia y extrasístoles supraventriculares. Requiere 2 dosis de atropina tras episodio de bradicardia con repercusión hemodinámica. Coincidiendo con el empeoramiento clínico, cursa con nuevo episodio de desconexión del medio de segundos de duración, acompañado de apnea y cianosis, sin respuesta a estímulos, con mirada fija y movimientos de chupeteo.*

*Se procede de nuevo a la intubación oro-traqueal y reconexión a ventilación mecánica.*

*En este momento, se replantea el diagnóstico inicial y las posibles causas del empeoramiento, realizándose nueva anamnesis y exploración física detallada, sin hallazgos relevantes salvo hipotonía que se atribuyó a la relajación muscular inducida.*

## **2. ¿QUÉ PRUEBA DIAGNÓSTICA SOLICITARÍA EN PRIMER LUGAR, ESE MOMENTO?**

- a. TC craneal.
- b. Ecocardiografía.
- c. EEG.
- d. Fibrobroncoscopia.
- e. Punción lumbar: bioquímica, Gram, cultivo y PCR de virus en LCR, y serología de virus neurotropos.

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

La realización de un TC craneal (opción a) es útil para descartar otros procesos intracraneales que expliquen el bajo nivel de conciencia y las convulsiones (abscesos, tumores intracraneales, hemorragias, etc.). Aunque no hay signos de hipertensión intracraneal, éstos pueden ponerse de manifiesto si se hace una punción lumbar previamente, ya que hay signos de afectación del SNC, muy sugestivos del tronco, que pudieran deberse a un hematoma. Sin embargo, no tiene mucha rentabilidad para detectar lesiones cerebrales en la fase

de aparición precoz de síntomas neurológicos, Además, puede no ser necesaria su realización previa a la punción lumbar ya que se trata de un lactante con fontanela normotensa.

La paciente presenta un cuadro clínico caracterizado por dificultad respiratoria, alteraciones del ritmo cardíaco, episodio neurológico agudo compatible con crisis parcial compleja con posterior generalización, y disminución del nivel de conciencia. Las manifestaciones clínicas de una encefalitis, independientemente de su etiología, revelan una alteración de las funciones cerebrales y pueden ser muy variadas, como apneas y dificultad respiratoria de origen central o disregulación autonómica del corazón por afectación de los pares craneales, además de la alteración del nivel de conciencia.

Entre las posibles etiologías que podrían explicar este cuadro, se debe descartar en primer lugar una encefalitis aguda infecciosa dado que es la de mayor incidencia.

La encefalitis postinfecciosa, encefalomiélitis aguda diseminada o encefalitis autoinmunitaria, definidas como procesos desmielinizantes agudos de origen inmunitario postinfección o excepcionalmente tras vacunación, se caracterizan clásicamente porque unos días después de un cuadro febril con infección respiratoria, aparece de forma progresiva una afectación neurológica, siendo lo más característico las convulsiones.

Por todo ello, y dado que el pronóstico neurológico y la morbimortalidad están relacionadas con la instauración precoz del tratamiento inmediato, la (opción e) es la prueba complementaria que se solicitaría en segundo lugar.

Por otra parte, no presenta signos de insuficiencia cardíaca ni de inestabilidad hemodinámica importante en el momento de producirse el deterioro de la paciente, que puedan justificar una apnea secundaria al fallo de bomba. En cualquier caso, sí estaría justificado hacer un estudio ecocardiográfico (opción

b) para descartar otras patologías más infrecuentes, como trombos intracardíacos que pudieran producir alteraciones intracraneales, trastornos miocárdicos que pueden aparecer en cuadros tóxicos, o síndromes miopáticos en el que pueda asociarse una miocardiopatía.

El electroencefalograma (opción c) estaría justificado para objetivar una crisis epiléptica, pero no es prioritario, ya que no orientaría específicamente sobre la causa de la convulsión y el deterioro del nivel de conciencia. La realización de una fibrobroncoscopia (opción d) tampoco sería de gran rentabilidad, ya que el cuadro neurológico actual no parece secundario a una afectación primaria de las vías aéreas.

*En la TC craneal, no se aprecian alteraciones patológicas significativas, salvo leve asimetría en el tamaño de las astas temporales. Se realiza punción lumbar, observándose en el LCR: 2 células mononucleares/microl, proteínas de 5 mg/dl y glucosa de 80 mg/dl, sin aislamiento de gérmenes (Gram negativo). En el estudio ecocardiográfico no se detectan anomalías estructurales ni funcionales. Y, finalmente, en el electroencefalograma (EEG) tampoco se aprecian anomalías significativas.*

*Unas horas más tarde, tras una nueva exploración física de la paciente, se pone de manifiesto una hipotonía global marcada con ausencia de reflejos musculares profundos periféricos.*

### 3. ¿CUÁL SERÍA SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA AHORA?

- Enfermedad metabólica congénita.
- Enfermedad del sistema nervioso central (SNC).
- Enfermedad del sistema nervioso periférico (SNP).
- Cromosomopatía.
- Miopatía.

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

Se debe considerar en el diagnóstico dife-

rencial de este paciente, un cuadro neurológico progresivo caracterizado por hipotonía y arreflexia de instauración aguda como síntomas guía, en el contexto de una insuficiencia respiratoria aguda y parada cardiorrespiratoria que precisó intubación en dos ocasiones. Y coincidiendo con estos episodios de empeoramiento (tras la extubación), también presentó clínica compatible con crisis convulsiva y trastornos disautonómicos del ritmo cardiaco

Ante una parálisis flácida aguda hay que realizar un diagnóstico diferencial donde se incluyan las diferentes entidades que afectan los distintos niveles anatómicos:

- Encéfalo:
  - Encefalitis de tronco cerebral (*Bickerstaff*)
  - Encefalomiелitis aguda diseminada
  - Ataxia cerebelosa post infecciosa
- Médula espinal:
  - Compresión medular
  - Mielitis transversa
  - Infarto arteria espinal anterior
  - Encefalomiелitis aguda diseminada
  - Neuromielitis óptica (*devic*)
- Motoneurona del asta anterior:
  - Poliomiелitis
  - Infección enteroviral
  - Infección por virus del Oeste del Nilo
- Nervio periférico:
  - Parálisis por garrapata
  - Parálisis por toxina de moluscos bivalvos (marea roja)
  - Parálisis por drogas/toxinas
  - Difteria
  - Porfíria
  - Enfermedades mitocondriales
  - Polineuropatía del paciente crítico
  - Polineuropatía aguda desmielinizante
- Unión neuromuscular:
  - Botulismo
  - Miastenia gravis
- Músculo.

La hipotonía es un signo inespecífico que puede originarse en cualquier punto del SNC o del sistema neuromuscular. La clasificación de la hipotonía según el nivel de lesión distingue:

En primer lugar, la afectación del SNC debida a fallo en la neurona motora superior; es la llamada parálisis/paresia espástica, y se caracteriza por aumento del tono muscular y de los reflejos musculares profundos, respuesta Babinski positiva y ausencia de los reflejos superficiales (abdominales y cremastérico). A pesar de que en este tipo de parálisis inicialmente no hay espasticidad, la evolución clínica de esta paciente parece descartar una afectación de origen central (opción b), al ser cada vez más evidente la hipotonía y la arreflexia.

Y en segundo lugar, la parálisis/paresia periférica, debida al fallo en la segunda motoneurona y/o unidad motora. Corresponde a la llamada parálisis flácida, que esta caracterizada por disminución del tono muscular con reflejos miotáticos disminuidos o desaparecidos.

En nuestra paciente, y atendiendo a la semiología del cuadro, parece que se trata de una afección del sistema nervioso periférico (opción c).

La clínica neurológica que presenta esta niña también puede ser la expresión de una enfermedad sistémica, como un error innato del metabolismo (opción a). Las enfermedades congénitas del metabolismo se producen por un defecto genético que afecta a la función de una proteína, lo que conlleva a la alteración de la vía metabólica regulada por dicha proteína. La sospecha de una enfermedad metabólica debe realizarse ante unos síntomas y signos muchas veces inespecíficos, que aparecen de manera progresiva o repetitiva, y tras haberse descartado otras causas más frecuentes. La sospecha de este tipo de patología se basa fundamentalmente en el síntoma guía que prevalece, y la afectación de otros sistemas. Sin embargo, en este caso, la ausencia de ante-

cedentes familiares, un equilibrio ácido-base, glucosa y monitorización de iones normales, la aparición tardía del cuadro y el desarrollo psicomotor normal hasta este momento, no la hacen la opción mas probable, a pesar de que sea obligado descartar esta causa.

Las cromosomopatías son enfermedades hereditarias cuyo origen genético es conocido. Dado que esta paciente no tiene antecedentes familiares de enfermedades hereditarias, rasgos dismórficos ni malformaciones conocidas, no parece ser la opción más probable (opción d).

Una miopatía es una enfermedad de la fibra muscular de múltiples etiologías. Característicamente, la clínica viene determinada por una debilidad muscular proximal, fundamentalmente, además de por ausencia de RMP. En este caso, ni la afectación disautonómica, la disminución de la conciencia ni las convulsiones se explican por ese tipo de patología (opción e).

#### **4. EN LA SITUACIÓN ACTUAL, ¿QUÉ PRUEBA DIAGNÓSTICA SOLICITARÍA EN PRIMER LUGAR?**

- Tándem masa.
- Electroneurografía.
- Estudio genético.
- RM craneal.
- Biopsia muscular.

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

El electroneurograma (ENG) estudia la función del nervio. Consiste en estimular (habitualmente con leves descargas eléctricas) los nervios y registrar la respuesta de éstos en el mismo nervio o en el músculo inervado por él. La interpretación de resultados se basa principalmente en tres parámetros: la latencia, la velocidad de conducción y la amplitud. La latencia es el tiempo que tarda en aparecer la respuesta tras el estímulo y se correlaciona con

el grado de mielinización de la vía estudiada, al igual que la velocidad de conducción. La amplitud (tamaño de la respuesta obtenida) se correlaciona con el estado de los axones estimulados. Estos datos junto con algunos otros, permiten realizar un diagnóstico de localización de la lesión (vías superiores/nivel espinal/raíz/tronco/plexo/nervio periférico/placa), distingue afectación mielínica/axonal/ mixta, distingue entre sección/compresión/alteración funcional y junto con datos de electromiografía permite establecer si el proceso es agudo/crónico.

Las indicaciones actuales de esta prueba en Pediatría son:

- Radiculopatías.
- Plexopatías.
- Mononeuropatía, periféricas, pares craneales, etc.
- Polineuropatías.
- Enfermedades de neurona motora.
- Enfermedades de placa motora.
- Enfermedades musculares-miopatías.
- Otras: localización de músculos para inyección selectiva de fármacos (toxina botulínica, etc.).

Por tanto, estaría indicada esta prueba en primer lugar para filiar con mayor precisión el origen de la afectación del SNP (opción b).

La realización del tándem masa (opción a) es la prueba *gold*-estándar ante el diagnóstico de sospecha de un error innato del metabolismo. Y aunque es obligatorio realizarla en ese caso para descartar ese grupo de enfermedades, no es la que debiera solicitarse en primer lugar, según nuestra sospecha diagnóstica más probable.

El avance en los últimos años en el campo de la medicina ha permitido hallar alteraciones genéticas específicas en un gran número de enfermedades. Un estudio genético actualmente se realiza en pacientes con sospecha clínica de enfermedad hereditaria conocida, como la atrofia muscular espinal o una

cromosomopatía, por lo que no es prioritaria realizarla en primer lugar en nuestra paciente (opción c).

La realización de una prueba de neuroimagen como una RM craneal (opción d) es obligada ante la sospecha diagnóstica de una enfermedad neurológica de origen central, para descartar malformaciones en el SNC, leucodistrofias o hemorragias intracraneales.

La biopsia muscular debe realizarse en aquellos pacientes en los que se sospeche una enfermedad neuromuscular para la filiación de la misma (opción e).

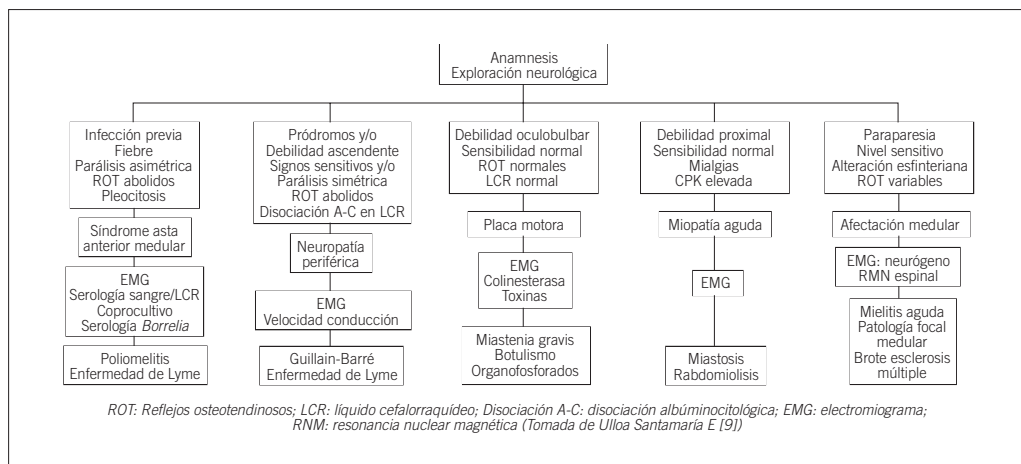
*Se solicita RM craneal que no presenta alteraciones, tándem masa sin hallazgos patológicos y enzimas musculares dentro de límites de la normalidad. Se realiza electroneurografía que pone de manifiesto disminución de la velocidad de conducción nerviosa con aumento de las latencias distales y de las latencias de respuesta F. El LCR fue normal.*

## 5. CON LOS RESULTADOS ANTERIORES, ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

- a. Botulismo.
- b. Síndrome de Guillain-Barré.
- c. Polineuropatía del paciente crítico.
- d. Miastenia gravis.
- e. Neuropatía tóxica.

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

El botulismo (opción a) es una enfermedad provocada por las toxinas producidas por el *Clostridium botulinum*, que provocan bloqueo presináptico de la liberación de acetilcolina en la placa neuromuscular. Esta opción no parece probable, por la presentación clínica, ya que no suele haber alteraciones disautonómicas con alteración del ritmo cardiaco, ni afectación del nivel de conciencia y, sin embargo, sí están alterados los reflejos corneales y predomina la afectación vesical y del tránsito intestinal. Las alteraciones en el electroneurograma



**FIGURA 1.** (Pérez Guirado A, de Juan Frigola J. Protocolos de neurología. Síndrome de Guillain Barré. Bol Pediatr 2006; 46 (SUPL 1):49-55).

no son compatibles, ya que la velocidad de conducción en el botulismo debe ser normal, caracterizándose por alteraciones en el electromiograma.

La polineuropatía del paciente crítico (opción c) que afecta más frecuentemente a pacientes que han sufrido un fallo multiorgánico con estancia prolongada en cuidados intensivos, también parece improbable; tanto por la clínica, que se caracteriza por una tetraparesia flácida sin presentar alteraciones de los RMP, ni clínica de disautonomía, ni alteración de pares craneales, ni alteraciones del nivel de conciencia. Al ser más frecuente la afectación axonal motora, en el electroneurograma no suelen aparecer signos de desmielinización.

La neuropatía tóxica (opción e) es improbable porque las formas más frecuentes son de afectación axonal (vincristina como agente principal) y sensitiva. Sin embargo, hay algunas formas desmielinizantes que remedan el síndrome de Guillain Barré; éstas se presentan por agentes etiológicos tóxicos como la adriamicina, la amiodarona, la anfotericina y las sulfamidias más frecuentemente, fármacos a los que no ha sido expuesta la paciente. Además no es compatible con el cuadro por

la presencia de disautonomía y disminución de la conciencia.

La miastenia gravis (opción d) es una enfermedad autoinmune adquirida, con destrucción de los receptores de acetilcolina en la unión neuromuscular. Se caracteriza por una debilidad fluctuante, que mejora con el descanso. Suele producirse en pacientes entre 10 y 20 años, y sólo el 4% en menores de 10 años. Puede haber afectación bulbar, con clínica de atragantamiento, disfagia con debilidad generalizada, pero a diferencia de ese caso clínico no hay alteración de los RMP y no presenta alteraciones ENG (ver Fig. 1).

La opción más probable es la b. El síndrome de Guillain Barré es una polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria, que es la causa actual más frecuente de parálisis aguda flácida en la infancia, con una incidencia de entre 0,38-0,91 casos por cada 100.000, es poco frecuente en niños menores de 2 años, pero puede ocurrir en lactantes. Se ha observado que hay infecciones previas o vacunación en las seis semanas anteriores en el 82% de los pacientes pediátricos estudiados (en esta niña parece haber clínica en las semanas anteriores de infección de vías respiratorias superiores).

La presentación clásica es: parestesias en los dedos de los pies y la punta de los dedos de las manos, seguidas por una debilidad simétrica en las extremidades inferiores, que puede ascender en horas a días hasta involucrar los brazos y, en casos severos, los músculos respiratorios, e incluso afectación de los pares craneales (30-40% de los casos), acompañado de gran disminución o ausencia de los RMP.

Este cuadro clínico se desarrolla en un periodo de 1-3 semanas, alcanzando entonces la meseta clínica. En el pico de la enfermedad (normalmente, de 2-4 semanas del inicio), los síntomas más frecuentes son: el dolor neuropático, la incapacidad para andar (difíciles de demostrar en nuestro paciente por la edad), la disfunción autonómica (disrritmias, hipotensión ortostática, hipertensión temporal o persistente, íleo paralítico, disfunción vesical, sudoración anormal), afectación de los nervios craneales (el nervio facial es el más comúnmente alterado, provocando debilidad facial bilateral); en otras ocasiones cursa con alteración de la deglución, y afectación bulbar, debilidad de brazos, y la debilidad de los músculos respiratorios provocando, según algunos estudios la necesidad de VM hasta en un 13% de los pacientes pediátricos afectados. De forma infrecuente los niños presentan afectación del SNC, con obnubilación, e incluso en ocasiones enlentecimiento del EEG. La mortalidad pediátrica es menor del 5%, siendo mayor en regiones subdesarrolladas, y suele estar relacionada con problemas ventilatorios, con arritmias y disautonomías. Entre las causas de muerte están descritas: el paro cardíaco, embolias, SDRA, sepsis, broncoespasmos graves, neumotórax y disautonomía. Sin embargo, casi el 90-95% de los niños tienen recuperación total en 3-12 meses, quedando ocasionalmente fatiga y leve debilidad distal.

Para el diagnóstico clínico del SGB se utiliza con un Nivel de evidencia I, recomendación Grado A, los criterios de Ausbury:

- Criterios requeridos para el diagnóstico:
  - **Debilidad progresiva en más de un miembro** (grado de afectación muy variable: desde mínima debilidad en las piernas, con o sin ataxia, a parálisis total de las 4 extremidades, de tronco y de musculatura bulbar, parálisis facial y oftalmoplejía).
  - **Arreflexia osteotendinosa universal** (puede aceptarse una arreflexia distal e hiperreflexia bicipital y patelar si se cumplen el resto de los criterios).
- Rasgos que apoyan fuertemente el diagnóstico:
  - Rasgos clínicos (por orden de importancia):
    1. **Progresión de la debilidad.** 50% alcanzan la máxima debilidad a las dos semanas, 80% en tres y 90% en cuatro.
    2. **Afectación relativamente simétrica.** Puede haber alguna diferencia entre ambos lados.
    3. Síntomas y signos sensitivos leves.
    4. **Afectación de nervios craneales.** Debilidad en el 50% de los casos. Los nervios XII y IX y los oculomotores pueden afectarse.
    5. **Recuperación.** Comienza tras 2-4 semanas. La mayoría en meses.
    6. **Disfunción autonómica.** Más frecuente e intensa en la infancia.
    7. **Ausencia de fiebre al comienzo.**
  - Rasgos clínicos variantes (no van en orden de importancia).
    1. Fiebre al comienzo
    2. Pérdida sensorial variable, con dolor
    3. Progresión más allá de 4 semanas
    4. Cese de la progresión sin recuperación o con secuelas permanentes importantes
    5. Afectación de esfínteres (puede haber una paresia vesical transitoria)
    6. **Afectación del SNC.** Aunque ocasio-

nalmente pueda haberla conviene descartar que se trate de otro diagnóstico

– Criterios de LCR:

1. Proteínas aumentadas tras la 1ª semana
2. **20 cél/mm<sup>3</sup> o menos** (leucocitos mononucleares)

– Variantes del LCR:

1. **Sin aumento de proteínas en LCR en 1-10 semanas (raro)**
2. LCR 11-50 leucocitos mononucleares

– Criterios electrofisiológicos

1. **80% tienen disminución de la velocidad de conducción. Las latencias distales están aumentadas.** Un 20% pueden tener VC normal, y con frecuencia puede tardar en enlentecerse

- Rasgos que hacen el diagnóstico dudoso
  - Asimetría marcada o persistencia de la afectación.
  - Disfunción vesical o rectal marcadas
  - Disfunción vesical o rectal presentes al comienzo
  - Más de 50 leucocitos mononucleares en LCR
  - Presencia de PMN en LCR
  - Nivel Sensorial nítido
- Rasgos que descartan el diagnóstico
  - Intoxicación por hexacarbonados, porfiria aguda intermitente, difteria, poliomielitis, botulismo, neuropatía tóxica, parálisis histérica
  - Síndrome sensitivo aislado
  - Progresión de la afectación durante más de 2 meses

*Criterios diagnósticos del Síndrome de Guillain Barré (Adaptados de Abury y Cornblath, 1990) (Manual de Neurología Infantil (1ª Edición), Verdú Pérez A.)*

Los puntos remarcados en negrita son los que cumple el paciente.

De los criterios que apoyan fuertemente

el diagnóstico, sólo no se pudo demostrar la afectación sensitiva, que aunque pudiera estar presente, por la edad de la paciente fue difícilmente detectable.

No cumple ninguno de los criterios excluyentes, ni de los que hacen improbable el diagnóstico.

## 6. ANTE LA SOSPECHA DE SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ, ¿QUÉ PRUEBA DIAGNÓSTICA SERÍA DE MAYOR RENTABILIDAD?

- a. Estudios electrofisiológicos.
- b. Estudio de LCR.
- c. Determinación de AC antigangliósidos.
- d. Estudio de serologías de gérmenes relacionados.
- e. Resonancia magnética.

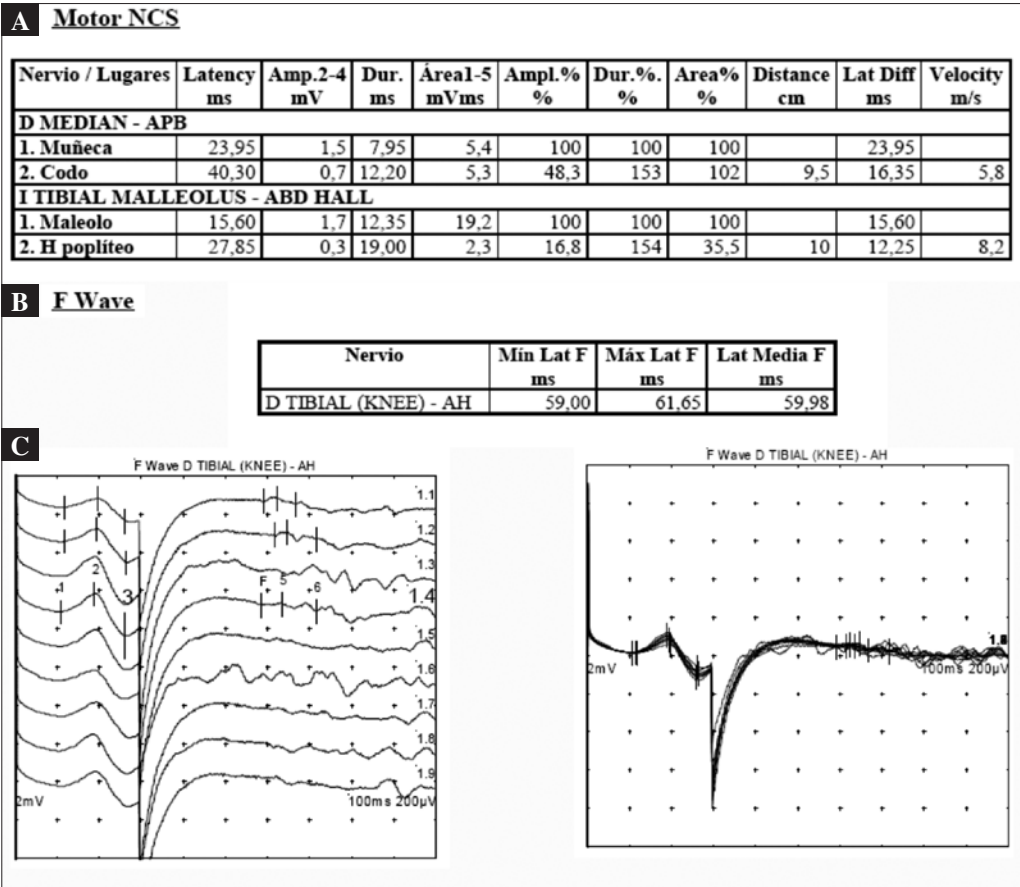
### *La respuesta correcta es la a*

Los estudios electrofisiológicos (opción a) son los más específicos y sensibles para el diagnóstico del síndrome de Guillain Barré. El ENG en este cuadro clínico muestra una variedad de anormalidades que indican afectación multifocal de la envuelta de mielina (desmielinización) en la mayoría de las formas; en variantes motoras y sensomotoras, predominan los signos electroneurográficos de afectación axonal.

En la mayoría de las formas de Guillain Barré van a aparecer en el ENG datos típicos de **desmielinización**, como son:

- Bloqueo parcial de la conducción motora (de las alteraciones más precoces) (58%).
- Velocidad de la conducción nerviosa enlentecida (refleja desmielinización) (50%).
- Dispersión temporal anormal.
- Latencias distales prolongadas (75%).
- Ausencia de reflejos H u ondas F (88%) anormalmente prolongada indican afectación de la raíz nerviosa proximal.

Igualmente puede existir con frecuentemente una degeneración axonal secundaria



**FIGURA 2.** A) Electroneurograma del nervio mediano y del nervio tibial. B) Resultados numéricos de las ondas, C) Estimulación supramáxima del nervio tibial.

que muestra potenciales de denervación (disminución de la amplitud de onda).

Un estudio electroneurográfico con conducción normal, después de varios días de síntomas, particularmente en casos severos, hace que el diagnóstico de SGB sea improbable.

En las variantes motoras y senso-motoras, las velocidades de conducción suelen ser normales. En ambas formas la amplitud motora en los estudios de conducción nerviosa son inferiores al 10% del patrón normal, ya que la afectación es axonal, con evidente denervación severa en el seguimiento. En la variante senso-motora, las amplitudes sensoriales también están disminuidas.

Los resultados del electroneurograma

realizado a esta paciente se muestran en la figura 2.

**Criterios de desmielinización de delante**

Presencia de al menos cuatro de los siguientes criterios.

- Reducción de la velocidad de conducción motora:
  - Menor del 80% del límite bajo de la normalidad (LBN) si la amplitud es mayor del 80% del LBN.
  - Menor del 70% del LBN si la amplitud es menor del 80% del LBN.
- Bloqueo parcial de la conducción: menos del 15% de cambio en la duración del potencial evocado motor (potencial de acción

compuesto) entre la estimulación proximal y distal, y más del 20% de disminución en la amplitud de pico a pico (o del área negativa) entre el estímulo proximal y distal.

- Dispersión temporal: **más del 15% de cambio en la duración del potencial entre la estimulación proximal y distal**
- Latencias distales prolongadas:
  - Latencia mayor que el 125% del límite alto de la normalidad (LAN) si la amplitud es mayor del 80% del LBN.
  - **Latencia mayor del 150% del LAN si la amplitud es menor del 80% del LBN.**
- **Ausencia de ondas F o aumento de las latencias mínimas de las ondas F** (latencia mayor que el 120% del LAN si la amplitud del potencial evocado motor es superior al 80% del LBN)
- Velocidad de conducción sensitiva: la misma definición que la referida para los nervios motores.
- **Disminución de la amplitud del potencial evocado motor** (potencial de acción compuesto muscular) o del potencial sensitivo, **que debe ser menor del 80% del LBN.**

Los ítems marcados en negrita son los que cumple el ENG realizado a la paciente.

La indicación de la realización del estudio debe hacerse al menos a los 7 ó 10 días después del inicio del cuadro clínico, ya que si se realiza antes, puede ser normal. A partir de la segunda semana, ya aparece la reducción del potencial de acción en el 100%, las latencias distales prolongadas en el 92% y la disminución de la velocidad de conducción en el 84% de forma clara.

En el análisis del LCR (opción b) es típica una disociación albuminocitológica, con una elevación de las proteínas a partir de la primera semana, sin elevación de las células mononucleares por encima de 20 cél/mm<sup>3</sup>. Sin embargo, hay variantes donde no se produce elevación de las proteínas. La proteinorraquia

puede no aparecer en la primera semana de evolución y es necesario hacer determinaciones seriadas del LCR. Los valores más elevados se han encontrado entre las 4-5 semanas de evolución de la enfermedad. Las células pueden ascender hasta 50. Una de las características que hacen improbable el diagnóstico, son un recuento de células mayor de 50, o la aparición de PMN (polimorfonucleares en el LCR).

La determinación de anticuerpos antigangliósidos (opción c) está basada en el hecho de que el síndrome de Guillain-Barré es un proceso autoinmune en el que intervienen tanto factores humorales como celulares, probablemente provocado por un fenómeno de mimetismo molecular que desencadenaría una reacción cruzada entre determinantes antigénicos del agente infeccioso y ciertos componentes del sistema nervioso periférico, sobre todo en determinadas estructuras glucolípídicas denominadas gangliósidos. Aunque se han encontrado anticuerpos contra diferentes gangliósidos en las diferentes formas de la enfermedad, solamente se ha informado de uno específico, el anti- GQ1b, que aparece en un 95% de los pacientes con síndrome de Miller-Fisher.

Dos tercios de los casos están precedidos por una infección aguda, frecuentemente infecciones víricas inespecíficas de vías respiratorias superiores o gastroenteritis (opción d). El *Campylobacter Jejuni* es el que más frecuentemente se relaciona (30%). También se han descrito infecciones por Citomegalovirus (CMV), Epstein-Barr (EBV), *Haemophylus Influenzae* tipo B (Hib), *Mycoplasma Pneumoniae*, Enterovirus, Hepatitis A o B, Virus Herpes simple (VHS) o *Chlamydia Pneumoniae*.

En un estudio prospectivo multicéntrico, realizado en 95 niños con SGB, según los criterios internacionales, con el objetivo de determinar la frecuencia de antecedentes de

infección o vacuna durante un periodo de 40 semanas, se observó que todos los cuadros infecciosos ocurrieron en las seis semanas previas. Coxsackie (15%), *Chlamydia Pneumoniae* (8%), Citomegalovirus (7%) y *Mycoplasma Pneumoniae* (7%) fueron los agentes más frecuentemente relacionados, sólo se encontró evidencia serológica de *Campylobacter jejuni* en 6 pacientes (7%).

En la RM craneoespinal (opción e) puede verse captación en columna lumbosacra a partir de las dos semanas, con una sensibilidad del 83% que, en el caso de las formas típicas puede demostrarse afectación hasta en el 95% de los casos. Pero, además de ser menos específica que el ENG, su realización es más compleja, especialmente en lactantes y niños pequeños, donde en la mayor parte de los casos se requiere sedación.

