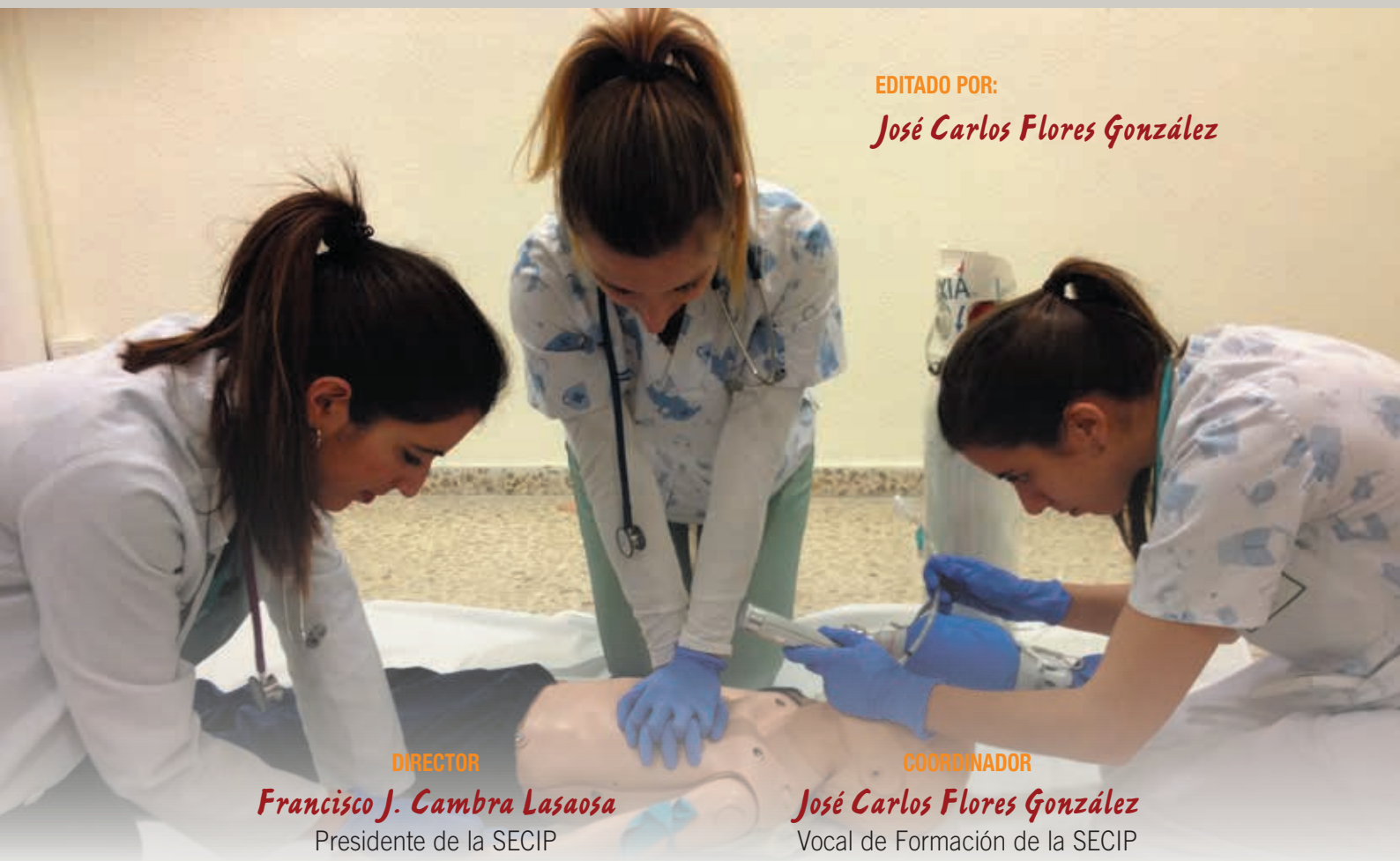


X Curso Intensivo para Residentes de Cuidados Intensivos Pediátricos

EDITADO POR:

José Carlos Flores González



DIRECTOR

Francisco J. Cambra Lasosa
Presidente de la SECIP

COORDINADOR

José Carlos Flores González
Vocal de Formación de la SECIP

CAMPUS DE SANTA MARÍA DE LA RÁBIDA

8-10 abril
2018

iun
Universidad
Internacional
de Andalucía
A



SECIP

SOCIEDAD Y FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

X Curso Intensivo para
Residentes de Cuidados
Intensivos Pediátricos

DIRECTOR

Francisco J. Cambra Lasaosa
Presidente de la SECIP

COORDINADOR

José Carlos Flores González
Vocal de Formación de la SECIP

MODERADORES

Antonio Morales Martínez
María del Mar Núñez Cárdenas
Ana Estalella Mendoza

EDITADO POR:

José Carlos Flores González



SECIP

SOCIEDAD Y FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

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

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

ISBN: 978-84-17194-64-2

Sumario

Caso 1	Shock séptico. Diagnóstico y manejo de las complicaciones asociadas	1
	Ponente: Nerea Sarmiento Carrera. Tutor: Fernando Mejjide del Río.	
Caso 2	Encefalopatía secundaria a traumatismo abdominal	10
	Ponente: Olalla Moyano Leiva. Tutor: Antonio Morales Martínez.	
Caso 3	Complicaciones en linfoma mediastínico	18
	Ponente: Oihana Martínez Azcona. Tutora: Iria Rivera González.	
Caso 4	Parálisis facial periférica en lactante de 11 meses	26
	Ponente: Vianor Pablo Silvero Enríquez. Tutor: Ramón Hernández Rastrollo.	
Caso 5	Convulsiones por hiponatremia severa en niño con obesidad de rápida progresión	34
	Ponente: Corina Márquez Romero. Tutor: José L. Vázquez Martínez.	
Caso 6	Lactante con atrofia muscular espinal y fracaso respiratorio	39
	Ponente: Javier Trastoy Quintela. Tutor: Antonio Rodríguez Núñez.	
Caso 7	Fiebre y dificultad respiratoria	47
	Ponente: Ricardo Suárez Ramírez. Tutora: Leticia Díaz González.	
Caso 8	Lactante con hemorragia alveolar difusa	57
	Ponente: Rossella Ambrosino. Tutora: Ana Abril Molina.	
Caso 9	Hipertensión pulmonar grave como debut de un defecto metabólico	67
	Ponente: María José Lorenzo Montero. Tutor: Ignacio Ibarra de la Rosa.	
Caso 10	Síndrome hemolítico urémico secundario a neumococo. No todo es solo una sepsis	75
	Ponente: María Isabel Coch Martínez. Tutora: Natalia Ramos Sánchez.	
Caso 11	Insuficiencia respiratoria aguda grave	80
	Ponente: Helena Móron. Tutora: Fátima Castillo.	
Caso 12	Fiebre prolongada y cefalea en niño de 5 años	88
	Ponente: Cristina García Aparicio. Tutora: Laura Regueras Santos.	
Caso 13	Insuficiencia respiratoria aguda y pancitopenia	94
	Ponente: Irene Isern Alsina. Tutora: Montserrat Pujol Jover.	
Caso 14	Disfunción cardíaca en paciente neurocrítico	98
	Ponente: Iria Durán Lorenzo. Tutora: Laura Díaz Ruiz.	
Caso 15	Lactante con fiebre elevada	102
	Ponente: Ilargi Urriza Ripa. Tutora: María Amores Torres.	

Caso	16	Malformación arterio-venosa de mala evolución	108
		Ponente: Montserrat Tirado Melero. Tutora: M ^a Mercedes Domínguez Cajal.	
Caso	17	Fiebre y alteración neurológica	117
		Ponente: Mònica Girona Alarcón. Tutora: Sara Bobillo Pérez.	
Caso	18	Neumonía complicada, con síndrome hemolítico urémico asociado y colestasis secundaria	124
		Ponente: María Pérez Rodríguez. Tutor: Esteban Gómez Sánchez.	
Caso	19	Lactante con cardiopatía congénita y dificultad respiratoria progresiva	130
		Ponente: Ana Ortiz Álvarez. Tutora: María Jesús Sánchez.	
Caso	20	Una gripe poco común	138
		Ponente: Sara Chinchilla Langeber. Tutoras: Carmen Niño Taravilla, Mabel Iglesias Bouzas.	
Caso	21	Leucemia linfoblástica aguda complicada con una entidad poco frecuente.....	145
		Ponente: Paloma Rodríguez Outón. Tutor: José Carlos Flores González.	
Caso	22	Sepsis en paciente inmunodeprimido.....	150
		Ponente: José Luis Almodóvar Martín. Tutoras: Carmen Niño Taravilla, Mabel Iglesias Bouzas.	

Shock séptico. Diagnóstico y manejo de las complicaciones asociadas

Ponente: Nerea Sarmiento Carrera. Tutor: Fernando Meijide del Río.
Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro. Vigo.

Se presenta el caso de una paciente de 4 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consulta en el Servicio de Urgencias por un cuadro febril de 72 horas de evolución (hasta 39,5°C) y dolor abdominal difuso intermitente sin otros síntomas. Como antecedentes familiares, destaca padre afecto de leucemia linfoblástica aguda (LLA) en tratamiento con quimioterapia.

Constantes vitales y exploración física a su llegada: Temperatura 37°C, frecuencia cardíaca (FC) 155 lpm, frecuencia respiratoria (FR) 37 rpm, tensión arterial (TA) 90/40 mmHg, saturación 89% con fracción inspirada de oxígeno (FiO₂) del 21%. Afectación del estado general, palidez cutánea, frialdad acra y relleno capilar alargado. Exantema petequiral en cuello, espalda y en miembros inferiores. Tiraje subcostal e hipoventilación y crepitanes en hemitórax izquierdo. Tonos rítmicos sin soplos. Hiperemia faríngea. Abdomen blando, depresible, sin masas ni megalias. Letárgica y bradipsíquica, sin datos de focalidad neurológica, ni rigidez de nuca.

PREGUNTA 1. ANTE LA CLÍNICA DESCRITA Y SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MENOS RECOMENDABLE INICIALMENTE?

- Oxigenoterapia con mascarilla con reservorio.
- Canalización de vía periférica e inicio de resucitación con volumen.
- Solicitar analítica con reactantes de fase aguda y hemocultivo.
- Solicitar radiografía de tórax.
- Iniciar antibioterapia empírica endovenosa (EV).

La respuesta correcta es la d.

Ante la sospecha clínica de sepsis, se debe iniciar tratamiento **inmediatamente**, estableciendo el ABC de la reanimación y realizando todas las medidas recogidas en las respuestas anteriores. Estas actuaciones deben realizarse sin demora en espera de exploraciones complementarias (como la radiografía de tórax) o de su traslado a una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

La sepsis se define como un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS) en presencia, o como resultado, de infección sospechada o confirmada. El SRIS se confirma ante la presencia de al menos dos de los siguientes cuatro criterios, uno de los cuales debe ser alteración de la temperatura o recuento leucocitario.

- Temperatura corporal central > 38,5°C o < 36°C (rectal, vesical, oral o sonda central).
- Taquicardia, definida como una elevación > 2 desviaciones estándar (DE) de la media para su edad en ausencia de estímulos externos, medicación o estímulo doloroso; o elevación persistente inexplicable durante 0,5-4 horas.
- Taquipnea: frecuencia respiratoria > 2 DE sobre la media para la edad, o ventilación mecánica para un proceso agudo no relacionado con enfermedad neuromuscular o anestesia general.
- Recuento leucocitario elevado o disminuido para su edad (no secundario a quimioterapia) o > 10% de neutrófilos inmaduros.

La realización de las medidas adecuadas en la llamada “hora de oro”, así como la consecución de los objetivos tras su instauración, es esencial para el pronóstico. (Fig. 1).

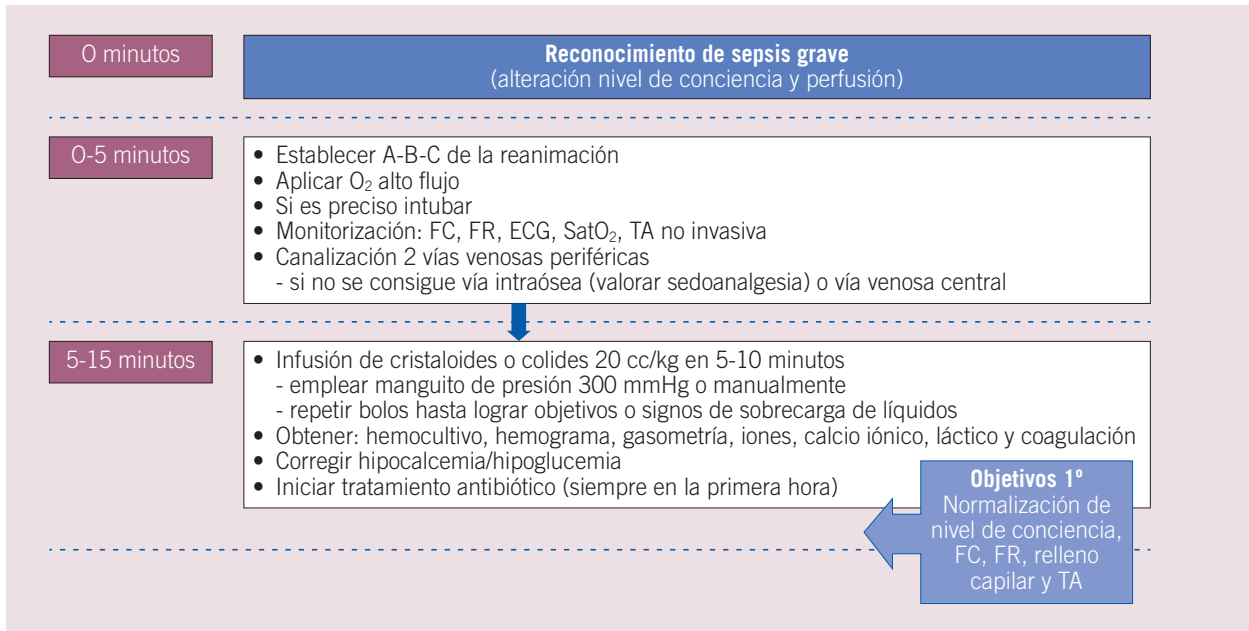


FIGURA 1. Manejo inicial de la sepsis y objetivos a alcanzar.