### **7. ¿QUÉ FORMA DE POLINEUROPATÍA AGUDA DESMIELINIZANTE PARECE ADECUARSE MÁS EN SUS CARACTERÍSTICAS A LA FORMA QUE PRESENTA LA PACIENTE?**

- Neuropatía axonal motora aguda (AMAN).
- Forma clásica.
- Síndrome de Miller Fisher (SMF).
- Polineuritis craneal.
- Neuropatía axonal motora-sensorial aguda (AMSAN).

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

La opción b es la que parece más probable. En la forma clásica, la hipotonía comienza por la zona distal de los miembros inferiores y se extiende de forma ascendente, afectando, hasta en el 60% de los casos a los cuatro miembros. La meseta comienza a las dos semanas en el 50%, y en el 90% a la cuarta semana. La debilidad suele ser simétrica, aunque al comienzo no es rara la asimetría. La mitad de los pacientes tienen afectación facial, pero sólo el 5% tienen oftalmoplejía. La debi-

lidad respiratoria y orofaríngea se presentan en el 40% de los casos, sobre un tercio de los casos requieren VM por fallo respiratorio y la mejoría comienza a la primera-cuarta semana del comienzo de la meseta. La sensibilidad se ve afectada de forma media o moderadamente severa en la zona distal de los miembros, y suele preceder a la hipotonía de uno a varios días, dándose en el 20%. Los cambios sensoriales proximales son excepcionales, pero pueden ocurrir en las formas más severas de la forma clásica. De uno a dos tercios de los pacientes tienen anomalías autonómicas; la taquicardia sinusal mantenida es la más frecuente, así como la hipotensión postural. En Pediatría, las alteraciones de los pares craneales son más frecuentes, hasta en un 35-50% de los pacientes afectados. Los hallazgos electrofisiológicos de esta variante son típicamente de desmielinización.

La AMAN (opción a), se caracteriza por daño predominantemente motor, con patrón electrofisiológico de daño axonal. Esta forma es la más relacionada con el *Campylobacter jejuni*. La presentación clínica y recuperación (sin afectación sensitiva, que en los casos pediátricos es difícil de apreciar) son similares a los que presentan la forma clásica, aunque suele ser de mayor gravedad, ya que más pacientes requieren ventilación mecánica por fallo respiratorio. Pueden presentar hiperreflexia.

La AMSAN (opción e) se parece a la forma clásica en que también produce alteración sensorial, pero, fisiopatológicamente, es similar al AMAN, es decir, se produce una alteración axonal en ENG.

El SMF (opción c) se caracteriza por la tríada consistente en oftalmoplejía externa, ataxia y debilidad muscular con arreflexia. Las alteraciones del LCR y la electrofisiología son similares a la forma clásica. Pero es característica de esta forma clínica la afectación de los potenciales evocados auditivos.

TABLA II.

Características	AIDP	AMAN	AMSAN	SMF
Edad	Todas	Niños y adultos jóvenes	Adultos principalmente	Adultos más que niños
Motor/sensorial	Motor y sensorial	Motor	Motor y sensorial	Motor>sensorial
Electroneurografía	Desmielinización	Axonal	Axonal	Desmielinización
Recuperación	Rápida	Rápida	Lenta	Variable
Clínica	90% de los casos son en el mundo occidental	Prevalencia en China, Latinoamérica	Recuperación incompleta, poco frecuente, muy relacionada con AMAN	Poco frecuente, oftalmoplejía, ataxia y arreflexia
Patógeno asociado	Variable	<i>C. jejuni</i>	CMV	<i>C. jejuni</i> Hib
AC asociado	30% AC antiGM1	AntiGD1a son específicos, pero con una sensibilidad del 60-70% También antiGD1b	GM2	GQ1b

Modificada de Perez Guirado A, de Juan Frigola J. *Protocolos de neurología. Síndrome de Guillain Barré. Bol Pediatr 2006; 46 (SUPL 1):49-55* y Asbury K. *New Concepts of Guillain-Barré Syndrome. J. Child Neurol 2000; 15:18-191.*

La polineuritis craneal (opción d) que se caracteriza porque desarrolla de forma aguda y bilateral, debilidad motora craneal múltiple y pérdida sensorial severa, tiene debilidad facial bilateral, disfagia, disfonía y daño en el nervio óptico. Esta entidad afecta más a jóvenes y niños. Se relaciona con infección por CMV. Son de rara presentación, y una vez evolucionada se parece clínicamente a la forma clásica.

El LCR y la electrofisiología son similares a la forma clásica. En la RM craneoespinal, muestra afectación múltiple de nervios craneales. Hay más niños que requieren VM que con la forma típica de presentación. Sin embargo, la mayoría se recuperan totalmente (ver tabla II). En cuanto a otras formas clínicas, que se muestran como opción son, la disautonomía pura, que se manifiesta, principalmente, por alteraciones autonómicas, con poca debilidad simétrica característica de la forma clásica. En muchos casos también se pone de manifiesto una arreflexia. Por último, las variantes regionales, como la cérvico-faringo-braquial, o de miembros inferiores, son raras y se pa-

recen, con el curso del tiempo, a la forma clásica.

## 8. ANTE ESTE DIAGNÓSTICO, ¿QUÉ TRATAMIENTO NO ADMINISTRARÍA?

- Mantener VM.
- Inmunoglobulinas.
- Plasmaféresis.
- Corticoides.
- Interferón beta.

### La respuesta correcta es la d

La VM (opción a) es necesaria en ese caso. Todo paciente con esa patología debe ser ingresado y vigilado estrechamente en un centro con unidad de cuidados intensivos, ya que requieren una monitorización rigurosa de funcionalidades motora, respiratoria y autonómica. Deberán ingresar en la UCI cuando presenten las siguientes características:

- Cuadriparesia flácida.
- Debilidad rápidamente progresiva.
- Capacidad vital reducida (menos de 20 ml/kg).

- Parálisis bulbar.
- Inestabilidad autonómica cardiovascular.
- Necesidad de asistencia ventilatoria.
- Indicaciones de ventilación mecánica:
  - Hipoxemia ( $\text{SatO}_2 < 90\%$  a pesar de una administración de  $\text{O}_2$  con  $\text{FiO}_2 > 60\%$ ).
  - Hipercapnia ( $\text{pCO}_2 > 70 \text{ mmHg}$ ) con  $\text{pH} < 7.20$ .
  - Incremento de la frecuencia respiratoria.
  - Un incremento del uso de los músculos accesorios y movimientos disminuidos o paradójicos del diafragma.
  - Inestabilidad hemodinámica.
  - Disminución de la conciencia ( $\text{GSC} < \text{o igual a } 8$ ).

En los pacientes con afectación moderada, la decisión de ingreso en UCIP puede ser difícil ya que la progresión del síndrome es impredecible.

Además del soporte ventilatorio adecuado, el manejo global de esos pacientes debe incluir:

- Cambios posturales frecuentes.
- Prevención de trombosis venosa profunda y embolismo pulmonar con heparina de bajo peso molecular.
- Fisioterapia respiratoria.
- Corrección de alteraciones del equilibrio hidroelectrolítico.
- Nutrición adecuada: las necesidades nutricionales de estos pacientes suelen estar aumentadas por su estado hipercatabólico. De elección la alimentación por vía enteral.
- Apoyo psicológico a los familiares.
- Las constantes vitales deben ser monitorizadas de forma cuidadosa, incluyendo la temperatura, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, tensión arterial y saturación de oxígeno; se debe vigilar la aparición de insuficiencia respiratoria, arritmias cardíacas, hipertensión o hipotensión arterial, disfagia o complicaciones infecciosas.
- En cuanto a las disautonomías, la taquicar-

dia sinusal no suele requerir tratamiento. En contraste, las bradiarritmias, entre ellas la asistolia, suelen ser las alteraciones del ritmo más peligrosas y pueden desencadenarse con estímulos vagotónicos. El tratamiento de la hipotensión es difícil, la terapia de reposición con volumen puede mejorar estos episodios. Los fármacos presores deben ser empleados cuidadosamente por la posibilidad de hipertensión excesiva cuando cese la reacción vasodilatadora.

- El dolor puede requerir un tratamiento agresivo. Se puede iniciar con analgésicos menores como el acetaminofén, aunque frecuentemente proveen sólo un alivio temporal. Los antidepresivos muchas veces no alivian el dolor disestésico. Cuando otras medidas de tratamiento han fracasado, la inyección intramuscular de una dosis de metilprednisolona puede conseguir un alivio sostenido durante varios días. La *American Academy of Neurology* (AAN) recomienda que la Inmunoglobulina iv y la plasmaféresis son opciones terapéuticas para niños con SGB severo e ingresados en el hospital. No están recomendadas en niños con enfermedad moderada o cuando los síntomas se han estabilizado. Por tanto, estos tratamientos deben ser reservados en los pacientes que presenten:
  - Debilidad rápidamente progresiva.
  - Empeoramiento del estado respiratorio o necesidad de ventilación mecánica.
  - Debilidad bulbar significativa.
  - Incapacidad para deambular adecuadamente.

La inmunoglobulina (opción b) es el tratamiento que con más frecuencia se utiliza en Pediatría. La dosis total en niños es de 2 g/kg, que puede ser administrada 1g/24 h dos días o 400 mg/día durante 5 días. No ha sido establecida la pauta óptima, pero un ensayo

clínico multicéntrico alemán encontró que las recaídas eran más frecuente con el régimen de dos días frente al de 5 (22% frente al 0%), aunque no hay diferencias para la evolución temprana, ni para la adquisición de la deambulación.

Se prefiere este tratamiento a la plasmaféresis (opción c) en niños por su relativa inocuidad y fácil administración, aunque no se ha mostrado que tenga mejores resultados. Los corticoides (opción d) no han demostrado ser beneficiosos. Por último, el interferón beta (opción e) ha sido publicado como útil en casos individuales, pero su inocuidad y eficacia no han sido establecidas en ensayos clínicos.

*Tras ser diagnosticada de forma clásica de Síndrome Guillain Barré con presentación atípica, se comienza tratamiento con gammaglobulina a 2 g/kg en dos dosis. A los 10 días de haber comenzado el tratamiento con Ig, se aprecia mejoría progresiva en el tono muscular y en los RM, procediéndose a la extubación.*

*Durante su ingreso en la planta de neuropediatría, se recupera totalmente de la hipotonía, aunque persiste disfonía y se cansa con la deglución prolongada. A los 6 meses de evolución, se encuentra completamente asintomática, lo cual apoya el diagnóstico definitivo.*

### Diagnóstico final

- Síndrome de Guillain Barré clásico con presentación atípica.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Arthur K, Asbury. New Concepts of Guillain-Barré Syndrome. J Child Neurol 2000; 15; 183-191.
2. Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. 2007.
3. Erazo Torricelli R. Síndrome de Guillain Barré en Pediatría. Actualizaciones en Neurología Infantil II. Medicina 2009; 69: 84-91.
4. Korinthenberg R. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré Syndrome: A Prospective Multicentre Study. Neuropediatrics 2007; 38: 10-17.
5. Monique M Ryan. Guillain-Barré syndrome in childhood. J Paediatr Child Health 2005; 41: 237-241.
6. Ortiz-Corredor F. EMG and duration of ventilatory support in children with Guillain-Barre syndrome. Childs Nerv Syst 2006; 22: 1328-1331.
7. Pérez Guirado A, de Juan Frigola J. Protocolos de neurología. Síndrome de Guillain Barré. Bol Pediatr 2006; 46 (Supl 1):49-55.
8. Robert P Cruse. Overview of Guillain -Barré syndrome in children. Uptodate 2008 (base de datos de Internet). Versión 17.2. Disponible en: <http://uptodate.com/>.
9. Verdú Pérez A. Manual de Neurología Infantil. Primera Edición. 2008.
10. Vucic S. Guillain-Barré syndrome: An update. Journal of Clinical Neuroscience. Journal of Clinical Neuroscience 2009; 16: 733-741.



# Caso clínico 8

## Niño con debilidad en las extremidades inferiores

Ponente: D. García Urabayen. Tutor: J. Pilar Orive

---

Varón de 4 años y 11 meses que ingresa en planta de hospitalización por vómitos en las últimas horas y dificultad para la bipedestación.

Seis días antes del ingreso aparece exantema cutáneo máculo-papular de distribución homogénea, que no respeta cuero cabelludo, sugestivo de varicela. Febrícula acompañante. Cuatro días después refiere malestar general con varios vómitos y un episodio de enuresis sin sensación de urgencia (control total de esfínteres desde los 3 años). A las 24 horas comienza a sentir dolor en ambas extremidades inferiores, descrito por el paciente como "agujetas", sin acompañarse de debilidad ni dificultad para la deambulaci3n. En las siguientes horas aumento progresivo del dolor con aparici3n de debilidad que dificulta la deambulaci3n. Dos nuevos episodios de enuresis y lumbalgia. No describen exposici3n a sustancias potencialmente t3xicas o fármacos. No refieren antecedentes familiares médicos de interés.

Acude al servicio de Urgencias Pediátricas del hospital de referencia. All3 se le realizan las siguientes pruebas y se decide ingreso en planta de hospitalizaci3n:

### Exploraci3n física al ingreso

- TA 124/70 mmHg, FC 128 lpm, Sat O<sub>2</sub> 98%.

- Buen estado general. Elementos aislados de exantema variceloso en fase de costra. Color normal. Bien nutrido e hidratado. Mialgias generalizadas.
- ACP: normal.
- Abdomen: normal.
- ORL: normal.
- SNC: vigil y conectado aunque con escasa actividad espontánea. Glasgow 15. Pupilas isoc3ricas y normorreactivas con tendencia a discreta midriasis bilateral. Pares craneales normales. Balance muscular: 2/5 en EEII y 3-4/5 en EESS. Reflejos osteotendinosos vivos de forma generalizada. Sin signo de Babinski. Discreta tendencia a la disimetría de predominio en ESI. Sedestaci3n inestable, muy dificultosa de forma autónoma. Refiere dolor a la flexi3n cervical y al intento de sedestaci3n. Signos meníngeos negativos aunque presenta discreta rigidez nuczal en los últimos grados de flexi3n.

### Analítica

- Gasometría venosa: pH 7.3, pCO<sub>2</sub> 40,2 mmHg, pO<sub>2</sub> 31 mmHg, Bicarbonato 19,6 mmol/L, Exceso de bases -4,8, Sat venosa 55%.
- Bioquímica: glucosa 87 mg/dL, creatinina 0,34 mg/dL, Calcio 9,3 mg/dL, GPT 23 U/L, CK 58 U/L, Sodio 138 mEq/L, Potasio 4,1 mEq/L, Proteína C reactiva 0,7 mg/L.

- *Hemograma: hemoglobina 13,4 g/dL, hematocrito 40,5%, plaquetas 508.000/mm<sup>3</sup>, leucocitos 8,300/mm<sup>3</sup> (65% neutrófilos, 22% linfocitos, 9,8% monocitos).*

### TC cerebral

*Sin hallazgos significativos.*

### Punción lumbar

- *Líquido claro.*
- *Glucosa 70 mg/dL.*
- *Proteínas totales 19 mg/dL.*
- *Células:*
  - *0 hematíes/mm<sup>3</sup>.*
  - *8 leucocitos/mm<sup>3</sup> (linfomonocitos 13%, PMN 88%).*

### 1. ¿CUÁL SERÍA SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA INICIAL Y QUÉ MEDIDAS LE PARECEN MÁS APROPIADAS?

- Sospecha cuadro miasténico. Ampliar analítica repitiendo creatinfosfokinasa (CPK). Test de edrofonio.
- Sospecha de polineuropatía postinfecciosa aguda. Tratamiento empírico con inmunoglobulinas.
- Sospecha de ingesta de tóxicos. Tóxicos en orina. Carbón activado.
- Sospecha de patología medular. RM.
- Sospecha de meningoencefalitis postvaricela. Aciclovir iv.

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

La historia clínica y la exploración física inicial, aunque no del todo completas, orientan hacia una patología de origen medular de afectación, principalmente, motora. Las miopatías (opción a) en general presentan debilidad y atrofia muscular de predominio proximal, con afectación de músculos faciales y extraoculares y reflejos osteotendinosos conservados aunque hipoactivos. En cuanto a la creatinfosfokinasa (CPK), su utilidad es

relativa para detectar trastornos neuromusculares ya que puede tener niveles normales en muchos de éstos. La realización del test de Edrofonio con la intención de descartar un trastorno miopático tipo *Miastenia gravis* no tendría sentido en este momento ya que, como hemos expuesto anteriormente, el cuadro clínico no es compatible y no tenemos un parámetro clínico de fatigabilidad muscular específica (ptosis palpebral, disfgia, incapacidad de músculos cervicales para sujetar la cabeza) que permita medir la respuesta al test. Otros datos referidos en la historia como las mialgias no son útiles para diferenciar dolor miopático del neuropático. Por ejemplo, el síndrome de Guillain Barré (opción b) cursa con mialgias que pueden ser intensas.

El cuadro clínico inicial de dicho síndrome puede ser el que más problemas de diagnóstico diferencial plantee en este caso. Este síndrome se caracteriza por una parálisis aguda simétrica y ascendente, afectando principalmente a nervios motores, aunque también en ocasiones a nervios sensitivos y autonómicos, que aparece con frecuencia tras una infección bacteriana (por *Campylobacter jejuni* o *Mycoplasma pneumoniae*) o vírica inespecífica. La afectación esfinteriana es posible en el síndrome de Guillain-Barré aunque rara y de carácter transitorio. En cuanto a la rigidez nuczal referida, un pequeño porcentaje de pacientes jóvenes pueden presentar signos clínicos de meningitis o meningoencefalitis víricas. Todo esto podría encajar en el cuadro clínico presentado, pero existen factores que nos orientan en su contra como la presencia de reflejos osteotendinosos vivos y la ausencia de proteinorraquia.

La ingesta de tóxicos (opción c) que genere un cuadro similar al descrito es una posible opción, siendo los tóxicos que generan bloqueo neuromuscular o toxicidad neurológica

directa posibles causantes. En general la ausencia de datos orientativos de posible contacto con éstos nos hará descartarlos como opción. Por ejemplo, la ingesta de alimentos contaminados por toxina de *Clostridium Botulinum* puede provocar una debilidad muscular generalizada, pero la afectación es típicamente descendente y suele existir un antecedente de ingesta de alimento sospechoso (miel, conservas en mal estado, etc.). Otros tóxicos como los organofosforados pueden causar neuropatía periférica y los metales pesados son neurotoxinas bien conocidas, pero no se encuentran datos que nos hagan sospechar esa etiología.

Por último, la opción e (meningoencefalitis postvaricela) tiene un cuadro clínico que puede ser compatible con el descrito, aunque suele predominar el meningismo sin signos neurológicos focales, al menos al inicio de la enfermedad, y se suele observar pleocitosis con predominio de mononucleares en el LCR. En cuanto a la TC inicial, puede aportar datos de edema cerebral difuso no encontrados en el paciente. Sobre el tratamiento con aciclovir iv, cualquier paciente con sospecha de infección diseminada grave por virus varicela zoster debe recibirlo de inmediato.

Por tanto, el cuadro clínico de afectación predominante de extremidades inferiores (paresia y parestesias) con nivel de consciencia y musculatura facial-ocular-bulbar indemnes, unido a la afectación esfinteriana (varios episodios de enuresis) y a la normalidad de las pruebas diagnósticas realizadas hasta el momento, orienta hacia una posible patología de origen medular (opción d), siendo necesaria la realización de RM urgente con la intención de excluir posible patología compresiva.

*Se inicia tratamiento empírico con aciclovir por sospecha de encefalitis postvaricela en las primeras 24 horas. Asimismo se solicitan las siguientes pruebas:*

- *Electroencefalograma.*
  - *Hemocultivo.*
  - *Tóxicos en orina.*
  - *Serología en LCR para Borrellia burgdorferi IgG e IgM.*
  - *PCR para herpes.*
  - *Cultivos para virus y bacterias en LCR.*
- Todas ellas resultan negativas.*

*Progresión desfavorable del cuadro neurológico en las 48 horas siguientes con atenuación de reflejos rotulianos, disminución de fuerza, principalmente, en extremidades inferiores y cuadro de dificultad respiratoria con hipoxemia, constatada en control gasométrico por lo que se inicia oxigenoterapia. Ante la sospecha de polirradiculoneuritis periférica (Síndrome de Guillain-Barré) se inicia tratamiento con Gammaglobulina i.v. a 0,4 g/kg y se decide traslado a la UCIP al tercer día del ingreso.*

*Exploración física (a su llegada a la UCIP):*

- *Peso 22 kg. Temperatura 37,7°C, TA 148/67 mmHg (TAM 87), FC121 lpm, FR 21 rpm, Sat 97% (conectado a sistema de oxigenoterapia de alto flujo –OAF- con 15L, FiO<sub>2</sub> 0,3).*
- *Regular estado general. Varias lesiones de aspecto costroso. Normocoloreado, bien perfundido. Pulsos periféricos y centrales palpables y simétricos.*
- *Respiración abdominal. En la auscultación pulmonar: buena entrada de aire bilateral con abundante ruido de secreciones.*
- *Abdomen normal.*
- *SNC: consciente y orientado. Puntuación en la escala de coma de Glasgow 15. Pérdida de fuerza simétrica en las cuatro extremidades con reflejos osteotendinosos abolidos. Pares creaneales altos normales. Dificultad para deglución sin babeo asociado. Pupilas normales. Posible nivel sensitivo cervical medular. Pérdida de control de esfínteres. Priapismo y tono del esfínter anal abolido.*

En las horas siguientes a su llegada se observa un aumento progresivo de la dificultad respiratoria sin alteración del nivel de consciencia. Necesidades mayores de oxígeno en OAF para mantener saturaciones adecuadas según pulsioximetría (hasta  $FiO_2$  de 0,45).

Gasometría capilar: pH 7,29,  $pO_2$  132 mmHg,  $pCO_2$  56 mmHg, Bicarb 27 mmol/L, EB -0,1 mmol/L,  $SatO_2$  99%

## 2. ¿CÓMO TRATARÍA DE MEJORAR LA FUNCIÓN RESPIRATORIA DEL PACIENTE?

- Optimizando oxigenoterapia de alto flujo incrementando la  $FiO_2$  aportada.
- Optimizando oxigenoterapia de alto flujo incrementando el flujo hasta 20 lpm.
- Aportando presión positiva mediante CPAP con interfase nasal.
- Aportando presión positiva mediante BiPAP con interfase buconasal.
- Mediante intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica.

### La respuesta correcta es la e

El curso clínico de este paciente se corresponde con el de una enfermedad de posible origen neurológico rápidamente progresiva. En estos casos existen cuatro componentes que pueden contribuir a la instauración de insuficiencia respiratoria y a la necesidad de ventilación mecánica. Primero, el compromiso de la vía aérea superior debido a la debilidad de los músculos faciales, orofaríngeos y laríngeos puede interferir en la deglución y el manejo de secreciones, provocando riesgo de aspiración. Además, la debilidad de estos músculos puede producir obstrucción mecánica de la vía aérea superior, especialmente en posición supina. En segundo lugar, la debilidad de los músculos inspiratorios (diafragma, intercostales y músculos accesorios) puede dar lugar a una inadecuada expansión pulmonar con formación de atelectasias que

producen una alteración de la relación ventilación/perfusión y la consiguiente hipoxemia. La taquipnea compensadora, con volúmenes corrientes bajos, exacerba las atelectasias, que reducen la complianza del sistema respiratorio, requiriendo un mayor esfuerzo de unos músculos respiratorios ya debilitados. Tercero, la debilidad de los músculos espiratorios evita que se pueda producir una tos eficaz y un aclaramiento adecuado de secreciones, aumentando, por tanto, el riesgo de aspiración y neumonía. Por último, posibles complicaciones del paciente crítico, como neumonía o embolismo pulmonar, pueden agravar la situación respiratoria.

En la actualidad, no existe evidencia suficiente que permita recomendar la ventilación no invasiva de forma generalizada en la insuficiencia respiratoria aguda en el contexto de una patología neurológica rápidamente progresiva. Existen escasos estudios que demuestran que la ventilación no invasiva puede evitar la intubación en pacientes con crisis miasténicas, pero sólo en aquéllos sin hipercapnia asociada. Parece, por tanto, que las opciones a, b, c y d no serían razonables en esta situación.

Los criterios absolutos de intubación en este grupo de pacientes son alteración de la consciencia, parada cardíaca o respiratoria, *shock*, arritmia grave, alteraciones de la gasometría y disfunción bulbar con aspiración confirmada. Existen, además, otros signos de alarma (presencia de disfagia, disfonía, tos débil, debilidad generalizada en progresión) que deben hacer valorar la necesidad de asegurar la vía aérea de manera electiva para evitar una intubación de emergencia.

En resumen, este paciente presenta un cuadro neurológico rápidamente progresivo con hipoxemia constatada y signos de alarma (disnea y disfagia por posible afectación bulbar) por lo que la intubación orotraqueal parece la mejor opción (opción e).



**FIGURA 1.**

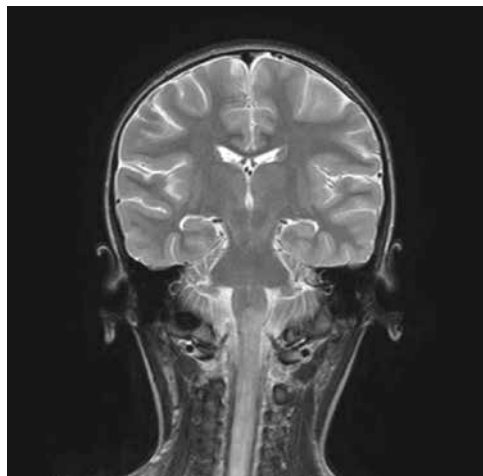
Se procede a intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica en modalidad SIMV-VC + PS con los siguientes parámetros: FR 20 rpm, Vt 180 mL, PEEP 5 cmH<sub>2</sub>O, PS 10 cmH<sub>2</sub>O, FiO<sub>2</sub> 0,45. Se canaliza también vía venosa central (femoral).

Se solicita RM cerebral y medular urgente en las primeras horas postingreso (T1, T2, Stir sagital, T2 axial y T1 sagital post-gadolinio iv): Afectación difusa holomedular central del cordón medular desde bulbo bajo hasta nivel dorsal D11, estando el cono medular preservado, objetivándose hipeseñal difusa en cordón medular y un engrosamiento del mismo principalmente a nivel cervical. Tras contraste leve realce de cubiertas meníngicas espinales. Sin imágenes patológicas a nivel cerebral ni ventricular.

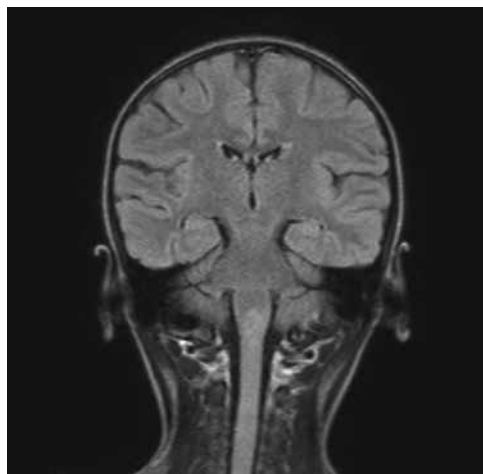
Se repite también punción lumbar a pesar de citoquímica normal en hospital de origen.

- LCR:
  - Líquido ligeramente turbio.
  - Proteínas 40 mg/dL.
  - Glucosa 77 mg/dL.
  - Hematíes 320/mm<sup>3</sup> (intactos).
  - Otras células: 610/mm<sup>3</sup>.
  - Segmentados 86%.
  - Linfocitos 14%.

Se realiza estudio de fondo de ojo en el que se observan papilas hiperémicas sin excavación papilar, no elevadas ni borradas.



**FIGURA 2.**



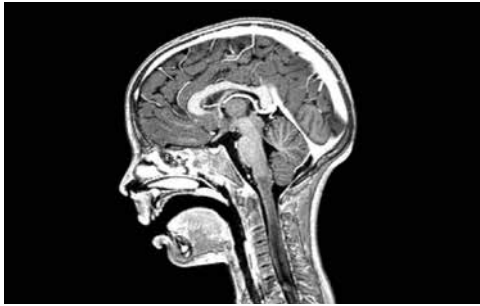
**FIGURA 3.**

### 3. ANTE ESTOS NUEVOS DATOS ANALÍTICOS Y RADIOLÓGICOS, ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?

- a. Poliomielitis.
- b. Neuromielitis óptica.
- c. Tumor primario intramedular.
- d. Síndrome de Guillain-Barré.
- e. Mielitis transversa postinfecciosa.

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

La poliomielitis (opción a) debe considerarse en niños mal vacunados, existe también



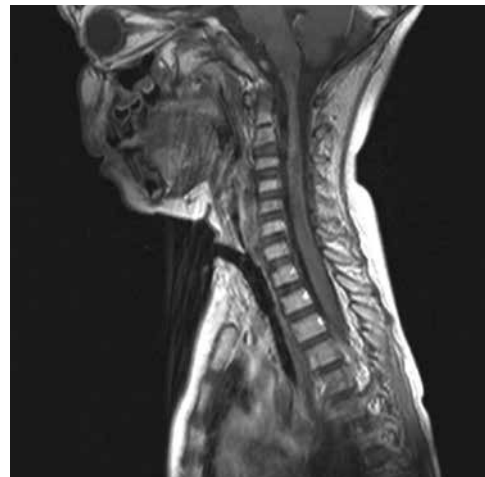
**FIGURA 4.**

el riesgo de adquirirla en no vacunados, sobre todo si viajan a zonas endémicas. Esta enfermedad está erradicada en nuestro país desde 1989 y la cobertura vacunal es de aproximadamente un 90%. Existe un tipo de poliomielitis parálitica asociada a la vacuna (con virus vivos oral tipo Sabin) que debe considerarse en niños con enfermedad parálitica que aparece en un intervalo entre 7-14 días tras la vacunación. Nuestro paciente, está en principio, correctamente vacunado con vacuna antipolio inactivada (tipo Salk por vía intramuscular) y no refiere viajes a países endémicos por lo que esta opción no es razonable. En cuanto a la clínica, la polio puede producir una parálisis flácida aguda habitualmente asimétrica con afectación espinal e incluso bulbar, y llegar a insuficiencia ventilatoria por afectación de los nervios frénicos. Un dato clave es que la afectación en esta enfermedad es puramente motora. La presencia de anomalías sensitivas unido a lo anterior hacen descartar este diagnóstico.

La neuromielitis óptica o enfermedad de Devic (opción b) es una variante de la esclerosis múltiple clásica y consiste, básicamente, en un cuadro coincidente de neuritis óptica, habitualmente bilateral, asociado a mielitis transversa. No existen en la historia clínica alteraciones visuales ni dolor ocular que sugieran este cuadro, aunque la normalidad del fondo de ojo no permitiría descartarlo ya que,



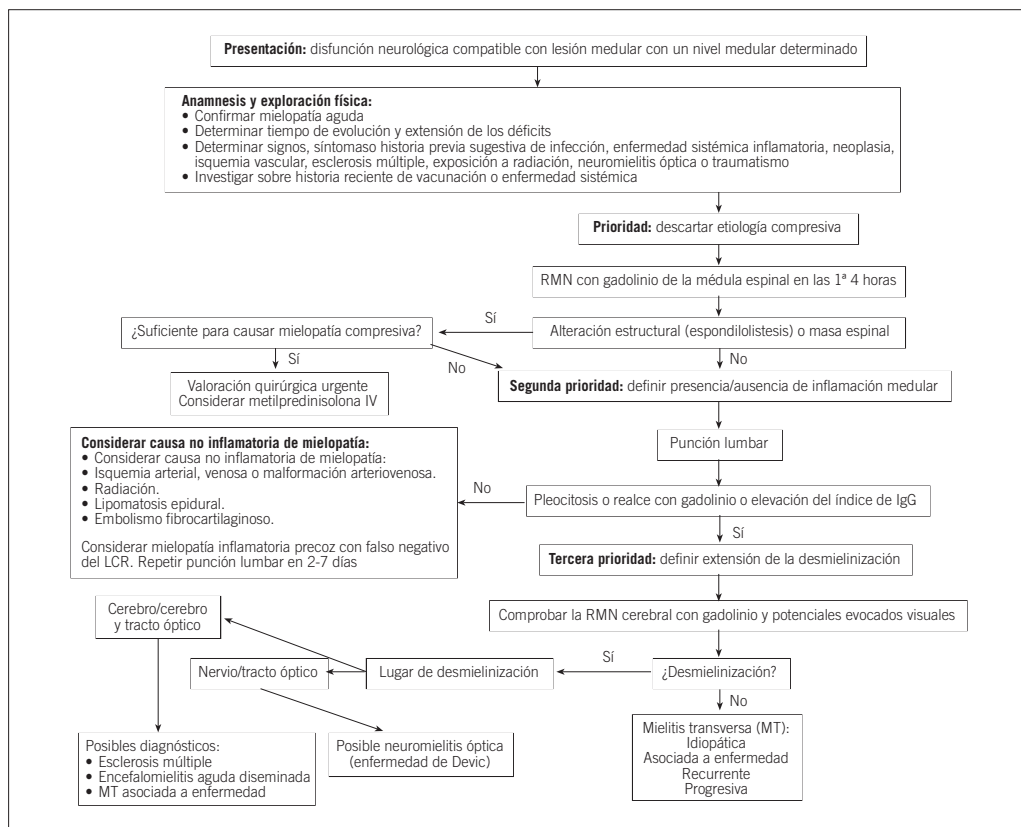
**FIGURA 5.**



**FIGURA 6.**

típicamente, en la neuritis óptica la afectación es retrobulbar.

Los tumores primarios intramedulares (opción c) pueden tener una clínica compatible con la presentada pero, por lo general, el cuadro no es tan rápidamente progresivo. En este caso sólo la biopsia medular nos permitiría descartarlo totalmente como posibilidad diagnóstica, pero la imagen de RMN no apoya este diagnóstico ya que suelen presentar una imagen localizada de expansión fusiforme medular y no una afectación tan difusa como la mencionada.



**FIGURA 7.** Algoritmo diagnóstico.

La posibilidad de síndrome de Guillain-Barré (opción d) parecía haber cobrado fuerza tras la progresión rápida del cuadro neurológico con hiporreflexia asociada, pero múltiples datos aparecen en su contra: la presencia de un nivel sensitivo medular cervical, la ausencia de disociación albúmino-citológica en el análisis de LCR, la persistente disfunción esfinteriana y, especialmente, la imagen de RM. La imagen habitual en RM del síndrome de Guillain-Barré puede mostrar realce de las raíces nerviosas de la cauda equina tras administración de Gadolinio, siendo este hallazgo sensible pero poco específico para el diagnóstico. El resultado de la neuroimagen aportada en este caso (afectación difusa holomedular central del cordón medular desde bulbo bajo

hasta nivel dorsal) es incompatible con este diagnóstico.

Por tanto el curso clínico es muy sugestivo de Mielitis Transversa postinfecciosa (opción e). La afectación medular grave (déficit motor progresivo bilateral con nivel sensitivo definido y alteraciones esfinterianas) en la que se han excluido posibles causas compresivas sin hallarse evidencia de conectivopatías ni presencia de otras áreas de desmielinización, unido al antecedente de infección vírica (varicela) e inflamación medular demostrada (discreta pleocitosis en LCR con proteínas normales y alteraciones en neuroimagen) apoyan este diagnóstico.

*Establecida la sospecha diagnóstica de Mielitis Transversa post-Varicela se solicitan*

**Criterios de inclusión**

1. Desarrollo de disfunción sensitiva, motora o autonómica atribuible a lesión de médula espinal.
2. Signos y/o síntomas bilaterales.
3. Nivel medular sensitivo claramente definido.
4. Inflamación en la médula espinal demostrada mediante pleocitosis en LCR o elevación del índice de IgG o realce en RMN con gadolinio.

Si no se encuentran signos inflamatorios en el debut, repetir RMN y punción lumbar 2-7 días después del inicio del cuadro.

**Criterios de exclusión**

1. Historia de radiación espinal en los últimos 10 años.
2. Clínica clara de déficit correspondiente al territorio de la arteria espinal anterior, sugestivo de trombosis de la misma.
3. Etiología compresiva extra-axial demostrada por imagen (de elección RMN, aceptable mielografía por TC. Radiografía o TC espinales no son adecuadas).
4. Vacíos anormales de flujo en la superficie de la médula espinal consistentes con malformación arteriovenosa.
5. Evidencia clínica o serológica de enfermedad del tejido conectivo (sarcoidosis, enf de Behçet, LES, etc). Diagnóstico de mielitis transversa asociada a enfermedad del tejido conectivo.
6. Historia de clínica de neuritis óptica. Diagnóstico de neuromielitis óptica.
7. Manifestaciones neurológicas de sífilis, enfermedad de Lyme, HIV, HTLV-1, mycoplasma, otras infecciones virales (ej. VHS-1, VHS-2, VZV, VEB, CMV, VHH-6, enterovirus). Diagnóstico de mielitis infecciosa.
8. Progresión hasta el nadir en menos de 4 horas desde el debut.
9. Progresión de los síntomas 21 días después del debut.
10. RMN con anomalías en cerebro y médula espinal sugestivas de esclerosis múltiple y presencia de bandas oligoclonales en LCR (sugestivo de diagnóstico de mielitis transversa asociada a esclerosis múltiple).

**FIGURA 8.** Criterios diagnósticos de Mielitis Transversa.

*nuevas pruebas para completar estudio iniciado en hospital de origen:*

- Cultivo de poliovirus en heces.
- Serología para Mycoplasma.
- Bandas oligoclonales en LCR.
- Proteína básica de la mielina en LCR.

*Todas ellas resultarán negativas.*

*En las primeras 12 horas de su ingreso y todavía sin éstos resultados se inicia tratamiento médico para mielitis transversa post-varicela.*

#### **4. ¿QUÉ OPCIÓN TERAPÉUTICA DE LAS SIGUIENTES LE PARECE MÁS ADECUADA?**

- a. Continuar tratamiento con gammaglobulina 0,4 g/kg hasta completar 5 días.
- b. Aciclovir IV 15 mg/kg día.
- c. Metilprednisolona 30 mg/kg día, una semana.

- d. Antibioterapia empírica con vancomicina y cefotaxima iv.
- e. Bolo de ciclofosfamida a 500-1.000 mg/m<sup>2</sup>.

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

Una vez establecida la sospecha diagnóstica de Mielitis Transversa es preciso iniciar el tratamiento corticoideo intravenoso a altas dosis (opción c) lo antes posible. A pesar de que la evidencia científica que apoya este tratamiento es escasa, diversos estudios indican que el empleo de corticoides a altas dosis en las fases iniciales de la enfermedad mejora el pronóstico y acorta el tiempo de evolución del cuadro. Existen diversas pautas de administración recomendadas, aunque todas ellas, bastante similares. Así, iniciar el tratamiento con metilprednisolona iv a 30 mg/kg, parece la opción más correcta.

Es preciso tener en cuenta que la mayoría de los estudios que establecen esta recomendación se basan en pacientes afectados de Mielitis Transversa Idiopática. Dado que nos encontramos ante un caso no idiomático, sino secundario a una infección por virus Varicela-Zoster, existe la posibilidad de que el tratamiento corticoideo empeore el cuadro dado su efecto inmunosupresor. Este posible papel de los corticoides resulta incierto por lo que añadir al tratamiento un antiviral como Aciclovir IV (opción b) con intención de reducir su capacidad iatrogénica, parece razonable.

Continuando con los tratamientos orientados a la inmunomodulación, algunos autores han propuesto el empleo de un bolo de ciclofosfamida a dosis de entre 500 y 1.000 mg/m<sup>2</sup> (opción e) en las mielitis transversas con mala respuesta a corticoides. Esta estrategia, sin embargo, carece de suficientes estudios que apoyen su utilización. Dada la escasa evidencia científica de la que se dispone y los peligrosos efectos adversos del fármaco (mielosupresión, nefro y cardiotoxicidad, fibrosis pulmonar, etc.) parece razonable dejar de lado esta opción terapéutica y valorar primero la respuesta al tratamiento corticoide.

El empleo de gammaglobulina (opción a) iniciado en su hospital de origen, es el tratamiento de elección para el síndrome de Guillain-Barré. No existe, sin embargo, ninguna publicación que relacione la gammaglobulina con una mejoría clínica en los cuadros de mielopatía postinfecciosa. Dado que ante la evolución del cuadro y los datos obtenidos con las nuevas pruebas, la sospecha diagnóstica parece orientarse hacia una mielitis transversa descartando el síndrome de Guillain-Barré, parece razonable suspender el tratamiento con gammaglobulina.

Aunque, según la clínica y las pruebas complementarias, una infección bacteriana del SNC (meningitis, meningoencefalomielitis,

absceso) parece poco probable, la funesta evolución de estas entidades sin tratamiento antibiótico, hace que iniciar antibioterapia empírica (opción d) sea una opción a tener en cuenta. De iniciada, ésta deberá suspenderse en cuanto se negativicen los cultivos de sangre y LCR y se descarte el absceso en las pruebas de imagen.

*Se inicia tratamiento corticoideo con protección gástrica sin incidencias reseñables. A las 48 horas aparece fiebre que sube hasta 38,9°C. Se instaure antibioterapia empírica con cefotaxima. Pocas horas después caída de la tensión arterial media, principalmente (72/34 mmHg), acompañada de descenso de la FC hasta 70 lpm. Se mantiene caliente, bien perfundido con relleno capilar menor de 2 segundos y pulsos distales palpables.*

## 5. ¿CUÁL LE PARECE EL DIAGNÓSTICO Y LA ACTITUD TERAPÉUTICA MÁS ADECUADA?

- Shock séptico.* Volumen, apoyo inovasopresor y ampliar espectro antibiótico.
- Shock anafiláctico* por betalactámicos. Suspender cefotaxima, administrar volumen y adrenalina.
- Shock neurogénico* por lesión medular. Volumen, apoyo inovasopresor, atropina.
- Shock cardiogénico* por taponamiento cardíaco. Pericardiocentesis urgente.
- Síndrome de disfunción autonómica. Propranolol y clonidina.

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

La clínica de hipotensión que presenta el paciente, lleva a tener que realizar rápidamente un diagnóstico diferencial. La posibilidad de que se trate de un *shock séptico* (opción a) es posible, sobre todo teniendo en cuenta que el cuadro se acompaña de fiebre y que el paciente es portador de una vía central. La “fase caliente” del *shock séptico* se caracteriza por una vasodilatación generalizada, que pro-

voca una caída de la tensión arterial, sin embargo, el organismo compensa este descenso incrementando la frecuencia cardíaca. Que el paciente no se taquicardice, y que incluso presente cierta tendencia a la bradicardia, hacen que esta opción parezca poco apropiada.

Uno de los efectos adversos descritos en el tratamiento con betalactámicos es la reacción anafiláctica (opción b). Sin embargo, el shock anafiláctico también se caracteriza por hipotensión con taquicardia compensadora, no bradicardia. Esto, sumado al hecho de que el paciente no presente manifestaciones cutáneas, respiratorias o de otro tipo hacen que esta opción sea poco probable.

El taponamiento cardíaco (opción d) es un evento infrecuente salvo en algunas situaciones clínicas muy concretas como en traumatismos torácicos, pericarditis, uremia o en el postoperatorio de cirugías cardíacas. Excepcionalmente se han descrito casos de derrame pericárdico masivo por lesión directa tras la colocación de un catéter venoso central. El taponamiento suele cursar con una caída significativa de la tensión arterial tanto sistólica como diastólica y además se acompaña de taquicardia para compensar el bajo volumen de eyección. Dadas la ausencia de factores de riesgo evidentes y las características hemodinámicas del cuadro, se podría descartar esta opción.

El shock neurogénico (opción c) es una situación de hipoperfusión tisular desencadenada por una disfunción en la aferencia simpática de los vasos y el corazón. Ésta provoca una vasodilatación generalizada con hipotensión, pero al carecer el corazón de estímulo simpático, no se acompaña de taquicardia compensadora. Se ve con frecuencia en las lesiones medulares de origen traumático pero puede presentarse en cualquier patología que afecte a las fibras simpáticas descendentes y puede durar desde minutos hasta días. El tra-

tamiento consiste en optimizar la volemia y si no se obtiene una mejoría significativa, iniciar apoyo vasopresor (dopamina, noradrenalina) y tratamiento con atropina para controlar el estímulo vagal no contrarrestado por el sistema adrenérgico. Dada la patología de base del paciente y los datos hemodinámicos de los que disponemos (una caída de la TAD con una TAS conservada y ausencia de taquicardia compensadora), ésta parece la opción más adecuada.

El síndrome de disfunción autonómica (opción e) es un cuadro de diagnóstico clínico provocado por la pérdida de regulación de la función hipotalámica que ocurre en pacientes con daño neurológico grave. Se caracteriza por episodios de hipertermia, hipertensión, taquicardia, taquipnea, postura en extensión-descerebración y diaforesis. Esta situación no parece compatible con el evento descrito: si bien la ausencia de los síntomas motores (rigidez, extensión) podría explicarse por la lesión medular, la presencia de taquicardia e hipertensión (no hipotensión) y la ausencia de datos sugestivos de lesión a nivel encefálico, apuntan en una dirección distinta a este diagnóstico.

*Tras la administración de varias expansiones de suero salino fisiológico hasta un total de 60 mL/kg, se logra una adecuada recuperación de las TA con mejoría de la FC en pocos minutos sin necesidad de administrar tratamiento vasopresor ni anticolinérgico.*

*Estabilidad clínica a lo largo de las siguientes semanas sin apreciarse mejoría del cuadro neurológico: persiste tetraparesia flácida con nivel sensitivo cervical, con inicio de sintomatología espástica en extremidades inferiores. Persiste dependencia total de ventilación mecánica por lo que al mes de ingreso se realiza traqueostomía. La única mejoría neurológica se da a nivel deglutorio consiguiendo suficiente función como ingerir alimentos sólidos por boca.*

*Presenta diversas interurrencias derivadas de su patología de base, de la ventilación mecánica y del encamamiento prolongado (atelectasias, neumonías) que se resuelven sin incidencias. Recibe tratamiento rehabilitador continuado.*

*Se repite RM medular a las 6 semanas de ingreso, visualizándose una afectación de toda la médula espinal con alteración de señal desde el bulbo hasta el cono medular (preservado éste último en exploración previa). Respecto a la exploración previa se evidencia una marcada atrofia de la médula espinal de los primeros niveles cervicales C2 - C3 y algo menor en los restantes niveles cervicales.*

## **6. ANTE LA SITUACIÓN ACTUAL Y LOS DATOS RADIOLÓGICOS, ¿CUÁL LE PARECE LA EVOLUCIÓN MÁS PROBABLE EN ESTA PATOLOGÍA?**

- Recuperación final satisfactoria pero muy a largo plazo.
- Recuperación parcial con secuelas moderadas. Dificultad para la deambulación independiente y el control de esfínteres.
- Nula mejoría. Secuelas neurológicas graves. Imposibilidad para la deambulación, dependencia de ventilación mecánica.
- Recuperación parcial o total. Alto riesgo de recaída posterior.
- Progresión del cuadro neurológico hacia una esclerosis múltiple.

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

Aunque la mielitis transversa puede ser la forma de presentación de una esclerosis múltiple (opción e), en estas circunstancias la afectación medular suele ser incompleta y asimétrica, de predominio sensorial y localizada en tres o menos segmentos espinales. Además, suele acompañarse del hallazgo de lesiones desmielinizantes en la RM cerebral y de bandas oligoclonales en LCR. Ante la au-

sencia de todos, estos datos cabe pensar que la evolución en los próximos meses hacia una esclerosis múltiple es muy improbable.

La posibilidad de una recuperación pero con riesgo de recaída en los siguientes meses o años (opción d) es poco probable. La mielitis transversa recurrente es una entidad muy relacionada con las otras patologías desmielinizantes del SNC: neuromielitis óptica, esclerosis múltiple y encefalomiелitis diseminada aguda, y comparte con ellas muchas características: desmielinización a nivel cerebral, lesiones de distribución parcheada a lo largo de la médula, bandas oligoclonales en el LCR y, con gran frecuencia, asociación con enfermedades sistémicas del tejido conectivo. La ausencia de estas características en nuestro paciente hace poco probable la recidiva posterior.

Sobre el pronóstico de la mielitis transversa, se puede generalizar considerando que un tercio de los pacientes se recuperan sin secuelas, un tercio lo hace con secuelas moderadas (cojera, problemas miccionales y digestivos, síntomas sensitivos y de primera motoneurona leves) y un tercio desarrollan secuelas graves. Si cabe esperar una mejoría, ésta ha de presentarse en los primeros 6 meses; de hecho cuando la evolución va a ser favorable ésta suele comenzar durante las primeras 8 semanas. Se consideran factores de mal pronóstico la presencia de dolor lumbar entre los síntomas iniciales, la rápida evolución de los síntomas hasta alcanzar su máximo y la afectación sensorial a nivel cervical. Todos los datos apuntan, por lo tanto, hacia una evolución desfavorable. Por último, los datos de atrofia medular en la RM son sugestivos de lesión irreversible, independientemente de la causa que haya provocado dicha atrofia. La opción c (“nula mejoría”) parece la opción más probable.

*El paciente permanece ingresado hasta completar el adiestramiento familiar en los cuidados del paciente tetraparético, en el ma-*

*nejo de un respirador domiciliario y en técnicas de RCP avanzada. Cuando se garantiza dicho aprendizaje, el paciente es remitido a su hospital de origen.*

### **Diagnóstico final**

- Mielitis transversa.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Defresne P, Meyer L, Tardieu M, Scalais E, Nuttin C, De Bont B, Loftus G, Landrieu P, Kadhim H, Sébire G Efficacy of high dose steroid therapy in children with severe acute transverse myelitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2001;71:272-274.
2. Krishnan C, Kaplin AI, Deshpande DM, Pardo CA, Kerr DA. Transverse myelitis: pathogenesis, diagnosis and treatment. *Front Biosci* 2004;9:1483-1489.
3. LaRovere KL, Raju GP, Gorman MP. Postvaricella acute transverse myelitis in a previously vaccinated child. *Pediatr Neurol* 2008;38:370-372.
4. Miyazawa R, Ikeuchi Y, Tomomasa T, Ushiku H, Ogawa T, Morikawa A. Determinants of prognosis of acute transverse myelitis in children. *Pediatr Int* 2003;45(5):512-516.
5. Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO, Salorio CF, Trovato M, Kerr DA. Acute transverse myelitis in childhood. Center-based analysis of 47 cases. *Neurology* 2007;68:1474-1480.
6. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri V.M. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. *Minerva Anestesiol* 2010;76(1):51-62.
7. Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed diagnostic criteria and nomenclature of acute transverse myelitis. *Neurology* 2002;59(4):499-505.
8. Vesna VB, Habek M, Zadro I, Barun B, Ozretic D, Vranjes D. Current concepts in the diagnosis of transverse myelopathies. *Clin Neurol Neurosurg* 2008;110:919-927.

# Caso clínico 9

## Niño afebril con cefalea y menigismo

Ponente: Ú. Maragat Idarraga. Tutor: S. Vidal Mico

Varón de 12 años que consulta de urgencia por presentar cefalea intensa holocraneal de 2 días de evolución. Asocia 2 vómitos no proyectivos. Afebril. No presenta otra sintomatología.

### Exploración física

Tª 37°C. FC 76 lpm. FR 28 rpm. TA 140/78 mmHg. Regular estado general. Normocoloración de piel y mucosas. Eupneico. Sin exantemas ni petequias. Pulsos pedios palpables y simétricos. Buena perfusión periférica.

ORL: Orofaringe hiperémica sin exudados. Otoscopia: normal. ACP: Normal.

Abdomen: Normal. Neurológico: puntuación de la escala de coma de Glasgow 15. Signos meníngicos positivos. Rigidez de nuca. Resto de exploración por sistemas normal.

Los padres refieren un ingreso previo hace 4 días por pansinusitis y celulitis preseptal del ojo izquierdo. Tratamiento con ceftriaxona i.v y al alta con ciprofloxacino y prednisona.

### AP

Sin interés para el proceso actual. Bien vacunado. Sin enfermedades previas.

### AF

Madre 45 años. VS con migrañas conocidas. Padre 46 años. VS. Enfermedad de Crohn.

### 1. ¿CUÁL SERÍA SU PRIMERA ACTUACIÓN?

- Realizar analítica completa con hemocultivo.
- Practicar una punción lumbar para descartar infección del SNC.
- Indicar una tomografía computarizada (TC) craneal urgente.
- Atribuir el episodio a un componente migrañoso, ya que la madre presenta migrañas desde la adolescencia.
- Administrar Nolotil i.v y esperar la desaparición de la sintomatología.

### La contestación correcta es la b

La actitud correcta, sería realizar una punción lumbar, extrayendo muestras para cultivo, bioquímica, antígenos capsulares y PCR de virus. La infección del SNC debe sospecharse cuando existe fiebre, cefalea, vómitos u otra clínica de hipertensión intracraneal. En ausencia incluso de rigidez de nuca o de signos meníngicos; además es una causa fácilmente reversible cuando el tratamiento es precoz. La realización de la analítica completa con hemocultivo (opción a), se realizaría realmente de forma simultánea. Este paciente no presenta focalidad neurológica en el momento actual con lo que no se pensaría en patología estructural cerebral en este momento (opción c). De todos es conocida la controversia, que existe a la hora de realizar una prueba de imagen antes

de la realización de la punción lumbar, para descartar la hipertensión intracraneal. Existe la hipótesis fisiopatológica de que, en pacientes con hipertensión intracraneal, la realización de una punción lumbar puede provocar un desplazamiento del cerebro, precipitando la herniación cerebral.

Basándonos en las últimas Guías para el Manejo de las Meningitis Bacterianas del 2004, ante la sospecha de meningitis bacteriana, se debería seguir el siguiente esquema:

- Si no se trata de un paciente inmunodeprimido, si el paciente no tiene historia de enfermedades del SNC, focalidad neurológica o causas para demorar la punción lumbar, se realizarán hemocultivo y punción lumbar, iniciándose Dexametasona y antibioterapia empírica de forma inmediata.
- Si el paciente cumple los requisitos previos, se realiza hemocultivo, se iniciará antibioterapia, Dexametasona y se realizará TC cerebral y posteriormente una punción lumbar, si la prueba de imagen es normal.

En un estudio realizado en 301 pacientes adultos con sospecha de meningitis bacteriana, se intentó determinar las características clínicas que permitían detectar a los pacientes con anomalías en la TC. Se encontraron los siguientes factores como predictores de TC anormal: edad superior a 60 años, inmunosupresión, enfermedades previas del SNC, historia de convulsiones una semana previa a la presentación clínica, alteraciones en el nivel de conciencia y signos de focalidad neurológica como alteraciones del lenguaje, visuales, hemiparesia, etc. Si estos factores son negativos, hay una baja probabilidad de que la TC sea anormal.

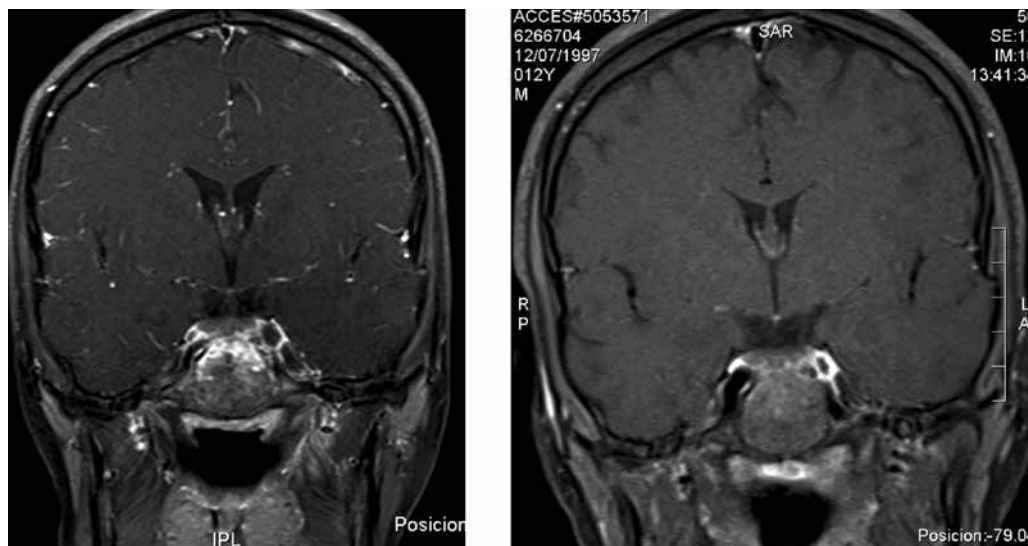
Otro estudio, remarca la idea de que, incluso con hipertensión intracraneal, si existe sospecha de meningitis aguda, hay que realizar punción lumbar urgente, ya que la menin-

gitis aguda presenta por sí misma hipertensión intracraneal y la herniación cerebral no deja de ser una rara complicación (5%). Hay que desechar la opción de TC rutinario previo a la punción lumbar, ya que la TC es normal en la meningitis aguda, prácticamente siempre, incluso en aquellos casos que se herniarán posteriormente. Además realizar una prueba de imagen previa, retrasa la punción lumbar una media de 2 horas y como se sabe, el tratamiento precoz en caso de meningitis bacteriana es vital. La TC se realizaría en función de datos clínicos como casos atípicos, signos de focalidad neurológica, alteraciones de la conciencia y sobre todo no como prueba para descartar o confirmar la presencia de hipertensión intracraneal, sino como prueba para confirmar o descartar lesiones focales o difusas ocupantes de espacio. Otro estudio nos indica los casos en que estaría indicado la TC previa a punción lumbar: tumores y LOES, accidentes cerebrovasculares, metástasis y coma, pero nunca en el caso de meningitis aguda.

Las opiniones a favor de la realización de una TC cerebral previo a la PL en pacientes con hipertensión intracraneal para prevenir la herniación cerebral, están basados en bases fisiopatológicas y estudios retrospectivos únicamente. Una lesión ocupante de espacio focal o difusa *brain shift* es contraindicación de realizar una punción lumbar haya o no papiledema o hipertensión intracraneal.

La punción lumbar es una prueba de urgencia en la meningitis aguda y no debe demorarse. No hay indicación para realizar una TC cerebral previos. La TC no es una prueba para diagnosticar o excluir hipertensión intracraneal. De todos modos, se necesitan más bases clínicas para indicar la TC y más estudios prospectivos.

Atribuir el episodio a una migraña o cefalea tensional (opción d) o esperar a la desaparición de la sintomatología (opción e), sería



**FIGURA 1.**

arriesgado y una mala praxis, que podría no detectar una infección grave del SNC.

*Se realiza Punción lumbar con el siguiente resultado: Glucorraquia 14 mg/dl (glucemia en sangre 120 mg/dl), proteínas totales 147 mg/dl, 1.744 células/mm<sup>3</sup> (MN 35%, PMN 65%). Líquido turbio a presión ligeramente elevada. En Gram no se visualizan gérmenes.*

*Con el diagnóstico de meningitis posiblemente bacteriana, se inicia tratamiento con Ceftriaxona i.v. A las 48 horas, permanece afebril y presenta cefalea intensa sin asociar focalidad neurológica.*

## 2. ¿QUÉ HARÍA EN ESTOS MOMENTOS?

- Repetiría la punción lumbar por posible infección no controlada.
- Atribuiría la cefalea como consecuencia de la punción lumbar.
- Realizaría TC cerebral urgente.
- Realizaría Rx de senos paranasales.
- Asociaría analgesia de segundo nivel.

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

Ante la cefalea persistente, es obligado realizar una prueba de imagen. La TC cerebral

es la prueba de elección, que llevará a valorar la presencia de LOE, complicación del proceso infeccioso u otro proceso a nivel cerebral, que fuera el causante de la cefalea que presenta nuestro paciente.

*En la TC sin contraste se objetiva ocupación de celdillas etmoidales y ocupación del seno esfenoidal, compatible con pansinusitis. En el momento actual, el paciente permanece con cefalea intensa.*

## 3. ¿QUÉ ACTITUD TOMARÍA EN ESOS MOMENTOS?

- Realizaría RM cerebral.
- Repetiría TC cerebral con contraste.
- Continuaría igual, atribuyendo la cefalea a la pansinusitis.
- Continuaría igual, considerando la cefalea post-punción lumbar.
- a y b son correctas.

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

Ante la cefalea persistente, con el resultado de la TC, es obligado realizar una nueva TC cerebral con contraste (opción b) o una RM cerebral (opción a). Hay que tener en cuenta

que en el caso de los ACV, las lesiones isquémicas pueden ser silentes en la TC en las primeras 12-24 horas. En el caso del ACV hemorrágico, la TC es útil en la detección precoz de la hemorragia intracraneal, visualizándose una imagen hiperdensa. En la trombosis de los senos venosos el signo del delta vacío, no siempre está presente ni es fácil de identificar. Por ello existe una alta sospecha de ACV y la TC es normal o sugerente de trombosis venosa, hay que repetirla con contraste o valorar RM en las primeras 24-48 horas, siendo esta última la técnica de elección en el caso de la trombosis venosa cerebral.

En RM, se aprecia estructura quística en tercio posterior de órbita izquierda con defecto de captación central, compatible con trombosis de vena oftálmica superior izquierda. Se aprecia también defecto de captación focal en la vertiente dorsal del seno cavernoso izquierdo, que sugiere también trombosis venosa.

#### 4. ¿CUÁL SERÍA LA CAUSA DESENCADENANTE MÁS PROBABLE EN NUESTRO PACIENTE?

- Antecedente infeccioso de sinusitis.
- Defecto de la coagulación.
- Vasculitis.
- Síndrome nefrótico.
- Cardiopatía congénita.

#### La contestación correcta es la a

Si bien podrían ser todas las contestaciones válidas, una buena historia clínica bien detallada puede revelar el antecedente infeccioso de nuestro paciente, como causa de la trombosis venosa que presenta. La complicación más frecuente tras sinusitis en la infancia es la celulitis peri u orbitaria. Le siguen las complicaciones intracraneales, oscilando según autores entre el 4 y el 8%. La osteomielitis del seno frontal, empiema, meningoencefalitis, o bien abscesos focalizados son otras complicaciones.

A su vez, englobando a la trombosis venosa cerebral, los ACV en la infancia se dividen en:

*ACV isquémico:* déficit neurológico focal con evidencia de infarto en neuroimagen secundario a oclusión arterial o venosa de más de 24 horas de duración. Si la duración del episodio es menor de 24 horas y no aparecen alteraciones neurorradiológicas, se denomina accidente isquémico transitorio (AIT). Suelen predominar en el territorio de la arteria cerebral media.

*ACV hemorrágico:* se caracteriza por síntomas neurológicos de comienzo brusco y en cuya imagen se aprecia hemorragia intracraneal no asociada ni a infarto isquémico ni a traumatismo.

*Trombosis de senos venosos (TSV):* predomina la sintomatología sistémica o neurológica focal de aparición brusca o progresiva, apareciendo en la neuroimagen la ocupación de senos venosos.