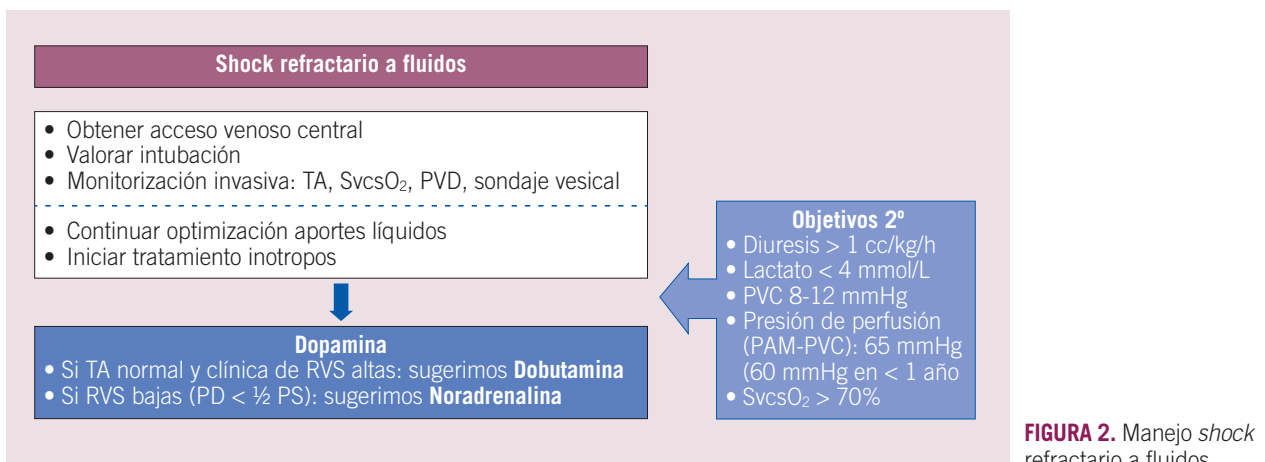


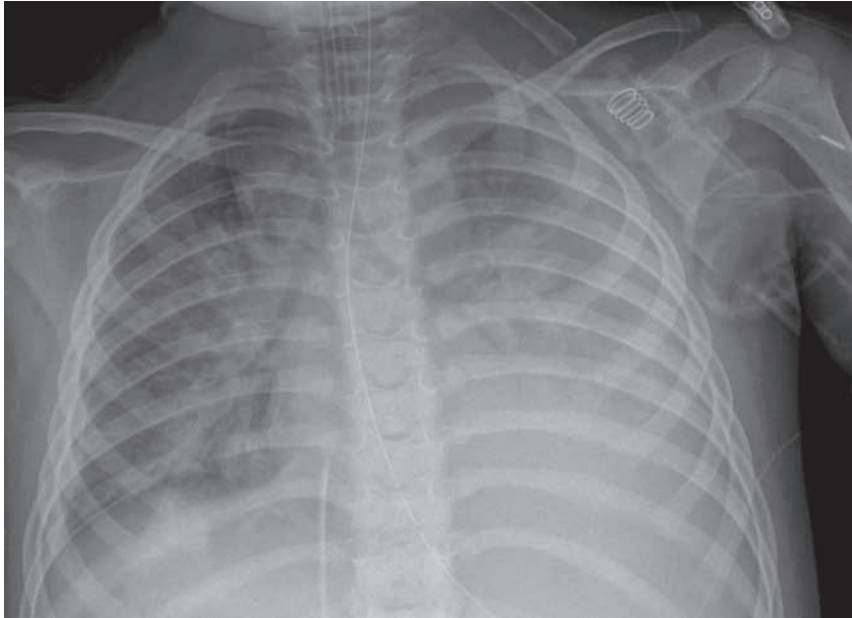
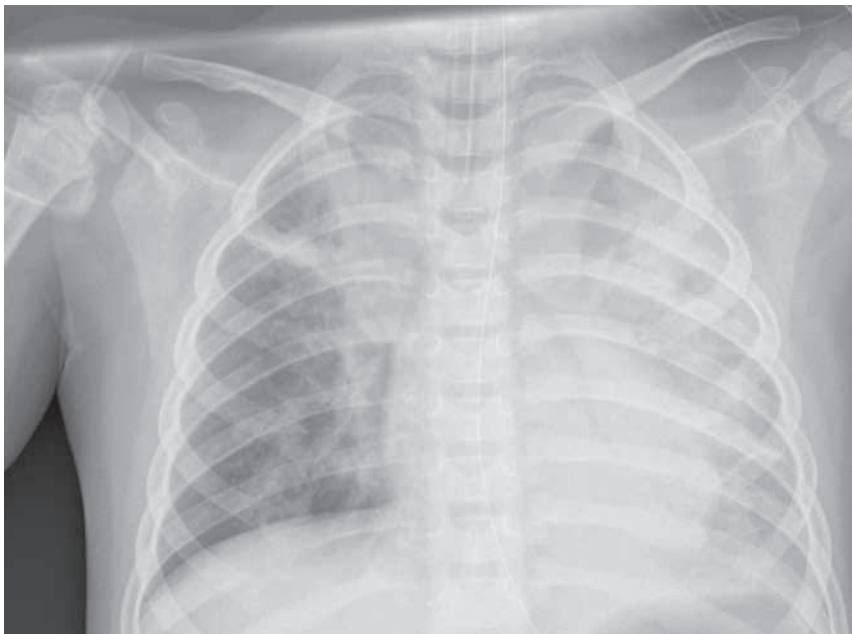
FIGURA 2. Manejo shock refractario a fluidos.

La paciente presenta un síndrome febril de 72 horas de evolución, acompañado de taquicardia y taquipnea en el momento de la valoración, por lo que cumple criterios diagnósticos de sepsis. Ante esta sospecha clínica, se inicia oxigenoterapia con mascarilla con reservorio manteniendo saturaciones de hemoglobina en torno a 93%, se canalizan dos vías periféricas, se pauta carga de volumen en forma de suero salino fisiológico (SSF) (20 ml/kg) y se inicia antibioterapia con ceftriaxona EV, previa extracción de analítica, gasometría venosa y cultivos. Se decide ingreso en UCIP.

En la analítica destaca: leucocitos 2.970/mm³, linfocitos 240/mm³, hemoglobina (Hb) 10,6 g/dl, proteína C

reactiva (PCR) 92,6 mg/L, procalcitonina (PCT) 34 ng/ml. Gasometría venosa: pH 7,26, pCO₂ 53 mmHg, HCO₃ 21,8 mmol/L, exceso de bases (EB) -5 mEq/L, láctico 4,8 mmol/L. Ionograma, función renal, hepática y coagulación dentro de la normalidad.

Tras el ingreso en UCIP persiste empeoramiento clínico cumpliendo criterios de shock séptico establecido, con hipotensión arterial mantenida pese a expansión de volemia (líquidos totales 80 ml/kg). Se procede a intubación orotraqueal con conexión a ventilación mecánica invasiva, se canaliza acceso venoso central y se inicia soporte inotrópico con dopamina y dobutamina (Fig. 2). Se realiza radiografía de tórax (Fig. 3), que muestra con-

**FIGURA 3.** Radiografía de tórax inicial.**FIGURA 4.** Control radiológico.

solidación en campo pulmonar izquierdo y lóbulo superior derecho, y ecocardiograma que muestra correcta función biventricular, sin datos de cardiopatía estructural.

A las pocas horas del ingreso, el Servicio de Microbiología informa de crecimiento de cocos gram positivos morfología Streptococcus en el hemocultivo, así como, frotis faríngeo positivo para Streptococcus pyogenes. En la exploración física destaca una progresión del exantema a nivel de tórax que adquiere características escarlatiniformes. En las primeras horas de ingreso se objetiva

labilidad hemodinámica con importante diferencial de tensión arterial sistó-diastólica que requiere inicio de soporte inotrópico con noradrenalina y mayores requerimientos de oxígeno (FiO_2 de 0,4 a 0,6) para mantener saturaciones de hemoglobina dentro de la normalidad. Horas después de conseguir estabilidad clínica y control de la sepsis, destaca aparición de crepitantes derechos, hepatomegalia y presiones venosas centrales (PVC) > 12 cm de H_2O . Se solicita nuevo control radiológico (Fig. 4).

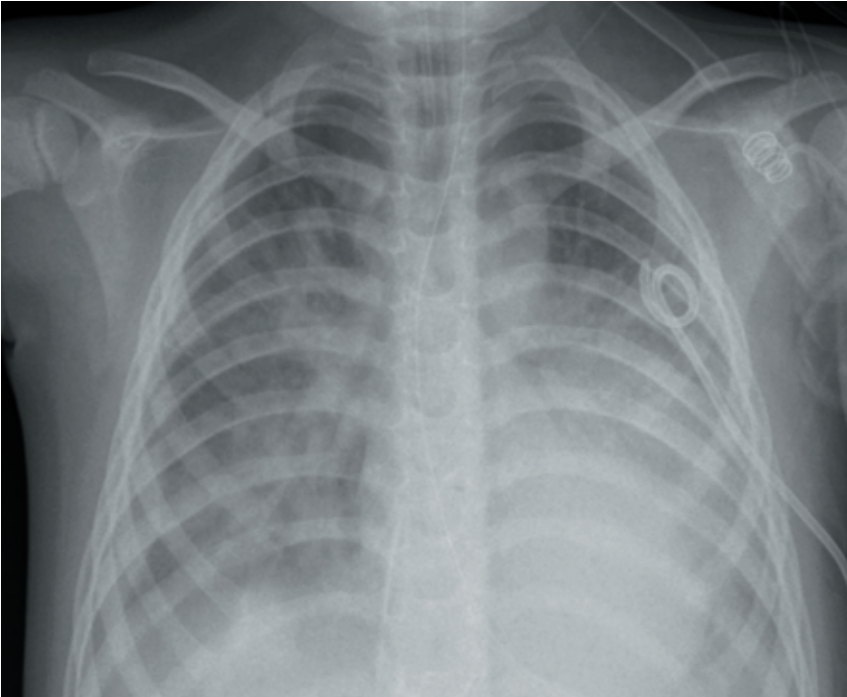


FIGURA 5. Control radiológico tras colocación de drenaje pleural izquierdo.

PREGUNTA 2. ANTE LA SITUACIÓN CLÍNICA ACTUAL Y LOS HALLAZGOS DE LA RADIOGRAFÍA DE TÓRAX, ¿QUÉ ACTITUD TOMARÍA INICIALMENTE?

- Solicitar una tomografía computarizada (TC) pulmonar.
- Realizar una ecografía pulmonar, iniciar restricción hídrica y forzar diuresis con furosemida.
- Realizar una ecografía pulmonar y una toracocentesis evacuadora y colocación de un drenaje pleural.
- Realizar una toracocentesis y drenaje pleural urgente.
- Mantener actitud conservadora.

La respuesta correcta es la b.

La TC no está indicada de forma sistemática en los pacientes con sospecha de enfermedad pleural.

La ecografía pulmonar transtorácica es una técnica inocua y disponible a pie de cama del paciente, que apoya y facilita la toma de decisiones clínicas. Debe ser la primera opción diagnóstica para diferenciar la etiología de una hiperdensidad radiológica. Siempre que exista un derrame pleural moderado-grande, o dudas de la existencia o tamaño de un derrame en la radiografía, se debe realizar una ecografía torácica.

La resucitación precoz con fluidoterapia EV continúa siendo una de las piedras angulares del manejo inicial del shock séptico. La sobrecarga hídrica como resultado de una terapia de resucitación agresiva o por la administración excesiva de fluidos puede tener un efecto deletéreo

sobre el curso de la enfermedad y sus complicaciones. La aparición de hepatomegalia y crepitantes pueden ser signos de sobrecarga hídrica, siendo necesaria la evaluación constante del niño y la adecuación de los líquidos administrados a la situación clínica. Una vez estabilizado el paciente se recomienda restricción hídrica, y en aquellos con datos de sobrecarga de volumen, el empleo precoz de las técnicas de depuración extrarrenal continua, si no responde a tratamiento diurético.

Se realiza una ecografía pulmonar con datos de edema de pulmón (aumento de líneas B), además de derrame pleural izquierdo (30 mm) y presencia de consolidación ipsilateral. Se realiza restricción hídrica y se fuerza diuresis con furosemida, consiguiendo balance hídrico negativo y valores de PVC entre 5-10 cm de H₂O. A pesar de ello, a las 36 horas de ingreso, persisten requerimientos de FiO₂ elevados con PEEP entre 8-10 cmH₂O, por lo que se decide realización de toracocentesis y colocación de tubo de drenaje pleural, obteniéndose 415 ml de líquido serohemático, sin datos de empiema. (Fig. 5).

La punción de derrames menores de 10 mm no se realiza de forma rutinaria. Se debe colocar un tubo pleural si el derrame presenta una o más características de empiema pleural o si ocasiona dificultad respiratoria moderada-grave.

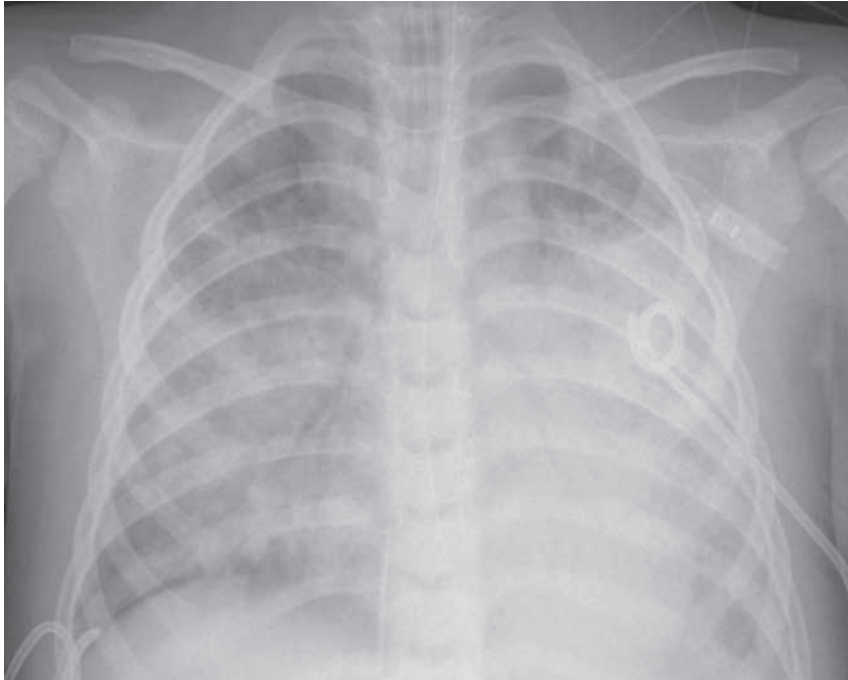


FIGURA 6. Control radiológico con empeoramiento de parénquima pulmonar bilateral.

Tras la instauración de estas medidas, se objetiva inicialmente mejoría respiratoria y hemodinámica. Sin embargo, al cuarto día de ingreso presenta un empeoramiento progresivo a nivel respiratorio con dificultad para la oxigenación, con un índice de oxigenación (IO) puntualmente de 25, pese a optimización de parámetros (FIO_2 hasta 0,9 y presión positiva al final de la espiración (PEEP) hasta 11 cmH_2O) con hipoventilación bilateral y auscultación cardíaca sin alteraciones. Hemodinámica mantenida con noradrenalina y adrenalina a dosis bajas.

Analítica de control: leucocitos $6.200/mm^3$, Hb 11,8 g/dl, hematocrito 36%, plaquetas $97.000/mm^3$. Elevación de PCR y PCT. Empeoramiento del parénquima pulmonar bilateral en control radiológico. (Fig. 6).

PREGUNTA 3. ¿A QUÉ ATRIBUIRÍA ESTE EMPEORAMIENTO CLÍNICO-RADIOLÓGICO?

- Neumonía necrotizante.
- Tromboembolismo pulmonar (TEP).
- Hemorragia alveolar difusa (HAD).
- Edema pulmonar cardiogénico.
- SDRA.

La respuesta correcta es la e.

La neumonía necrotizante en la edad pediátrica es una entidad poco frecuente, y su prevalencia es mayor en niños con algún tipo de lesión neurológica crónica debi-

do a las broncoaspiraciones. La neumonía necrotizante aparece como una complicación grave de la neumonía adquirida en la comunidad, siendo el *Streptococcus pneumoniae* el agente etiológico más frecuente. El diagnóstico puede confirmarse mediante una radiografía de tórax que muestra una lesión radiolúcida, o mediante una TC con contraste. (Fig. 7).

El TEP es la obstrucción parcial o total del lecho vascular de la arteria pulmonar. Los TEP masivos se presentan como un episodio de disnea súbita, sudoración, con dolor costal o abdominal, hipoxemia e hipotensión, y frecuentemente hemoptisis, que progresan rápidamente hasta producir un fallo cardíaco derecho. (Fig. 8).

La HAD es un síndrome clínico que se manifiesta generalmente de forma aguda con hemoptisis, anemia y presencia de infiltrados en la radiografía de tórax. Desde el punto de vista anatómico, la HAD se define como la presencia de sangre en los espacios alveolares distales sin que se pueda identificar ninguna anomalía endobronquial.

En el diagnóstico diferencial de la hipoxemia aguda se incluye el SDRA. Este se define como una insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica, secundaria a una lesión pulmonar o extrapulmonar que ocasiona una respuesta inflamatoria que lesiona la barrera epitelioendotelial pulmonar.

La definición clásica incluye la presencia de infiltrados bilaterales, la exclusión del origen cardiogénico y la

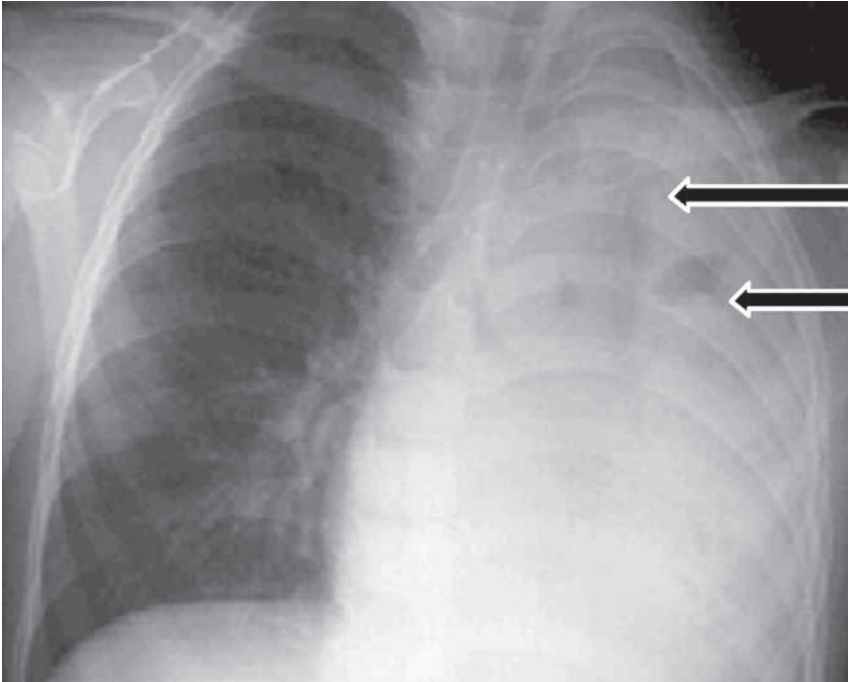


FIGURA 7. Lesión radiolúcida característica de neumonía necrotizante.