La aparición de síntomas neurológicos deficitarios motores, sensitivos o visuales es la manifestación más frecuente de ACV fuera del periodo perinatal. En la época neonatal la letargia, convulsiones y depresión neurológica, constituyen la clínica predominante. El resto de formas de presentación son signos y síntomas inespecíficos, como cefalea, vértigo, nistagmo, ataxia, convulsiones, alteración del lenguaje o del estado de conciencia, siendo la cefalea intensa el síntoma precoz más frecuente en el caso de trombosis venosa. La etiología de la trombosis de senos venosos puede dividirse en causas sépticas y causas asépticas. Como causas infecciosas, destacan infecciones locales de cabeza y cuello junto a enfermedades sistémicas. La deshidratación hipernatrémica, TCE, alteraciones de la coagulación, síndrome de hiperviscosidad, cardiopatías congénitas cianosantes y el síndrome nefrótico son otras causas no infecciosas.

En la historia clínica se deben hacer constar antecedentes familiares como: abortos de repetición, coagulopatías, enfermedades neurológicas como migrañas y epilepsia, endocrinopatías como diabetes mellitus y dislipemias y patología vascular en menores de 55 años (IAM, ACV, trombosis, etc). Entre los antecedentes personales, destacar antecedentes perinatales, desarrollo psicomotor, cardiopatía congénita o adquirida, cateterismo cardiaco reciente, patologías metabólica, neurológica, hematológica, reumatológica, nefrológica, infecciosa o síndromes neurocutáneos, antecedente traumático, exposición a tóxicos tratamiento farmacológico. La descripción del episodio es de gran importancia. En él se detallará cualquier proceso intercurrente, modo de instauración: aguda o progresiva, duración del episodio, asociación de otros signos de disfunción neurológica: vómitos, alteraciones del nivel de conciencia, visuales o del habla, nistagmo, cefalea, inestabilidad, convulsiones; y persistencia de los mismos tras la fase aguda.

En cuanto a la exploración física, se realizará de forma ordenada atendiendo a:

1. Estado general: ABC.
2. Exploración neurológica completa:
  - Siempre debe constar la puntuación en la escala de coma de Glasgow.
  - Pupilas: deben preocupar midriasis persistente, hipo o arreactividad, o anisocoria.
  - Fondo de ojo.
  - Focalidad neurológica: exploración minuciosa de fuerza, movilidad, tono y sensibilidad de las 4 extremidades así como de los pares craneales.
  - Meningismo: indicativo de meningoencefalitis o hemorragia subaracnoidea (a veces aparece horas más tarde).
3. ORL: buscar existencia de patología como OMA complicada con mastoiditis, sinusitis, abscesos periamigdalinos.

4. Aparato cardiovascular:
  - Auscultación: soplo de características patológicas, arritmias.
  - Vascularización periférica: coloración y relleno capilar.
  - Existencia de hepatoesplenomegalia.
5. Resto de exploración:
  - Vasculitis.
  - Síndromes neurocutáneos.
  - Hematomas, signos de traumatismo o de infección sistémica.

*Se ingresa al paciente en planta de Pediatría.*

## 5. ¿QUÉ ACTUACIONES SE DEBERÍAN REALIZAR?

- a. ABC y canalizar vía periférica para analíticas urgentes.
- b. Monitorización de FC y TA.
- c. Escala de Glasgow.
- d. Manejo adecuado de líquidos, iones y mantener normogluceemia.
- e. Todas son correctas.

### La respuesta adecuada es la e

En este paciente los pasos a seguir serían:

1. Monitorización de constantes:
  - Monitorización ECG.
  - Saturación oxígeno.
  - Tensión arterial.
  - Temperatura.
2. Gluemia y gasometría capilar: si hay alteraciones hidroelectrolíticas resolverlas.
3. Vía venosa periférica desde el comienzo y extraer analíticas urgentes:
  - Hemograma.
  - Coagulación.
  - Hemocultivo sólo si hay fiebre en el momento de extracción.
  - Bioquímica general, con creatinina, calcio, osmolaridad, proteínas totales, proteína C reactiva (PCR), GOT, GPT, CPK.

#### 4. Neuroimagen:

- TC urgente con contraste:
  - Las lesiones isquémicas pueden ser silentes en las primeras 12-24 horas.
  - Útil en detección precoz de hemorragia intracraneal (hiperdensidad).
  - En TSV signo de delta vacío, no siempre presente ni fácil de identificar.
- RM y angioRM: realizarla lo antes posible. Solicitarla de urgencia si se sospecha trombosis venosa. Si clara sospecha ACV isquémico y TC normal, repetir TC o valorar RM en primeras 24 - 48 horas, dado que el tratamiento con AAS mejora el pronóstico si se inicia en este período. Lo aconsejable es consultar con el neurorradiólogo para ver el mejor momento de realización y la posibilidad de incluir la angioRM (puesto que en su defecto habrá que realizarla posteriormente).

#### 5. Tratamiento en Urgencias:

- Manejo adecuado de líquidos. Control de TA.
- Evitar hipo/hiperglucemia.
- Evitar hipertermia.
- Convulsiones.
- Alteraciones hidroelectrolíticas.

Una vez ingresado el paciente con ACV agudo, se debe comenzar la batería de pruebas diagnósticas que permitan llegar al diagnóstico causal y, de esta forma, proporcionar un tratamiento precoz y adecuado para evitar complicaciones y secuelas. Si existe patología previa conocida, seleccionar las pruebas complementarias en función de la patología de base. En la analítica de sangre, se solicitará:

1. VSG.
2. Perfil lipídico: lípidos totales, colesterol, triglicéridos, apolipoproteínas, tipos específicos de colesterol para despistaje de hiperlipidemia familiar.
3. Estudio de autoinmunidad.
4. Estudio de hipercoagulabilidad-trombofilia.

*Se realiza interconsulta a Hematología, ORL y Neurocirugía, que valora al paciente.*

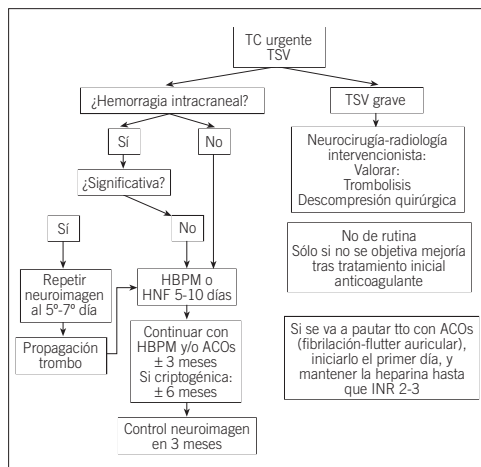
## 6. ¿QUÉ TRATAMIENTO INDICARÍA EN ESTOS MOMENTOS?

- a. Antiagregación con AAS.
- b. No indicaría tratamiento, ya que se está tratando la causa desencadenante.
- c. Fibrinolíticos.
- d. Anticoagulantes orales (ACOs).
- e. Heparina de bajo peso molecular (HBPM).

### La contestación más correcta es la e

La pauta correcta de actuación ante una trombosis de senos venosos (TSV) sería:

- Sin hemorragia cerebral significativa: anticoagulación inicial con heparina o HBPM a 1 mg/kg/12 horas durante 5-10 días, y posteriormente ACOs o HBPM durante al menos 3 meses. Si tras 3 meses de tratamiento, no hay recanalización completa o persisten los síntomas, prolongar el tratamiento 3 meses más (Grado 1B).
- Con hemorragia significativa: monitorización radiológica a los 5- 7 días, y anticoagulación si el trombo crece (Grado 2C).
- En pacientes en los que se va a pautar tratamiento con ACOs, se recomienda empezar el tratamiento con ACOs el primer día, y suspender el tratamiento con heparina/HBPM el 6º día o cuando se alcance rango de INR 2-3. Si los niveles terapéuticos son difíciles de mantener con ACOs, se recomienda mantener HBPM.
- En los tromboembolismos idiopáticos, se recomienda mantener tratamiento anticoagulante durante al menos 6 meses, con ACOs (para INR 2,5: 2- 3); o HBPM (para anti-FXa 0,5- 1 U/ml), (Grado 2C).
- En niños con trombosis secundaria, en los que el factor de riesgo se ha resuelto, se recomienda mantener el tratamiento anticoagulante durante al menos 3 meses (a



**FIGURA 2.** Algoritmo actuación ante una TSV.

dosis de tratamiento o profiláctica). Si el factor de riesgo se mantiene, se mantendrá el tratamiento anticoagulante hasta que se resuelva. En el contexto de factores de riesgo potencialmente recurrentes (síndrome nefrótico, tratamiento con asparaginasa...), continuar con profilaxis anticoagulante mientras continúen presentes dichos factores (Grado 2C).

- En los niños con patología oncológica, seguiremos las pautas generales. Considerar el cáncer, la quimioterapia y la posible necesidad de cirugía como factores individuales.
- En los niños con anticuerpos antifosfolípido, se seguirán las pautas generales.
- En los casos de TSV masiva o grave, ponerse en contacto con Neurocirugía o Radiología Intervencionista para valorar trombólisis o descompresión quirúrgica. Trombólisis, trombectomía o descompresión quirúrgica sólo en casos severos en los que no hay mejoría con la terapia inicial anticoagulante. En las trombosis venosas en niños, no se empleará la trombólisis de forma rutinaria. (Grado 2 C). Si se emplea, se suplementará con plasminógeno. Si

existe riesgo vital por la trombosis venosa, se indicará trombectomía; y tratamiento anticoagulante posteriormente.

*El paciente recibe tratamiento con HBPM (Clexane®) durante 2 semanas. Se repite la prueba de imagen, no apreciándose en esos momentos trombosis de vena oftálmica y reducción de más del 50% de la trombosis del seno cavernoso, persistiendo pequeño defecto de captación que sugiere trombosis residual.*

## 7. ¿QUÉ ACTITUD SERÍA LA MÁS ADECUADA?

- a. Pasar HBPM a heparina sódica para mayor control.
- b. Suspender tratamiento.
- c. Añadir antiagregación con aspirina por el riesgo de recurrencia.
- d. Continuar con HBPM durante 3 meses con controles en hematología.
- e. Gammaglobulina i.v.

### La contestación correcta es la d

Como ya se había comentado en la pregunta anterior, si el paciente no presenta, hemorragia cerebral significativa: anticoagulación inicial con heparina o HBPM 5-10 días, y posteriormente ACOs o HBPM durante al menos 3 meses. Si tras 3 meses de tratamiento, no hay recanalización completa o persisten los síntomas, prolongar el tratamiento 3 meses más (Grado 1B).

La trombosis venosa cerebral (TVC) representa el 0,5% de los ictus y afecta con mayor frecuencia a sujetos jóvenes con factores de riesgo congénitos o adquiridos. Tiene manifestaciones clínicas variables que unidas a un estudio de neuroimagen adecuado permiten realizar el diagnóstico. La venografía, por resonancia magnética, constituye la principal prueba de confirmación diagnóstica.

La incidencia de trombosis venosa es aproximadamente 0,7/100.000 niños/año (DeVeber et al, *N Engl J Med* 2001; 345:417-

423). La TVC es más frecuente en el periodo neonatal (2,4/1000 ingresos en CIN). La TVC es usualmente multifactorial, con frecuencia un factor de riesgo o una causa específica coexiste con una trombofilia congénita.

Entre las causas y factores de riesgo de TVC se citan:

- Congénitas:
  - Deficiencia de antitrombina III.
  - Deficiencia de proteína C y proteína S.
  - Mutación Leiden del factor V.
  - Mutación 20210 A.
  - Homocisteinemia.
- Adquiridas:
  - Embarazo y puerperio.
  - Infecciones contiguas (otitis, sinusitis).
  - Meningitis.
  - Síndrome nefrótico.
  - Síndrome antifosfolípido.
  - Homocisteinemia.
  - Lupus eritematoso sistémico.
  - Enfermedad inflamatoria intestinal.
  - Granulomatosis de Wegener.
  - Sarcoidosis.
  - Síndrome de Behçet.
  - Leucemia.
  - Policitemia.
  - Trombocitosis.
  - Drogas (anticonceptivos orales, L-asparaginasa).
  - Causas físicas (traumatismo, neurocirugía, cateterización yugular, Punción lumbar).
  - Deshidratación.
  - Cáncer.

Las manifestaciones clínicas son producidas por 2 mecanismos básicos, la hipertensión endocraneal secundaria a la trombosis de los senos venosos y el edema local, con infarto venoso y eventual hemorragia cerebral consecuencia de la trombosis de venas cerebrales. En la mayoría de los casos coexisten ambos mecanismos, aunque pueden presentarse

de forma aislada. En 1 de cada 5 casos, la trombosis se limita a los senos venosos, y en una proporción menor afecta sólo las venas cerebrales.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son la cefalea, las convulsiones, el papiledema, el defecto neurológico focal y el trastorno de conciencia. Es preciso recordar que la cefalea constituye el síntoma precoz más frecuente. En los neonatos, predominan la letargia, convulsiones y depresión neurológica. De acuerdo con el seno o vena de drenaje afectada, ocurren síntomas y signos más específicos. La trombosis del seno cavernoso produce proptosis, quemosis y oftalmoplejía. La del seno sagital superior puede producir hipertensión endocraneal, signos focales bilaterales y convulsiones.

Los pacientes con trombosis del seno lateral usualmente tienen sólo hipertensión endocraneal, mientras que aquellos con trombosis de venas corticales presentan defectos focales y epilepsia en relación con infartos venosos locales. La trombosis del sistema venoso profundo produce infarto talámico bilateral, con trastorno de conciencia, hipersomnia, demencia y delirio.

El diagnóstico se basa en un índice de sospecha alto basado en las manifestaciones clínicas, en un paciente joven, con alguna de las condiciones causales o factores de riesgo conocidos y la confirmación de la TVC en estudios de neuroimagen con contraste, siendo la RM la prueba de elección.

El tratamiento tiene 3 pilares: tratamiento de la causa, tratamiento antitrombótico y tratamiento sintomático. El objetivo del tratamiento antitrombótico es recanalizar el vaso o prevenir la propagación del trombo dentro del sistema venoso cerebral y evitar el tromboembolismo pulmonar. En la actualidad es la heparina de bajo peso molecular el tratamiento de primera elección con una duración inicial de 3 meses.

**Diagnóstico final**

- Trombosis venosa cerebral.
- Sinusitis.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Albers GW, Amarenco P, Easton JD, Sacco RL, Teal P. Antithrombotic and thrombolytic therapy for ischemic stroke: American College of Chest Physicians evidence-based clinical practice guidelines (8th edition). *Chest* 2008; 133: 630- 669
2. Bernard TJ, Goldenberg NA, Armstrong-Wells J, Amlie-Lefond C, Fullerton HJ. Treatment of childhood arterial ischemic stroke. *Ann Neurol* 2008; 63: 679- 696.
3. Hasbun R, Abrahams J, Jekel J, Quagliarello VJ. Computed tomography of the head before lumbar puncture in adults with suspected meningitis. *N Engl J Med* 2001;
4. Kirton A, de Veber G. Therapeutic approaches and advances in pediatric stroke. *NeuroRx* 2006;3:133-42
5. Monagle P, Chalmers E, Chan A, de Veber G, Kirkham F, Massicotte P, Michelson AD. Antithrombotic therapy in neonates and children: American College Chest Physicians evidence – based clinical practice guidelines (8th edition). *Chest* 2008;133:887-968
6. Paciaroni M, Agnelli G, Micheli S, Caso V. Efficacy and safety of anticoagulant treatment in acute cardioembolic stroke: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Stroke*. 2007
7. Tunkel AR, Hartman BJ, Kaplan SL et al. Practice Guidelines for the Management of Bacterial Meningitis. *Clin Infect Dis* 2004;39: 1267-84.
8. Roach ES, Meredith R, Golomb MR, Adams R, Biller J, Daniels S, deVeber G, Ferriero D, Jones BV, Kirkham FJ. Management of stroke in infants and children: A scientific statement from a Special Writing Group of the American Heart Association Stroke Council and the Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Stroke* 2008;39:2644-91.
9. William J. Oliver, Thomas C. Shope and Lawrence R Fatal Lumbar Puncture: Fact Versus Fiction-An Approach to a Clinical Dilemma. *Pediatrics* 2003;112:e174-6.
10. Zimmer JA, Garg BP, Williams LS, Golomb MR. Age-related variation in presenting signs of childhood arterial ischemic stroke. *Pediatr Neurol* 2007;37:171-5.



# Caso clínico 10

## Neonato con hipotonía, vómitos y mal estado general

Ponente: R. Galindo Zabala. Tutor: J.L. de la Mota

---

Varón de 7 días que consulta en Urgencias por presentar en las últimas 12 horas rechazo de las tomas, vómitos, hipotonía y polipnea. Sin fiebre ni otros síntomas.

### Antecedentes personales

Embarazo controlado, sin patología. Amniocentesis normal. RNAT. PAEG. Parto eutócico, hospitalario. EGB negativo.

### Antecedentes familiares

Padres no consanguíneos. Madre hipertensa, en tratamiento. Padre, vive sano. Hermano de 5 años, vive sano. Sin abortos ni enfermedades familiares de interés

### Exploración física

Mal estado general con ictericia grado I-II; aceptables nutrición e hidratación, polipnea y buena ventilación bilateral en la auscultación respiratoria. Mantiene saturación de O<sub>2</sub> del 99% sin oxígeno suplementario, frecuencia cardíaca de 130 lpm y TA: 80/45 mmHg. En la auscultación cardíaca presenta tonos puros y rítmicos, sin soplos. Se evidencian aceptable perfusión periférica, pulsos periféricos presentes, abdomen normal, fontanela normotensa, hipotonía generalizada e hiporreactividad, con respuesta a estímulos presente aunque lenta y tendencia al sueño; pupilas isocóricas

normorreactivas y reflejos arcaicos presentes aunque enlentecidos.

### 1. ¿CUÁL SERÍA SU PRINCIPAL SOSPECHA DIAGNÓSTICA Y QUÉ PRUEBAS COMPLEMENTARIAS SOLICITARÍA?

- Intoxicación: drogas en orina y niveles de paracetamol plasmáticos.
- Metabolopatía: glucemia, EAB, láctico, pirúvico, beta-OH-butírico y amonio plasmáticos; iones y cuerpos cetónicos en orina.
- Sepsis: hemograma, Proteína C reactiva, Procalcitonina, EAB, láctico, coagulación, sedimento de orina, citología de LCR y cultivos de sangre, orina y LCR.
- Infección respiratoria: hemograma, PCR, PCT, EAB y Rx de tórax.
- Cardiopatía: Rx de tórax, ECG y ecocardiografía.

### La respuesta correcta es la c

Este paciente presenta un cuadro de sepsis clínica. En su diagnóstico diferencial entran patologías variadas (sepsis, cardiopatía, intoxicación, metabolopatía, etc.). Todas ellas son indistinguibles en esta primera fase, por lo que se deberán solicitar aquellas exploraciones complementarias destinadas a descartar o confirmar la sepsis (opción c). Además, no se debe olvidar, que en los neonatos la sepsis

puede presentarse únicamente con deterioro del estado general, sin que exista fiebre.

*En urgencias se solicitaron las siguientes pruebas complementarias:*

*Hemograma: normal.*

*Bioquímica: glucosa: 69 mg/dl; sodio: 143,4 mEq/l; potasio: 4,2 mEq/l; calcio: 11,3 mEq/l; urea: 42 mg/dl; creatinina: 0,5 mg/dl proteína C reactiva: indetectable. Procalcitonina: 0,1 ng/ml.*

*EAB: pH: 7,49; pCO<sub>2</sub>: 25 mm Hg; HCO<sub>3</sub>: 19,2 EB: -3,5.*

*Sedimento orina: Normal.*

*Citoquímica de LCR: aspecto xantocrómico. Leucocitos: 4/mm<sup>3</sup>; hematíes: 6/mm<sup>3</sup>; glucosa: 37 mg/dl; proteínas: 0,92 g/l.*

*Coagulación: TP: 73% TPTA: 45 seg.*

*Cultivos de sangre, orina y LCR, que quedaron pendientes de resultado.*

La cardiopatía, que en principio parecía poco probable (pulsos femorales presentes, no soplo), quedó descartada con la ecocardiografía. También se descartó patología respiratoria, puesto que mantenía saturaciones de O<sub>2</sub> normales sin oxígeno suplementario, la pCO<sub>2</sub> era de 25 mm Hg y la radiografía de tórax fue normal.

En principio, no se sospecharía intoxicación al ser la anamnesis negativa. No se puede descartar, por el momento que se trate de una metabolopatía, a pesar de ser una entidad poco frecuente. Tampoco que el cuadro tenga etiología infecciosa de origen bacteriano, aunque es poco frecuente encontrar reactantes de fase aguda negativos existiendo unas manifestaciones clínicas tan floridas.

*Ante el mal estado general, el paciente ingresa en la UCIP. A los pocos minutos de su llegada, inicia movimientos de chupeteo, hipertonia de miembros superiores, desviación de la mirada a la izquierda y sonidos guturales, que cedieron tras administración de midazolam.*

## 2. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD EN ESE MOMENTO?

- Se trata de una encefalitis y hay que iniciar tratamiento con aciclovir lo antes posible.
- Lo más probable es que esté apareciendo la fiebre y que se trate de una convulsión febril, por lo que administraría un antitérmico.
- TC urgente y ampliar estudio analítico solicitando bioquímica completa, EAB, láctico, amonio, transaminasas, creatinfosfoquinasa e iniciar fenobarbital.
- TC urgente y ampliar estudio analítico solicitando bioquímica completa, EAB, láctico, amonio, transaminasas, creatinfosfoquinasa e iniciar ácido valproico.
- Es prioritaria la realización de un EEG para decidir el antiepiléptico.

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

Podría tratarse de una encefalitis (opción a) y, ante esta sospecha, es prioritario iniciar aciclovir; sin embargo, existen otras posibilidades diagnósticas que se pueden descartar o confirmar de forma rápida antes de iniciar dicho tratamiento. Además no hay aumento de leucocitos ni de proteínas en el LCR, y aunque pueden existir encefalitis con LCR normal, no es lo más habitual.

Se debe evitar diagnosticar de convulsión febril a toda aquella que coincide en el tiempo con la fiebre, puesto que, en ciertas ocasiones la convulsión puede ser, secundaria a algún proceso infeccioso del SNC, o bien que la fiebre sea el detonante de la convulsión en pacientes que, por alguna otra causa tienen cierta predisposición a convulsionar. De cualquier forma, este paciente está afebril y, además es un neonato, época de la vida en la que la convulsión febril es excepcional (opción b).

A medio/largo plazo el EEG de un paciente ayuda al diagnóstico y en la elección del antiépiléptico más adecuado, en caso de tratarse

TABLA I.

	EAB	Función hepática. Coagulación	Glucosa	Cetonuria	Acilcarnitinas en orina	Aa en plasma	Aa en orina	A. Orótico en orina
Ciclo de la urea	Alcalosis respiratoria	Aumento de TSM	Normal	+/-	Patrón normal	Aumento glutamina; Disminución arginina (citrulinemia y déficit arginasa)	Diagnóstico en aciduria arginino-succínica	Aumentado (salvo en déficit de carbamato sintetasa y Déficit de N-acetilglutamato sintetasa)
Def. oxidación AA GG	Acidosis metabólica	Aumento de TSM	Baja	+/-	Patrón diagnóstico	Normal	Normal	Aciduria dicarboxilica
Academias orgánicas	Acidosis metabólica	Aumento de TSM	Normal/alta	+++	Aumento propionilcarnitina (aciduria propiónica, acidemia metilmalónica) Aumento isovalerilcarnitina (aciduria isovalérica)	Aumento glicina (aciduria propiónica y acidemia metilmalónica) Catabolismo	Normal	Patrón diagnóstico
Fallo/afectación hepática	Acidosis metabólica	Daño severo	Baja	+/-	Aumentadas	Aumento generalizado	Aminoaciduria generalizada si eliminación renal	Compatible con fallo hepático

Serrano Madrid ML, Franco Fernández ML, Bernardo Atienza AB. Trastornos metabólicos de presentación neonatal. Manual de Neurología Infantil. 1ª ed. 2008. Verdú Pérez A, García Pérez A, Martínez Menéndez B. Ca`p. 19, p. 195.

de un episodio convulsivo, pero no es una prueba complementaria primordial en este momento (opción e).

Lo más adecuado sería realizar prueba de neuroimagen urgente para descartar que exista alguna causa orgánica visible (hemorragia, isquemia, malformación SNC, tumor, etc.) y ampliar la analítica para descartar hipoglucemia, alteraciones iónicas y presencia en sangre de tóxicos, tanto exógenos (drogas en orina) como endógenos, como el amonio que pueden provocar convulsiones (opción c).

Es importante conocer qué antiepiléptico deberíamos usar, antes de conocer los resultados de EEG, en este tipo de pacientes. El ácido valproico no se debe usar como anticonvulsivante ante la sospecha de metabolopatía, porque puede inducir encefalopatía, especialmente si existe hiperamoniemia (opción d). Además, este antiepiléptico es hepatotóxico y se ha demostrado mayor riesgo de hepatotoxicidad en niños menores de 2 años, pa-

cientes con enfermedades metabólicas o en tratamiento con varios antiepilépticos. Dada la edad de este paciente es de elección el fenobarbital (opción c).

Se realiza TC craneal, que es normal y se recibe el resultado de la analítica que es el siguiente:

GOT: 18 U/l GPT:33 U/l.

CPK: negativa.

Amonio: 667  $\mu\text{mol/l}$ .

EAB: Normal. Láctico: 4 mmol/l.

### 3. ANTE ESTOS NUEVOS DATOS, ¿CUÁL SERÍA SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Metabolopatía, probablemente se trate de un error del ciclo de la urea.
- Metabolopatía, más concretamente, los datos analíticos cuadran con una acidemia orgánica.
- Metabolopatía, lo más probable es que sea un defecto en la beta-oxidación de los ácidos grasos.

- d. Es una intoxicación por algún fármaco hepatotóxico, seguramente por paracetamol.
- e. Lo más probable es que se trate de la hiperamoniemia transitoria del lactante.

**La respuesta correcta es la a**

En neonatos se considera hiperamoniemia cuando los valores de amonio son mayores de 110  $\mu\text{mol/l}$  (algunos refieren cifras aún mayores de hasta 160-170  $\mu\text{mol/l}$ ). La hiperamoniemia en los recién nacidos suele ser debida a defectos genéticos, fundamentalmente los trastornos del ciclo de la urea y las acidemias orgánicas, y en los individuos adultos son más frecuentes las enfermedades hepáticas.

Lo primero que se debe cuestionar ante una hiperamoniemia es si la técnica de recogida de la muestra ha sido correcta: la toma debe realizarse por vía venosa o arterial, sin manguito, con una vía de calibre grueso para que no haya hemólisis. La sangre debe depositarse en un tubo con EDTA en vacío para que no tome contacto con el aire del ambiente, debe conservarse en hielo y analizarse inmediatamente, ya que el amonio se sintetiza en las células sanguíneas y aumenta su concentración en la muestra, si no es analizada de forma inmediata.

En este caso, la familia no refería ingesta de paracetamol ni de otros tóxicos hepáticos (opción d), por lo que esta etiología parece poco probable. Por otra parte, no presentaba otros signos clínicos y analíticos de fallo hepático agudo como ictericia, coluria, acolia, clínica digestiva ni ascitis, hipertransaminasemia, fallo de síntesis hepática (hipoalbuminemia, alteración de la coagulación).

La hiperamoniemia transitoria del recién nacido (opción e) se da en niños prematuros, especialmente en niños de muy bajo peso al nacimiento, que no es el caso de este paciente. Se origina por la falta del cierre inmediato del conducto venoso de Arancio después

del nacimiento al derivar el flujo al hígado. Habitualmente presentan cifras de amonio levemente elevadas (40-50  $\mu\text{mol/l}$ ) y están asintomáticos. Debuta el primero o segundo día de vida. Por lo general, no necesita tratamiento y se resuelve de forma espontánea en 4-5 días. Aunque se han observado algunos casos de hiperamoniemia transitoria grave que puede causar la muerte si no se instaura un tratamiento precoz, este cuadro es mucho menos frecuente que otros que también son compatibles con el cuadro descrito.

Lo más probable, dada la forma de presentación y la edad de este paciente es que se trate de una metabolopatía. De los tres grupos que cursan con hiperamoniemia, lo más probable es que se trate de una alteración del ciclo de la urea (opción a). Las acidemias orgánicas (opción b) presentan hiperamoniemia con acidosis metabólica y cetonuria. Los defectos de la beta-oxidación de ácidos grasos (opción c) cursan, típicamente, con acidosis metabólica e hipoglucemia, sin cetonuria, mientras que las alteraciones del ciclo de la urea (opción a) se presentan como hiperamoniemia con alcalosis respiratoria.

**4. ¿Y SU ACTITUD TERAPÉUTICA A SEGUIR EN LAS PRIMERAS 24 HORAS?**

- a. Únicamente administraría líquidos a necesidades basales hasta no tener el diagnóstico definitivo.
- b. Carnitina y reiniciar alimentación.
- c. Comprobar resultados, dieta absoluta, retirar todo aporte proteico y mantener aporte hipercalórico a base de glucosa y lípidos iv; iniciar carnitina, benzoato sódico, fenilbutirato y arginina y técnica de depuración extrarrenal.
- d. Comprobar resultados e iniciar dieta con bajo contenido proteico, carnitina, benzoato sódico, fenilbutirato y arginina y técnica de depuración extrarrenal.

- e. Dieta con bajo contenido proteico y técnicas de depuración extrarrenal. No usaría quelantes del amonio hasta no tener el diagnóstico definitivo, ya que estos medicamentos están contraindicados en determinados déficit metabólicos.

### La respuesta correcta es la c

La hiperamoniemia conlleva una encefalopatía rápida y, por esta causa, es una urgencia médica. Se debe tratar precozmente con dos objetivos clave:

- Eliminar el amoniaco del organismo.
- Administrar una cantidad de calorías y aminoácidos adecuada para interrumpir la degradación de las proteínas endógenas.

La administración de las calorías, líquidos y electrolitos adecuados se debe realizar por vía intravenosa. Los lípidos son una fuente eficaz de calorías. Se debe retirar todo aporte proteico en las primeras 24 horas para evitar que el amonio siga aumentando.

Las necesidades calóricas basales deben incrementarse al menos un 25% para frenar el catabolismo y estimular el anabolismo, revirtiendo así la degradación de las proteínas endógenas. Esto lo conseguimos con infusión hiperosmolar de glucosa (10 mg/kg/min), asociando insulina si se presenta hiperglucemia. Se pueden utilizar emulsiones lipídicas siempre que no se sospeche un trastorno de la betaoxidación de los ácidos grasos.

La vía de eliminación del amonio es el riñón, pero su aclaramiento renal es bajo y en estas situaciones es fundamental para el pronóstico conseguir un descenso rápido de las cifras de amonio. Para ello administramos sustancias que reaccionan con el amonio para formar compuestos menos tóxicos y con mayor tasa de eliminación renal: los quelantes del amonio, estos son benzoato sódico, fenilbutirato, arginina y citrulina.

Es cierto que algunos de estos quelantes

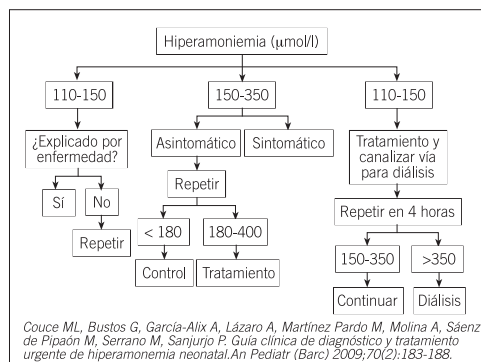


FIGURA 1.

no están indicados en determinadas metabolo-patías, y en determinados casos, incluso están contraindicados: en el déficit de arginasa no deben administrarse arginina ni citrulina; y en las acidemias orgánicas, no se recomienda la administración de benzoato y no cabe esperar que el tratamiento con arginina produzca ningún beneficio; sin embargo, el déficit de arginasa es una enfermedad poco frecuente en la que es muy difícil que la hiperamoniemia sea uno de los signos de presentación de la enfermedad y dado que en estos casos es prioritario un descenso precoz de las cifras de amonio, en los recién nacidos con la primera crisis de hiperamoniemia, se deben usar arginina hasta que se establezca el diagnóstico definitivo y benzoato hasta que se normalicen las cifras de amonio.

La carnitina es parte del tratamiento de las acidemias orgánicas, aunque de entrada debemos orientar el cuadro a un error en el metabolismo de la urea, debemos tratar con carnitina hasta confirmar mediante el estudio metabólico específico que se trata de dicho tipo de EIM.

Según la cifra inicial de amonio podemos plantearnos si esperar a nuevo control tras 4-6 horas de tratamiento médico y si no ha descendido por debajo de 350 micromoles/l iniciar técnica de depuración extrarrenal. En

este caso concreto, con un valor inicial de 667 micromoles/l de amonio, parece poco probable poder alcanzar dichos niveles de amonio en tan poco tiempo sólo con tratamiento médico, por lo que se inició de forma inmediata depuración extrarrenal.

**5. PARA FILIAR LA PATOLOGÍA DE BASE DE NUESTRO PACIENTE ES NECESARIO REALIZAR UN ESTUDIO METABÓLICO COMPLETO, ¿QUÉ MUESTRAS ENVIARÍA?**

- Sangre y orina.
- Sangre, orina y LCR.
- Biopsias hepática, cutánea y orina.
- Sangre, orina, LCR, biopsias hepática y cutánea.
- Sangre, orina, LCR y biopsia cutánea.

**La respuesta correcta es la a**

En el caso de nuestro paciente, no sólo existe sospecha de metabolopatía, sino que por los análisis previos realizados, el diagnóstico diferencial que debemos plantear es el de las hiperamoniemias. Para esto, realmente es suficiente con las siguientes muestras de sangre y de orina:

- Sangre:
  - 5 ml (heparina-litio), centrifugar y congelar plasma a -20°C.
  - 5 ml (EDTA): Almacenar para estudio de ADN.
- Orina:
  - 10-20 ml: Congelar a -20°C.
  - Postmortem: Si no se ha podido obtener orina, conseguir humor vítreo por punción ocular.

Las determinaciones que debemos solicitar son:

- Sangre: EAB, función hepática, coagulación, glucosa y aminoácidos en plasma.
- Orina: Cetonuria, acilcarnitinas, aminoácidos y ácido orótico.

**6. ¿CUÁL SERÍA, EN LÍNEAS GENERALES, EL MANEJO DE ESTE PACIENTE DURANTE SU ESTANCIA EN UCIP, UNA VEZ TRANSCURRIDAS LAS PRIMERAS 24-36 HORAS Y NORMALIZADAS LAS CIFRAS DE AMONIO?**

- Dieta exenta de proteínas y retirar todos los quelantes del amonio.
- Restricción proteica, retirar benzoato, mantener fenilbutirato, arginina, citrulina y carnitina. Evitar situaciones de hipermetabolismo por el riesgo de descompensación que representan (infecciones, ayuno prolongado, etc.).
- Restricción proteica y mantener benzoato, fenilbutirato, arginina y citrulina.
- Benzoato, fenilbutirato, arginina y citrulina. No es necesaria la restricción proteica y pueden tomar una dieta normal.
- Fenilbutirato, arginina y citrulina. No es necesaria la restricción proteica y pueden tomar una dieta normal.

**La respuesta correcta es la b**

A largo plazo, el tratamiento de los pacientes con OTC es similar al de todo paciente con trastorno metabólico que provoque hiperamoniemia.

Durante 24-36 horas, el catabolismo puede evitarse si se administra un aporte calórico adecuado (mínimo de 80 kcal/kg/día), aunque no se administren proteínas, pero transcurrido ese periodo es necesario añadir una mínima cantidad de proteínas (0,25 mg/kg/día), preferentemente en forma de aminoácidos esenciales, para que no se interrumpan las vías metabólicas habituales y no se desencadene el catabolismo de las proteínas endógenas. Tan pronto como se observe una mejoría clínica suficiente, se debe iniciar la alimentación oral con formulaciones con bajo contenido en proteínas, a través de sonda nasogástrica, así, la opción a es incorrecta.

Además, todos los pacientes requieren cierto grado de restricción proteica independientemente del déficit enzimático que presenten.

En el caso de las alteraciones del ciclo de la urea, precisan de la administración crónica de benzoato, fenilbutirato y arginina. En el déficit de OTC, además está indicado administrar citrulina. Sin embargo, y debido a que el tratamiento con benzoato tiene riesgo de depleción intramitocondrial de coenzima A en las acidemias orgánicas, lo más adecuado es retirarlo una vez normalizado el amonio hasta obtener el diagnóstico definitivo y, en caso de que se trate, como en nuestro caso de una patología en la que esté indicado, reiniciarlo.

También se recomiendan los suplementos de carnitina, ya que, tanto el benzoato como el fenilbutirato causan depleción de la misma.

Es vital, además, evitar situaciones de hipercatabolismo, que podrían causar hiperamoniemia a pesar del tratamiento crónico y descompensar a este tipo de pacientes. De hecho, nuestro paciente sufrió una descompensación por una gastroenteritis aguda 1 año más tarde, con hiperamoniemia, que precisó técnicas de depuración extrarrenal.

Así, pues, una vez resuelta la hiperamoniemia debemos: retirar el benzoato sódico hasta tener el diagnóstico definitivo, mantener fenilbutirato, arginina, citrulina y carnitina e iniciar nutrición con restricción del aporte proteico.

*En el paciente se confirmó la sospecha de déficit de OTC; tuvo una descompensación por una gastroenteritis aguda al año siguiente, como hemos comentado; y fue sometido a trasplante hepático a los 4 años de edad.*

*Actualmente presenta únicamente disartria leve y retraso madurativo mínimo, siendo el resto de la exploración neurológica, normal.*

### Diagnóstico final

- Trastorno del ciclo de la urea (déficit de OTC)

### BIBLIOGRAFÍA

1. Couce ML, Bustos G, García-Alix A, Lázaro A, Martínez Pardo M, Molina A, Sáenz de Pipaón M, Serrano M, Sanjurjo P. Guía clínica de diagnóstico y tratamiento urgente de hiperamoniemia neonatal. *An Pediatr (Barc)* 2009; 70(2): 183-188.
2. Dalmau J, Aranda L, Vázquez RM. Trastornos del ciclo de la urea. *Pediatr Integral* 2002; 6(8):713-720. Ruiz Pons M, Santana Vega C, Trujillo Armas R, Sánchez-Valverde F, Dalmau Serra J. Aproximación al tratamiento nutricional de los errores innatos del metabolismo (y V). *Acta Pediátrica Española* 2002; 60 (11): 677-684.
3. Sanjurjo Crespo P, Aldámiz-Echevarría L, Ojembarrena Martínez E, Aquino Fariña L. Enfermedades congénitas del metabolismo: generalidades, grupos clínicos y algoritmos diagnósticos. En: Sanjurjo P, Baldellou A(eds). *Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias*. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2006.
4. Saudubray JM, Desguerre I, Sedel F, Charpentier C. A clinical approach to inherited metabolic disease. En: Fernandes J, Saudubray JM, Van den Berghe G, Walter JM (eds). *Inborn metabolic diseases. Diagnosis and treatment*. 4th edition. Wurzburg: Springer; 2006.
5. Verdú Pérez A, García Pérez A, Martínez Menéndez B. *Manual de Neurología Infantil*. 1ª ed, 2008. Cap. 19.



# Caso clínico 11

## Niño con lupus eritematoso sistemático y sintomatología neurológica

Ponente: A. Ávila Álvarez. Tutor: Á. Ferrer Barba

---

Varón de 9 años de edad, diagnosticado hace un año de lupus eritematoso sistémico (LES), inicialmente tratado con corticoides. Desde hace 6 meses sin tratamiento de base, recibe ocasionalmente AINEs por artralgias.

Consulta en Servicio de Urgencias por clínica de 3 días de evolución de fiebre (máx 40,5°C), tos seca, fenómeno de Raynaud y adenopatías laterocervicales derechas.

### Exploración física

T° 38°C FC 100 lpm FR 27 rpm TA 101/55 mmHg.

Afectación del estado general. Buen color y perfusión. Sin lesiones cutáneas. Adenopatías laterocervicales bilaterales, más grandes en lado derecho, en donde se palpa conglomerado adenopático. Son móviles, de consistencia dura, no dolorosas y sin signos inflamatorios en piel suprayacente.

Discreta tumefacción y rubor en ambos maleolos tibiales.

ORL: Normal. Auscultación cardiopulmonar: Normal. Abdomen: Sin masas ni megalias. Consciente, orientado, colaborador, no datos de focalidad. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Meníngeos negativos.

### 1. ¿CUÁL SERÍA SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA Y SU ACTITUD INICIAL?

a. Brote de LES: Ingreso hospitalario. He-

mograma, bioquímica, Proteína C reactiva (PCR), autoanticuerpos.

- b. Brote de LES: Inicio de tratamiento con corticoides y control ambulatorio en Reumatología infantil.
- c. Infección respiratoria: Hemograma, bioquímica, Proteína C reactiva, radiografía de tórax.
- d. Adenitis infecciosa: Hemograma, bioquímica, Proteína C reactiva, ecografía de cuello.
- e. Síndrome febril agudo: observación domiciliaria.

### La respuesta correcta es la a

La fiebre y la afectación del estado general, así como la necesidad de pruebas complementarias y de valoración evolutiva, hacen recomendable la vigilancia intrahospitalaria.

La presencia de fiebre, adenopatías y fenómeno de Raynaud en un paciente diagnosticado de LES y sin tratamiento, de base orientan al diagnóstico de un brote de su enfermedad (opción a). El hemograma, la Proteína C reactiva, la bioquímica y los autoanticuerpos (ANA, anti fosfolípido, anti-Ro, etc.) pueden ayudar a establecer la extensión y gravedad del episodio y a descartar la presencia de procesos infecciosos.

La presencia de adenopatías cervicales es un proceso frecuente en niños, normalmente reactivo a infecciones del tracto respiratorio

**TABLA I.** SIGNOS DE ALARMA EN EL ESTUDIO DE UNA CEFALEA

- Alteración en la exploración neurológica
- Edema de papila
- Cefalea intensa de aparición súbita
- Cefalea progresiva
- Dolor muy localizado
- Dolor que despierta por la noche
- Dolor que se desencadena con maniobras de Valsalva
- Edad menor de 5 años
- Náuseas o vómitos

superior, pero en algunas ocasiones es secundario a enfermedades del tejido conectivo, enfermedades de depósito o procesos malignos. Cuando se acompaña de signos inflamatorios locales se habla de adenitis cervical, cuya etiología más frecuente es el *S. Pyogenes* y cuyo tratamiento es antibiótico.

*Hemograma: 8.900 leucocitos/mm<sup>3</sup> (66,5% neutrófilos, 29,5% linfocitos) Hb 12,6 g/dl Hcto 35% Plaquetas 271.000/mm<sup>3</sup>.*

*Bioquímica: Urea, Creatinina, Iones, Transaminasas: normales.*

*Proteína C reactiva: 0,54 mg/dl.*

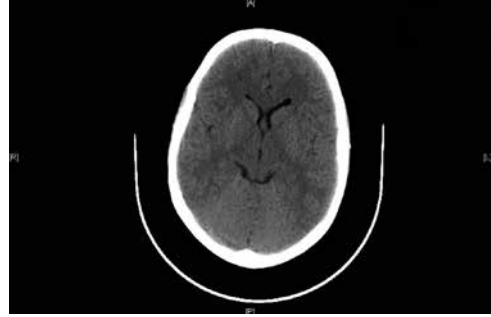
*ANA: positivo 1/280. Resto de marcadores negativos.*

*Ecografía cervical: adenopatías laterocervicales con aumento de vascularización, de probable origen inflamatorio.*

*Se decide ingreso hospitalario e inicio de tratamiento con corticoides a dosis de 1 mg/kg/día de metilprednisolona. En las siguientes horas presenta cefalea holocraneal de intensidad creciente, con mala respuesta a tratamiento analgésico, despertándole varias veces en la noche. Presenta malestar general, con mialgias y artralgias difusas. Persiste febril.*

## 2. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD?

- a. Continuar tratamiento y esperar evolución.
- b. Aumentar dosis de corticoides a 2 mg/kg/d.



**FIGURA 1.**

- c. Realizar TC del SNC y punción lumbar.
- d. Tratamiento antibiótico empírico para adenitis cervical.
- e. Citoquímica y cultivo de LCR.

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

La presencia concomitante de fiebre, la mala respuesta a la analgesia habitual y el despertar nocturno son datos de alarma en cualquier paciente con cefalea. En la tabla I se esquematizan los principales signos de alarma en el estudio de una cefalea.

Dentro de los criterios diagnósticos de LES de la Academia Americana de Reumatología, se encuentran los síntomas psicóticos y las convulsiones, agrupados bajo el nombre de lupus neuropsiquiátrico. Pero la afectación neurológica del LES va más allá de estos dos procesos.

La cefalea es uno de los síntomas más frecuentes, apareciendo en más del 50% de los pacientes con LES. Puede ser debida a alteraciones vasculares, de pequeños o grandes vasos, a meningitis (aséptica o infecciosa), hipertensión intracraneal y, en ocasiones, su causa es desconocida.

Si bien puede ser necesario aumentar la dosis de corticoides para controlar el brote de LES (opción b), en este caso es prioritario descartar las causas infecciosas y orgánicas de cefalea, para ello es necesario la realización de una prueba de imagen del SNC y tras la misma

**TABLA II. ESTUDIO DE LCR**

<i>Etiología</i>	<i>Leucos/mm<sup>3</sup></i>	<i>Proteínas (mg/dl)</i>	<i>Glucosa (mg/dl)</i>
Bacteriana	50-30.000 (PMN)	>100	<40
Vírica	< 500 (linfocitos)	<100	Normal
Tuberculosa	25-100 (linfocitos)	>100	<40
Hongos	50-500 (linfocitos)	>100	Normal o 40

una punción lumbar, si es posible midiendo la presión de salida de LCR (opción c).

*TC craneal: sin alteraciones*

*Citoquímica LCR: 160 leucocitos/mm<sup>3</sup> (90% PMN), Proteínas 140 mg/dl, Glucosa 74 mg/dl.*

*Gram LCR: no se observan microorganismos.*

### 3. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD?

- Continuar tratamiento corticoide.
- Aumentar la dosis de corticoides.
- Suspender corticoides e iniciar antibioterapia.
- Asociar tratamiento antibiótico al tratamiento corticoide.
- Las respuestas a y d son correctas.

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

El estudio de LCR muestra una glucorraquia normal, hiperproteinorraquia y pleocitosis moderada, de predominio polimorfonuclear. Estas alteraciones citoquímicas han sido descritas en pacientes con afectación neurológica por el LES, como consecuencia de una alteración inflamatoria secundaria a la acción de autoanticuerpos y a una alteración de la permeabilidad de la barrera hemato-encefálica por vasculitis. La confirmación de afectación neurológica del LES debe conllevar el tratamiento corticoidentensivo, al que se añaden otros inmunosupresores si la respuesta no es adecuada.

Si bien la meningitis aséptica lúpica parece una posibilidad plausible, las características

del LCR y la clínica acompañante no permiten descartar una meningitis infecciosa, por lo que sería necesario, en espera de los cultivos, cubrir dicha posibilidad.

En pacientes con una alteración inmunológica de base, como las conectivopatías que reciben tratamiento inmunosupresor (no es este caso) se debe tener en cuenta la posibilidad de etiologías menos frecuentes como la *Listeria*, los hongos y la tuberculosis.

En la tabla II se esquematizan las características del LCR según el agente causal.

*Se inicia antibioterapia con Cefotaxima y Vancomicina y se dobla dosis de corticoides.*

*En las siguientes 24 horas persiste cefalea, a la que se añade hiperestesia y alteraciones de la conducta: lenguaje incoherente, alternancia de hiperactividad con somnolencia y actitud agresiva.*

### 4. ¿CUÁLES SERÍAN SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA Y SU ACTITUD?

- Alteración conductual por ansiedad: tratamiento con Haloperidol.
- Convulsiones atípicas: diazepam iv.
- Alteración conductual por ansiedad: alprazolam.
- Psicosis corticoide: suspender metilprednisolona.
- Alteración conductual y afectación del nivel de consciencia: TC craneal y traslado a UCIP.

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

La psicosis y las alteraciones conductuales

**TABLA III.** ESCALA DE COMA DE GLASGOW

<i>Escala de Glasgow</i>		<i>Escala de coma modificada para lactantes</i>	
<i>Actividad</i>	<i>Puntuación</i>	<i>Actividad</i>	<i>Puntuación</i>
Apertura de ojos		Apertura de ojos	
Espontánea	4	Espontánea	4
Al hablarle	3	Al hablarle	3
Con dolor	2	Con dolor	2
Ausencia	1	Ausencia	1
Verbal		Verbal	
Orientado	5	Baluceo	5
Confuso	4	Irritable	4
Palabras inadecuadas	3	Llanto con el dolor	3
Sonidos inespecíficos	2	Quejidos con el dolor	2
Ausencia	1	Ausencia	1
Motora		Motora	
Obedecer órdenes	6	Movimientos espontáneos	6
Localiza dolor	5	Retirada al tocar	5
Retirada al dolor	4	Retirada al dolor	4
Flexión anormal	3	Flexión anormal	3
Extensión anormal	2	Extensión anormal	2
Ausencia	1	Ausencia	1

han sido descritas en relación con el LES, y desde el año 2003 se agrupan bajo la denominación de “Estado confusional agudo”.

La etiología de esta alteración parece ser multifactorial y no está totalmente aclarada. Se ha descrito en relación a múltiples condiciones asociadas al LES: los anticuerpos antineuronales, la trombosis venosa y arterial por síndrome antifosfolípido, trastornos electrolíticos por SIADH, los microinfartos y microhemorragias por fenómenos vasculíticos, convulsiones focales, lesiones de la sustancia blanca y como efecto secundario del tratamiento con esteroides.

Pequeños cambios conductuales pueden ser observados en niños en relación al ingreso hospitalario, pero rara vez son cuadros tan floridos y no se acompañan de alteración del nivel de conciencia; además, deben ser un diagnóstico de exclusión tras haber descartado patología orgánica (opciones a y c).

La presencia de sintomatología neurológica previa y la enfermedad de base hacen inapro-

piado el uso de fármacos neurolépticos previo a un correcto enfoque diagnóstico.

Los corticoides pueden inducir diversas manifestaciones psiquiátricas. Aunque los cuadros de agitación, ideación delirante y alucinaciones han sido también relacionados con el tratamiento con corticoides, la forma de presentación más frecuente son los síntomas maniformes, como insomnio, hiperactividad y euforia. Además, la sintomatología psiquiátrica suele aparecer a partir del cuarto día de tratamiento hasta el décimo y es dosis-dependiente, es decir, aparece con más frecuencia con dosis altas de corticoides, en bolos (opción d).

La presencia de nueva sintomatología neurológica y, sobre todo, la fluctuación del nivel de conciencia hacen recomendable la repetición de una prueba de imagen y el traslado a una Unidad de Vigilancia intensiva (opción e).

*Se decide traslado a UCIP, en donde presenta de forma brusca episodio de desconexión del medio, hipertonia de miembros y postura de descerebración. En ese momento*

la puntuación en la escala de coma de Glasgow es de 7 puntos.

### 5. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD?

- Intubación orotraqueal y nuevo TC del SNC.
- Valoración urgente por Neurocirujano.
- Bolo de corticoides y manitol.
- Canalización de vía central e instauración de soporte inotrópico.
- EEG urgente.

#### La respuesta más correcta es la a

Si bien el EEG es una herramienta útil en el manejo del paciente con disminución de nivel de conciencia o coma y en el seguimiento del tratamiento, ante un fenómeno agudo como el descrito, el EEG no forma parte del primer escalón de pruebas complementarias y no constituye una prueba urgente (opción e).

El resto de las opciones podrían formar parte del tratamiento global de este paciente. Los datos clínicos parecen sugerir un aumento de la presión intracraneal (PIC), por lo que el neurocirujano podría proporcionar una medición continua de la misma, mediante la inserción de un catéter para medición de PIC (opción b). La clínica compatible con hipertensión intracraneal (HTIC) puede hacer tomar la decisión de tratar con manitol incluso antes de conocer el valor de PIC (opción c).

Si la sospecha es una alteración inflamatoria lúpica, los bolos de corticoides han sido descritos como beneficiosos. Asimismo, puede ser necesario instaurar soporte inotrópico para mantener una buena tensión arterial y una adecuada presión de perfusión cerebral (opción c).

Pero lo que se hace prioritario en este paciente, es aislar la vía aérea. Aunque la escala de coma de Glasgow ha sido ideada para el TCE y no sustituye a una exploración neurológica detallada, proporciona una evaluación

rápida y objetiva de las funciones corticales. Ante un Glasgow por debajo de 8-9 puntos, es necesario garantizar la permeabilidad de la vía aérea mediante la intubación orotraqueal.

La tabla III esquematiza la escala de coma de Glasgow y su modificación para niños menores de 2 años (opción a).

Ante la sospecha clínica de HTIC de cualquier etiología, la TC es la primera prueba complementaria a realizar, por su elevada sensibilidad y su amplia disponibilidad. Ahora bien, no se debe olvidar que la normalidad de la TC no permite descartar HTIC.

*Se procede a intubación orotraqueal, canalización de vía central, sedoanalgesia con fentanilo y midazolam e inicio de soporte inotrópico con dopamina por hipotensión. Se realiza nuevo TC, que resulta sin alteraciones.*

*A las 7 horas del episodio anterior presenta bruscamente relajación de esfínteres y midriasis arreactiva. En la exploración clínica está en coma arreactivo, sin respuesta a estímulos dolorosos profundos, con reflejos corneal, oculocefálico, oculovestibular, nauseoso y tusígeno, negativos.*

*Se realiza una nueva TC del SNC urgente que muestra edema cerebral masivo y daño isquémico-anóxico severo.*

*La administración de atropina (0,04 mg/kg) no produce cambios en la frecuencia cardíaca. El test de apnea evidencia ausencia de respiración espontánea.*

### 6. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD?

- Solicitar EEG y potenciales evocados (PEV), que son necesarios para el diagnóstico de muerte encefálica.
- Alertar a la Organización Nacional de Trasplantes previa conformidad de la familia.
- Suspender medicación sedante y esperar un periodo de observación para establecer el diagnóstico clínico de muerte encefálica.

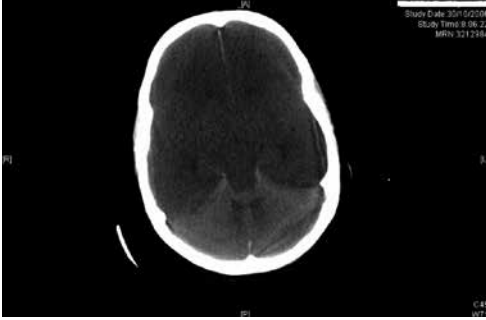


FIGURA 2.

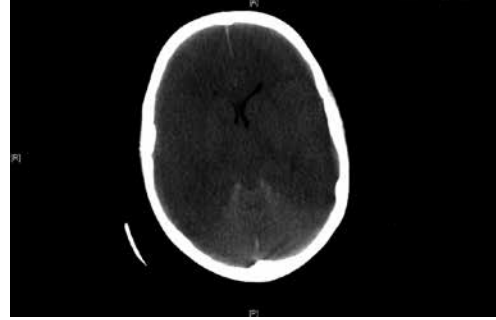


FIGURA 3.

- d. Monitorización mediante microdiálisis cerebral y continuar medidas anti-edema.
- e. Iniciar hipotermia moderada como medida de protección cerebral.

### La respuesta correcta es la c

Se define la muerte cerebral como el cese irreversible de las funciones del tronco y hemisferios cerebrales.

El diagnóstico de muerte encefálica es clínico, pero exige siempre la realización de una exploración neurológica sistemática, completa y rigurosa. Salvo en situaciones especiales, no es indispensable la realización de pruebas complementarias, aunque el disponer de ellas puede acortar el periodo de observación.

En la tabla IV se esquematizan los criterios diagnósticos de muerte encefálica y los periodos de observación.

La presencia de una enfermedad multisistémica, como el LES, hace que los órganos no sean adecuados para el trasplante. En cambio, en otras situaciones mucho más frecuentes que la descrita en este caso, el aviso a la unidad de trasplantes debe formar parte del algoritmo de manejo de la muerte encefálica (opción b).

*Se realiza EEG a las 6 horas del episodio agudo, durante 30 minutos y con una sensibilidad de 3  $\mu\text{V}/\text{mm}$ , que muestra actividad de base de mínimo voltaje, desorganizada y arreactiva a estimulación somatosensorial.*

*Se establece el diagnóstico de muerte cerebral, procediéndose a suspensión de tratamiento.*

*La anatomía patológica demuestra meningoencefalopatía lúpica con edema cerebral (peso del cerebro: 1.600 g), vasculitis linfocítica con cariorrexis. Linfadenitis lúpica necrotizante generalizada, especialmente en la cadena laterocervical. Afectación multisistémica con signos histológicos de LES en hígado, bazo, riñón y médula ósea. Hepatitis lobulillar.*

### Diagnóstico final

- Lupus eritematoso sistémico con afectación neurológica.
- Meningoencefalopatía lúpica.
- Edema cerebral. Herniación cerebral.

### Comentario

El LES es una enfermedad multisistémica que afecta a la dermis, articulaciones, vasos sanguíneos, corazón, riñón y cerebro. Un 20% de los pacientes afectados presentan sus primeros síntomas durante la infancia o la adolescencia.

Si bien la presencia de exantema y artritis constituye la sintomatología más característica, en el 1982 se publicaron los criterios diagnósticos de la Academia Americana de Reumatología, que fueron actualizados en el 1997 y que hoy en día constituyen la base del diagnóstico del LES.

**TABLA IV. DIAGNÓSTICO DE MUERTE ENCEFÁLICA****PRE-REQUISITOS**

- Conocimiento de la etiología del coma
- Ausencia de hipotermia
- Situación hemodinámica estable
- Ausencia de fármacos neurodepresores o paralizantes

**CRITERIOS CLÍNICOS**

- Coma arreactivo con hipotonía generalizada y ausencia de respuesta a estímulos dolorosos.
- Ausencia de actividad tronco-encefálica: pupilas medias o dilatadas, ausencia de reflejo fotomotor, ausencia de movimientos oculares, ausencia de reflejos corneal, tusígeno, nauseoso, oculo-vestibular, oculocefálico.
- Falta de respuesta a atropina
- Ausencia de respiración espontánea (prueba de la apnea)

**PERÍODOS DE OBSERVACIÓN**

	<i>Diagnóstico clínico</i>		
	<i>Lesión destructiva</i>	<i>Lesión anóxica</i>	<i>Diagnóstico clínico y prueba complementaria</i>
1-2 años	12 h	24 h	Reducir periodo de observación según criterio médico
>2 años	6 h	24 h	No es preciso periodo de observación

Característicamente, la enfermedad cursa en brotes, con periodos interbrote más o menos asintomáticos. La base del tratamiento lo constituyen los inmunosupresores, principalmente, los corticoides.

El LES causa un amplio abanico de síntomas a nivel del sistema nervioso, agrupados bajo el nombre de lupus neuropsiquiátrico: cefaleas, convulsiones, disfunción cognitiva, depresión, alteraciones conductuales, meningitis (infecciosa o aséptica), neuropatía periférica, cuadros desmielinizantes, trastornos del movimiento tipo corea y accidentes cerebrovasculares.

El mecanismo por el que el LES afecta al sistema nervioso permanece todavía sin aclarar totalmente. En él podrían estar implicadas complicaciones derivadas del tratamiento

(efectos secundarios de los corticoides, infecciones secundarias a inmunosupresión), complicaciones derivadas de la afectación de otros órganos (uremia, hipertensión, estados de hipercoagulabilidad), o bien la acción directa de mecanismos mediados inmunológicamente que actuarían sobre las propias células del sistema nervioso, sobre los vasos sanguíneos o sobre la barrera hemato-encefálica.

Aunque es frecuente que las manifestaciones neuropsiquiátricas del LES afecten de forma importante a la morbilidad de estos pacientes, raramente se presentan como situaciones de riesgo vital o como alteraciones bruscas del nivel de conciencia. Dentro de la etiología del coma en el LES se han descrito principalmente fenómenos vasculares isquémicos y hemorrágicos, pero también edema cerebral difuso.

El edema cerebral en las unidades de cuidados intensivos pediátricos suele estar en relación con TCE graves, hipoxia severa, infecciones, trastornos de la circulación del LCR o con trastornos metabólicos graves. Además de medidas generales del paciente crítico, el tratamiento se basa en la correcta sedoanalgesia y relajación, la terapia hiperosmolar y la hiperventilación moderada.

El tratamiento del edema cerebral difuso del LES se basa en altas dosis de corticoides: los pocos casos de evolución favorable descritos en la literatura recibieron dosis de esteroides de hasta 20 mg/kg, la anatomía patológica demuestra en todos los casos datos de inflamación masiva. Además, los fármacos osmóticos que se utilizan para el edema de otra etiología (manitol, suero salino hipertónico) requieren de la integridad de la barrera hemato-encefálica para llevar a cabo su acción.

La aproximación inicial a un paciente con LES y sintomatología neurológica no debe diferir, necesariamente, de la de cualquier otro enfermo, para evitar pasar por alto patologías

de mayor prevalencia global. La sospecha de lesión encefálica, sea local o difusa, debe conllevar el estudio mediante una prueba de imagen. Si se sospecha infección del SNC se debe obtener una muestra de LCR. Las alteraciones conductuales deben ser evaluadas por un especialista en psiquiatría...

Ahora bien, si las pruebas iniciales no son concluyentes, o si la sintomatología neurológica aparece concomitantemente a otros síntomas que sugieran un brote de la enfermedad de base, se debe sospechar lupus neuropsiquiátrico y tratarlo agresivamente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bianchi MT, Lavigne C, Sorond F, Bermas B. Transient life-threatening edema in a patient with systemic lupus erythematosus. *J Clin Rheumatol* 2009;15:181-184.
2. Casado Flores J. Muerte encefálica, criterios diagnósticos. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). *Urgencias y tratamiento del niño grave*. 2ª ed. Ergon, Madrid 2007.
3. Chin RL, Latov N. Central nervous system manifestations of rheumatologic diseases. *Curr Opin Rheumatol* 2005; 17:91-99.
4. Greenberg BM. The neurologic manifestations of systemic lupus erythematosus. *The Neurologist* 2009;15:115-121.
5. Huizinga TWJ, Diamond B. Lupus and the central nervous system. *Lupus* 2008;17:376-379.
6. Jiménez García R, Martínez de Azagra A. Disminución aguda del nivel de conciencia, enfoque del niño en coma. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). *Urgencias y tratamiento del niño grave*. 2ª ed. Ergon, Madrid 2007.
7. Pineda M. Afectación neurológica en las enfermedades reumáticas y vasculitis de la infancia. *Rev Neurol* 2002;35: 290-296.
8. Rhiannon JJ. Systemic Lupus Erythematosus involving the nervous system: presentation, pathogenesis and management. *Clinic Rev Allerg Immunol* 2008;34:356-360.