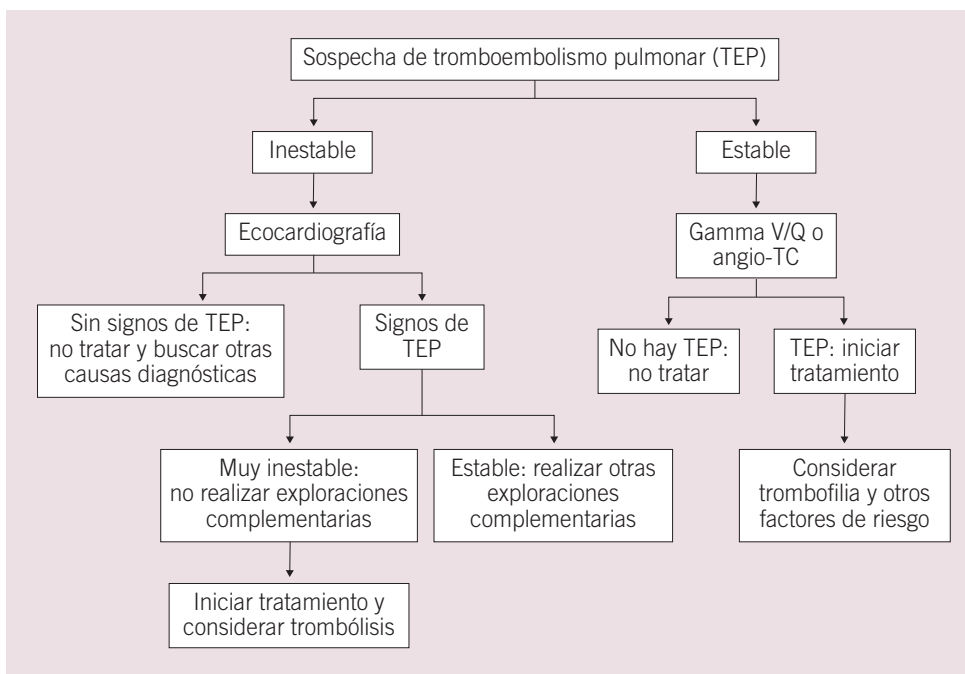


FIGURA 8. Algoritmo para el diagnóstico de TEP.

aparición de hipoxemia. En la “definición de Berlín” del año 2013 se incluye además la presencia de un factor desencadenante conocido la semana previa, permitiendo la exclusión de patología cardíaca mediante ecocardiografía y se cuantifica el grado de hipoxemia en función de la presión positiva al final de la espiración (PEEP) o presión positiva continua en la vía aérea (CPAP). En 2015 un nuevo consenso de expertos, *The Pediatric*

Acute Lung Injury Consensus Conference Group, revisó los criterios diagnósticos del SDRA para la edad pediátrica. (Tabla 1).

Ante la hipoxemia que presenta la paciente, se realiza un control ecocardiográfico sin datos de disfunción cardíaca, ni signos de TEP y se constata estabilidad de las cifras de Hb y hematocrito. Además, se realiza nuevo

TABLA 1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE SDRA.

Edad	Excluir pacientes con patología pulmonar propia del periodo perinatal.		
Tiempo	Debe existir un insulto conocido en los 7 días previos.		
Origen edema	Fallo respiratorio no justificado por fallo cardiaco o sobrecarga hídrica.		
Radiología	Aparición de nuevo(s) infiltrado(s) en radiografía de tórax sugestivos de enfermedad parenquimatosa aguda.		
Oxigenación	Ventilación mecánica no invasiva	Ventilación mecánica invasiva	
	<i>Sin estratificación de severidad</i>	<i>Leve</i>	<i>Moderado</i>
	Ventilación con mascarilla facial con dos niveles de presión o CPAP ≥ 5 cmH ₂ O	$4 \leq OI < 8$	$8 \leq OI < 16$
	P/F ≤ 300 S/F ≤ 264	$5 \leq OSI < 7,5$	$7,5 \leq OSI < 12,3$
	$OI \geq 16$	$OSI \geq 12,3$	
<i>Población especial</i>			
Cardiopatía cianótica	Se aplicarán los criterios de edad, tiempo, origen del edema y radiología ante un deterioro agudo de la oxigenación no explicado por su patología de base.		
Enfermedad pulmonar crónica	Se aplicarán los criterios de edad, tiempo, origen del edema con aparición de nuevos infiltrados en la radiografía de tórax y deterioro agudo de la oxigenación no explicado por su patología de base.		
Disfunción ventricular izquierda	Se aplicarán los criterios de edad, tiempo, origen del edema con aparición de nuevos infiltrados en la radiografía de tórax y deterioro agudo de la oxigenación no explicado por la disfunción ventricular izquierda.		

control ecográfico pulmonar que muestra aparición de un patrón parcheado bilateral. Ante el diagnóstico de SDRA se modifica estrategia ventilatoria aplicando la ventilación con estrategia de pulmón abierto con PEEP elevadas (hasta 15 cmH₂O), volumen tidal bajos, hipercapnia permisiva y se decide colocación en posición prono, así como realización de maniobras de reclutamiento.

PREGUNTA 4. ESTAMOS ANTE UN SDRA ESTABLECIDO. TENIENDO EN CUENTA LA INFORMACIÓN Y DIAGNÓSTICOS PREVIOS: FIEBRE E HIPOTENSIÓN CON HEMOCULTIVO POSITIVO PARA STREPTOCOCCUS PYOGENES, EXANTEMA MACULAR EN EVOLUCIÓN Y TROMBOPENIA. ¿ANTE QUÉ ENTIDAD NOS ENCONTRAMOS?

- a. Síndrome de shock tóxico (SST) estafilocócico.
- b. Leptospirosis.
- c. SST estreptocócico.
- d. Meningococemia
- e. Fiebre tifoidea

La respuesta correcta es la c.

El SST es un cuadro grave e infrecuente en pediatría. Clásicamente se asocia a la infección por *Staphylococcus aureus* productor de exotoxina. Sin embargo, en los últimos años se describen cuadros clínicos graves con las características del SST en los que el germen aislado es el *Streptococcus pyogenes*.

El *Streptococcus pyogenes* puede causar gran variedad de cuadros clínicos. El cuadro más grave es el SST, definido como una enfermedad aguda que genera una respuesta inflamatoria sistémica a las toxinas del germen que actúan como superantígenos provocando la liberación de grandes cantidades de citoquinas inflamatorias.

El diagnóstico de SST estreptocócico se fundamenta en el cumplimiento de unos criterios clínico-microbiológicos propuestos por los *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC). (Tabla 2).

- SST estreptocócico confirmado: aislamiento de *Streptococcus pyogenes* en un líquido biológico habitualmente estéril (sangre) que asocie hipotensión y dos de los criterios indicados en la tabla.
- SST estreptocócico probable: si se aísla *Streptococcus pyogenes* en un lugar no estéril (faringe), si el paciente cumple los otros criterios y no se identifica ninguna otra etiología.

Se debe realizar el diagnóstico diferencial con otras causas de shock de instauración brusca que cursan además con exantema. Entre ellas el síndrome shock estafilocócico, la enfermedad meningocócica, la fiebre tifoidea o la leptospirosis, siendo la congestión conjuntival una característica de esta última. Las pruebas microbiológicas establecen los diagnósticos etiológicos.

Tras la aparición del exantema escarlatiniforme, que posteriormente afectó a mucosa oral y genital, se planteó la posibilidad de que la paciente presentará un SST

TABLA 2. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE SST ESTREPTOCÓCICO.

- 1. Criterios microbiológicos:** aislamiento de *S. pyogenes*
 - A: procedente del cultivo de material habitualmente estéril: sangre, herida quirúrgica, pleura, etc.
 - B: procedente del cultivo de material habitualmente no estéril: herida cutánea, esputo, frotis vaginal o faríngeo, etc.
- 2. Criterios clínicos:**
 - A: fiebre e hipotensión: presión arterial inferior al percentil 5 para su edad y sexo
 - B: dos o más de los siguientes signos clínicos:
 - Aumento de la urea o creatinina sérica (el doble del límite de la normalidad)
 - Plaquetopenia < 100.000/μl o coagulopatía
 - Aumento de la bilirrubina sérica total, GOT o GPT (el doble del límite de la normalidad)
 - Síndrome del distrés respiratorio tipo adulto
 - Exantema macular (a veces de características escarlatiniformes) que puede descamar
 - Necrosis de tejidos blandos: fascitis necrosante, miositis o gangrena

Caso confirmado: 1 A + 2 (A y B)

Caso probable: 1 B + 2 (A y B)

SST: síndrome de shock tóxico; GOT: transaminasa glutámicoalacética; GPT: transaminasa glutamicopirúvica. Tomada de: Costa Orvay JA, Caritg Bosch J, Morillo Palomo A, et al. Síndrome de shock tóxico: experiencia en una UCIP. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 6: 549-644.

estreptocócico. Se vigiló cuidadosamente la aparición de las complicaciones asociadas a la entidad. Finalmente, al cuarto día de ingreso, tras la instauración del SDRA y la aparición de la trombopenia, cumplió criterios diagnósticos de SST estreptocócico.

PREGUNTA 5. ¿QUÉ TRATAMIENTO INDICARÍA EN ESTA PACIENTE?

- a. Clindamicina.
- b. Clindamicina e inmunoglobulinas IV.
- c. Desbridamiento de la zona cutánea afectada.
- d. Inmunoglobulinas IV.
- e. No precisa ningún tratamiento adicional.

La respuesta correcta es la b.

El *Streptococcus pyogenes* es altamente sensible a los antibióticos betalactámicos, sin embargo, el uso de penicilina en monoterapia en los casos de SST se asocia a una alta morbi-mortalidad. Los estudios experimentales demuestran que la penicilina es eficaz en la fase inicial del cuadro, momento en que los microorganismos se multiplican rápidamente. Posteriormente, con la dismi-

nución de la tasa de crecimiento bacteriano, la eficacia de los betalactámicos se ve disminuida. Por este motivo, es necesario la biterapia con clindamicina, ya que no se ve afectada por la etapa de crecimiento bacteriano y suprime la síntesis de tóxicos.

Las terapias adyuvantes para los pacientes afectados de SST estreptocócico incluyen inmunoglobulina IV, oxígeno hiperbárico y anticuerpo contra el factor de necrosis tumoral (TNF). Los datos disponibles para la administración de inmunoglobulinas IV, son limitados por lo que no está indicado su uso sistemático. Existen varios estudios que demuestran una disminución de la mortalidad en los pacientes que reciben inmunoglobulinas IV, pero el pequeño tamaño muestral plantea dificultades en la interpretación de los resultados. El fundamento propuesto para el uso de inmunoglobulinas IV en el SST estreptocócico es aumentar los niveles de anticuerpos a través de la inmunidad pasiva en el contexto de una infección grave.

El uso de otras terapias como el oxígeno hiperbárico y el uso de anti-TNF, no está probado.

Se asoció clindamicina al tratamiento previo con ceftriaxona EV. Se solicitaron niveles de inmunoglobulina G (200 mg/dl; rango de normalidad 700-1.700 mg/dl) y tras constatar niveles bajos de la misma, se inició tratamiento con inmunoglobulina EV (400 mg/kg/día durante 5 días).

PREGUNTA 6. EN ESTE CASO, ¿INDICARÍA PROFILAXIS ANTIBIÓTICA EN LOS CONVIVIENTES?

- a. No, no es necesaria la profilaxis en los convivientes.
- b. Sí, indicaría profilaxis con penicilina oral en todos los convivientes.
- c. Indicaría estudio de portadores en los convivientes.
- d. Indicaría profilaxis con penicilina oral al padre de la paciente (LLA).
- e. Indicaría tratamiento con penicilina oral durante 10 días al padre de la paciente.

La respuesta correcta es la d.

No está indicada la profilaxis en convivientes sanos, siendo una opción válida en los pacientes inmunodeprimidos que hayan tenido contacto íntimo con la persona afectada.

Dado el estado de inmunosupresión del padre de la paciente (LLA), se indicó profilaxis con penicilina oral (250 mg/6 horas durante dos días). La paciente presentó una

evolución clínico-analítica favorable. Se mantuvo antibioterapia con ceftriaxona y clindamicina EV durante 14 días, con negativización de los cultivos de control. Desde el punto de vista respiratorio, se consiguió extubar electivamente a ventilación no invasiva tras 15 días de ventilación mecánica invasiva, recibiendo posteriormente soporte con oxigenoterapia de alto flujo y retirada definitiva del mismo a los 19 días de ingreso. Se realizó estudio de inmunidad con resultado dentro de la normalidad. Actualmente se encuentra asintomática y no ha presentado nuevos procesos infecciosos subsidiarios de ingreso hospitalario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bhaskar P, Dhar AV, Thompson M, et al. Early fluid accumulation in children with shock and ICU mortality: a matched case-control study. *The PedsCCM Evidence-Based Journal Club. Intensive Care Med.* 2015; 41: 1445-53.
2. León Gila C, García-Castrillo Riesgo L, Moya Mir M, et al. Edusepsis Investigators. Surviving sepsis campaign in Spain: differences between perception and objective implementation. *Intensive Care Med.* 2006; 32 Suppl: S22.
3. Davis AL, Carcillo JA, Aneja RK, et al. American College of Critical Care Medicine Clinical Practice Parameters for Hemodynamic Support of Pediatric and Neonatal Septic Shock. *Crit Care Med.* 2017; 45: 1061-93.
4. Balfour-Lynn IM, Abrahamson E, Cohen G, et al. BTS guidelines for the management of pleural infection in children. *Thorax.* 2005; 60 Suppl 1: i1-21.
5. Costa Orvay JA, Caritg Bosch J, Morillo Palomo A, et al. Síndrome de shock tóxico: experiencia en una UCIP. *An Pediatr (Barc).* 2007; 6: 549-644.
6. Kumar A, Roberts D, Wood KE, et al. Duration of hypotension before initiation of effective antimicrobial therapy is the critical determinant of survival in human septic shock. *Crit Care Med.* 2006; 34: 1589-96.
7. Shah SS, Hall M, Srivastava R. Intravenous Immunoglobulin in children with streptococcal toxic shock syndrome. *Clin Infect Dis.* 2009; 49: 1369.
8. The Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference Group. Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome: Consensus Recommendations From the Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference. *Pediatr Crit Care Med.* 2015; 16: 428-39.
9. Wong CJ, Stevens DL. Serious group a streptococcal infections. *Med Clin North Am.* 2013; 97: 721-36.

Encefalopatía secundaria a traumatismo abdominal

Ponente: Olalla Moyano Leiva. Tutor: Antonio Morales Martínez.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Anamnesis: varón de 11 años que ingresa procedente de quirófano de cirugía pediátrica en situación de shock hipovolémico secundario a hemorragia intraoperatoria incontrolable.

Horas antes presenta caída accidental mientras montaba en bicicleta, con impacto abdominal directo con manillar. Es derivado a Urgencias por el 061, administrándose durante el traslado dos cargas de cristaloides.

Exploración a su llegada a Urgencias: frecuencia cardíaca (FC) 93 lpm, tensión arterial (TA) 110/65 mmHg, saturación de oxígeno (SatO₂) 95% con aire ambiente, aceptable estado general, palidez cutáneo-mucosa, buena perfusión periférica, no lesiones externas. Cabeza y cuello normales. Eupneico y sin tiraje. Auscultación cardíaca (AC): tonos rítmicos sin soplos. Auscultación respiratoria (AR): buena ventilación bilateral sin otros ruidos sobreañadidos. Abdomen: doloroso a la palpación en hemiabdomen derecho pero blando y depresible. Locomotor: normal, no deformidades, movilidad conservada. Neurológico: Glasgow 14. Pupilas isocóricas normorreactivas (PINR).

PREGUNTA 1. CON LA EXPLORACIÓN Y LA ANAMNESIS DEL PACIENTE, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD A SEGUIR?

- Es probable que el paciente tenga un neumotórax ya que la SatO₂ no es del 100%, solicitaría radiografía de tórax urgente y prepararía TET y laringoscopia.
- Solicitaría urgente radiografía de cadera puesto que se han administrado dos cargas de cristaloides durante el traslado y puede estar iniciando un *shock* hipovolémico secundario a fractura de cadera.

- Canalizaría una segunda vía venosa periférica y dado el mecanismo de producción y la exploración actual pensaría en lesión abdominal.
- Hablaría con el radiólogo de guardia para solicitar una TC craneal, ya que aunque el paciente llevaba casco y la exploración neurológica es normal hay que descartar lesión intracraneal de forma precoz.
- Las respuestas a y c son correctas.

La respuesta correcta es la c.

Con esta pregunta recordamos el algoritmo ABCDE que debe llevarse a cabo ante cualquier politraumatizado en la valoración inicial.

- A *airway* y B *breathing*: la vía aérea del paciente se encuentra permeable, sin trabajo respiratorio y con buena ventilación bilateral, por lo que parece poco probable que esté desarrollando un neumotórax, de momento no solicitaría ninguna prueba hasta nueva valoración.
- C *circulation*, estaría indicado canalizar una vía venosa periférica como mínimo para administración de volumen y /o hemoderivados si precisa. En cuanto a la exploración destaca el abdomen que se describe como doloroso y ligeramente distendido a la palpación, conociendo además el mecanismo de producción (manillar de bicicleta) parece razonable pensar en lesión de origen abdominal, descartando de forma prioritaria la existencia de hemorragia externa.
- En cuanto a la D *disabilities*, el paciente presenta una exploración normal con Glasgow de 15 por lo que lo recomendable de momento es vigilar y solicitar TC de

cráneo si presenta deterioro del nivel de conciencia o asocia otro síntoma como convulsiones.

- Y por último la E *exposure*, no refieren la temperatura del paciente pero si estuviera hipotérmico tendríamos que calentarlo con medidas físicas, no presenta lesiones externas.

PREGUNTA 2. CON LOS DATOS DE LA ANAMNESIS Y LA EXPLORACIÓN A SU LLEGADA, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD A SEGUIR?

- Canalizar nueva vía, dejar salinizada y continuar monitorización en observación.
- Canalizar vía, administrar carga de volumen y realizar TAC abdominal.
- Avisar al cirujano de guardia para valoración urgente.
- Solicitar analítica sanguínea y realizar ECO-FAST.
- Transfusión urgente de hematíes y radiografía de tórax y cadera.

La respuesta correcta es la d.

El traumatismo abdominal puede presentarse como una entidad aislada o en el contexto de politrauma. El diagnóstico inicial de lesiones intraabdominales puede resultar difícil al inicio, debemos sospechar lesión intraabdominal (ocurre entre un 8-12% de los casos) ante determinados mecanismos de producción como los impactos con manillares de bicicleta o el cinturón de seguridad.

El trauma abdominal pediátrico presenta peculiaridades respecto al del adulto: el tamaño es menor por lo que ante el mismo impacto se produce más lesión, las vísceras están muy cercanas entre sí, por lo que es más frecuente la lesión multivisceral; además la pared abdominal es más fina y la parrilla costal aún no está osificada lo que aumenta el daño del impacto.

ECO-FAST (*focused assessment with sonography for trauma*), es una herramienta diagnóstica muy útil en la valoración inicial del traumatismo abdominal cerrado en el paciente hemodinámicamente inestable. El objetivo es la detección de líquido libre a nivel: pericárdico, peritoneal y pleural y también la valoración de neumotórax (E-FAST) de una forma rápida y sistemática sin tener que trasladar al paciente y sin demorar el resto de actuaciones como la canalización de vías o la resucitación inicial.

Debe incluir: el receso hepatorrenal de Morrison, espacio periesplénico, cardíaco subxifoideo, el espacio de Douglas (suprapúbico) y ambos hemitórax.

En el Eco-FAST realizado al paciente se observó líquido libre abdominal y sospecha de hematoma perihepático. Se solicitó analítica sanguínea con hemograma, bioquímica, coagulación y gasometría.

PREGUNTA 3. EL SISTEMA INFORMÁTICO ESTÁ DANDO PROBLEMAS Y NO PODEMOS VER EL RESULTADO DE LA ANALÍTICA, NOS LLAMAN DESDE LABORATORIO Y YA ESTÁ LISTA. ¿QUÉ VALORES ANALÍTICOS PEDIRÍA QUE LE INFORMASEN CON MÁS URGENCIA?

- Tiempo de protombina
- Hemoglobina
- Lactato
- Exceso de bases
- b y d son ciertas.

La respuesta correcta es la e.

La hemoglobina y el hematocrito son indispensables en el estudio inicial de cualquier politrauma, sin embargo al principio resultan poco sensibles ya que podemos tener un valor analítico en rango normal y que el paciente esté sangrando. Se recomienda por tanto, repetir el hemograma de forma seriada a lo largo de la evolución aunque el valor inicial no esté alterado.

Las guías de traumatismo abdominal cerrado recomiendan utilizar concentrado de hematíes en la resucitación inicial si la Hb < 7 g/dl, aunque no debemos esperar a que aparezcan signos de anemia para transfundir. Remarcan también la necesidad de “perder el miedo” a transfundir ante situaciones de emergencia como la sospecha de *shock* hipovolémico.

Otro parámetro a tener en cuenta es el exceso de bases en contexto de acidosis metabólica. Valores por debajo de 5 mmol/L se han relacionado con peor pronóstico y mortalidad. Corregir la acidosis metabólica es importante en estadios iniciales ya que se ha demostrado que los traumatismos cerrados en los que se corrigió precozmente la acidosis tuvieron mayor supervivencia.

Existen varias escalas para clasificar a los pacientes de riesgo tras traumatismo abdominal, la ATLS (*Advanced Trauma Life Support*) (existe una variante ajustada a pediatría) estima el volumen de sangre perdido y la escala TASH (*Trauma Associated Severe Haemorrhage*) predice el riesgo de recibir transfusión masiva. (Tablas 1 y 2)

Durante su estancia en urgencias presenta empeoramiento del estado general, se encuentra algo obnubilado

y con tendencia a taquicardia, en la analítica destaca una hemoglobina en 11 g/dl y un exceso de bases de 17,2 mmol/L.

PREGUNTA 4. EL PACIENTE PRESENTA VALORES DE TA EN RANGO NORMAL PARA SU EDAD 110/65 MMHG, SIN EMBARGO LA FC ESTÁ ALGO ELEVADA HA AUMENTADO DE 95 A 120 LPM. ¿SABRÍA DECIR QUÉ ES Y CÓMO SE CALCULA EL ÍNDICE SIPA (SHOCK INDEX PEDIATRIC AGE-AJUSTED)?

- Es el cociente entre la TAM y la FC y nos indica que paciente va a responder a volumen
- Es el cociente entre la FC y la TAS y nos indica que paciente tiene que transfundirse.
- Es el cociente entre la FC por la TAM dividido entre la FR y es más sensible que la hipotensión aislada para detectar pacientes de riesgo en traumatismo abdominal.
- Es el cociente entre la FC y la TAS y es superior para identificar que paciente va a tener que ser operado de urgencia tras traumatismo abdominal
- Ninguna de las anteriores es cierta.

La respuesta correcta es la d.

El índice SIPA (*shock index pediatric age-adjusted*) se está comenzando a utilizar como predictor de gravedad (necesidad de intubación, cirugía urgente para control de daños, transfusión de hemoderivados) resultando más útil que el valor de hipotensión aislado en paciente pediátrico tras traumatismo abdominal.

Su cálculo es sencillo: frecuencia cardiaca entre tensión arterial sistólica, si este valor supera unos límites establecidos según grupos etarios (4-6 años > 1,22, 7-12 años > 1 y 13-16 años > 0,9) estaremos ante un

TABLA 1. ESCALA TASH.

Parámetro	Escala	Puntuación
Hemoglobina	< 7 g/dl	8
	7-9 g/dl	6
	9-10 g/dl	4
	10-11 g/dl	3
	11-12 g/dl	2
	≥ 12 g/dl	0
Exceso de bases	< -10	4
	-6 a -10	3
	-2 a -6	1
	≥ -2	0
Presión arterial sistólica	< 100 mmHg	4
	100-120 mmHg	1
	≥ 120 mmHg	0
Frecuencia cardiaca	> 120 lpm	2
	≤ 120 lpm	0
Líquido libre abdominal/ Ecofast positiva	Sí	3
	No	0
Fractura inestable de pelvis	Sí	6
	No	0
Fractura abierta de fémur	Sí	3
	No	0
Sexo	Varón	1
	Mujer	0

paciente de riesgo de lesión intrabdominal con repercusión hemodinámica.

La hipotensión como valor aislado puede no resultar útil como predictor precoz ya que cuando el niño está hipotenso es por que ya ha perdido entre un 30-40% de la volemia total y estaremos ya en situación de *shock* hipovolémico.

El índice SIPA de nuestro paciente a la llegada fue de 0,87, durante su estancia en Urgencias y aunque la TA se mantuvo estable, la FC fue aumentando y con ella el índice SIPA hasta 1,27.

TABLA 2. ESCALA ATLS PEDIÁTRICA.

	Grado 1	Grado 2	Grado 3	Grado 4
Pérdida de sangre (% de volumen plasmático)	< 15%	15-30%	30-40%	> 40%
Frecuencia cardiaca (lpm)				
Lactante	< 140	140-160	160-180	> 180
Niño	< 120	120-140	140-160	> 160
Adulto	< 100	> 100	> 120	> 140
Presión arterial sistólica	Normal	Normal	Disminuida	Muy disminuida
Débito urinario	> 2 ml/kg/h	> 1 ml/kg/h	< 1 ml/kg/h	Anuria
Estado mental	Ligeramente ansioso/llanto	Medianamente ansioso	Ansioso, confuso	Confuso, letárgico
Necesidades de líquido (ml/kg)	< 30	30-60	60-90	> 90

PREGUNTA 5. ANTE LA SOSPECHA DE LESIÓN ABDOMINAL, ¿LA ACTITUD MÁS CORRECTA SERÍA?

- Laparatomía exploradora urgente
- Repetiría el hemograma y la ecografía en unas horas ya que el paciente se encuentra de momento estable.
- Realizaría una TC abdominal para confirmar los hallazgos de eco-FAST.
- Actitud expectante, mantendría en observación al paciente con monitorización de constantes.
- b y d son correctas.

La respuesta correcta es la a.

La laparotomía urgente, o cirugía de control de daños, está indicada ante lesiones penetrantes, inestabilidad hemodinámica, anemia progresiva, sospecha de perforación intestinal por prueba de imagen o empeoramiento de exploración clínica abdominal.

Se indicó laparotomía urgente por la sospecha de lesión hepática y hemoperitoneo (ECO-FAST) asociando anemia 11 g/dl (aunque no disponíamos de control previo) y tendencia a taquicardia como signo de inestabilidad hemodinámica.

Durante la cirugía, se objetivó hemoperitoneo y laceración hepática con sangrado continuo difuso hepático, por vasos suprahepáticos, suprarrenal derecha, porta y cava; sin conseguir hemostasia durante las 7 horas que duró el acto quirúrgico.

Precisó transfusión masiva de hemoderivados (un total de 17 unidades de concentrado de hematíes, 6 de plasma fresco congelado, 2 de plaquetas, 4 de fibrinógeno y 2 de F.VII). Requirió además expansión volumétrica con 11 cargas de suero salino fisiológico y bicarbonato, así como inicio de drogas vasoactivas (dopamina, norepinefrina y adrenalina a dosis altas) para conseguir TAM no superiores a 40 mmHg.

Dada la situación de shock hipovolémico grave se decide hemihepatectomía derecha y mantener abdomen abierto con “:Ç simple previo a su traslado a UCIP.

Reingresa de nuevo en UCIP con mal estado general, pálido con relleno capilar enlentecido. Taquicárdico 145 lpm, hipotenso con TAM invasiva entre 35-40 mmHg. En ventilación mecánica sin captación de pulsioximetría, ventilación simétrica. Abdomen abierto con contención por sábanas estériles y sangrado continuo. Glasgow de 3 puntos y pupilas midriáticas arreactivas.

Durante las primeras 24 horas tras la cirugía presenta sangrado incontrolable y situación de shock hemorrági-

co grave. Precisa transfusión prácticamente constante de hemoderivados y cargas de volumen para conseguir tensión adecuada.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES ACERCA DE LA TRANSFUSIÓN MASIVA ES FALSA?

- Se considera transfusión masiva al reemplazo de un 75% de la volemia total en un periodo de 4 horas.
- Consideramos transfusión masiva cuando hay una pérdida de sangre mayor a 0,5 ml/kg/min.
- Según la secuencia recomendada de administración de hemoderivados, el plasma fresco congelado va antes que el fibrinógeno (crioprecipitado).
- Las plaquetas no han de calentarse previamente a transfundir.
- Es importante corregir la hipocalcemia durante la infusión de hemoderivados.

La respuesta correcta es la a.

Se considera transfusión masiva al reemplazo del 50% de la volemia total en 3 horas, pérdida sanguínea mayor a 0,5 ml/kg/h o reemplazo de la volemia total en 24 horas.

Según los protocolos se recomienda comenzar con carga de cristaloides como medida inicial (si la Hb < 7 g/dl se podría transfundir de hematíes), si el paciente se encuentra inestable (taquicárdico u obnubilado, utilizar escalas estandarizadas como ATLS) y en función del volumen sanguíneo perdido estimado, se inicia transfusión de concentrado de hematíes, añadiendo plasma fresco congelado, plaquetas y fibrinógeno/crioprecipitado por ese orden. (Fig. 1)

Además de activación de protocolo de transfusión masiva, precisa continuar y aumentar perfusión de drogas vasoactivas (dopamina dosis máxima alcanzada 20 µg/kg/min, noradrenalina 0,1 µg/kg/min y adrenalina hasta 0,3 µg/kg/min) y se añade además terlipresina hasta 6 µg/kg/min. Presenta elevación de enzimas cardíacas, realizándose ecocardiograma con función bi-ventricular normal.

El paciente se encuentra en situación de shock hipovolémico, y ha iniciado el denominado ciclo o triada letal: acidosis-hipotermia y coagulopatía.

El traumatismo en cualquier tejido (en este caso hepático) supone daño tisular en función del impacto así como liberación de citoquinas y hormonas. El daño en los teji-

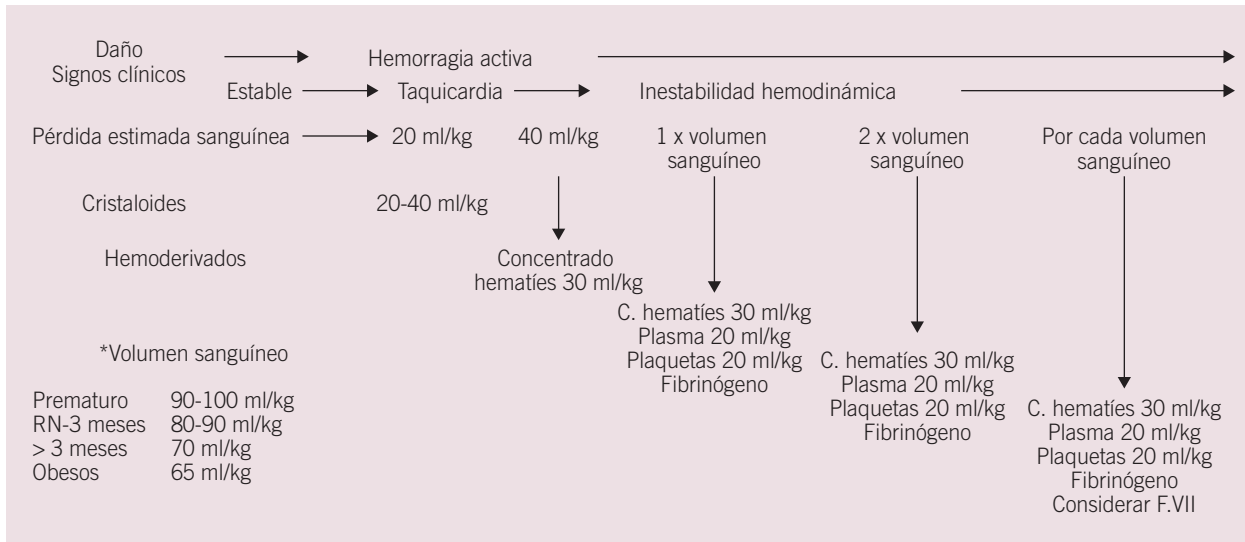


FIGURA 1. Ejemplo de protocolo transfusión masiva.

dos junto con la pérdida sanguínea conlleva activación de la fibrinólisis y activación de factores de coagulación que favorecen la situación de *shock* que a su vez da lugar a hipoxia tisular con acidosis secundaria por un lado, y necesidad de resucitación, que ya sea con cristaloides o hemoderivados conduce a una situación de coagulopatía dilucional que hace que baje la temperatura del paciente.

La hipotermia y la acidosis favorecen la situación de coagulopatía que a su vez retroalimenta todo el circuito y perpetúa el sangrado. Es fundamental comprender y tener en cuenta la fisiopatología de la coagulopatía del traumatismo para poder tratarla, teniendo en cuenta que no solucionaremos la coagulopatía sino revertimos antes la acidosis y la hipotermia.

Además de la coagulopatía secundaria al traumatismo, debemos recordar la lesión hepática que presenta, ya que el hígado es el órgano encargado de la síntesis de factores de coagulación. Nos encontramos ante una situación de coagulopatía de etiología mixta: traumática y por fallo hepático, teniendo a su vez el fallo hepático del paciente también componente mixto: traumático e isquémico.