# Caso clínico 12

## Niño con disminución de la conciencia y convulsiones

Ponente: A. Lavilla Oiz. Tutor: C. Goñi Orayen

---

*Niña de 15 meses que acude a Urgencias de Pediatría por presentar episodio de movimientos tónicos focalizados en el hemicuerpo izquierdo, eversión ocular e hipersalivación de unos 5 minutos de duración seguido de hipotonía generalizada y somnolencia.*

### Exploración física

*Tª 37,5 °C. FC 120 lpm. TA 90/60 mmHg. FR 30 rpm. Sat O<sub>2</sub> 96%. Normohidratada, desnutrición leve. Paciente somnolienta e hipoactiva, con apertura ocular al hablarle. Hipertonía izquierda y, al estímulo, rigidez y extensión de ambas extremidades en hemicuerpo derecho con paresia del izquierdo (respuesta asimétrica). Signos meníngeos positivos. Pupilas miónicas, simétricas y reactivas a la luz. Resto de la exploración normal.*

### 1. ¿CUÁL SERÍA SU PRIMERA ACTUACIÓN?

- Solicitar TC craneal urgente.
- Asegurar la vía aérea permeable y realizar una anamnesis y exploración física exhaustivas.
- Realizar una punción lumbar para descartar infección del SNC.
- Administrar antiepiléptico por el episodio convulsivo.
- Sospechar una intoxicación y realizar un lavado gástrico.

### La contestación correcta es la b

La paciente presenta un nivel de conciencia disminuido, siendo prioritaria la estabilización inicial, ya que la hipoxemia, acidosis e hipotensión perpetúan y aumentan el daño neurológico inicial. Es necesario mantener la vía aérea permeable y la respiración (opción b). La anamnesis y exploración física son fundamentales. Hay que averiguar la forma de comienzo, estado mental previo, antecedentes personales y familiares, traumatismos, fiebre, síntomas de infección o enfermedad sistémica, historia dietética que sugiera hipoglucemia o hiponatremia, ingestión de fármacos o tóxicos. Inicialmente se ha de realizar un examen neurológico rápido para descartar una lesión estructural que requiera tratamiento inmediato, ya que pueden causar herniaciones cerebrales por la hipertensión intracraneal y el edema que generan. Después se debería llevar a cabo un examen neurológico completo y una exploración física general.

La realización de pruebas complementarias, como la TC craneal y la punción lumbar (opciones a y c), no estaría justificada en ese momento, indicadas en caso de sospecha de infección del SNC (PL) o presencia de patología estructural (prueba de imagen). No está indicado administrar fármacos antiepilépticos (opción d) si el paciente no presenta crisis

**TABLA I.** CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS, FORMAS DE PRESENTACIÓN Y HALLAZGOS EVOLUTIVOS DE LAS SERIES DE EMAD PUBLICADAS ENTRE LOS AÑOS 2000 Y 2004

	Murphy et al., EE.UU., 2002, n= 18	Dale et al., Inglaterra, 2000, n=35	Hynson et al., Australia, 2001, n=31	Hung et al., Taiwan 2001, n=52	Tenenbaum et al., Argentina, 2002, n=84	Gupte et al., Inglaterra, 2003, n=18	Mikaeloff et al., Francia, 2004, n=119	Idrissova et al., Rusia, 2003, n=90	Leake et al., EEUU, 2004, n=42	Anlar et al., Turquía 2003, n=46
Edad media	7,5 (2,5-22)	7,4 (3-15)	5,9 (2-16)	6,7 (0,7-16)	5,3 (0,4-16)	8,6 (2,5-16)	7,1 (0,7-16)	9,8 (2-16)	6,5 (0,8-18)	8 (1-15)
Varones, %	61	54	42	56	64	61	56	54	57	63
Media seguimiento (años)	1,8	5,8	1,5	>1,5	6,6	1,2	2,9	?	?	?
Enfermedad previa, %	72	74	71	100	74	50	51	100	93	46
Alteración conciencia, %	45	69	74	72	69	33	75	44	66	46
Ataxia cerebelosa, %	?	51	65	4	50	50	?	52	50	28
Déficits neurológicos, %	23	89	45	13	44	50	55	24	>50	28
Convulsiones, %	17	17	13	47	35	11	?	34	19	10
Recuperación completa, %	72	57	81	71	89	61	92	43-70	86	64
Déficit neurológicos focales residuales, %	16	29	13	8	11	22	?	4	10	30
Problemas cognitivos o del comportamiento, %	?	20	6	15	4	11	?	15	50	10
Curso recurrente o multifásico, %	6	20	13	2	10	11	29	12	29	33

Tabla modificada a partir de Silvia Tenenbaum, MD; Tanuja Chitinis, MD; Jayne Ness, MD, PhD; and Jin S. Hahn, MD; for the International Pediatric MS Study Group. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology* 68 (Suppl 2) April 17, 2007.

convulsivas en ese momento. Se realizaría un lavado gástrico en caso de sospecha fundada de ingesta de fármacos depresores del SNC (opción e).

*Se entrevista a los padres para completar la anamnesis y refieren que la paciente cursaba cuadro febril en las 24 horas previas acompañado de hiporexia e irritabilidad. Sin vómitos ni diarrea. No referían antecedente de traumatismo craneal ni posibilidad de ingesta de fármacos o tóxicos.*

*AP: cuadro catarral acompañado de fiebre el mes anterior. Vacunación conforme al calendario. No episodios convulsivos previos. Sin enfermedades previas de interés. Desarrollo psicomotor normal,*

*AF: hermana de 14 años con convulsiones febriles desde los 15 meses hasta los 4 años de edad.*

## 2. ¿CUÁL SERÍA SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA INICIAL?

- Debut de epilepsia.
- Hemorragia cerebral.
- Meningoencefalitis/encefalomielitis aguda diseminada.
- Tumor cerebral.
- Encefalopatía mitocondrial.

### La contestación correcta es la c

La clínica de fiebre, disminución del nivel de conciencia, cambios en el comportamiento con irritabilidad, signos neurológicos focales y rigidez meníngea, ha de despertar la sospecha de una patología relativamente frecuente, como la meningoencefalitis aguda. La encefalomielitis es una entidad rara con signos y síntomas similares a la encefalitis, siendo complicado el diagnóstico diferencial entre

**TABLA II. COMPARACIÓN ENTRE DIFERENTES ESTUDIOS DE EMAD EN NIÑOS**

Síntomas-signo clínico	Actual	Dale et al	Murthy et al	Hynson et al	Tenembaum et al	Leake et al
Número de casos	12	35	18	31	76	42
Clínica infecciosa*	50	71	72	77	74	71**
Fiebre	75	43	39	52		67
Cefalea	58		23	45	32	41
Vómitos	42		28	35	32	57
Meningismo	33		6	8	43	5
Encefalopatía	75	69	45	68	69	66
Crisis	50	17	17	13	35	19
Hemiparesia	25	71	11	23	76	
Ataxia	50	49	39	65	50	50
Pares craneales	16	51	23	45	44	
Afasia-apraxia lenguaje	8		6	26	21	
Síntomas extrapiramidales	8			12		
Neuritis óptica bilateral	0	23	13	23	23	
Afectación medular	25	23	27	24	23	

\*Síntomas infecciosos o vacunación previa a sintomatología neurológica.

\*\*Porcentaje basado en presencia de síntomas catarrales (45%), faringitis (14%) y diarrea (12%); probablemente, porcentaje real menor.

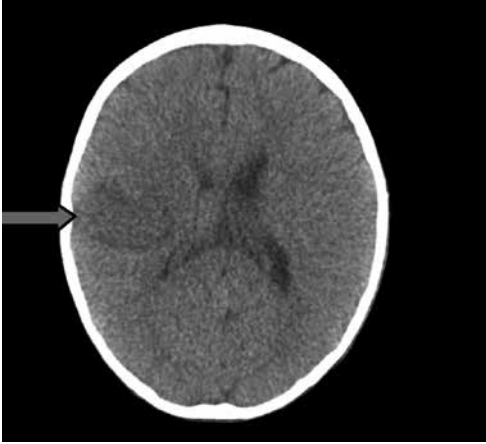
EMAD: encefalomiелitis aguda diseminada.

ambas. El debut de una epilepsia (opción a) y la hemorragia cerebral (opción b) podrían ser compatibles con el cuadro descrito, pero el antecedente de irritabilidad y fiebre en las horas previas y la menor incidencia de estas patologías, hacen más probable que se trate de una patología de origen infeccioso o parainfeccioso (opción c) (Tablas I y II). Los tumores del sistema nervioso central (opción d) suelen presentar una clínica más insidiosa, aunque pueden compartir características como alteración de la conciencia, cefalea y síntomas neurológicos focales. Se necesitaría llevar a cabo otros métodos diagnósticos, como la citología del LCR, marcadores tumorales séricos y una biopsia cerebral guiada. Las encefalopatías mitocondriales (opción e) suelen causar episodios recurrentes de cefaleas tipo migraña, déficit neurológicos focales y signos de encefalopatía durante la infancia. Suelen ser niños que, típicamente, presentan fallo de medro y sordera. Presentan niveles de lactato sérico elevados.

*Durante su estancia en la Sala de Urgencias, persiste la exploración neurológica descrita previamente, con quejido, apertura ocular y extensión del hemicuerpo derecho con el estímulo doloroso. Presenta nuevo episodio convulsivo con movimientos tónicos focalizados en las extremidades izquierdas.*

### 3. ¿CUÁL ES LA PUNTUACIÓN EN LA ESCALA DE COMA DE GLASGOW Y CUÁL SERÍA LA ACTITUD A TOMAR EN ESTE MOMENTO?

- Glasgow = 8, canalización vía periférica y administración de fenitoína IV.
- Glasgow = 7, intubación orotraqueal, ventilación mecánica, canalización de la vía periférica y administración de suero salino hipertónico.
- Glasgow = 6, intubación orotraqueal, ventilación mecánica, canalización de la vía periférica y administración de diazepam IV.
- Glasgow = 9, realización de TC craneal inmediato.
- Glasgow = 10, diazepam rectal.



**FIGURA 1.** TC craneal.

### La contestación correcta es la c

La puntuación en la escala de coma de Glasgow es 6 (M2-O2-V2). Esta escala es útil en la evaluación inicial y el seguimiento del coma y orienta sobre la necesidad de tratamiento. Valora 3 componentes de forma individual, la respuesta motora, ocular y verbal a los estímulos. Existe una escala de coma de Glasgow modificada para niños menores de 2 años. Permite clasificar la profundidad del coma en leve (puntuación de 12 a 14), moderado (9 a 11) y grave ( $\leq 8$ ). Una puntuación  $\leq 8$  representa un coma profundo, que requiere intubación endotraqueal inmediata, para asegurar ventilación y oxigenación. La actitud correcta a tomar sería intubación orotraqueal urgente y administración de fármacos anticonvulsivantes, siendo el diazepam de primera elección (IV o rectal si no fuera posible).

*La convulsión cede tras la administración de diazepam IV. En la exploración física posterior se objetiva desviación de la mirada hacia la derecha, espasticidad generalizada y hemiparesia izquierda. ROT 3+/4+ en EID, 2+/4+ en Ell, clonus negativo, Reflejo cutáneo-plantar flexor.*

*Los resultados de laboratorio muestran Hb 10 g/dl, Hto 30,9%, leucocitos 16.000/*



**FIGURA 2.** TC craneal.

*mm<sup>3</sup> (PMN 71%, linfocitos 20%), plaquetas 268.000/mm<sup>3</sup>. Glucemia, urea, creatinina e iones normales. Proteína C reactiva 2,5 mg/dl. Gasometría venosa con pH 7,39, PCO<sub>2</sub> 41 mmHg, láctico 0,9 mmol/l, HCO<sub>3</sub> 24,8, EB -0,2.*

*TC craneal: dos focos hipodensos en región parietal derecha y a nivel de vértex que afectan a sustancia blanca subcortical y central, de márgenes difusos.*

*Se realiza PL tras estabilización y realización de TC (en la que no hay signos de HTIC), obteniéndose LCR claro e incoloro. Leucocitos 1/mm<sup>3</sup>, eritrocitos 6/mm<sup>3</sup>, proteínas 1,6 mg/dl, glucosa 57 mg/dl. No se detectan bandas oligoclonales ni elevación de la PBM. Se cursan cultivos y PCRs virales.*

### 4. ¿CUÁL ES SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Encefalitis herpética.
- Meningitis bacteriana.
- Encefalomiелitis aguda diseminada.
- Meningitis viral.
- Esclerosis múltiple.

### La contestación más correcta es la c

El diagnóstico más acorde con la clínica y los hallazgos mencionados es el de encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD) (opción c). La EMAD es un trastorno inflamatorio autoinmune con resolución gradual. Se trata

**TABLA III. PATÓGENOS INFECCIOSOS Y VACUNAS ASOCIADAS CON EMAD**

<i>Fuente bibliográfica</i>	<i>Patógeno o vacuna</i>	<i>Estudio y prevalencia</i>
	<i>Viral</i>	
Yeh et al	Coronavirus	EC, niño 15 años, PCR en LCR y serología positivas
David et al	Coxsackie B	EC, niño 8 años
Yamamoto et al	Virus Dengue	EC, varón 58 años
Fujimoto et al	Virus Epstein-Barr	ECs de EMAD en infecciones por virus Epstein-Barr
Tan et al, Sacconi et al	Virus Hepatitis (A y C)	ECs, niños y adultos
Kaji et al	Virus Herpes simple	Serie de casos; 10% EMAD tras infección por VHS en SNC
Silver et al	VIH	ECs, discusión de anomalías neuropatológicas en biopsias
Kamei et al	Virus Herpes humano 6	EC, niño 19 meses
Fenichel	Sarampión	100/100.000 con alta mortalidad
Sonmez et al	Paperas	ECs con mielitis y encefalitis parainfecciosas
Voudris et al	Virus Parainfluenza	ECs, 1 tras trasplante de médula ósea
Fenichel	Rubeola	De 1/10.000 a 1/20.000
Miller et al	Virus Varicela Zoster	De 1/10.000 a 1/20.000
	<i>Bacteriano</i>	
Van Assen	<i>Borrelia burgdorferi</i>	EC, varón 45 años, discusión anomalías neuropatológicas <i>postmortem</i>
Heick and Skriver	<i>Chlamydia</i>	EC, mujer 18 años, PCR aspirado traqueal e IgM + en suero
Spieker et al	<i>Legionella</i>	ECs
Riedel et al	<i>Mycoplasma pneumoniae</i>	ECs, niños y adultos
Wei and Baumann	<i>Rickettsia rickettsii</i>	EC, niño 7 años con fiebre de las Montañas Rocosas
Dale et al	<i>Streptococo</i>	Serie de casos con afectación de ganglios basales y autoanticuerpos específicos
	<i>Otros</i>	
Koibuchi et al	<i>Plasmodium vivax</i>	ECs
	<i>Vacunas</i>	
Hynson et al	Hepatitis B	2 casos de 31 pacientes fueron vacunados 3-6 sems previas a EMAD
Plesner et al	Encefalitis japonesa B	Ciertas vacunas propagadas en cerebros de ratones; incidencias hasta 0,2/100.000
Fenichel	Sarampión	0,1/100.000 para la vacuna viva del sarampión
Nalin	Paperas	0,06-1,4/100.000
Fenichel	Pertussis	0,9/100.000 para la vacuna DTP
Ozawa et al	Polio	EC, niña 6 años; vacunación oral 4 años antes; al inicio, cultivo de polio virus positivo en frotis faríngeo y LCR
Hamachudha et al	Rabia	Muestra-tipo (virus vivo atenuado, propagado en cultivos de tejido de SNC de conejo): hasta 1/600 No se han reportado complicaciones en vacunas producidas en células diploides humanas
Fenichel	Rubéola	Reportes de mielitis y neuritis ópticas aisladas
Bolukbasi and Ozmenoglu	Tétanos	EC, señor de 43 años

*EMAD= encefalomielitis aguda diseminada; EC= estudio de un caso; ECs= estudio de varios casos; SNC= sistema nervioso central. Tabla modificada de Mengue, Bernhard Hemmer, Stefan Nessler, Heinz Wiendl, Oliver Neuhaus, Hans-Peter Hartung, Bernd C. Kieseier, Olaf Stüve. Acute disseminated encephalomyelitis. An update. Arch Neurol 2005;62: 1673-1680.*

de una enfermedad monofásica que afecta a niños prepúberes (edad media de 7 años) y ocurre, usualmente, tras una enfermedad infecciosa febril o una inmunización (Tabla III). Los primeros signos de la enfermedad suelen ser irritabilidad y letargia de instaura-

ción brusca (95% casos). Los signos y síntomas neurológicos suelen ser multifocales incluyendo alteración del nivel de conciencia y del estado mental, disfunción de los tractos piramidales (monoparesias, hemiparesias, ataxia) y disfunción del tronco cerebral (pa-

**TABLA IV. COMPARACIÓN ENTRE ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE**

<i>Encefalomiélitis diseminada aguda</i>	<i>Esclerosis múltiple</i>
Variada afectación neurológica	Afectación neurológica monosintomática
Fiebre, cefalea, convulsiones, signos meníngeos	Signos motores, pares craneales. Raramente se altera la conciencia
Alteración de la conciencia	Semiología clínica de predominio unilateral
Signos de encefalíticos difusos	
Neuritis óptica bilateral	
Frecuente antecedente infeccioso	Raramente existe antecedente infeccioso
LCR: moderada pleocitosis y normalización	LCR: elevada pleocitosis y persisten las alteraciones
Bandas oligoclonales en un 10% (transitorias)	Bandas oligoclonales en un 90-95% (persistentes)
Aguda (curso monofásico)	Crónica (curso multifásico)
Patrones de RM	Patrones de RM
Raramente aparecen nuevas lesiones	Aparición de nuevas lesiones dentro de 1 ó 6 meses
Las lesiones mejoran rápido con corticosteroides	Las lesiones no mejoran con corticosteroides
Edad: niños y adultos jóvenes	Edad: > 20 años
Sexo: no específica	Sexo: predominantemente, en el sexo femenino

*J.A. Peña, C. Montiel-Nava, F. Hernández, E. Medrano, O. Valbuena, J. Cardozo. Encefalomiélitis aguda diseminada en niños. Neurol 2002;34:163-168.*

rálisis de pares craneales y neuritis óptica). Las convulsiones (10-25%) y el meningismo no son infrecuentes. En la TC cerebral se observan lesiones hipodensas en más de la mitad de los casos, aunque es menos sensible que la RM. El LCR es normal en un tercio de los casos, aunque puede observarse una pleiocitosis (con predominio de linfocitos) y proteinorraquia moderadas con estudio inmunológico normal, sin evidencia de síntesis intratecal de inmunoglobulinas. Se pueden detectar bandas oligoclonales en el 3-4 % de los casos.

La esclerosis múltiple (EM) (opción e) es una enfermedad crónica en la que se producen recaídas y remisiones y que afecta normalmente a adolescentes o adultos jóvenes. No suelen asociarse síntomas y signos constitucionales, como fiebre, siendo la presentación clínica más insidiosa. Suele presentarse como un síndrome monosintomático con ausencia de alteración de la conciencia o personalidad

en el primer episodio. La prevalencia de convulsiones es mucho menor. Es más frecuente detectar presencia de Igs y bandas oligoclonales en el LCR. La edad de presentación de la EM es mayor de 11-12 años, a diferencia de la EMAD que es menor de 11-12 años. Cuando la EMAD es recurrente, resulta complicado diferenciarla de la EM (Tablas IV y V).

La encefalitis viral, en especial la herpética (opción a), es similar, clínicamente, a la EMAD, compartiendo síntomas iniciales, como fiebre, cefalea y confusión. Los estudios de imagen pueden ser normales o mostrar cambios en el lóbulo temporal y hemorragias parenquimatosas. La pleiocitosis en el LCR suele ser mayor que en la EMAD, se encuentran cambios típicos en el EEG y títulos elevados de Ig M anti-virus herpes simple.

La meningitis (opciones b y c) suele presentar pleiocitosis con o sin anomalías bioquímicas en el LCR. Los exámenes estudios de anticuerpos específicos, los cultivos microbio-

**TABLA V. DIFERENCIAS CLÍNICAMENTE RELEVANTES ENTRE EMAD Y EM EN LA INFANCIA**

Características	EMAD	Esclerosis múltiple juvenil
Incidencia o prevalencia	0,4-0,8/100.000/año	1,5-4/100.000 prevalencia
Edad media (años)	6,5	14,25
Distribución por sexo	Posible predominio varones	De 1,7:1 a 2:1 (mujeres/hombres)
Presentación clínica	Infección/vacunación previa Cefaleas, fiebre, letargia Presentación polisintomática Ataxia Síntomas tronco cerebral Alteración de la conciencia	Presentación monosintomática Signos piramidales Neuritis óptica unilateral Síntomas tronco cerebral Mielitis transversa
LCR	Pleiocitosis linfocítica Elevación niveles albúmina o proteínas Bandas oligoclonales en 12,5%	Pleiocitosis linfocítica Síntesis intratecal de inmunoglobulinas Bandas oligoclonales en 40-67%
RM	Lesiones extensas Lesiones confluentes y mal definidas Lesiones bilaterales en sustancia gris profunda (tálamo, ganglios basales) Edema perilesional y efecto masa Ausencia de actividad desmielinizante previa	Lesiones aisladas bien definidas Lesiones perpendiculares al eje largo del cuerpo calloso Lesiones periventriculares "Agujeros negros" hipointensos en imágenes ponderadas en T1
RM evolutivas	Sin evolución o resolución de lesiones; la aparición de nuevas lesiones no es compatible con EMAD	Diseminación en el espacio y en el tiempo; es posible la evolución de lesiones clínicamente silentes
Pronóstico	Recuperación en 1-6 meses 60%-80% casos recuperación completa Curso monofásico	Frecuente remisión en semanas Tasa de recaídas más baja que en adultos La mediana de tiempo para alcanzar una puntuación de 4 en la escala de discapacidad EDSS es de 20 años

EMAD= encefalomyelitis aguda diseminada; LCR= líquido cefalorraquídeo; RM= resonancia magnética.

Tabla modificada de Mengue, Bernhard Hemmer, Stefan Nessler, Heinz Wiendl, Oliver Neuhaus, Hans-Peter Hartung, Bernd C. Kieseier, Olaf Stüve. Acute disseminated encephalomyelitis. An update. Arch Neurol 2005; 62:1673-80.

lógicos o la detección del patógeno por PCR pueden confirmar la etiología infecciosa.

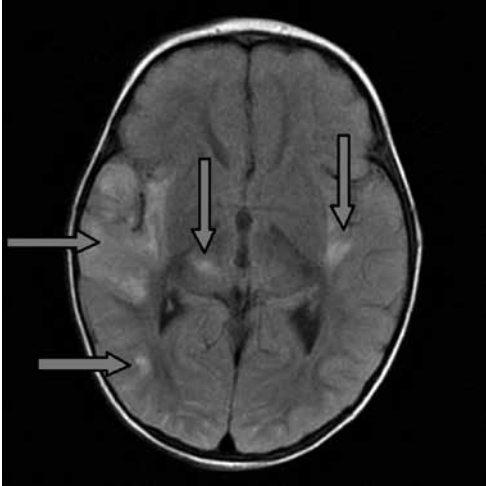
*La paciente ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos donde se mantiene monitorizada, sedoanalgesiada y conectada a ventilación mecánica, hemodinámicamente estable y con un estado neurológico similar.*

## 5. ¿QUÉ TRATAMIENTO INSTAURARÍA ADEMÁS DE LAS MEDIDAS DE SOPORTE?

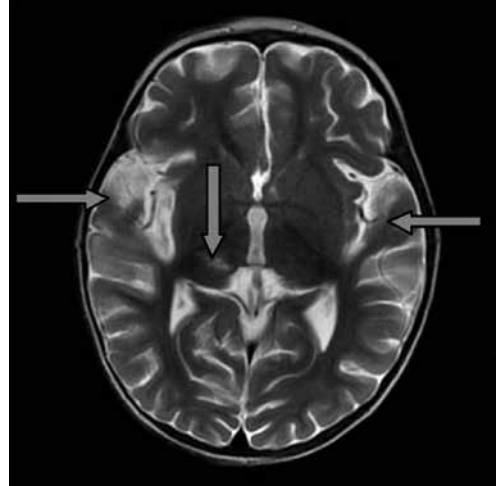
- Antibioterapia de amplio espectro.
- Aciclovir.
- Aciclovir + corticoides.
- Corticoides.
- Gammaglobulina IV.

## La contestación correcta es la c

Es importante instaurar un tratamiento lo más rápido posible. El tratamiento de la EMAD son los corticoides intravenosos a altas dosis (opción d). Lo más común es utilizar metilprednisolona a 20-30 mg/kg/día (dosis máxima de 1 g/día) durante 3-5 días seguida de pauta descendente de corticoides orales de 4 a 6 semanas más. Se puede observar mejoría clínica en horas pero, normalmente requiere varios días. El tratamiento corticoide a altas dosis no está exento de riesgos, siendo fundamental la profilaxis de úlcera gástrica y vigilar la aparición de hipertensión, hiperglucemia e hipocalcemia. La alternativa a los corticoides



**FIGURA 3.** RM flair.



**FIGURA 4.** RM flair.

son las inmunoglobulinas intravenosas (opción e) a 2 g/kg durante 2-3 días. La razón principal del uso de corticoides en esta patología es su presunta naturaleza autoinmune (se han implicado la IL-6, linfocitos B, infección viral previa, Ag DRB1\*017 HLA clase II), ejerciendo una regulación a la baja de la activación inmune. Las IGIV serían preferibles en casos en los que no se puede descartar meningoencefalitis, ya que los corticoesteroides podrían empeorar el curso de la infección. No hay evidencia de que la combinación de corticoides e inmunoglobulinas tenga ventajas terapéuticas.

Debido a que la clínica de la encefalitis vírica aguda y de la EMAD es muy similar y teniendo en cuenta la dificultad diagnóstica de ésta, es prudente asociar aciclovir al tratamiento con corticoides (opción c). El tratamiento con aciclovir (opción b) es urgente en el caso de que se tratara de una encefalitis de etiología herpética porque las secuelas neurológicas se asocian al retraso en el tratamiento.

El empleo de antibióticos, como cefotaxima IV (opción a), a pesar de la normalidad del LCR, podría ser factible hasta comprobar que el cultivo del LCR es negativo.

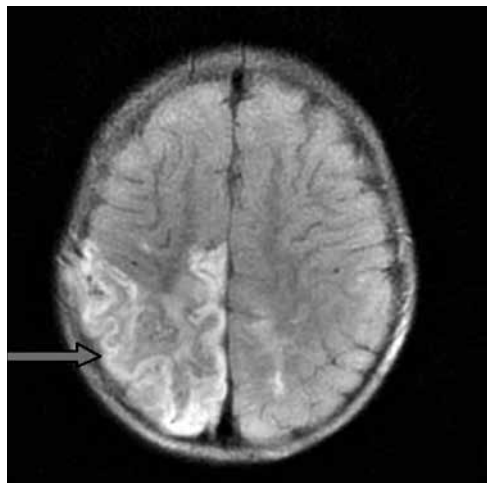
En EMAD graves se han empleado otras alternativas, como ciclofosfamida, ciclosporina o plasmaféresis, con resultados satisfactorios. Se podrían considerar como terapias alternativas, en caso de falta de respuesta al tratamiento corticoide o contraindicación absoluta del mismo.

### **6. ANTE LA ALTA SOSPECHA DE EMAD, ¿QUÉ MÉTODO SERÍA EL DE ELECCIÓN PARA CONFIRMAR EL DIAGNÓSTICO?**

- Titulación de agentes víricos en LCR.
- EEG.
- TC craneal de control.
- RM cerebral.
- Biopsia cerebral.

#### **La contestación correcta es la d**

El estudio de neuroimagen es fundamental para establecer el diagnóstico de EMAD siendo la RM cerebral la técnica de elección. La escasez de características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio, patognomónicas en esta patología, y la baja sensibilidad de la TC, hacen que la RM sea la herramienta más útil para distinguirla de otras encefalopatías agu-



**FIGURA 5.** T2.

das. Es la prueba más sensible y específica para detectar las lesiones desmielinizantes relacionadas con la EMAD, facilita un diagnóstico temprano y puede definir el tratamiento apropiado, mejorando el diagnóstico.

La detección de agentes víricos en el LCR (opción a) no ofrece resultados positivos para guiar la terapia. La mayoría de las veces el agente etiológico no se logra recuperar del LCR. La serología podría informar acerca de si existe algún agente vírico específico, pero muy pocas veces es positiva.

El patrón EEG (opción b) en la EMAD suele ser anormal, con hallazgos que no son exclusivos de esta patología, lo que supone que sea un método diagnóstico muy inespecífico.

El hecho de que la TC (opción c) sea una prueba mucho más accesible de urgencia en la mayoría de los hospitales, recomendable para realizar PL con seguridad en pacientes con focalidad neurológica y que permita descartar otras causas de encefalopatía o complicaciones como hipertensión intracraneal, supone que sea la prueba de neuroimagen inicial en la mayoría de los casos. Puede orientar el diagnóstico pero ofrece imágenes que no se corresponden con el nivel de gravedad del

cuadro clínico y es menos sensible, pudiendo ser normal en casi la mitad de los casos.

La realización de una biopsia cerebral guiada (opción e) debería considerarse si existe sospecha de patología maligna del SNC, por ejemplo, si se da una instauración clínica insidiosa con detección en RM de una lesión con efecto masa o localización inusual. La histopatología de la EDAM se caracteriza por infiltrados perivasculares de macrófagos y células T. La desmielinización es perivascular y no confluyente. El diagnóstico por biopsia sería el *gold standard*.

*Se completa el estudio con RM y EEG, objetivándose en este último disminución del voltaje eléctrico en regiones cerebrales, que coinciden anatómicamente con las lesiones observadas en la TC. La RM muestra las imágenes de las figuras 3 a 5.*

## 7. ¿QUÉ DESCRIPCIÓN DE LAS IMÁGENES SERÍA MÁS CORRECTA?

- Hemorragias cerebrales múltiples a nivel temporo-parietal y occipital del hemisferio derecho.
- Realce de cubiertas meníngeas sin observarse lesiones en el parénquima cerebral.
- Áreas multifocales hiperintensas en RM potenciada en T2 que afectan predominantemente a sustancia blanca.
- Lesión hipodensa en región parietooccipital compatible con área de infarto.
- Lesiones multifocales de límites bien definidos y con captación irregular de contraste.

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

*Las imágenes corresponden a cortes axiales en secuencias T2 y FLAIR en los que se observan lesiones hiperintensas en lóbulos temporoparietal (Figs. 3 y 4) y parietooccipital (Fig. 5) derechos con bordes mal definidos.*

Las lesiones de la EMAD en RM suelen identificarse en secuencias T2 y FLAIR como

**TABLA VI. DEFINICIONES CONSENSUADAS – INTERNATIONAL PEDIATRIC MS STUDY GROUP***Encefalomiелitis aguda diseminada monofásica*

- Primer episodio de causa inflamatoria o desmielinizante, de instauración aguda o subaguda que afecta a áreas multifocales del SNC; la presentación clínica debe ser polisintomática e incluir encefalopatía, que se define como uno o más de los siguientes:
  - Cambio de comportamiento, como confusión o irritabilidad excesiva.
  - Alteración de la conciencia como letargia, coma.
  - Mejoría tras el episodio, clínicamente, en RM, o ambas, pero pueden existir secuelas.
  - Sin historia de episodio de características desmielinizantes previo.
  - Sin otras etiologías que puedan explicar el episodio.
  - Los síntomas, signos o hallazgos en RM nuevos o fluctuantes dentro de los 3 meses después del episodio agudo se consideran parte del mismo.
  - Lesiones focales o multifocales por neuroimagen, de predominio en sustancia blanca, sin evidencia radiológica de cambios destructivos en sustancia blanca previos.
  - En RM cerebral, secuencias T2 o FLAIR, lesiones grandes (>1 a 2 cm), multifocales, hiperintensas y localizadas en sustancia blanca supratentorial o infratentorial; la sustancia gris, especialmente en ganglios basales y tálamo, está frecuentemente afectada.
  - En casos aislados, una lesión grande única (1 a 2 cm), afectando predominantemente a sustancia blanca.
  - Lesiones intramedulares confluentes en RM de médula espinal con realce variable, además de las lesiones descritas previamente.

*Encefalomiелitis aguda diseminada recurrente*

- Nuevo episodio de EMAD con recurrencia de los signos y síntomas iniciales 3 o más meses después del primer episodio de EMAD sin implicación clínica de nuevas áreas por historia, examen físico o neuroimagen.
- El episodio no ocurre durante la corticoterapia y se da, al menos, un mes después de haber completado el tratamiento.
- No se objetivan nuevas lesiones en RM; aumento del tamaño de las lesiones previas.
- No existe explicación alternativa.

*Encefalomiелitis aguda multifásica*

- EMAD seguida de un episodio clínico que también cumple los criterios de EMAD pero con afectación de nuevas áreas anatómicas del SNC confirmada por historia, exploración neurológica y neuroimagen.
- El episodio debe ocurrir al menos 3 meses después del primer episodio de EMAD y al menos un mes después de completar la corticoterapia.
- El episodio debe incluir una presentación polisintomática, encefalopatía, con signos o síntomas que difieran del cuadro inicial.
- La RMN cerebral debe mostrar nuevas áreas afectadas y resolución completa o parcial de las lesiones asociadas al primer episodio de EMAD.

*Krupp LB, Banwell B, Tenenbaum S, International Pediatric MS Study Group. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. Neurology 2007; 68 (suppl 2): S7-S12.*

áreas hiperintensas, múltiples y asimétricas, que afectan a la sustancia blanca subcortical y central, a la unión corticomedular y a la sustancia gris del tálamo y ganglios de la base. También puede existir afectación de la sustancia blanca periventricular, como en el caso de esta paciente. La captación de contraste (gadolinio) suele ser uniforme y no muy intensa. Se han descrito 4 patrones de afectación cerebral en la EMAD en RM: 1) Peque-

ñas lesiones menores de 5 mm. 2) Lesiones grandes y confluentes con edema perilesional y efecto masa. 3) EMAD con afectación adicional bitalámica simétrica. 4) Encefalomiелitis aguda hemorrágica.

Las lesiones típicas de la esclerosis múltiple son placas con forma elíptica, bien delimitadas. Con mayor frecuencia muestran distribución periventricular, siendo menos habitual la afectación de los ganglios de la

base. La captación de contraste suele ser variable e intensa.

Algunos casos de encefalitis pueden asemejarse a las lesiones de EMAD mostrando múltiples lesiones pequeñas parcheadas e hiperintensas en T2, pero la respuesta a los corticoides es pobre y las pruebas de imagen de control suelen mostrar encefalocalasia (que no ocurre en la EMAD). El realce meníngeo no se da en la EMAD y sugiere meningoencefalitis.

*La paciente no presentó nuevos episodios convulsivos, mejorando de forma progresiva el nivel de conciencia a partir de los 7 días de ingreso. Se produce mejoría parcial de la hemiparesia izquierda, quedando una paresia leve residual al alta de hospitalización. El cultivo del LCR fue negativo para bacterias y la determinación del virus por PCR negativa.*

## 8. EN CUANTO A LA EVOLUCIÓN DE LA PACIENTE ¿CUÁL ES LA FALSA?

- La mayoría de los pacientes presentan una recuperación completa o persisten déficit leves.
- La recuperación es peor en niños menores de 2 años, pacientes con mielitis transversa o aquellos que presentan edema cerebral significativo.
- Pueden persistir lesiones en RM en pacientes con recuperación clínica completa, lo importante es que no aparezcan nuevas lesiones.
- La presentación de síntomas similares dentro de las 4-8 semanas después de finalizar el tratamiento se considera una recaída y es consistente con el diagnóstico de EMAD.
- Existe un riesgo del 25% de desarrollar una esclerosis múltiple, siendo éste menor si la forma de presentación ha cursado sin fiebre, cambios en el estado mental o ausencia de antecedente de infección viral o inmunización.

## La respuesta correcta es la e

El pronóstico de recuperación, es generalmente, excelente. Más de un 70% de los niños con EMAD se recuperan completamente del episodio inicial, generalmente dentro de los 6 meses tras el inicio del cuadro. Entre el 11-30% de los pacientes tienen secuelas neurológicas de severidad variable (la mayoría leves).

Las excepciones al buen pronóstico de esta enfermedad son los pacientes con mielitis transversa, los menores de 2 años, aquellos que tienen un edema cerebral o medular importante y los que presentan lesiones grandes o bitalámicas en la RM.

A pesar de que las lesiones pueden mantenerse en RM sucesivas, normalmente tienden a disminuir en tamaño a medida que el paciente mejora. La persistencia de lesiones en RM no indica mal pronóstico y puede darse en pacientes con recuperación clínica completa. Lo importante es que no aparezcan nuevas lesiones.

En general, las recurrencias de la EMAD se dan con los mismos signos y síntomas del episodio inicial, con una proximidad temporal (dentro de los 3 meses posteriores al mismo) y con la misma distribución anatómica en RM.

Se ha estimado un 25% de riesgo de desarrollar esclerosis múltiple en pacientes con EMAD, siendo mayor en niños con presentación afebril, insidiosa, sin cambios en el estado mental, sin antecedente de infección viral o inmunización, sin enlentecimiento general en el EEG o con alteración en el inmunoanálisis del LCR.

## Diagnóstico final

- Encefalomielitis aguda diseminada.

La encefalomielitis aguda diseminada es una patología inflamatoria del SNC mediada por el sistema inmune y caracterizada por una desmielinización que afecta, predominantemente, a la sustancia blanca del cerebro y la

médula espinal. El factor precipitante suele ser una infección viral o una inmunización. Suele afectar, predominantemente, a niños y se presenta como una encefalopatía aguda con déficit neurológicos multifocales. En ausencia de marcadores biológicos específicos, el diagnóstico se basa en características clínicas y radiológicas. La detección de nuevas lesiones multifocales en la sustancia blanca subcortical en la RM cerebral apoyan el diagnóstico. El LCR puede mostrar ligera pleiocitosis y es posible detectar bandas oligoclonales, pero su presencia es transitoria. Aunque la EDAM suele tener un curso monofásico, existen formas recurrentes o multifásicas (Tabla VI), lo que dificulta el diagnóstico diferencial con la esclerosis múltiple. El tratamiento antiinflamatorio e inmunosupresor es de elección en esta patología. En general, la enfermedad es autolimitada y el pronóstico, favorable.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gómez Sánchez E, Mateos Beato F, Sánchez Díaz JI, Simón de las Heras R, Ballesteros Díaz Y. Encefalomyelitis aguda. Experiencia de un hospital terciario español. *An Pediatr (Barc)*, 2005;63:203-11.
2. Gulay Alper, Nina Felice Schor. Toward the definition of acute disseminated encephalitis of childhood. *Curr Opin Pediatr* 2004;16:637-640.
3. Leake J AD, Albani S, Kao AS et al. Acute disseminated encephalomyelitis in childhood: Epidemiologic, clinical and laboratory features. *Pediatr Infect Dis J* 2004;23:756-764.
4. Young NP, Weinschenker BG, Claudia F. Lucchinetti, M.D. Acute disseminated encephalomyelitis: current understanding and controversies. *Semin Neurol* 2008;28:84-94.
5. Peña JA, Montiel-Nava C, Hernández F, Medrano E, Valbuena O, Cardozo J. Encefalomyelitis aguda diseminada en niños. *Rev Neurol* 2002;34 (2):163-168.
6. Dale RC, Brilot F, Banwell B. Pediatric central nervous system inflammatory demyelination: acute disseminated encephalomyelitis, clinically isolated syndromes, neuromyelitis optica, and multiple sclerosis. *Curr Opin Neurol* 2009;22:233-240.
7. Silvia Tenenbaum S, MD; Tanuja Chitinis, MD; Jayne Ness, MD, PhD; and Jin S. Hahn, MD; for the International Pediatric MS Study Group. Acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology* 2007; 68:23-36.
8. Silvia Tenenbaum, Nestor Chamoles and Natalio Fejerman. Acute disseminated encephalomyelitis. A long-term follow-up study of 84 pediatric patients. *Neurology*, 2002;59:1224-1231.
9. Til Mengue, Bernhard Hemmer, Stefan Nessler, Heinz Wiendl, Oliver Neuhaus, Hans-Peter Hartung, Bernd C. Kieseier, Olaf Stüve. Acute disseminated encephalomyelitis. An update. *Arch Neurol* 2005;62:1673-1680.

# Caso clínico 13

## Adolescente con agitación, fiebre y signos meníngeos

Ponente: M. Ortiz Pérez María. Tutor: M. González-Ripoll Garzón

Paciente de 13 años y medio que consulta en Urgencias por agitación intensa, fiebre de 38,8°C (axilar) y rigidez espinal. Comenta la madre que lleva 1 semana con vómitos y fiebre y que en ocasiones habla sola y dice cosas sin sentido. La encuentran adormilada en las últimas horas.

### Exploración

Peso: 25 kg FC: 103 lpm TA: 127/69 mmHg SatO<sub>2</sub>: 96% T°: 38,8°C.

Regular estado general, gran agitación, aspecto distrófico, descuidado. Piel seca, escaso pániculo adiposo, mucosa oral pastosa. Rigidez espinal marcada. Auscultación cardiopulmonar: normal. Abdomen: normal. Neurológico: movimientos oculares incoordinados, gran agitación, nivel de conciencia fluctuante. Puntuación en la escala de coma de Glasgow: 14/15. Pupilas isocóricas y normorreactivas, Kernig y Brudzinsky, muy positivos.

### 1. ¿CUÁL SERÍA LA PRIMERA ACTUACIÓN QUE HARÍA EN URGENCIAS?

- Realizar una RM urgente.
- Administrar diazepam dada la agitación tan intensa, garantizar la permeabilidad de vía aérea y proceder a seguir con la exploración y resto de anamnesis.
- Realizar estudio de tóxicos en orina.

- Realizar TC craneal y punción lumbar urgentes.
- b) y d) son correctas.

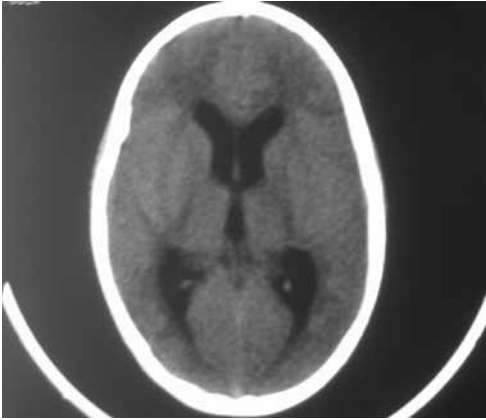
### La contestación correcta es la e

El examen neurológico en urgencias debe ser rápido pero sistematizado. Es muy importante seguir una metodología:

- Valoración del nivel de conciencia y del estado mental.
- Pares craneales y fondo de ojo.
- Sistema motor: masa, tono, fuerza, movimientos anormales.
- Reflejos osteotendinosos.
- Cerebelo.
- Marcha y estática.
- Sensibilidad.
- Signos meníngeos.

La transición de un estado de conciencia normal al coma puede hacerse con aumento o disminución de la excitabilidad neuronal. Los pacientes con excitabilidad aumentada sufren, antes de llegar al coma, cambios en la conducta con agitación y confusión; es el delirio o estado confusional (vía rápida al coma).

Aunque podría ser motivo de controversia ya que nos puede enmascarar determinados síntomas o confundirnos en la clínica, en esta paciente en concreto, debido a la gran agitación que presentaba, hubiera sido imposible la



**FIGURA 1.**

realización de TC craneal y punción lumbar sin la previa administración de diazepam (opción b). Ante esta situación de probable derivación al coma, lo primordial es asegurar la vía aérea (en este caso sería suficiente, de momento, la administración de O<sub>2</sub>). Se debe vigilar la frecuencia y el ritmo respiratorio por el riesgo de una respiración ineficaz.

En esta paciente destaca la clínica neurológica subaguda junto con el síndrome febril, por lo que lo siguiente a realizar es una prueba de imagen para descartar una lesión estructural o una hipertensión intracraneal (HTIC) (opción d). Posteriormente se procederá a la realización de la punción lumbar.

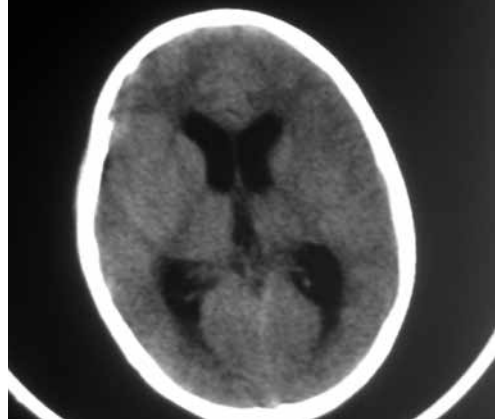
*Se trata de una familia inmigrante, procedente de Rumanía (lleva viviendo en España 1 mes). Padres separados. Madre vive sana. Padrastró y 2 hermanos varones de 8 y 5 años.*

*Antecedentes personales: según refiere la madre, fue prematura de "7 meses" con PRN: 900 g. Ingresada en UCI, al parecer recibió ventilación mecánica durante 1 mes. No aporta informes.*

*Vacunas correctas según calendario de Rumanía. Hábitos tóxicos: fumadora. Distorsión social.*

*Exámenes complementarios:*

*Hemograma: Hb: 11,6 g/dl; hto: 32,7%;*



**FIGURA 2.**

*leucocitos: 7.640/mm<sup>3</sup> (N87,6% L:6,2% (460); M:3,1%; plaquetas: 216.000/mm<sup>3</sup>.*

*Bioquímica: glucosa 104 mg/dl; urea: 21,5 mg/dl; creatinina: 0,28 mg/dl, sodio: 123 mEq/L; potasio: 4,13 mEq/L; calcio 8,4 mg/dl; Proteína C reactiva (PCR): 7,93 mg/dl. Coagulación normal.*

*Se realiza TC craneal (previa sedación con diazepam por gran agitación) donde se observa lo que se muestra en las figuras 1 y 2.*

## 2. ¿CÓMO INTERPRETARÍA ÉSTAS IMÁGENES?

- Ventriculomegalia biventricular con hidrocefalia activa.
- Ventriculomegalia biventricular sin hidrocefalia activa.
- Ventriculomegalia triventricular con hidrocefalia activa.
- Ventriculomegalia tetraventricular con hidrocefalia activa.
- Ventriculomegalia tetraventricular sin hidrocefalia activa.

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

*Se observan todos los ventrículos cerebrales aumentados de tamaño y, a su vez, zonas hipodensas que rodean los ventrículos cerebrales sugerentes de edema periventricular.*

cular que indican la actividad de la hidrocefalia.

Posteriormente se le realiza punción lumbar. Se observa salida de líquido cefalorraquídeo a presión, de aspecto xantocrómico y denso. Citoquímica del LCR: hemáties: 272/mm<sup>3</sup>; leucocitos: 133/mm<sup>3</sup> (PMN: 88%; L:42%); glucosa: 11 mg/dl; proteínas: 14,9 g/l.

Se extraen PCR's a virus neurotrópicos en LCR que son negativas. Serologías de VHB, VIH, VHC: negativas.

### 3. ¿CUÁL SERÍA LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Meningitis vírica de evolución tórpida.
- Meningoencefalitis de etiología bacteriana.
- Debido a hábitos tóxicos de la paciente, pensaría que se trata de ingestión de los mismos.
- Meningoencefalitis de etiología tuberculosa.
- Meningoencefalitis de etiología fúngica.

#### La respuesta correcta es la d

La meningoencefalitis tuberculosa ocurre en aproximadamente el 4% de los niños con tuberculosis activa, como resultado de la diseminación hematogena de *Mycobacterium tuberculosis*. Aunque la meningitis tuberculosa es rara, es más frecuente en los primeros años de la vida, especialmente en lactantes. En los niños, normalmente la diseminación ocurre pronto y el riesgo de tuberculosis del SNC es más alto durante el primer año tras la infección.

La clínica se caracteriza en tres estadios (Tabla I). Cursa, durante 1 ó 2 semanas con síntomas inespecíficos como vómitos, decaimiento, rechazo de las tomas y, en ocasiones, fiebre. Más tarde aparecen signos de irritación meníngea e hipertensión intracraneal, estrabismo y afectación de pares craneales, disminución del estado de conciencia y coma. Las convulsiones pueden aparecer en cualquier

**TABLA I.** ESTADÍOS DE LA MENINGOENCEFALITIS TUBERCULOSA

- Estadio I: caracterizado por astenia, malestar general, náuseas, irritabilidad, fiebre de grado variable, aunque, por lo general, de poca intensidad; con o sin crisis convulsivas.
- Estadio II: además de los signos del estadio I, se agrega irritación meníngea y/o hipertensión endocraneana, crisis convulsivas generalizadas, déficit neurológico focal con afectación de los pares craneales.
- Estadio III: además de lo descrito, pérdida de la conciencia, movimientos involuntarios y exacerbación de los déficit neurológicos focales.

momento de la infección. Suele existir una historia de contacto con adulto tuberculoso bacilífero positivo, aunque a veces éstos pueden estar asintomáticos y ser diagnosticados después que los niños, en la búsqueda de contactos positivos.

El LCR de la meningitis tuberculosa (Tabla II) es característico, tiene pocas células (50-500 céls/mm<sup>3</sup>) de predominio mononuclear (aunque los primeros días pueden predominar los PMN), hipogluorraquia (inferior a 20 mg/dl) e hiperproteorraquia (superior a 200 mg/dl).

En las meningitis víricas (opción a) las proteínas y la glucosa en LCR son normales. Las meningitis bacterianas (opción b) presentan un LCR con mayor celularidad y las proteínas no suelen estar tan elevadas. En la ingesta de tóxicos (opción c) el LCR sería normal. Quizás la meningoencefalitis fúngica (opción e) cree más confusión, por ser el LCR de similares características, tanto en las tuberculosas como en las fúngicas, pero estas últimas suelen aparecer en pacientes inmunodeprimidos, que no es este caso.

Los hallazgos más comunes en la TC cerebral son la hidrocefalia y el realce de los gan-

**TABLA II. CARACTERÍSTICAS DEL LCR SEGÚN LA ETIOLOGÍA DE LA MENINGITIS**

	<i>Normal</i>	<i>Bacteriana</i>	<i>Vírica</i>	<i>Tuberculosa</i>	<i>Fúngica</i>
Células (cél/mm <sup>3</sup> )	<10	>1000	<300	<500	<500
Tipo de células		PMN	1°PMN 2° MN	MN (PMN)	MN
Proteínas (mg/dl)	<45	Elevadas	Normal/Elevadas	Muy elevadas	Elevadas
Glucosa (mg/dl)	35-130	Baja	Normal o Baja	Baja	Normal o Baja

glios basales con contraste. Ambos hallazgos son más comunes en niños (80%) que en adultos (40%).

*Tóxicos en orina: negativos. Se recibe resultado del gram del LCR donde se observan menos de 3 BAAR en toda la preparación lo que sugiere resultado dudoso.*

*Ecografía abdominal: normal. ADA: 36,3 U/L (N: <6 UI/L). Se recoge muestra de aspirado gástrico durante 3 días consecutivos donde se observan BAAR. Mantoux 0 mm a las 72 horas. Cultivo a micobacterias en aspirado gástrico: M. tuberculosis. Cultivo de LCR: negativo. PCR a M. tuberculosis en LCR: positivo.*

#### **4. ¿CUÁL SERÍA EL MÉTODO DIAGNÓSTICO MÁS ESPECÍFICO PARA CONFIRMAR LA ETIOLOGÍA TUBERCULOSA?**

- La búsqueda de BAAR con microscopía directa por su elevada sensibilidad y rapidez, siendo positiva hasta en el 80% de niños con tuberculosis meníngea (TBM).
- La técnica más específica y que confirmaría el diagnóstico sería la PCR a *M. tuberculosis* en LCR.
- Sin duda, la actividad de la adenosín deaminasa en LCR es la técnica más sensible y específica para su diagnóstico.
- El *gold standard* es el cultivo del LCR siendo decisivo para la instauración del tratamiento tuberculostático.
- La detección del interferón gamma en leucocitos del LCR.

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

La búsqueda de bacilo ácido-alcohol resistente (BAAR) en LCR es crucial para el diagnóstico rápido de tuberculosis meníngea (TBM). La literatura indica que pueden ser objetivados en el 80% de casos adultos, aunque sólo en el 15-20% de niños (opción a). La positividad del cultivo de LCR está asociada de forma independiente con volúmenes mayores de 6 ml de LCR. Las punciones lumbares repetidas también incrementan el rendimiento diagnóstico. El cultivo del LCR (opción d) es más sensible que la microscopía directa pero su principal inconveniente es que necesita como mínimo 2 semanas. Esto no ayuda en las decisiones acerca del tratamiento aunque sirve para valorar la sensibilidad y resistencias del tratamiento empleado. La positividad del cultivo del LCR varía entre un 47-87%. Una vez que la medicación antituberculosa comienza, la sensibilidad del cultivo disminuye rápidamente. Se debe realizar una búsqueda de enfermedad extraneural, mediante técnicas de imagen como radiografía de tórax, ecografía abdominal, TC o RM y aspirados gástricos.

Las técnicas de amplificación de ADN (opción b) son poco sensibles (56%) pero muy específicas (98%), por lo que, la mayoría de los estudios, concluyen que es muy útil para confirmar el diagnóstico pero no para descartarlo. La positividad de esta técnica puede permanecer incluso tras 1 mes del inicio del tratamiento.



**FIGURA 3.**

La prueba de la tuberculina varía en función de la edad, estado vacunal, estado nutricional y técnica de administración. La frecuencia de positividad en niños varía entre el 30-65% y, un resultado positivo no indica enfermedad tuberculosa.

La actividad de la adenosín deaminasa (ADA) (opción c) está elevada en pacientes con TBM. La falta de especificidad es su mayor problema ya que también aparece elevada en LCR de pacientes con linfomas, malaria, brucelosis, etc. La detección del interferón-gamma productor de células T en el lavado bronquioalveolar (opción e) ha sido usada de forma exitosa para el diagnóstico de tuberculosis pulmonar y, algunos casos publicados sugieren que podría usarse igualmente para el diagnóstico de TBM. Sin embargo, en otros estudios se ha encontrado que los linfocitos del LCR mueren rápidamente cuando son estimulados por *M. Tuberculosis* perdiendo antígenos por lo que los tests fallan. La técnica del interferón-gamma está autorizada para el diagnóstico de tuberculosis latente pero no puede ser recomendada para el diagnóstico de TBM activa.

*Se ingresa en UCIP con la sospecha de meningoencefalitis tuberculosa. Se realiza radiografía de tórax.*

### 5. ¿CUÁL SERÍA EL PATRÓN RADIOLÓGICO QUE ESPERARÍA ENCONTRAR EN LA RADIOGRAFÍA DE TÓRAX?

- Adenopatías hiliares bilaterales.
- Imagen redondeada, con aumento de densidad en zona apical del lóbulo superior.
- Patrón miliar.
- Nomal.
- Derrame pleural derecho junto con adenopatías hiliares ipsilaterales.

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

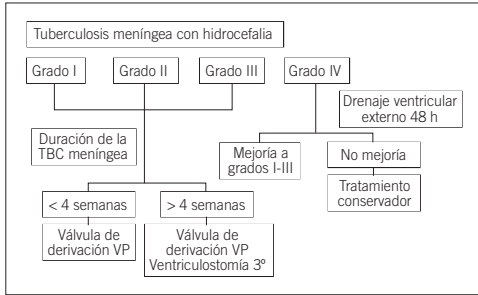
Los lugares más frecuentes de presentación de TBC en niños y adolescentes es pulmonar (76%), ganglionar (14%), pleural (3,3%), meníngea (2,4%) y miliar (1,2%). La Rx de tórax muestra infección tuberculosa pasada o activa en el 50% de casos de tuberculosis meníngea.

La TBC miliar es rara y, a menudo, ocurre en lactantes entre los 2 y 6 meses después de la infección inicial. La meningitis tuberculosa está acompañada, frecuentemente, de tuberculosis miliar y en varios estudios *post mortem* de personas fallecidas por tuberculosis meníngea, la TBC miliar fue identificada en el 46 al 96% de los casos.

La TBC miliar sugiere fuertemente afectación de otros órganos siendo así de mucha ayuda cuando aparece en la radiografía de tórax.

La TBC miliar se presenta por diseminación linfohematógena. Es más frecuente en niños pequeños y aparece en los 6 primeros meses después de una infección primaria. Los hallazgos radiográficos consisten en un gran número de opacidades nodulares de 1-3 mm diseminadas difusamente en ambos campos pulmonares. Si no se diagnostica a tiempo, la mortalidad es elevada.

El patrón radiológico más frecuente en la TBC pulmonar es la condensación en los lóbulos superiores.



**FIGURA 4.**

## 6. ¿CUÁL SERÍA LA ACTUACIÓN TERAPÉUTICA INICIAL?

- Iniciar terapia tuberculostática con 4 fármacos (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y estreptomycin/etambutol).
- Iniciar terapia con 4 fármacos (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y estreptomycin) junto con prednisolona 4 mg/kg/día durante 2 semanas.
- Iniciar terapia con 4 fármacos (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y estreptomycin/etambutol) junto con prednisolona 4 mg/kg/día durante 4 semanas.
- Iniciar terapia antituberculosa con 4 fármacos (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol) junto con prednisolona 2 mg/kg/día durante 4 semanas.
- Ninguna es correcta.

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

Al margen de la edad y el estadio clínico, el retraso en el diagnóstico e inicio del tratamiento son algunos de los factores que más se han relacionado con una mayor tasa de mortalidad y secuelas irreversibles.

El tratamiento de la meningoencefalitis tuberculosa se divide en 2 fases: 1) fase intensiva y 2) fase de continuación. La isoniazida y la rifampicina son las claves del régimen de tratamiento. La isoniazida penetra bien en el SNC y tiene una actividad bactericida potente. La rifampicina sólo alcanza en el SNC el

30% de las concentraciones plasmáticas. No existe evidencia concluyente que demuestre que la pirazinamida mejore los resultados de la enfermedad, aunque sí se consiguen altas concentraciones en el SNC. Isoniazida, rifampicina y pirazinamida son obligatorias para el tratamiento de la meningoencefalitis tuberculosa. No existen estudios aleatorizados y controlados que indiquen la elección de 4 fármacos. Sin embargo, la mayoría de los autores recomiendan estreptomycin o etambutol, aunque ninguno de ellos penetra bien en el SNC en ausencia de inflamación y producen efectos adversos significativos. Las dosis apropiadas serían: isoniazida (10-20 mg/kg hasta máx 500 mg oral o im), rifampicina (20 mg/kg hasta máx 600 mg inicialmente im, después oral), pirazinamida 40 mg/kg máx 2 g oral), etambutol 15-20 mg/kg máx 1 g oral) y estreptomycin (20-30 mg/kg, im). La pirazinamida y la estreptomycin/etambutol se administran durante 2 meses. Rifampicina e isoniazida durante 12 meses.

En relación con los corticoides, no existen datos de ensayos controlados y aleatorizados que comparen los diferentes regímenes de corticoides. Su uso, parece disminuir la muerte y las secuelas neurológicas (en pacientes VIH negativos) utilizando tanto dexametasona como prednisolona durante aproximadamente 8 semanas. Prednisolona 4 mg/kg/día (o dexametasona 0,6 mg/kg/día) durante 4 semanas con una reducción progresiva durante 4 semanas más.

La tuberculosis meníngea con hidrocefalia se clasifica en diferentes grados:

- I: Cefalea, vómitos, fiebre con/sin convulsiones. Sin déficit neurológico. Sensorio normal.
- II: Sensorio normal. Déficit neurológico presente.
- III: Alteración del sensorio pero fácilmente recuperable. Puede o no haber alteración neurológica.

- IV: Coma profundo. Postura de descerebración o decorticación.

### 7. ¿QUE OPCIÓN LE PARECE MÁS ADECUADA PARA EL TRATAMIENTO DE LA HIDROCEFALIA EN NUESTRO CASO (GRADO III)?

- a. Iniciar tratamiento con furosemida.
- b. Colocar una válvula de derivación ventrículo-peritoneal o un drenaje ventricular externo.
- c. En los grados III y IV no está indicada ninguna actitud quirúrgica dado el mal pronóstico neurológico.
- d. Iniciar tratamiento con acetazolamida.
- e. Esperar a su resolución a medida que el tratamiento tuberculostático realiza su efecto.

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

La hidrocefalia es una de las complicaciones más comunes de la meningitis tuberculosa, llegando a ocurrir hasta en el 85% de niños con la enfermedad. Es más severa en niños que en adultos. La hidrocefalia en pacientes con meningitis tuberculosa puede ser comunicante u obstructiva, siendo la primera la más frecuente (82%). En ambas, la causa principal es la ocupación del espacio subaracnoideo o las comunicaciones entre ventrículos y bloqueo de las granulaciones aracnoideas por el exudado inflamatorio. La inflamación de los plexos coroideos puede llevar a una sobreproducción de LCR.

Existen muy pocos estudios realizados en niños sobre el tratamiento de este problema. En la hidrocefalia no comunicante, la colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal debe ser precoz; sin embargo, existe mayor controversia en relación con el tratamiento de la hidrocefalia comunicante. Existen algunas publicaciones en las que usan agentes diuréticos (opciones a y d) con buenos resultados en los grados I y II con hidrocefalia comunicante.

Sin embargo, en publicaciones más recientes, se indica la cirugía tan pronto como sea posible, incluso en los grados I y II. Además, el hecho de administrar terapia medicamentosa podría llevar a un rápido deterioro con secuelas por el retraso de la cirugía. El manejo recomendado se puede ver en el algoritmo de tratamiento (Fig. 4). La endoscopia del tercer ventrículo sólo está disponible en centros muy determinados. El tratamiento conservador consistiría en controles de imagen seriados.

#### **Diagnósticos finales**

- Meningitis tuberculosa.
- Hidrocefalia aguda

#### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007.
2. den Bos F van, Terken M, Ypma L, Kimpen JLL, Nel ED, Schaaf HS, Schoeman JF, Donald PR. Tuberculous meningitis and miliary tuberculosis in young children. *Tropical Medicine and International Health* 2004; 9: 309-13.
3. Kameshwar Prasad, Mamta B Singh. Corticosteroids for managing tuberculous meningitis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009 Issue 4.
4. Rajshekhar V. Management of hydrocephalus in patients with tuberculous meningitis. *Neuro India* 2009;57:368-74
5. Slovis TL. *Pediatric diagnostic imaging*. 11ª ed. Philadelphia: Mosby; 2008.
6. Thwaites G, Fisher M, Hemingwa Ch, Scott G, Solomon T and Innes J. British Infection Society guidelines for the diagnosis and treatment of tuberculosis of the central nervous system in adults and children. *J Infect* 2009; 59: 167-87.
7. Tinsa F, Essaddam L, Fitouri Z, Bousseta K, Ben Becher S and Bousnina S. Central system Nervous Tuberculosis in infants. *J Child Neurol* 2010; 25: 102.