PREGUNTA 6. ANTE LA PERSISTENCIA DEL SANGRADO Y LA SITUACIÓN DE SHOCK HIPOVOLÉMICO, ¿CUÁL SERÍA LA SIGUIENTE DECISIÓN TERAPEÚTICA?

a. Realizaría angio-TAC urgente para detectar punto activo de sangrado.

- b. Realizaría un estudio ampliado de coagulación ya que nuestro paciente debe tener una enfermedad hematológica de base.
- c. Nueva laparotomía exploradora
- d. Comentaría el caso con Radiología intervencionista ya que es necesario realizar una angiografía.
- e. Administraría ácido tranexámico.

La respuesta correcta es la a.

Tras esta pregunta es conveniente realizar algunas puntualizaciones. Las guías de traumatismo abdominal pediátrico no recomiendan llevar a cabo intervenciones (cirugía) basándonos únicamente en el resultado de una prueba de imagen, así como intentar manejo conservador en la medida que se pueda (el 95% de las lesiones viscerales aisladas se pueden manejar de forma conservadora con éxito). Esta opción en el caso se descarta por lo visto con anterioridad, pero es importante recordarlo.

En cuanto al papel de la angioembolización en el traumatismo abdominal pediátrico y aunque en adultos se ha demostrado útil y menos invasivo frente a la cirugía convencional en casos seleccionados, de momento no está claro, ya que su uso es reducido y existe poca bibliografía al respecto.

Finalmente, administrar ácido tranexámico en este caso no estaría indicado ya que se ha demostrado útil en adultos (estudio CRASH 2) y también en niños (estudios en áreas de conflicto como Afganistán) en las primeras 3 horas tras el traumatismo, después puede favorecer la hemorragia.

TABLA 3. CLASIFICACIÓN ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA.

Grado	Clínica	Signos neurológicos	Glasgow
0	Normal	Ninguno	15
EHM	Cambios sutiles	Test psicométricos (dibujar) Afectación en percepción visual	15
I	Trastornos leves de atención	Temblores, apraxia	15
II	Letargia, desorientación, cambios de carácter	Asterisix, ataxia, disartria	11-15
III	Confusión, somnolencia, respuesta a estímulos	Asterixis, ataxia, nistagmo, hiperreflexia	8-11
IV	Estupor y coma	Ataxia ± descerebración, ausentes ROT	< 8

La angio-TAC reveló un dudoso punto sangrante en la confluencia suprahepática con vena cava inferior por lo que a las 24 horas de la primera intervención, entra de nuevo en quirófano.

En esta segunda cirugía se objetiva ligadura en vena porta con restos de hemihepatectomía derecha (segmentos VI y VII) desconectados del flujo e isquémicos, por lo que se procede a liberación de ligadura de la porta.

Además, se objetiva desconexión de vía biliar primaria a nivel de cabeza del páncreas y aspecto isquémico de asas intestinales. Se decide mantener abdomen abierto pero con colocación de sistema de vacío y vuelve a la unidad, donde mejora progresivamente el débito de sangrado y la coagulopatía.

A las 72 horas de la primera se reevalúa quirúrgicamente extrayendo los segmentos VI-VII que no habían repermeabilizado y se aproximan los bordes de la herida. En la última intervención a las 96 horas, se objetiva buen aspecto de asas intestinales por lo que se cierra el abdomen de forma definitiva dejando dos drenajes peritoneales y un drenaje biliar externo (sistema biliar desconectado) de seguridad.

Durante estos 4 días, permite retirada progresiva de las drogas vasoactivas, mejorando la acidosis y normalizándose el lactato (valor máximo 17 mmol/L). Desde el punto de vista respiratorio no presenta incidencias salvo derrame pleural derecho sin compromiso respiratorio y que se resuelve gracias a tubo de drenaje pleural colocado en la tercera intervención quirúrgica. Intubado en VM con parámetros estándar salvo PEEP 7 para evitar atelectotrauma por distensión abdominal.

Desarrolla insuficiencia renal prerrenal por hipovolemia durante las primeras 24 horas, con aumento de creatinina y urea elevada así como alteraciones electro-líticas con hiperpotasemia e hiperfosforemia, mejorando dichos trastornos tras inicio de hemofiltración.

Desde el punto de vista hepático, la evolución es desfavorable, desarrollando de forma precoz fallo hepático irreversible con déficit de síntesis: TP 15-30% Factor V entre 3-20%, requerimientos de glucosa de 6,5 mg/kg/min y albúmina en límite bajo de la normalidad pero reposicionada en forma de cargas de volumen. Presenta también hipertransaminasemia con pico máximo a las 24 horas (GOT/GPT: 3.000/3.300 U/L y disminución progresiva hasta 1.403/779 U/L, valores de amonio normales en todo momento, colestasis con bilirrubina de hasta 16 mg/dl y GGT normal. Se trata según protocolo de fallo hepático de centro (basado en recomendaciones y guías actuales) con N-acetil cisteína, lactulosa y rifaximina (descontaminación intestinal).

PREGUNTA 7. EN CUÁNTO AL FALLO HEPÁTICO, ¿CUÁL ES EL FACTOR MÁS DETERMINANTE EN CUÁNTO A EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO?

- La coagulopatía, sobre todo el nivel de factor V disminuido.
- La necesidad de más de 7 mg/kg/min de glucosa para mantener glucemia.
- El desarrollo de ascitis por hipoalbuminemia.
- El desarrollo de encefalopatía hepática.
- La elevación de transaminasas.

La respuesta correcta es la d.

El fallo hepático es un síndrome clínico caracterizado por un deterioro severo y agudo de la función hepática asociado a encefalopatía que debe ocurrir en las primeras 8 semanas desde el inicio del proceso.

El momento de inicio de encefalopatía es el factor de referencia que habitualmente se ha empleado para la definición y clasificación del fallo hepático agudo. La etiopatogenia del fallo hepático aún no está clara (teoría del amoniaco, teoría del GABA, etc.). (Tabla 3)

Se emplea una clasificación en la cual los primeros grados I-II suponen cambios sutiles a veces solo apreciados por los padres y los grados III-IV estados confusionales severos e incluso coma y edema cerebral, este último es causante del fallecimiento en hasta el 80% de pacientes en estadio IV. En lactantes y niños pequeños la encefalopatía suele aparecer de forma más tardía y es más complicado detectarla.

En cuanto a la evolución neurológica del paciente, a su llegada de quirófano tras la primera cirugía presenta una exploración neurológica muy patológica con midriasis arreactiva y nula actividad espontánea. Se intenta revertir con flumazenilo y se suspende sedoanalgesia para repetir exploración. A las 4 horas presenta midriasis unilateral e inicia movimientos de cara, cuello y mano. A las 8 horas mejora, presentando miosis bilateral y respuesta a órdenes sencillas y movilidad espontánea de miembros, por lo que se reinicia sedoanalgesia con remifentanilo y midazolam.

Monitorización de función cerebral inicialmente con BIS entre 50-70% y TS 0%. Se realiza TC craneal a las 72 horas de la cirugía que es normal, y EEG informado como compatible con encefalopatía hipóxico isquémica moderada.

A las 72 horas empeora de forma marcada, con caída de BIS hasta 20-30%, miosis bilateral, nula actividad espontánea por lo que se repiten pruebas complementarias al 5º día para tratar de filiar el origen del coma, con TAC cerebral de nuevo normal y EEG sin cambios, compatible con encefalopatía hipóxico isquémica.

PREGUNTA 8. CON LA EVOLUCIÓN NEUROLÓGICA DEL PACIENTE Y EN RELACIÓN A LA ENCEFALOPATIA HEPÁTICA, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES ES FALSA?

- Podríamos descartar la encefalopatía hepática ya que el EEG no es compatible.
- Los síntomas neurológicos secundarios a la encefalopatía hepática mejoran con la administración de flumazenilo.
- El midazolam se puede utilizar a dosis bajas y titulado dosis aunque tenga metabolismo hepático.
- Se recomienda colocar un sensor de PIC en encefalopatía grado III-IV
- Las respuestas a y c son falsas.

La respuesta correcta es la a.

No podemos de momento descartar la encefalopatía hepática como causa del deterioro de conciencia de nuestro paciente.

Para poder catalogar el tipo de encefalopatía de nuestro paciente, se solicitó además RMN craneal con resultado normal así como potenciales evocados somato-sensoriales que resultaron inespecíficos y en los que aparece la onda N20.

La ausencia de la onda N20 tiene un valor predictivo positivo muy elevado para presentar mala evolución en contexto de encefalopatía hipóxico isquémica.

Ante la exploración neurológica poco concluyente pero sin poder clasificarla como de origen hipóxico-isquémico y ante los datos compatible con fallo hepático irreversible, se contactó con un centro especialista en trasplante hepático, que aceptó el traslado. Previo al mismo se administró nueva dosis de flumazenilo con lo que mejoró sutilmente la exploración neurológica.

El paciente se trasladó a las 24 horas de su llegada al hospital de referencia, presentando buena evolución posterior, pudiendo ser dado de alta. Actualmente presenta exploración neurológica normal y buena evolución del trasplante hepático.

CONCLUSIONES

Como conclusiones e ideas clave derivadas de este caso clínico:

- El diagnóstico de lesión abdominal en traumatismo abdominal cerrado requiere un alto índice de sospecha y un control estrecho del paciente aunque se maneje de forma conservadora para detectar complicaciones.
- Para el diagnóstico precoz del *shock* hipovolémico no es suficiente con la valoración de un parámetro hemodinámico aislado como la tensión arterial, es de interés recordar la utilidad del índice SIPA para predecir complicaciones.
- ECO-FAST método rápido, sencillo, a pie de cama, no invasivo y eficaz para la detección de líquido libre.
- Es importante establecer la indicación de cirugía de control de daños de forma precoz para control de sangrado y otras complicaciones derivadas del traumatismo abdominal cerrado.
- Remarcar la utilidad de los protocolos de transfusión masiva para guiar el manejo en la hemorragia crítica ya que tanto la sobrecarga de fluidos/hemoderivados

como la “infrarresucitación” tienen efectos perjudiciales.

- La angiografía diagnóstica-terapéutica podría tener un rol importante en el manejo mínimamente invasivo del paciente pediátrico politraumatizado (como ya ocurre en adultos, aunque hacen falta más estudios en población pediátrica).
- Importancia de las pruebas complementarias (RM y PES) en el diagnóstico final de encefalopatía hipóxica isquémica en el paciente crítico, importante descartar de forma certera otras causas de encefalopatía reversibles como la hepática.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rothrock SG, Green SM, Morgan R. Abdominal trauma in infants and children: Prompt identification and early management of serious and life threatening injuries. Part I: Injury patterns and initial assessment. *Pediatr Emerg Care.* 2000; 16: 106-15.
2. Ahmed OZ, Burd RS. Management issues in critically ill pediatric patients with trauma pediatric. *Pediatr Clin North Am.* 2017; 64: 973-90.
3. Mikrogianakis A, Grant V. The kids are alright: pediatric trauma pearls. *Emerg Med Clin North Am.* 2018; 36: 237-57.
4. Scaife ER, Rollins MD, Barnhart DC, et al. The role of focused abdominal sonography for trauma (FAST) in pediatric trauma evaluation. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: 1377-83.
5. Acker SN, Bredbeck B, Partrick DA, et al. Shock index, pediatric age-adjusted (SIPA) is more accurate than age-adjusted hypotension for trauma team activation. *Surgery.* 2017; 161: 803-7.
6. Markham C, Small S, Hovmand P, Doctor A. Transfusion decision making in pediatric critical illness. *Pediatr Clin North Am.* 2017; 64: 991-1015.
7. Rosa Camacho V, Milano Manso G. Protocolo Fallo Hepático. UGC Cuidados Críticos y Urgencias Pediátricas, Hospital Materno-Infantil de Málaga. 2017.

Complicaciones en linfoma mediastínico

Ponente: Oihana Martínez Azcona. Tutora: Iria Rivera González.
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Anamnesis y exploración

Niño de 4 años y 9 meses de edad, que ingresa en planta de hospitalización por cuadro constitucional de un mes de evolución (astenia y anorexia con pérdida ponderal de 1 kg de peso) asociado a dificultad respiratoria y fatiga en la última semana. Acude inicialmente a hospital privado donde destaca en radiografía de tórax ensanchamiento mediastínico y derrame pleural bilateral, más marcado izquierdo. Realizan ecografía abdominal en la que destaca hepatoesplenomegalia. Ante dichos hallazgos se deriva al Hospital materno-infantil de A Coruña, por sospecha de síndrome linfoproliferativo. A su llegada a este centro, se realiza TC en la que se confirma masa mediastínica, adenopatías, derrame pleural bilateral y derrame pericárdico. Datos altamente sugestivos de linfoma.

Antecedentes personales

Dermatitis atópica. No otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Calendario vacunal al día. No alergias medicamentosas conocidas.

Exploración física a su ingreso

Peso: 16,8 kg, talla: 111 cm, frecuencia cardíaca (FC): 133 lpm, frecuencia respiratoria (FR): 33 rpm, temperatura (T°): 36,3°C, SatO₂: 97%. Aceptable estado general. Palidez cutánea. Bien hidratado y perfundido. Leve tiraje subcostal. Adenopatías supraclaviculares y axilares, microadenopatías inguinales bilaterales. AC: rítmico, sin soplos. AP: hipoventilación base pulmonar izquierda. Abdomen: hepatoesplenomegalia de 2 traveses. Resto normal.

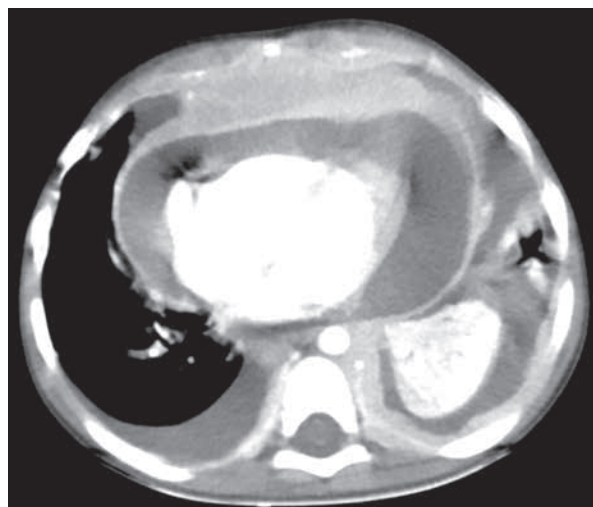


FIGURA 1. TC cervicotoracoabdominopélvica donde se aprecia gran masa mediastínica anterior sólida, con importante derrame pericárdico y pleural bilateral.

Pruebas complementarias

Análítica sanguínea (hemograma, bioquímica, coagulación y estudio inmune): sin alteraciones significativas.

TC cervicotoracoabdominopélvica (con contraste) (Fig. 1): gran masa mediastínica anterior sólida, heterogénea, con neovascularización. Desplaza las estructuras vasculares y vía aérea hacia posterior, comprime moderadamente la tráquea y bronquios principales, no la vena cava superior. Infiltra masivamente el pericardio, ambas pleuras (desde el opérculo torácico hasta el diafragma) y el diafragma, con importante derrame pericárdico y pleural bilateral. Hipoventilación pulmonar bilateral con atelectasias basales izquierdas. Adenopatías supracla-

viculares (la mayor de 11 x 7 mm) y axilares (la mayor de 11 x 8 mm) izquierdas. Conglomerados adenopáticos hilares bilaterales, subcarinales, paraesofágicos inferiores y retrocraurales. Hepatomegalia. Dos lesiones renales corticales nodulares hipodensas y bien definidas, de 20 mm (RD) y 6 mm (RI). **El conjunto de los hallazgos es altamente sugestivo de linfoma, sin poder descartar tumor de células germinales.**

PREGUNTA 1. ¿ANTE UNA MASA MEDIASTÍNICA ANTERIOR, CUÁLES SERÍAN LOS POSIBLES DIAGNÓSTICOS?

- Timoma
- Tumor de células germinales
- Leucemia/linfoma linfoblástico T
- Tumores de tiroides
- Todas las anteriores podrían ser la causa.

La respuesta correcta es la e.

Ante la sintomatología que presenta el paciente, junto a la imagen obtenida en la TAC, no se podrían descartar ninguno de los citados cuadros diagnósticos, ya que los cuatro entrarían dentro del diagnóstico diferencial de masa mediastínica anterior.

La presentación clínica de estos tumores es muy diversa. Gran parte son asintomáticos, diagnosticados como un hallazgo radiográfico al consultar por otras patologías. Se pueden generar síntomas derivados de la compresión de estructuras vecinas (Tabla 1). Además, estos tumores pueden dar síntomas generales inespecíficos, como fiebre, pérdida de peso y compromiso del estado general.

Ingresa en UCIP para realización de drenaje pleural y pericárdico bajo sedación. A su llegada a la unidad se constata dificultad respiratoria y afectación del estado general.