# Caso clínico 14

## Cefalea, vómitos, petequias y pérdida brusca de fuerza

Ponente: G. Guillén Fiel. Tutor: J.I. Sánchez Díaz

*Niña de 12 años que acude a Urgencias por presentar cefalea intensa, vómitos y dolor abdominal que le despiertan del sueño. Desde hace 48 horas presenta también petequias en ambos miembros inferiores, por lo que acude a Urgencias.*

### Exploración física

*Paciente consciente y orientada. Auscultación cardiopulmonar: normal. Abdomen: blando y depresible, sin signos de peritonismo. Sin masas ni visceromegalias. ORL normal. Signos meníngeos negativos. Exantema petequial en ambas extremidades inferiores.*

*Durante su estancia en Urgencias presenta disminución de fuerza en hemicuerpo izquierdo junto con sensación de parestesias en dicha localización.*

### 1. ¿CUÁLES SERÍAN LAS PRUEBAS DIAGNÓSTICAS A REALIZAR EN URGENCIAS?

- TC craneal.
- Punción lumbar.
- Resonancia magnética cerebral (RM).
- Hemograma, bioquímica, estudio de coagulación, TC craneal.
- Hemograma, TC craneal, punción lumbar en función del resultado del hemograma.

### La respuesta correcta es la d

La paciente presenta síntomas de aumento de la presión intracraneal por la aparición

brusca de cefalea y vómitos que le despiertan del sueño. Se debería medir la presión intracraneal mediante la realización de una punción lumbar y toma de presión de apertura de LCR, sin embargo, la paciente presenta signos de focalidad: hemiparesia izquierda, por lo que habría que realizar una prueba de imagen cerebral previos a la realización de la punción lumbar por el riesgo de herniación cerebral. La prueba de imagen a realizar de elección en una situación de urgencia es la TC craneal, que, de forma aguda va a diferenciar si se trata de una hemorragia, o una masa cerebral (tumor o absceso) que ocasione estos síntomas. La RM no es una prueba que se haga de urgencia en la patología neurológica aguda aunque, posteriormente, en el estudio diagnóstico es una prueba sensible y específica y ayuda a diferenciar la etiología del cuadro. En este caso, se debería realizar un hemograma y un estudio de coagulación por el dato de la aparición de petequias en extremidades inferiores previo al inicio del cuadro y para evaluar el riesgo de sangrado que tiene la realización de la punción lumbar.

*Se realiza hemograma:*

*Plaquetas: indetectables. Hb: 12,4 g/dl.*

*Serie blanca: normal.*

*Coagulación: normal.*

*La paciente, al rehistoriarla, cuenta un cuadro catarral 14 días antes, con fiebre alta hasta 39°C con odinofagia intensa y cefalea*



**FIGURA 1.**

que fue tratado con amoxicilina 500 mg/8 h, con lo que a los 7 días desapareció la fiebre. Durante la semana previa al cuadro actual permaneció afebril, pero con importante astenia y cefalea, que aumento llamativamente, junto con vómitos, por lo que acude a urgencias.

Se realiza una TC craneal, que muestra imagen de la figura 1.

## 2. ¿QUÉ ES LO QUE SE VISUALIZA EN ESTA IMAGEN?

- Masa cerebral.
- Absceso cerebral.
- Hematoma subdural.
- Hemorragia-hematoma intraparenquimatoso bilateral.
- Hemorragia subaracnoidea.

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

Se objetiva una hemorragia-hematoma parietal bilateral intraparenquimatoso con efecto masa y colapso ventricular. Por ese motivo no se realizó punción lumbar a esta paciente.

Se trata de una hemorragia cerebral espontánea.

La forma de presentación más frecuente de la hemorragia cerebral espontánea en niños es con síntomas de aumento de presión intracraneal: cefalea y vómitos, disminución del nivel de conciencia, hemiparesia o crisis convulsivas. Es poco frecuente que los niños debuten con un coma como síntoma inicial de hemorragia cerebral espontánea.

En un estudio publicado en 2003, la localización más frecuentemente encontrada de las hemorragias cerebrales espontáneas es intraparenquimatoso (88%), con extensión intraventricular en un 50 % de éstas.

En cuanto a las pruebas diagnósticas a realizar, los exámenes de laboratorio deben incluir: hemograma, bioquímica, coagulación, equilibrio ácido-base y electrolitos. En cuanto a las pruebas de imagen, la TC craneal es el procedimiento diagnóstico de primera elección, permite identificar hematomas cerebrales de forma rápida. Informa sobre el tamaño y la localización, además de sugerir las causas potenciales como tumores, malformaciones vasculares o aneurismas. La hidrocefalia, edema, herniación y extensión intraventricular son fáciles de identificar en la TC. El volumen de la hemorragia es uno de los predictores más importantes del resultado-pronóstico de la hemorragia intracerebral. Algunos aparatos son capaces de calcularlo, otros no, para lo que es necesaria una fórmula:

$$Ax \times B \times C / 2$$

Es una aproximación de la elipsoide, donde A es el diámetro mayor de la hemorragia en TC axial, B es el diámetro mayor perpendicular a A, y C es el número de cortes de la tomografía donde se observa la hemorragia multiplicada por el grosor de los cortes.

La resonancia magnética (RM) y la angiografía por resonancia magnética son útiles para identificar tumores y es mucho más sensible que la TC para detectar malformaciones cavernosas. Para el diagnóstico de hemorragia cerebral, la imagen

TABLA I.

ANOMALÍAS VASCULARES	FRECUENCIA	LOCALIZACIÓN	CARACTERÍSTICAS
Malformaciones arteriovenosas	40% de todas las hemorragias espontáneas	Supratentoriales	< 2 años Riesgo de sangrado: 6% anual, 13% a los 5 años, 47% a los 20 años. <b>Dx: angiografía</b>
Cavernosas	25% de todas las malformaciones vasculares	Supratentoriales	1 y 3 años de edad <b>Dx: angiografía</b>
Aneurismas	Poco frecuentes	Bifurcaciones de las grandes arterias del polígono de Willis	Rotura del aneurisma: hemorragia subaracnoidea. <b>Dx: angiografía</b>
<b>Hemorragia subaracnoidea</b>			
<b>COAGULOPATÍAS ADQUIRIDAS HEREDITARIAS</b>			La más frecuente: déficit de factor VIII
TUMORALES CEREBRALES	Producen hemorragia en 10% de los casos		Hemangioblastoma, glioblastoma, oligodendroglioma, metástasis de melonoma
MOYA MOYA	Rara en niños		
Otras			

obtenida de la hemorragia con la RM depende de la fragmentación de los productos de la hemoglobina.

La angiografía cerebral es la prueba de elección para detectar anomalías vasculares, por encima de la angioTC, angioRM y RM.

*Ante este cuadro se transfunden plaquetas y se ingresa a la paciente en UCIP.*

*Exploración neurológica al ingreso en UCIP:*

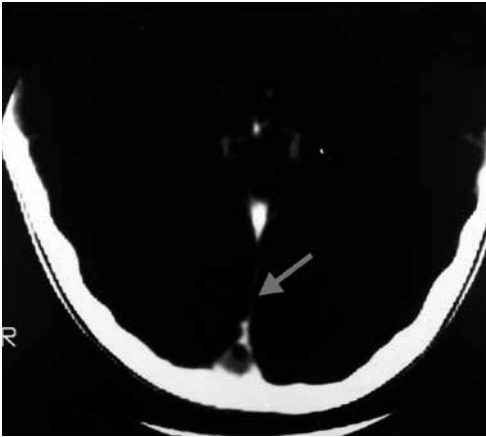
*Consciente y orientada (puntuación en la escala de coma de Glasgow 15). Pares craneales normales. Fondo de ojo: signos incipientes de edema de papila bilateral, sin hemorragias ni exudados. Disminución de fuerza IV/V en miembro inferior izquierdo y más sutil en el miembro superior izquierdo. Reflejos osteotendinosos y respuesta plantar en extensión en el lado izquierdo.*

### 3. SE TRATA DE UNA HEMORRAGIA CEREBRAL ESPONTÁNEA. ¿CUÁL ES LA CAUSA MÁS PROBABLE DEL CUADRO EN ESTA PACIENTE?

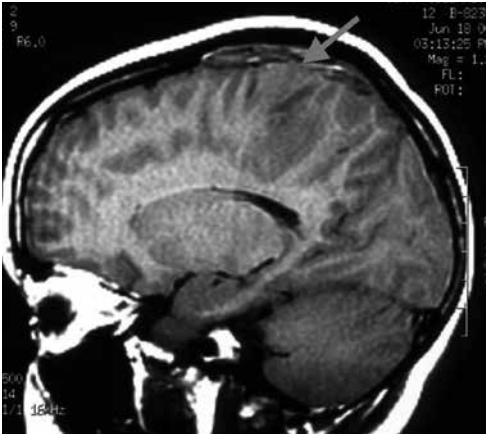
- Enfermedad de Moya-Moya.
- Malformaciones congénitas vasculares: aneurismas, malformaciones arterio-venosas.
- Alteración hematológica.
- Hipertensión arterial.
- Tumor cerebral.

#### La respuesta más correcta es la c

La hemorragia cerebral espontánea en niños es una entidad poco frecuente. La causa más frecuente de éstas es la presencia de malformaciones vasculares cerebrales (opción b): malformaciones arterio-venosas (las más frecuentes), angiomas cavernosos y aneurismas, que tienen una incidencia global del



**FIGURA 2.**



**FIGURA 3.**

0,0014-0,028% entre pacientes pediátricos. Para el diagnóstico de estas entidades es necesario realizar una angiografía cerebral. La hipertensión arterial (opción d) es una causa frecuente de hemorragia cerebral en adultos, pero no en niños. La conversión de lesiones isquémicas en hemorrágicas en niños es poco frecuente. Otras causas son las alteraciones de la coagulación o trombocitopenia y con menor frecuencia: tumores cerebrales (opción e), sepsis o enfermedad de moyamoya (opción a).

En este caso, lo más probable es que se trate de una alteración hematológica (opción

c), ya que, al inicio del cuadro, la paciente presentaba trombopenia grave y petequias, por lo que no se realizó una angiografía.

*Veinticuatro horas después de ingresar, la paciente presenta un deterioro brusco del nivel de conciencia, con habla incoherente e incomprensible, desviación de la mirada hacia la derecha, fija, sin respuesta a estímulos. Presenta retirada de miembros en flexión ante estímulos dolorosos (signos de decorticación). Además se aprecia una mayor pérdida de fuerza en el lado izquierdo*

#### **4. ¿CUÁL SERÍA LA PUNTUACIÓN EN LA ESCALA DE COMA DE GLASGOW EN ESTE MOMENTO Y LA ACTITUD MÁS CORRECTA?**

- Glasgow 8: Intubación para proteger la vía aérea. Repetir TC craneal.
- Glasgow 10: Realizar gasometría arterial y, en función de ésta, decidir actitud.
- Glasgow 7: Iniciar ventilación no invasiva. Repetir TC craneal.
- Glasgow 7: intubación electiva para proteger la vía aérea. Repetir TC craneal.
- Glasgow 13: esperar evolución.

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

Puntuación en la escala de coma de Glasgow (GSC): respuesta ocular 1, respuesta motora 3, respuesta verbal 3: total 7.

Los síntomas que presenta la paciente, dado el cuadro de hemorragia cerebral diagnosticada, son secundarios a un aumento de presión intracraneal (PIC) por aumento de la hemorragia y del edema secundario. En situación de hipertensión intracraneal (HTIC), la intubación traqueal está indicada en todos los pacientes que tienen síntomas y signos de hipertensión intracraneal y se encuentran en estado crítico, si existe hipoxia y/o hipercapnia, pérdida de reflejos protectores de la vía aérea y en pacientes con puntuación en la escala de coma de Glasgow menor o igual a 8. La

intubación debe realizarse previas adecuadas oxigenación y ventilación del paciente y estabilización cervical en todo aquel con sospecha de riesgo de traumatismo cervical. La intubación endotraqueal puede incrementar la PIC, estando indicada la secuencia rápida de intubación, que minimiza estos efectos.

La escala de coma de Glasgow fue elaborada por Teasdale en 1974 para proporcionar un método fiable y simple de registro y monitorización del nivel de conciencia en pacientes con traumatismo craneoencefálico. En 1977, Jenett y Tedsle asignaron un valor numérico a cada aspecto de estos tres componentes y sugirieron sumarlos para obtener una única medida global. Es la escala de coma de Glasgow actual.

*Se repitió la TC craneal, que mostraba las lesiones previamente descritas y una nueva lesión intraparenquimatosa en la convexidad, situada en la región frontal, con signos de edema cerebral.*

## 5. ¿CUÁLES SERÍAN LAS MEDIDAS ANTIEDEMA CEREBRAL A TOMAR EN ESTA SITUACIÓN?

- Sedorelajación. Control agresivo del dolor y de la agitación. Tratamiento agresivo de la fiebre.
- Oxigenación y ventilación adecuadas.
- Normovolemia, TAM adecuada. Na plasmático 145-150 meq/L, Normoglucemia, normoproteinemia.
- Cabeza elevada a 15-30°, en posición neutra.
- Todas las anteriores.

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

Todas las medidas propuestas anteriormente constituyen medidas generales de control de la PIC. Una vez que el paciente ha sido intubado (como es este caso), se debe sedoanalgesiar al paciente y, posteriormente,

relajar. Se debe mantener al paciente bien oxigenado y bien ventilado ya que, tanto la hipoxia como la hipercapnia aumentan la PIC. Se debe evitar la hipotensión y mantener al niño normovolémico. Si fuera necesario expandir la volemia, se deberán administrar líquidos isotónicos, evitando aquellos que contengan glucosa para prevenir la hiperglucemia. Se debe mantener un estricto balance de líquidos y estado electrolítico, evitando la hiponatremia y la hipoproteinemia. La colocación de la cabeza en posición neutra y elevada 15-30° favorece el adecuado drenaje del LCR, contribuyendo al descenso de la PIC. Se debe tratar agresivamente el dolor y la agitación, así como la fiebre. El tratamiento profiláctico de las convulsiones con fenitoína no está indicado en todos los casos. Se recomienda en aquellos pacientes con riesgo elevado de presentar crisis: TCE con una puntuación en la escala de coma de Glasgow igual o inferior a 8, pacientes con alteraciones parenquimatosas, fracturas craneales deprimidas o lesiones extensas. Si aparecieran crisis, se tratan inicialmente con benzodiazepinas.

*Ante los hallazgos encontrados en la TC craneal, se realiza una RM (Figs. 2 y 3).*

*Se objetiva una trombosis del seno longitudinal superior en toda su extensión, con lesiones de infarto hemorrágico en las regiones ya visualizadas en el scanner, por lo que se inicia anticoagulación con heparina para prevenir la progresión de la trombosis.*

*En los controles rutinarios de hemograma y coagulación, la paciente presenta trombopenia mantenida, que requiere transfusión de plaquetas a diario y alteración de la coagulación: tiempo de cefalina alargado: 2-3 veces por encima del control, con tiempo de protrombina normal.*

*Tras intubación y sedorelajación, se toman todas las medidas generales explicadas: cabeza en posición neutra, normovolemia,*

control de la TAM, analgesia y control electrolítico. A pesar de ello, la paciente presenta episodios cada vez más frecuentes, de midriasis bilateral, bradicardia e hipertensión arterial, por lo que se instauran medidas de primer nivel para tratar la hipertensión intracraneal: se inicia tratamiento con manitol a dosis de 0,25 mg/kg cada 6–8 horas y se ajustan los parámetros respiratorios con el objetivo de conseguir hiperventilación moderada. A pesar de eso, no se consiguen controlar las crisis de hipertensión intracraneal, con episodios cada vez más frecuentes, de midriasis bilateral y postura de descerebración, que se tratan con manitol, suero hipertónico e hiperventilación manual. La paciente, además, presenta una disminución progresiva del ritmo de diuresis, con deterioro hemodinámico que obliga a iniciar soporte inotrópico y tratamiento diurético con furosemida además del manitol.

## 6. ANTE ESTA SITUACIÓN, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MÁS CORRECTA?

- Inducir un coma barbitúrico. No colocar un sensor de PIC por el riesgo de sangrado.
- Colocar sensor de PIC para conocer en todo momento la presión intracraneal y, a partir de ésta, estimar la presión de perfusión cerebral.
- Aumentar la dosis de manitol, hiperventilación para mantener  $p\text{CO}_2 < 30$ . mmHg, optimizar el tratamiento diurético. No colocar sensor de PIC.
- Craniectomía descompresiva de urgencia.
- Tratamiento con las medidas anteriores y además dexametasona a 0,5-1 mg/kg e hipotermia moderada (32-34°C).

### La respuesta correcta es la b

Existen diferentes opciones para el tratamiento de la hipertensión intracraneal (HTIC) refractaria a las medidas de primer nivel. En este caso se trata de una paciente que pre-

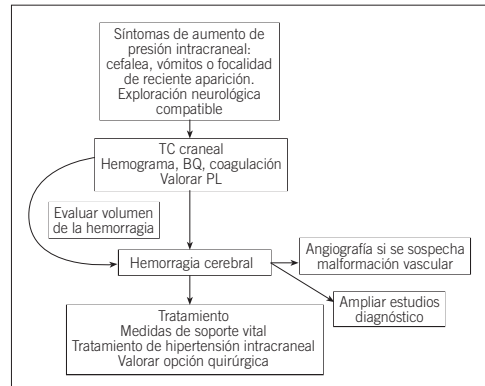


FIGURA 4.

senta HTIC refractaria a las medidas de primer nivel, con crisis de HTIC recurrentes. Además, la paciente presenta hipotensión y deterioro hemodinámico, que requiere soporte inotrópico con dopamina, con lo que se estabiliza y precisa tratamiento diurético por disminución del ritmo de diuresis y balance hídrico positivo. Por todo esto, la paciente se encuentra en una situación de difícil manejo: la HTIC es refractaria a las medidas instauradas y es difícil mantener, sin conocer la PIC, la presión de perfusión cerebral en una situación en la que se requieren inotropos para mantener la tensión arterial y diuréticos, con el subsiguiente riesgo de hipovolemia de éstos.

Se decidió colocar un sensor de PIC modelo Camino (fibra óptica) para facilitar el manejo, conociendo en todo momento PIC y PAM y, a través de éstas, la presión de perfusión cerebral. En cuanto a la coagulopatía, se valoró el riesgo-beneficio y se transfundieron los hemoderivados necesarios para la colocación de un sensor de PIC intraparenquimatoso, que transcurrió sin incidencias. A pesar de esto la paciente presentaba episodios de aumento de presión intracraneal con cifras de más de 25 mmHg, por lo que, finalmente, ante la refractariedad de todas las medidas instauradas, se indujo un coma barbitúrico con tiopental.

La monitorización continua de la PIC está indicada en pacientes con efecto masa intracraneal secundario al tumor, infección, hemorragia, isquemia y edema cerebral en los que se sospeche que puede disminuir la presión de perfusión cerebral (como en este caso). Los enfermos que más se benefician de la medición de la PIC son aquellos que presentan efecto masa intracraneal y disminución del nivel de conciencia. En la hemorragia intracraneal con hipertensión intracraneal se recomienda la colocación de un drenaje ventricular en la cabecera del paciente para disminuir la PIC. Los monitores de PIC intracraneal determinan su cifra mediante un transductor externo acoplado al espacio intracraneal a través de una columna líquida, o mediante transductores o dispositivos de fibra óptica acoplados al extremo de catéteres que se alojan a nivel intraparenquimatoso, intraventricular, subaracnoideo, subdural o epidural. La colocación de catéteres a nivel intraventricular, permite el drenaje del líquido cefalorraquídeo y constituye el estándar de referencia de la monitorización de la PIC, por ser el método más fiable y económico, que permite recalibrar la medición. La medida de la PIC a nivel intraparenquimatoso (como en esta paciente) con transductores de presión en el extremo del catéter, es similar a la registrada intraventricular, pero no siempre se correlaciona bien y no puede recalibrarse. La medición a nivel subaracnoideo, subdural y epidural es menos exacta.

La inducción de coma farmacológico con barbitúricos se usa en el tratamiento de la HTIC refractaria a todas las medidas terapéuticas. El estado de coma disminuye el metabolismo cerebral, causando una disminución en el flujo sanguíneo cerebral y, por tanto, en la presión intracraneal. La capacidad de control de la hipertensión intracraneal con barbitúricos parece estar relacionada con una disminución de la mortalidad asociada.

La opción c plantea el uso de la hiperventilación para mantener  $PCO_2 < 30$  mmHg, en cuyo caso sería necesario monitorizar la saturación de oxígeno del bulbo de la yugular para evitar la isquemia cerebral. La hiperventilación agresiva se utiliza únicamente en los episodios de HTIC con riesgo de herniación inminente, en los que se realiza hiperventilación manual, junto con la administración de manitol. En cuanto a la opción d, la craniectomía descompresiva se ha demostrado útil en el descenso de la PIC en el paciente con hipertensión intracraneal secundaria a traumatismo craneoencefálico. Los corticoides (opción e) son útiles en el tratamiento del edema cerebral secundario a tumor o absceso cerebral. La hipotermia convencional ( $T^a < 30^{\circ}C$ ) utilizada en el tratamiento de la hipertensión intracraneal en el casi – ahogamiento y en el trauma craneal, está abandonada por sus múltiples efectos adversos.

Actualmente hay autores que apoyan el uso de hipotermia moderada ( $32 - 34^{\circ}C$ ) y precoz (primeras 6 horas) en el tratamiento de los pacientes con traumatismo craneoencefálico grave pero de momento, es una opción experimental.

*La paciente estuvo en coma barbitúrico durante 9 días. Se colocó un catéter intraventricular y se monitorizó la presión intracraneal. Presentó episodios de elevación de la presión intracraneal hasta 25 mmHg, que cedían tras hiperventilación y administración de bolos de pentotal y manitol. Al despertar del coma, la paciente presentaba un nivel de conciencia normal, con poca colaboración, con llanto y risa espontáneos, sin lenguaje y falta de atención. Lenguaje inicialmente no valorable por actitud negativista. En los pares craneales se observaba un edema de papila en regresión y una parálisis facial central izquierda. En los miembros izquierdos presentaba una hemiparesia grado IV con hiperreflexia y espasticidad.*

*En el lado derecho existía una hemiparesia grado III/IV, sin otros datos asociados. La evolución posterior hasta el alta de la consulta de neurología fue favorable, con recuperación completa de su estado mental, sin alteraciones corticales ni de la conducta. La fuerza ha ido mejorando con fisioterapia y rehabilitación y ha desaparecido la hemiparesia, derecha, quedando una disminución leve-moderada de fuerza en hemicuerpo izquierdo.*

*Se realizó una RM antes del alta que mostraba una recanalización completa del seno longitudinal superior.*

### **7. ¿CUÁL SERÍA LA POSIBLE CAUSA DE ESTE CUADRO: HEMORRAGIA CEREBRAL SECUNDARIA A TROMBOSIS DEL SENO LONGITUDINAL SUPERIOR?**

- Leucemia con coagulación intravascular diseminada.
- PTI/PTT.
- Conectivopatía: LES, síndrome antifosfolípido.
- Infección: mycoplasma.
- Infección: virus de Epstein Barr.

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

*Entre los estudios diagnósticos realizados se incluyeron: serologías de infección para síndrome mononucleósico, que resultaron negativas para VEB, toxoplasma y citomegalovirus. Se realizó serología IgG e IgM para micoplasma: que resultó negativa.*

*Inicialmente se pensó que la causa de la trombopenia fuera una púrpura trombopénica idiopática, pero al comprobarse la existencia de trombosis del seno longitudinal superior se desestimó esta idea, dado que la trombopenia era por consumo, por hipercoagulabilidad.*

La púrpura trombótica trombocitopénica es una entidad rara en la edad pediátrica. Se trata de un trastorno de la microvasculatura (microvasculopatía) que provoca agregación

plaquetaria, trombosis de pequeño vaso, trombopenia por consumo, anemia hemolítica con hematíes fragmentados (esquistocitos), alteración neurológica, fiebre y afectación renal secundario a un déficit o disfunción de la metaloproteasa ADAMTS 13, que se encarga de destruir los fragmentos de cadena larga del factor de von Willebrand; en ausencia de la destrucción de éstos, se produce adhesión y agregación plaquetarias y trombosis secundaria. La forma idiopática es mucho más frecuente en adultos que en niños. Existe una forma congénita, de debut principalmente neonatal, con ictericia y trombopenia. En situaciones de sepsis y determinadas neoplasias, se produce una disminución de la metaloproteasa que puede ocasionar estos síntomas (menos disminuida que en la PTT verdadera). Esta paciente no tenía anemia hemolítica, la trombosis es de un gran vaso y no presenta otras alteraciones sugestivas de vasculitis no cumple ningún otro criterio que haga pensar en esta entidad, salvo la trombopenia, por lo que ese diagnóstico se desestimó.

*Se realizó extensión de sangre periférica en la que no se objetivaron células de malignidad y punción-aspiración y biopsia de médula ósea, en la que no se visualizaron células malignas en la citología.*

*Se realizó estudio de hipercoagulabilidad en el que se objetivó trombopenia, hipofibrinogenemia, con aumento de dímeros D. TTPA 35', antitrombina III, proteína C, proteína S normales. Anticuerpos antifosfolípido: (ELISA): IgG 36 dpl (VR<13) e IgM: 1mpl (VR<11).*

*Se realizó estudio de autoinmunidad: ANA 1/40 (positivo a títulos bajos), ADNA negativo. Anti-cardiolipina IgG: 23,73 UFC/ml (límites: 0-16), Anti-cardiolipina IgM: 14,93 UFC/ml (límites 0 – 25), C3 101mg/dl y C4 21,3 mg/dl: normales. Anti ENA, SSB, RNP, SM, RO: negativos.*

*Por estos resultados y por el episodio de*

*trombosis del seno longitudinal superior, se diagnosticó a la paciente de síndrome antifosfolípido primario.* El síndrome antifosfolípido primario es la causa más frecuente de hipercoagulabilidad adquirida en pacientes pediátricos.

Para el diagnóstico de síndrome antifosfolípido primario se deben cumplir criterios diagnósticos clínicos y de laboratorio. Se debe cumplir, al menos, un criterio clínico y un criterio de laboratorio. Los criterios clínicos son

1. Trombosis vasculares: uno o más episodios de trombosis arterial o venosa.
2. Patología en el embarazo:
  - a. Uno o más fetos muertos de forma inexplicada, sin malformaciones congénitas antes o entorno a la semana 10ª de gestación.
  - b. Uno o más neonatos pretérminos, morfológicamente normales, antes de la semana 34ª de gestación debido a eclampsia ó preeclampsia grave, o por signos claros de insuficiencia placentaria.
  - c. Tres o más abortos espontáneos antes de la semana 10ª de gestación habiendo descartado cromosomopatía o causas hormonales.
3. Criterios de laboratorio:
  1. Detección de anticoagulante lúpico en plasma en dos o más determinaciones separadas entre sí al menos 12 semanas.
  2. Presencia de anticuerpos anticardiolipina (IgG o IgM) en suero o plasma en títulos medios o altos para los valores de referencia, en dos o más determinaciones separadas entre sí al menos 12 semanas, medidos mediante una técnica validada (ELISA).
  3. Presencia de anticuerpos antiB<sub>2</sub> glicoproteína I (IgG ó IgM) en suero o plasma con títulos por encima del percentil 99,

en dos o más determinaciones separadas, al menos, 12 semanas, medidos por ELISA.

*En las revisiones siguientes se repitieron los anticuerpos anticardiolipina, que a los 3 meses seguían siendo positivos (IgG 44,97 UFC/ml) y se normalizaron a los 6 meses del ingreso. En el seguimiento en consulta de Reumatología no se objetivó la aparición de ninguna enfermedad autoinmune, los anticuerpos antinucleares se normalizaron. Con el diagnóstico de síndrome antifosfolípido primario se inició anticoagulación, inicialmente intravenosa con heparina sódica y posteriormente con derivados cumarínicos de forma oral. En las sucesivas revisiones se ajustó la dosis de anticoagulación para mantener un INR entre 2 y 3. A lo largo del seguimiento, hasta el momento actual no se objetivó la reaparición de fenómenos trombóticos.*

No hay estudios que muestren el tratamiento más adecuado del síndrome antifosfolípido primario en la edad pediátrica. Se han publicado en numerosos estudios porcentajes elevados de recurrencia de los fenómenos trombóticos (29%), principalmente cuando se suspendía el tratamiento anticoagulante ó antes de iniciarlo. Se recomienda la anticoagulación a todos los niños diagnosticados de síndrome antifosfolípido primario para mantener un INR entre 2 y 3 en aquellos en los que sólo se haya producido un evento trombótico y en los que se hayan diagnosticado recurrencias, se recomienda mantener un INR de más de 3.

### **Diagnóstico final**

Trombosis cerebral secundaria a síndrome antifosfolípido primario.

### **Tratamiento**

Anticoagulación intravenosa inicial y posteriormente oral.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Ahmed Al-Jarallah, Muhammad T Al-Rifai, Anthony R Riela, E Steve Roach. Nontraumatic brain hemorrhage in children: Etiology and presentation. *J Child Neurol* 2000;15:284-290.
2. Andreas D. Meyer-Heim, Eugen Boltshauser. Spontaneous intracranial haemorrhage in children: aetiology, presentation and outcome. *Brain & Development* 2003;25:416-421.
3. Elijovich L, Patel PV, Hemphill JC. Intracerebral Hemorrhage. *Semin Neurol* 2008;28:657-667.
4. Mendoza PL; Conway EE. Cerebrovascular events in pediatric patients. *Pediatr Ann* 1998; 27(10):665-674.
5. Philippe Gabriel Meyer, Sarah Ducrocq, Pierre Carli. Pediatric neurologic emergencies. *Curr Opin Crit Care* 2001;7:81-87.
6. S Raj Kumar, Dinesh Shukla, A K Mahapatra. Spontaneous Intracranial Hemorrhage in Children. *Pediatr Neurol* 2009; 45(1):37-46.
7. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey RL, Cervera R, Derksen RHWM, Groot PG de, Koike T, Meroni PL, Reber G, Shoenfeld Y, Tincani A, Vlachoyiannopoulos PG, Krilis SA. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost* 2006;4:295-306.
8. Tadej Avc. Antiphospholipid syndrome in children. *Curr Opin Rheumatol* 2008;20:595-600.
9. Warren K Brasher. Elevated intracranial pressure in children. Up to date 2009; 1-12.

# Índice de diagnósticos

---

- Crisis diencefálicas, 45
- Edema cerebral. Herniación cerebral, 120
- Encefalomiелitis aguda diseminada, 133
- Encefalopatía
  - epiléptica devastadora del escolar, 53
  - hiperamoníémica inducida por ácido valproico, 53
- Hidrocefalia aguda, 141
- Hipertensión intracraneal, 19, 60
- Lesión del tronco encefálica, 35
- Lupus eritematoso sistémico con afectación neurológica, 120
- Meningitis tuberculosa, 141
- Meningoencefalopatía lúpica, 120
- Mielitis transversa, 96
- Muerte encefálica, 35
- Síndrome
  - de secreción inadecuada de ADH, 60
  - de Guillain Barré clásico con presentación atípica, 83
  - del niño maltratado, 67
- Sinusitis, 105
- Status epiléptico refractario, 53
- TCE grave, 67
- Trastorno del ciclo de la urea (déficit de OTC), 113
- Traumatismo craeoencefálico grave, 19, 35, 45
- Trombosis venosa cerebral, 105
- Tumor del tronco del encéfalo, 60