Exploración física a su llegada a UCIP. FC: 134 lpm, TA: 102/72 mmHg, FR: 30 rpm, T^o: 36,5°C, SatO₂: 99%. Regular estado general, palidez mucocutánea. Taquipneico con tiraje intercostal. Auscultación cardiopulmonar: tonos apagados. Hipoventilación en base pulmonar izquierda. Abdomen: hepatomegalia 2 cm y esplenomegalia 2 cm. Resto similar al ingreso.

Se realiza ecocardiografía donde se objetiva derrame pericárdico severo (30-32 mm) que rodea todo el corazón provocando movimiento cardíaco bamboleante, variabili-

TABLA 1. CUADROS CLÍNICOS MASAS MEDIASTÍNICAS.

Zona comprimida	Sintomatología
Vía aérea	Urgencias respiratorias obstructivas
Vena cava superior	Síndrome de la vena cava superior
Esófago	Disfagia
Nervio laríngeo recurrente	Disfonía, espasmo glótico
Nervio frénico	Parálisis diafragmática
Ganglios y nervios simpáticos	Síndrome de Claude Bernard-Horner
Corazón y grandes vasos	Síntomas cardiovasculares

dad marcada de los flujos de entrada y de salida (también en aorta y pulmonares), colapso de ambas aurículas y de ventrículo derecho. No cardiopatía estructural ni otras alteraciones cardíacas (Fig. 2).

PREGUNTA 2. DE ACUERDO A LA CLÍNICA Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS DEL PACIENTE, ¿POR QUÉ ACTITUD OPTARÍAS EN ESTE MOMENTO?

- El paciente presenta datos ecocardiográficos sugestivos de taponamiento cardíaco, continuaría con el plan establecido previamente y realizaría la punción de derrame pleural izquierdo y derrame pericárdico bajo sedación en UCIP.
- Trataría el derrame pericárdico con tratamiento médico ya que no presenta datos sugestivos de taponamiento cardíaco en este momento.
- Completaría en primer lugar los procedimientos diagnósticos, biopsia de las adenopatías, biopsia de médula ósea, para iniciar tratamiento quimioterápico cuanto antes y trataría el derrame pericárdico con tratamiento médico ya que no presenta datos sugestivos de taponamiento cardíaco en este momento.
- El paciente presenta datos ecocardiográficos sugestivos de taponamiento cardíaco, trasladaría al paciente a quirófano para realizar la pericardiocentesis y drenaje de derrame pleural izquierdo dado el alto riesgo para realizar sedación en UCIP que presenta.
- No optaría por ninguna de las opciones anteriores.

La respuesta correcta es la d.

En esta pregunta hay dos cuestiones que se plantean. Por un lado, si el paciente presenta datos de taponamiento cardíaco o no y, por otro lado, el lugar para realizar la

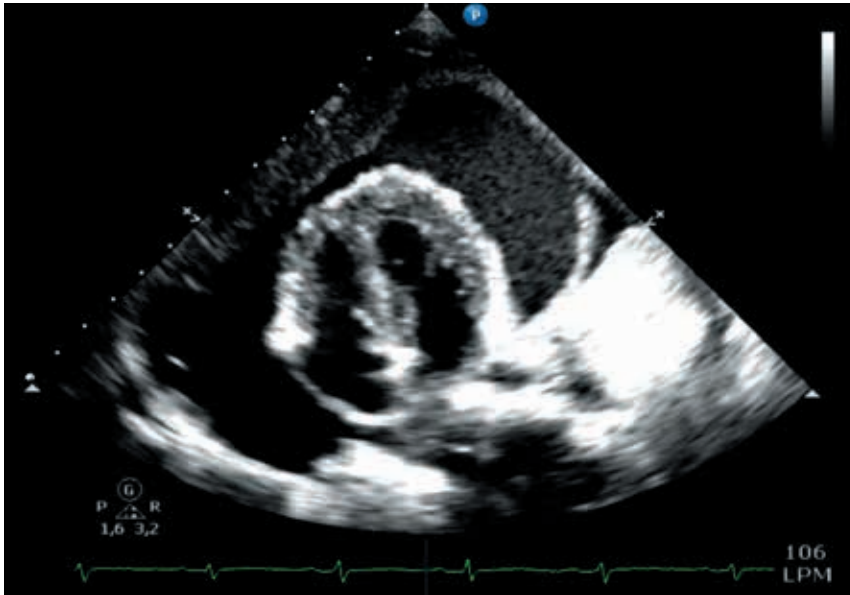


FIGURA 2. Ecocardiografía.

pericardiocentesis teniendo en cuenta el riesgo de complicaciones que muestra el paciente.

El paciente presenta datos de taponamiento cardiaco, por lo que las respuestas correctas podrían ser la a o la d. El taponamiento cardiaco, se produce por la compresión del corazón debida a la acumulación de líquido en la cavidad pericárdica. Esto conlleva una elevación de la presión de las cavidades cardiacas que limita su llenado. El diagnóstico clínico es fundamental, pudiéndose observar signos de bajo gasto cardiaco y elevación de presiones venosas, así como vasoconstricción y taquicardia reactivas. Además de la clínica, se deben realizar otras técnicas diagnósticas como el electrocardiograma, la radiografía de tórax y fundamentalmente la ecocardiografía. Esta técnica de imagen es la herramienta más importante puesto que, además de confirmar la presencia de derrame pericárdico, puede cuantificarlo, localizarlo, evaluar su repercusión hemodinámica y la necesidad de evacuación del mismo mediante pericardiocentesis. Los datos sugestivos de taponamiento cardiaco son: colapso diastólico de la aurícula derecha, colapso diastólico del ventrículo derecho, colapso de la aurícula izquierda y colapso del ventrículo izquierdo (menos común). En este caso, se objetivó derrame pericárdico severo, con datos ecocardiográficos sugestivos de taponamiento cardiaco (variabilidad marcada de los flujos de entrada y de salida con colapso de ambas aurículas y de ventrículo derecho) decidiéndose realizar una pericardiocentesis como tratamiento del taponamiento.

La pericardiocentesis es una técnica no exenta de riesgos, pudiendo presentar complicaciones importantes

como arritmias ventriculares, parada cardiaca, punción miocárdica, punción pulmonar (hemo o neumotórax), laceración de las arterias coronarias, perforación de vísceras abdominales o laceración hepática. Además la intubación y ventilación mecánica a presión positiva aumenta la presión intratorácica y disminuye aún más el gasto cardiaco por lo que una depresión respiratoria como efecto secundario de la sedación en este caso podría conllevar una parada cardiorrespiratoria. Las medidas inmediatas a tomar en el taponamiento cardiaco previo a la realización de la **pericardiocentesis** son las siguientes:

- Canalización de vena periférica. Si es posible, catéter venoso central.
- Puede ser beneficiosa la infusión de cristaloides o coloides (20 ml/kg) y/ soporte inotrópico con dopamina, dobutamina o adrenalina previa a la pericardiocentesis.
- Oxigenoterapia. Intubación si hay *shock* o insuficiencia respiratoria severa.

Existen varias técnicas de pericardiocentesis según la urgencia del caso y disponibilidad de medios. De menor a mayor demanda tecnológica serían las siguientes:

- Pericardiocentesis a la cabecera del paciente, con monitorización de electrocardiograma (ECG) exclusivamente. Se realiza con una aguja o cánula, por vía subxifoidea; el paciente estará colocado incorporado en la cama (45°). La aguja se introduce con un ángulo de unos 45° con la piel, dirigiéndola hacia el hombro izquierdo. Se avanza lentamente retirando periódicamente el mandril. Cuando se atraviesa el



FIGURA 3. Ecocardiografía donde se objetiva dilatación de ventrículo derecho y compresión de cavidades izquierdas por compresión de masa tumoral.

pericardio, se tiene la sensación de haber atravesado una membrana.

- Pericardiocentesis con control ecocardiográfico además de ECG. Permite pericardiocentesis muy completas, con inserción de catéteres intrapericárdicos en lugar de agujas, que se pueden dejar durante un tiempo.

Dado el riesgo de complicaciones importantes que presenta la técnica de pericardiocentesis, asociado al riesgo por la situación clínica del paciente en relación a la presencia de derrame pleural, derrame pericárdico y gran masa tumoral mediastínica (dificultad para valoración de compresión de otras estructuras), se consideró un paciente de **alto riesgo para realizar sedación en UCIP**. Ante la necesidad de realizar tanto procedimientos terapéuticos como diagnósticos, se decidió trasladar a quirófano. En quirófano se realizan los procedimientos terapéuticos (pericardiocentesis y drenaje de derrame pleural izquierdo) y se optimizó el mismo acto quirúrgico para completar procedimientos diagnósticos (biopsia de adenopatías, biopsia de médula ósea, punción lumbar y colocación de Port-a-cath).

Primeras horas del postoperatorio marcadas por inestabilidad hemodinámica y bajo gasto cardíaco que precisa administración de cargas de volumen e inicio de soporte inotrópico con adrenalina a $0,2 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$, con episodio de pre-parada cardíaca en relación a arritmia supraventricular que se resuelve con medidas generales, con control de la temperatura, sin precisar tratamiento antiarrítmico. Se realiza ecocardiografía (Fig. 3), detec-

tándose resolución casi total de derrame pericárdico con severa disfunción y dilatación de ventrículo derecho, y compresión de cavidades izquierdas y venas pulmonares en relación a compresión por masa tumoral, que condicionan dificultad para el llenado de cavidades izquierdas y situación de bajo gasto.

PREGUNTA 3. ANTE LA SITUACIÓN CLÍNICA DEL PACIENTE Y LOS HALLAZGOS DE LA ECOCARDIOGRAFÍA, ¿QUÉ ACTITUD TE PARECE LA MÁS CORRECTA?

- Convocaría sesión multidisciplinar para valorar las diferentes opciones terapéuticas.
- Mantendría manejo médico con soporte inotrópico y optimización de precarga para mejorar gasto cardíaco, ya que no se puede realizar ninguna otra medida terapéutica.
- Insistiría al equipo de cirugía cardíaca la necesidad de intervención quirúrgica urgente para resección de la masa tumoral.
- Iniciaría tratamiento citorreductor, mantendría tratamiento médico para intentar mejorar el gasto cardíaco con soporte inotrópico y optimización de precarga y prealertaría al equipo ECMO como posibilidad terapéutica si la situación clínica empeora como puente de soporte hasta reducción de la masa tumoral.
- a y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Ante esta situación, sería adecuado convocar una sesión multidisciplinaria para valorar las diferentes opciones terapéuticas, por lo que la respuesta a es correcta. Sin embargo, a la espera de la reducción de la masa tumoral, se debe mantener tratamiento de soporte, inicialmente farmacológico, y si la situación clínica lo requiere soporte con ECMO veno-arterial (VA) como puente hasta la reducción de la tumoración, por lo que la respuesta d también sería correcta. Por último, las respuestas b y c son incorrectas: la b porque sí existen otras medidas terapéuticas como soporte con ECMO, y la c por el altísimo riesgo de lesión de estructuras vecinas.

En este caso, se convocó una sesión multidisciplinaria con oncohematología infantil, cardiología infantil y cirugía cardíaca infantil. Se discutió con oncohematología infantil acerca de la patología tumoral del paciente, sus posibilidades terapéuticas y pronóstico. A pesar de no tener un diagnóstico anatomopatológico definitivo, se decidió iniciar tratamiento citorreductor intensivo con corticoides y ciclofosfamida como tratamiento de la masa, ya que se encontraba comprimiendo las cavidades cardíacas y comprometiendo el gasto cardíaco. Se inició soporte inotrópico con adrenalina 0,2 µg/kg/min como tratamiento al síndrome de bajo gasto además de alertar al equipo ECMO sobre la situación clínica del niño.

La **ECMO** está indicada en pacientes con disfunción pulmonar y/o cardíaca muy grave, pero potencialmente reversible o trasplantable, en los que ha fracasado el tratamiento convencional, mientras se espera la recuperación de la función del órgano enfermo. Como orientación para valorar el soporte con ECMO podríamos considerar las siguientes situaciones:

- 1) I. respiratoria hipoxémica: índice de oxigenación > 40 durante más de 3 horas.
- 2) I. respiratoria hipercapnica: $pCO_2 > 100$ mmHg durante > 6 horas.
- 3) I. circulatoria:
 - Hipotensión arterial (TA sistólica < P3) sin acidosis durante > 4-6 horas.
 - Hipotensión arterial (TA sistólica < P3) con acidosis durante > 2 horas.
 - Bajo gasto cardíaco que ocasiona disfunción orgánica secundaria.

En este caso, aunque no cumple los criterios estrictos de indicación de ECMO, se valoró dicha posibilidad

como puente de soporte hasta reducción de la masa tumoral.

Tras 12 hor del inicio de tratamiento citorreductor con corticoterapia se observan datos de lisis tumoral (hiperpotasemia y acidosis en gasometría) a pesar de prevención adecuada con hiperhidratación y rasburicasa. La previsión era asociar en ese momento una dosis de ciclofosfamida como tratamiento citorreductor coadyuvante. El resultado de la bioquímica solicitada fue el siguiente: urea 67 mg/dl, creatinina 0,91 mg/dl, ácido úrico 5,5 mg/dl, potasio: 6,3 mEq/L, sodio 137 mEq/L, cloro 108 mEq/L, calcio 7,9 mg/dl, fósforo 8,7 mg/dl, LDH 1.733 UI/L.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL SERÍA EL MANEJO EN ESTE MOMENTO?

- a. Iniciaría furosemida como tratamiento de la hiperpotasemia.
- b. Aumentaría aporte hídrico para promover el flujo urinario e iniciaría tratamiento con quelantes del fósforo.
- c. Iniciaría tratamiento médico para la hiperfosforemia, hiperpotasemia y pospondría la intensificación del tratamiento quimioterápico para evitar la progresión de la lisis tumoral.
- d. Iniciaría terapia de depuración extrarrenal continua de forma precoz.
- e. Iniciaría tratamiento con quelantes del fósforo y realizaría controles analíticos seriados.

La respuesta correcta es la d.

Las respuestas a, b y e podrían ser correctas. Se podrían barajar todas las posibilidades anteriormente expuestas como ejemplos de tratamiento médico, sin embargo, se trata de un paciente con un tumor altamente sensible a la quimioterapia y de gran tamaño por lo tanto se prevé que la lisis tumoral vaya en aumento, considerando por eso la respuesta d la más correcta. Por otro lado, no podemos suspender el tratamiento citorreductor ya que reducir el tamaño de la masa tumoral, disminuir la compresión cardíaca y por lo tanto mejorar la situación clínica del paciente, es nuestro principal objetivo por lo que la respuesta c sería incorrecta.

El **síndrome de lisis tumoral** se origina por la súbita liberación de elementos intracelulares con la destrucción del tumor. Los principales tumores que se han relacionado con el síndrome de lisis tumoral han sido las neoplasias hematológicas de alto grado y de importante índice de replicación, como el linfoma de Burkitt, linfomas linfo-

blásticos y leucemias agudas. Las principales alteraciones que ocurren en el síndrome de lisis tumoral son la hiperuricemia, la hiperpotasemia, hiperfosfatemia, hipocalcemia y uremia. Es importante la prevención del síndrome de lisis tumoral con hiperhidratación habitualmente con suero salino fisiológico con dosis de tres litros por metro cuadrado de superficie corporal al día. El tratamiento del síndrome de lisis tumoral se maneja en función de las alteraciones hidroelectrolíticas siguiendo la siguiente pauta:

- Tratamiento de la hiperuricemia: hiperhidratación, furosemida, alopurinol, rasburicasa y alcalinización urinaria.
- Tratamiento de la hiperkalemia: gluconato de calcio, resinas de intercambio iónico, glucosa e insulina, salbutamol nebulizado e intravenoso.
- Tratamiento de la hiperfosforemia: hidróxido de aluminio, furosemida e hiperhidratación.
- Tratamiento de la hipocalcemia: gluconato cálcico. Se trata solo si existen síntomas: tetania, crisis convulsivas, bradicardia o alargamiento del QT.

Las **técnicas de depuración extrarrenal continuas (TDEC)** se basan en el intercambio de solutos y agua entre dos compartimentos separados por una membrana semipermeable. Utilizan mecanismos de difusión (paso de solutos por gradiente de concentración), convección o ultrafiltración (paso de agua y solutos por gradiente de presión) y adsorción (fijación de moléculas a la membrana).

Las indicaciones fundamentales de las TDEC son la uremia, oliguria y/o hipovolemia, alteraciones electrolíticas severas como hiperkalemia, hipocalcemia, hipercalcemia, hipernatremia, hiponatremia o hipermagnesemia, síndrome de lisis tumoral, descompensación de enfermedades metabólicas, acidosis metabólica e intoxicaciones.

PREGUNTA 5. ¿QUÉ TIPO DE TERAPIA DE DEPURACIÓN EXTRARRENAL ELEGIRÍAS?

- Realizaría diálisis peritoneal ya que es la técnica más fisiológica.
- Iniciaría una técnica de hemodiálisis ya que es el método de depuración extrarrenal más efectivo.
- Iniciaría hemodiafiltración venovenosa continua (HDFVVC) ya que es la técnica adecuada en los pacientes con insuficiencia renal y alteraciones electrolíticas graves.
- Iniciaría hemofiltración venovenosa continua, sin pausar flujo de diálisis.
- Todas las respuestas son incorrectas.

TABLA 2. PARÁMETROS HDFVVC.

Parámetros iniciales	
Flujo de sangre	3-10 ml/kg/min Neonatos 10-20 ml/min 10-20 kg: 40-100 ml/min > 20 kg: 80-180 ml/min
Flujo de reposición	20-40 ml/kg/h Rango 50-300 ml/h
Flujo diálisis	0-40 ml/kg/h Rango 0-2000 ml/h
Balance negativo	Inicio 0. Balance horario= deseado en 24 h + entradas – salidas en 24 h/24
Parámetros del paciente	
Flujo de sangre	80 ml/min
Flujo de reposición	50 ml/h
Flujo diálisis	Inicio 50 ml/h Aumento hasta 200 ml/h
Balance negativo	Inicio 0. Aumento hasta 40 cc/h
Citrato	Inicio 2,5 mmol/L Ajuste por calcio postfiltro
Compensación calcio	Inicio 100% Ajuste por calcio paciente

La respuesta correcta es la c.

En este caso la técnica adecuada sería la hemodiafiltración veno venosa continua (HDFVVC). Aunque es cierto que la hemodiálisis es el método de depuración extrarrenal más efectivo, es una técnica discontinua, que en la situación clínica crítica de este paciente generaría inestabilidad hemodinámica que no toleraría, por lo que la respuesta b sería incorrecta. La diálisis peritoneal es una técnica segura y bien tolerada, pero no está indicada en situaciones de disminución de perfusión esplácnica, puede generar compromiso en el retorno venoso y no permite hacer un ajuste electrolítico e hídrico tan inmediato como la HDFVVC, por lo que la respuesta a no sería correcta.

Una vez escogida la técnica, tenemos que elegir los parámetros (Tabla 2). Los parámetros iniciales podemos pautarlos según la parte superior de la tabla. En el caso del paciente, se pautaron los parámetros que se muestran en la parte inferior de la tabla.

En este caso, el objetivo era eliminar solutos de bajo peso molecular principalmente (electrolitos, urea y creatinina), por lo que se pautó un flujo de diálisis que se fue aumentando en función de los controles analíticos para conseguir una depuración adecuada. Por ello, la respuesta d no sería correcta, siendo la opción más correcta la c.

Evolución favorable con normalización de la función renal y corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas suspendiéndose la HDFVVC a las 72 horas. Permaneció intubado durante 4 días y con soporte inotrópico durante 96 horas, con evolución clínica favorable. En controles ecocardiográficos presenta buena evolución con importante mejoría de función sistólica del ventrículo derecho tras reducción de masa tumoral, que permiten su alta para seguimiento en planta de hospitalización. Posteriormente se detecta trombosis de ambas venas femorales.

PREGUNTA 6. ¿CUÁL CREÍAS QUE HA SIDO LA CAUSA DE LA TROMBOSIS VENOSA? ¿PODRÍAMOS HABER HECHO ALGO PARA PREVENIRLO?

- El paciente presentaba más de dos factores de riesgo por lo que tenía que haber recibido profilaxis antitrombótica con heparina.
- Se podría haber realizado la técnica de HDFVVC con anticoagulación con heparina, en lugar de con citrato.
- La inmovilización, catéter venoso central, cáncer y quimioterapia con asparraginasas son factores de riesgo para realizar trombosis venosa profunda.
- La anticoagulación con citrato para la técnica de HDFVVC debería haber sido suficiente como profilaxis.
- Las respuestas a, b y c son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La **trombosis** es una enfermedad multifactorial, presente cuando coinciden suficientes factores de riesgo. La mayoría de los niños que presentan trombosis venosa profunda tienen 2 o más factores de riesgo (75%), siendo el más frecuente la presencia de catéter venoso central. A continuación se describen los factores adquiridos más frecuentes, siendo las respuestas a y c correctas (Tabla 3).

La indicación de profilaxis de trombosis venosa profunda en pacientes portadores de catéter venoso central no está clara. En el protocolo de la SECIP se realiza una propuesta de profilaxis, que es la siguiente:

- Mantenimiento de CVC: profilaxis de rutina para evitar la trombosis del CVC y sobre todo la infección-sepsis secundaria. Heparina no fraccionada (HNF) en perfusión continua, a bajas dosis (1UI/ml), en las soluciones que pasen por el CVC.
- Profilaxis antitrombótica. Valoración individualizada de los factores de riesgo:

TABLA 3. FACTORES DE RIESGO ADQUIRIDOS.

- Catéter venoso central (CVC): no está clara la relación con la localización, tipo, tamaño de catéter y la duración.
- Cardiopatías congénitas cianógenas.
- Edad de riesgo: menores de 1 año y mayores de 12.
- Cirugía: ortopédica, cardiovascular (Fontán, fistulas, prótesis).
- Inmovilización.
- Traumatismo.
- Quimioterapia: asparraginasas.
- Cáncer: mayor riesgo en leucemia linfoblástica aguda.
- Trasplante: médula ósea, cardíaco, renal, hepático.
- Infección-sepsis: anticuerpos antifosfolípido transitorios, aumento de factores inflamatorios.
- Tratamiento con corticoides.
- Enfermedades inflamatorias reumáticas: LES, AIJ.
- Enfermedad inflamatoria intestinal crónica.
- Diabetes mellitus.
- Anemia de células falciformes.
- Patología renal: síndrome nefrótico.
- Enfermedad vascular: vasculitis, displasias.

- Riesgo moderado: movilización precoz y compresión elástica intermitente.
- Riesgo alto: profilaxis anticoagulante con HNF o heparina de bajo peso molecular (HBPM) a dosis profiláctica, en aquellos que presenten ≥ 2 factores de riesgo. Importante en >12 años e inmovilización. Vigilar lesiones con riesgo de hemorragia (valorar esperar 12 horas tras cirugía, TCE severo).

La anticoagulación en las técnicas de depuración extrarrenal se puede realizar de dos maneras: con heparina o con citrato, por lo que la respuesta b sería correcta. Tradicionalmente, se ha realizado administrando heparina previo al filtro del circuito, sin embargo, como alternativa a la heparina se puede utilizar la anticoagulación con citrato, que es la que se utilizó en este caso. Se basa en la capacidad del citrato de quelar el calcio iónico impidiendo la activación de la cascada de la coagulación. La anticoagulación es regional (solo del circuito), y posteriormente se administra calcio por otra vía o al retorno del filtro al paciente para antagonizar el efecto. El citrato consigue una duración de los filtros mayor que la heparina, con menor riesgo de sangrado, pero precisa un control estrecho de los niveles de calcio. Dado que se trata de una anticoagulación regional, la respuesta d sería incorrecta, ya que esto no sería suficiente como profilaxis, se debería haber indicado profilaxis con HBPM, según el protocolo habitual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adler Y, Charron P, Imazio M, et al. Guía ESC 2015 sobre el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades del pericardio. *Rev Esp Cardiol*. 2015; 68: 1126.e1-e46.
2. Sagristá Sauleda J, Almenar Bonet L, Ferrer JÁ, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en patología pericárdica. *Rev Esp Cardiol*. 2000; 53: 394-412.
3. Howard SC. The tumor lysis syndrome. *N Eng J Med*. 2011; 364: 1844-64.
4. Cairo MS, Bishop M. Tumor lysis syndrome: new therapeutic strategies and classification. *Br J Haematol*. 2004; 127: 3-11.
5. Carneiro P, Santiago MJ, López J, Castillo A, López-Herce J. Anticoagulación regional con citrato en las técnicas de depuración extrarrenal continuas. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 76: 49-50.
6. Santiago Lozano MJ, López-Herce Cid J. Hemofiltración venovenosa continua. *Protocolos SECIP*. 2010.
7. López-Herce J, Calvo C, Rey C, Rodríguez A, Baltodano A. *Manual de Cuidados Intensivos pediátricos*. Madrid: Publi-med; 2013.
8. Maduraga Revilla P, Ruiz del Olmo Izuzquiza I. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Trombosis venosa y arterial: diagnóstico, prevención y tratamiento. *Protocolos SECIP*. 2010.

Parálisis facial periférica en lactante de 11 meses

Ponente: Vianor Pablo Silvero Enríquez. *Tutor:* Ramón Hernández Rastrollo.
Hospital Materno-Infantil de Badajoz.

Se trata de un lactante varón, de 11 meses de edad, sin antecedentes de interés, que consulta por presentar desde hace varios días desviación de la comisura bucal a la izquierda, y durante el llanto no consigue completar cierre palpebral derecho. Como único desencadenante, refiere presentar síntomas catarrales desde hace una semana, encontrándose afebril. No antecedente de vacunación reciente.

A la exploración física presenta buen estado general, está normocoloreado y bien perfundido, eupneico y con auscultación cardiopulmonar normal; y además de los datos descritos, a nivel neurológico se observa buen tono muscular, sin alteración de reflejos, con marcha incipiente adecuada a su edad. En la otoscopia se observan tímpanos muy eritematosos, no abombados.

PREGUNTA 1. EN ESTE MOMENTO, CON LOS DATOS PROPORCIONADOS, ¿CUÁL LE PARECE EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE Y EL MANEJO MÁS ADECUADO?

- Parálisis facial central. Realizaría punción lumbar e iniciaría corticoides y aciclovir.
- Parálisis facial periférica, seguramente secundaria a otitis media serosa. Iniciaría corticoides y por edad, sugeriría realizar una prueba de imagen.
- Encefalomielitis aguda diseminada. Iniciaría gammaglobulina endovenosa.
- Miastenia gravis. Precisaría test de cloruro de edofronio para confirmar diagnóstico.
- Neoplasia. Solicitaría resonancia magnética (RM) y plantearía biopsia cerebral.

La respuesta correcta es la b.

Ante un paciente con **parálisis del nervio facial** hay que plantear si se trata de una lesión **central** (lesión de motoneurona superior) o **periférica** (motoneurona inferior), que se distinguirá ante la participación de los músculos de la frente en la parálisis facial periférica, indemnes en la parálisis facial central por inervación bilateral de los mismos. La mayoría de los casos son idiopáticos. En segundo lugar en frecuencia en la edad pediátrica se encuentra la otitis media, seguida de otras infecciones provocadas por microorganismos como los virus VHS-1, VVZ (síndrome de Ramsay-Hunt), Borrelia (enfermedad de Lyme)... Dentro de otras entidades no infecciosas, se encuentran la causa traumática (fractura de peñasco), la tumoral (neurinoma, leucemias, astrocitoma...), la vascular, miopatías... Aunque existe un elevado porcentaje de recuperaciones espontáneas a largo/medio plazo, la evidencia disponible apoya el tratamiento con corticoides, cuyo inicio en las primeras 72 horas mejora la evolución. Podrá valorarse añadir antivirales solo en los casos de mayor gravedad.

La **miastenia gravis** es un trastorno autoinmune caracterizado por fatigabilidad muscular debida a disfunción de la unión neuromuscular por la presencia de autoanticuerpos contra el receptor de acetilcolina, más frecuente en mujeres en la 2ª/3ª década de la vida. El síntoma inicial suele ser la ptosis palpebral y en su progresión se suman síntomas bulbares y debilidad del facial. El cloruro de edofronio produce una mejoría en los síntomas de forma transitoria, por lo que se emplea para su diagnóstico.

La **encefalomielitis aguda diseminada (EMAD)** es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso cen-

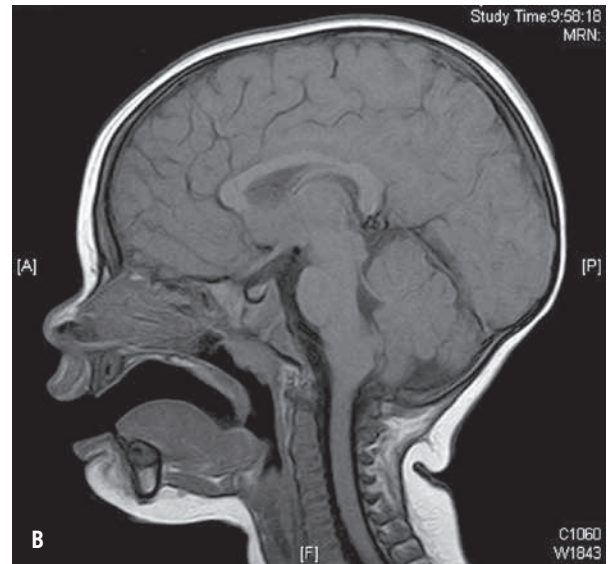
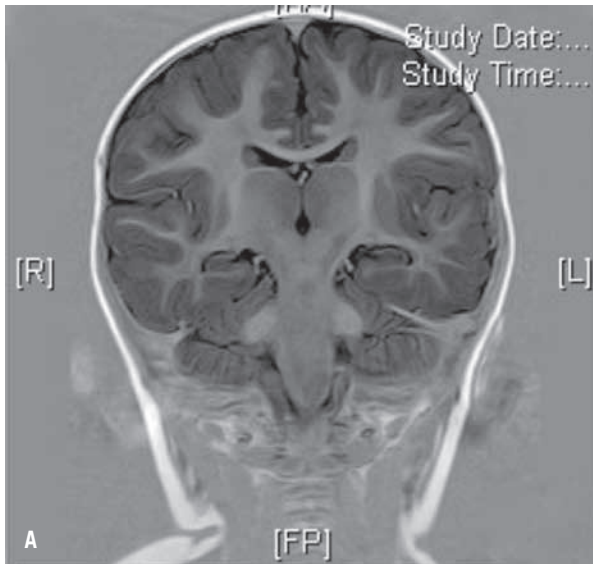


FIGURA 1. RM craneal.

tral (SNC) que típicamente se presenta tras un proceso infeccioso vírico o bacteriano, aunque hay casos descritos tras vacunación (más frecuentemente triple vírica). Cursa con fiebre, cefalea, alteración de la consciencia, meningismo, ataxia y afectación de pares craneales (neuritis óptica). El diagnóstico es clínico y radiológico mediante RM. La punción lumbar mostrará alteraciones inflamatorias (pleocitosis y proteinorraquia), y a veces bandas oligoclonales en LCR por síntesis intratecal de inmunoglobulinas, si bien no es un hallazgo específico. Su tratamiento consiste en corticoides intravenosos, y en casos con respuesta incompleta podría plantearse el rescate con gammaglobulinas, y plasmaféresis como último escalón.

Se inician corticoides orales, es valorado por Otorrinolaringología, implantando sendos drenajes transtimpánicos, y ante persistencia de la clínica al 3^{er} día, se solicita RM que muestra aumento de tamaño de la mitad izquierda del bulbo y pedúnculo cerebeloso inferior izquierdo, sin captación de contraste; e hiperintensidad en T2 y secuencia FLAIR de sustancia blanca periventricular y sutilmente subcortical. (Fig. 1).

PREGUNTA 2. EN ESTE MOMENTO, CON LOS DATOS PROPORCIONADOS, ¿CUÁL LE PARECE EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE Y EL MANEJO MÁS ADECUADO?

a. Son los hallazgos típicos de una parálisis facial periférica. Prolongamos corticoides durante 3 días más.

- b. Es sugestivo de absceso a nivel del tronco del encéfalo secundario a pansinusitis. Estaría indicado realizar limpieza quirúrgica e instaurar antibioterapia de amplio espectro.
- c. Podría tratarse de una EMAD. Realizaría punción lumbar, EEG y pasaría a corticoterapia intravenosa (IV) a dosis altas.
- d. Son lesiones típicas de isquemia cerebral. Estaría indicado investigar trastornos de la coagulación e iniciar ácido acetil-salicílico.
- e. Es una imagen diagnóstica de enfermedad de Krabbe, una leucodistrofia por deficiencia de galactocerebrosidasa.

La respuesta correcta es la c.

Se recomienda realización de estudio de neuroimagen en los casos de parálisis facial periférica cuando los signos clínicos son atípicos, cursan con otitis crónica, traumatismos cráneo-encefálicos o sospecha de neoplasia. En la parálisis de Bell suele apreciarse captación de contraste del ganglio geniculado en el segmento laberíntico del facial.

En la EMAD, precisamos RM para definir las alteraciones en las secuencias T2 y FLAIR, y en algunos casos las lesiones agudas pueden mostrar realce con contraste. Casi todos los pacientes suelen presentar múltiples lesiones en la sustancia blanca subcortical y profunda, como corresponde al patrón típico de desmielinización. También es común encontrar lesiones en el tronco del encéfalo.

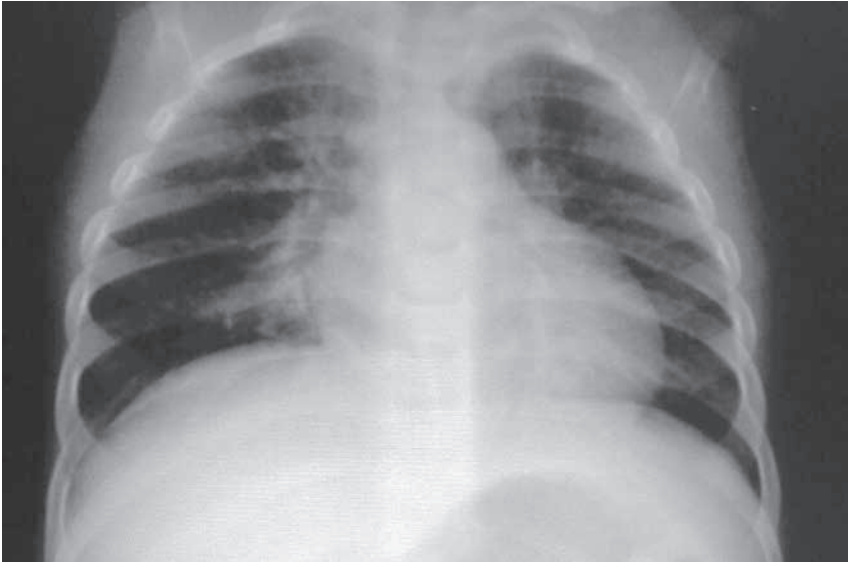


FIGURA 2. Radiografía de tórax

La **enfermedad de Krabbe** se presenta en los primeros 6 meses de vida, en forma de irritabilidad, regresión en desarrollo, hipotonía y convulsiones, con rápida evolución en las formas infantiles a un estado de descerebración que conduce al *exitus* antes de los 2 años de vida. Las alteraciones de la RMN consisten en realce de señal en las secuencias T2 en la sustancia blanca periventricular profunda. El diagnóstico definitivo se obtiene por la cuantificación de la actividad galactocerebrosidasa en leucocitos o en cultivo de fibroblastos y por estudio genético-molecular del gen que codifica la galactosilceramidasa (14q31).

Sospechando una posible encefalomielitis, se solicita EEG que resulta normal, así como la citobioquímica del LCR, con bandas oligoclonales negativas; y se inician corticoides IV a dosis altas.

Continúa sin apreciarse mejoría y aparece como nuevo síntoma estridor inspiratorio, con polipnea, sialorrea abundante, ACP con subcrepitantes bilaterales, así como algún atragantamiento ocasional. Afebril en todo momento y sin elevación de reactantes de fase aguda. Se realiza radiografía de tórax (Fig. 2).

PREGUNTA 3. EN ESTE MOMENTO, CON LOS DATOS PROPORCIONADOS, ¿CUÁL LE PARECE EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE Y EL MANEJO MÁS ADECUADO?

- Es una laringitis vírica nosocomial, probablemente por *parainfluenzae*. Solicito PCR para patógenos virales respiratorios e inicio budesonida nebulizada.
- Dada su edad, puede ser una aspiración de cuerpo extraño. Hay que revisar la vía aérea con una fibroscopia.
- Probablemente sea un broncoespasmo. Salbutamol en cámara.
- Puede ser una neumonía derecha con derrame. Solicito ecografía de tórax e inicio oxigenoterapia de alto flujo.
- El estridor puede estar relacionado con la parálisis periférica. Repetiría neuroimagen.

La respuesta correcta es la e.

El **estridor** es un signo típico de estrechamiento de la vía aérea, y su localización en el ciclo respiratorio puede indicarnos la ubicación del problema: será inspiratorio cuando la obstrucción se localice en el área extratorácica, y espiratorio cuando se encuentre en la vía intratorácica. Será bifásico cuando provenga de una lesión fija de la vía aérea. Si bien dentro de las causas más frecuentes de estridor en pediatría se encuentran algunas de las opciones reseñadas, el paciente no tiene historia de posible aspiración de cuerpo extraño (no tos brusca ni episodio centinela de atragantamiento) ni hay hiperinsuflación radiológica que lo apoye; la laringitis cursaría con un cuadro más agudo; la radiografía no sugiere proceso condensante ni derrame; y la auscultación no revela sibilancias. La asociación de lesión central del nervio facial con estridor y atragantamientos sugiere que exista también compromiso de los pares glosofaríngeo y vago (existe una mínima asimetría diafragmática), motivo por el que se optó por repetir RMN y estudiar deglución.

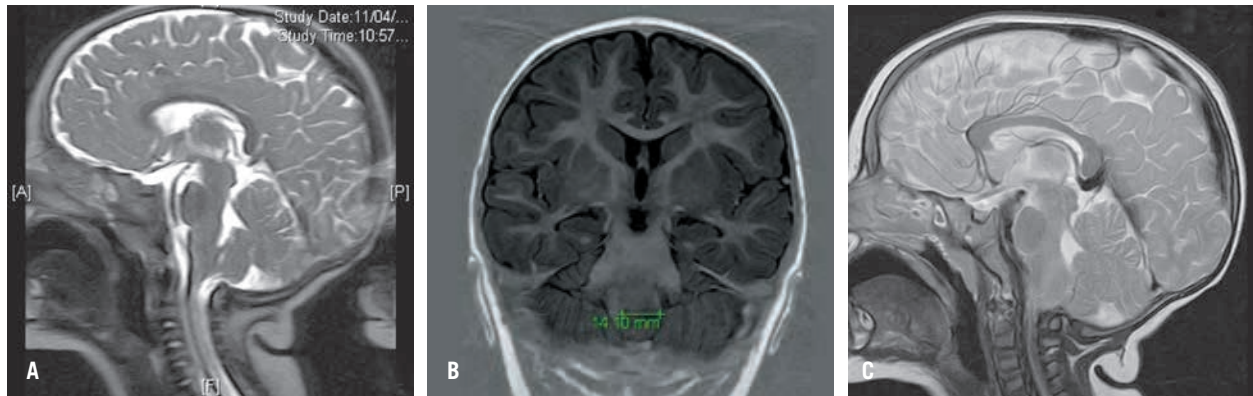


FIGURA 3. Resonancia magnética secuencias T2, T1 y FLAIR.

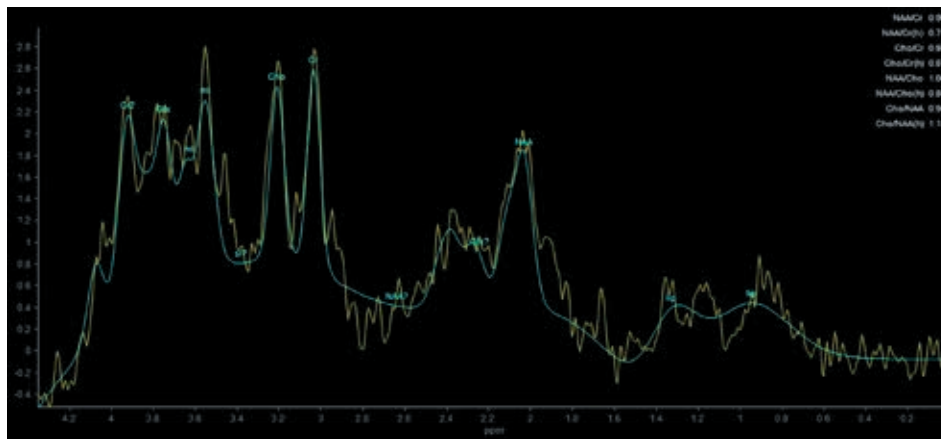


FIGURA 4. Espectroscopia por RM, donde se aprecia pico de creatina y colina, mayores al N-Acetil-aspartato (ver texto).

Se repite RMN en la que se aprecia engrosamiento e hiperintensidad de la lesión observada en bulbo y pedúnculo, que ha aumentado de tamaño, con restricción a la difusión. Se completa estudio mediante espectroscopia de masas con patrón sugerente de tumor glial de tronco cerebral de bajo grado. (Figs. 3 y 4).

La **espectroscopia** por RM es una técnica incruenta para estudiar el contenido bioquímico de los tejidos vivos, obteniendo una valiosa información metabólica complementaria. Los metabolitos que se pueden observar son el N-acetil-aspartato, cuya resonancia es la más intensa del parénquima sano; la creatina y fosfocreatina, relacionados con la capacidad energética del cerebro; los derivados de la colina, que reflejan metabolismo de *turn-over* cerebral, aumentado en hiper celularidad; el lactato, cuya presencia indica que la respiración oxidativa normal está alterada; mioinositol, marcador de astrocitos; y otros como glicina, glutamina y glutamato.

El estudio de deglución muestra problemas con la ingesta de líquidos y aumento de la fase oral de texturas más espesas.

El estridor continúa progresando, con dificultad respiratoria grave (mayor taquipnea (55 rpm), empleo de musculatura accesoria con tiraje a los tres niveles, desaturación a pesar de gafas nasales de O₂ a 4 Lpm), más sialorrea y más frecuencia de episodios de atragantamiento. Se realiza radiografía de tórax (Fig. 5).

PREGUNTA 4. ¿QUÉ ACTITUD DEBEMOS ADOPTAR EN ESTE MOMENTO?

- Intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica.
- Empleo de gafas nasales de alto flujo a 8-10 lpm.
- Conexión a ventilación no invasiva con dos modalidades de presión (BiPAP).
- Empleo de helio nebulizado con O₂ en mezcla 70/30.

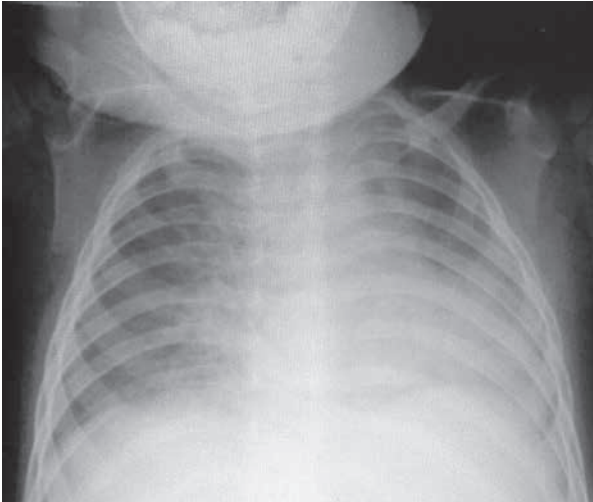


FIGURA 5. Radiografía de tórax.

- e. Uso de mascarilla reservorio con válvula anti-reinhala-
ción a 15 lpm.

La respuesta correcta es la a.

El paciente se encuentra en una situación de **insuficiencia respiratoria grave**, y además, cuenta con un importante **riesgo de aspiración** por afectación de los reflejos protectores de la vía aérea. La opción más idónea, por tanto, sería la intubación.

El **helio**, un gas de menor densidad que proporcionaría un flujo laminar que favorecería la disminución de la resistencia de las vías aéreas, pero la mezcla 70/30 (70% helio, 30% oxígeno) podría resultar hipoxémica para un paciente que ya está recibiendo soporte con gafas nasales a 4 lpm (FiO_2 0,36).

Actualmente existen controversias con el empleo de dispositivos de **alto flujo**, no contando por el momento con evidencia para el empleo en patología hipoxémica en la edad pediátrica, y al igual que la ventilación no invasiva, su uso no debe prolongarse en pacientes con patología respiratoria grave, con riesgo de retrasar la intubación del paciente y el consiguiente aumento de morbimortalidad.

Debido al alto riesgo de aspiración y los signos de fallo respiratorio inminente, se decide intubación orotraqueal con TET nº 4'5, con conexión a ventilación mecánica. Se emplea una modalidad de volumen control, programando un volumen tidal (VT) de 7 ml/kg, en la que al realizar una maniobra de prolongación inspiratoria obtenemos en el respirador la pantalla que muestra la figura 6.



FIGURA 6. Pantalla del respirador.

PREGUNTA 5. SOBRE EL FENÓMENO OBSERVADO EN LA PANTALLA DEL RESPIRADOR, PODEMOS AFIRMAR QUE:

- Es un patrón obstructivo y está atrapando aire. Alargando tiempo espiratorio deberían resolverse las presiones elevadas.
- Es una imagen típica de fuga. Hay que inflar el neumotaponamiento.
- Es un patrón obstructivo por emplear un TET demasiado pequeño para la vía aérea del paciente.
- Es un patrón restrictivo, probablemente secundario a atelectasias. Podría aumentarse PEEP y si el paciente está muy desaturado, sería candidato a reclutamiento.
- El paciente se ha extubado.

La respuesta correcta es la d.

En un paciente con clínica de sialorrea, broncorrea e hipoxemia, cabría esperar un patrón respiratorio de tipo **restrictivo**, por afectación intersticial y/o con aparición de atelectasias que alteran la relación ventilación/perfusión, es decir, será un pulmón poco compliante y por tanto proclive al colapso alveolar, y en el que para introducir un determinado volumen, precisase de una presión mayor.

Una manera de comprobarlo puede ser realizar una **pausa inspiratoria** manual mediante el respirador, pudiendo realizar una medición de la presión alcanzada en dicho tiempo de pausa, y que representará la (elevada) presión que precisa el gas para distribuirse por el alveolo. Al contrario, si la realizamos en el patrón obstructivo, veremos una caída de la presión al llegar al alveolo, comúnmente llamada "diferencia pico-meseta". El **buclé presión-volumen** también es de utilidad permitiendo ver

el aplanamiento de la bisectriz de las curvas inspiratoria y espiratoria.

Tras informar a la familia de forma conjunta con Neurocirugía y Oncología del pronóstico, se procede a realización de biopsia para obtención de diagnóstico anatomopatológico, que muestra histopatología compatible con astrocitoma difuso de troncoencéfalo de grado II; que continúa progresando en las pruebas de imagen, presentando patrón infiltrativo. Se informa a la familia la posibilidad de iniciar quimioterapia paliativa con el fin de mejorar la disfunción laringo-faríngea, que aceptan tras consensuar segunda opinión en centro de referencia.

El **glioma difuso de protuberancia** es el tumor de tronco cerebral más frecuente en niños, y clínicamente presentan una breve duración de síntomas (semanas) con una tríada de afectación asimétrica de pares craneales (VI, VII, seguidos por pares bajos), vías largas y signos cerebelosos, que se comporta como un glioma de alto grado, independientemente de la gradación citológica, variable por heterogeneidad histológica intratumoral. La mayoría de los pacientes fallecen antes de los 2 años tras su diagnóstico, y su tratamiento es **paliativo**: radioterapia para retrasar transitoriamente el avance de la enfermedad. Actualmente están en curso ensayos clínicos con ciclos basados en vinblastina e inmunoterapia con vacunas de células dendríticas.

Se realiza un primer intento de extubación que fracasa, decidiendo posponer el segundo intento tras el primer ciclo de quimioterapia como rescate con corticoterapia previa, que resulta igualmente infructuoso.

PREGUNTA 6. ¿QUÉ ACTITUD DEBEMOS ADOPTAR EN ESTE MOMENTO?

- Intubación orotraqueal prolongada.
- Intubación nasotraqueal prolongada.
- Traqueostomía reglada.
- Cricotiroidotomía de urgencia.
- Adecuación de esfuerzo terapéutico.

La respuesta correcta es la c.

La **traqueostomía** es una apertura quirúrgica que se practica entre el 2º y 4º anillo traqueal realizada para mantener la vía aérea estable y permeable, que tiene una serie de indicaciones (Tabla 1).

TABLA 1. INDICACIONES DE LA TRAQUEOSTOMÍA.

Ventilación mecánica prolongada.

Obstrucción grave de la vía aérea:

- Parálisis de cuerdas vocales.
- Estenosis subglótica congénita o secundaria a intubación.
- Malformaciones congénitas laríngeas (hemangiomas, higromas quísticos).
- Quemaduras, traumatismos graves faciales.
- Laringomalacia intensa.
- Malformaciones craneofaciales (Pierre-Robin, Treacher Collins).
- Infecciones agudas (epiglotitis, croup, difteria): raramente precisan traqueostomía por que resuelven con intubación.

Aspiración de secreciones: Patología neuromuscular que produce capacidad limitada para eliminar las secreciones, debido a alteración de los reflejos protectores de la vía aérea o disminución de la fuerza para toser.

El paciente reuniría varios criterios de la tabla anterior, si bien el factor temporal en niños es más flexible que en adultos, en los que una duración prevista superior a dos semanas invita a valorar la posibilidad de realización de traqueostomía. El objetivo es buscar un alta precoz y hacer partícipes a los familiares en los cuidados de la misma, así como maniobras de reanimación cardiopulmonar básica y ventilación con bolsa autoinflable, uso de aspiración, fisioterapia respiratoria...

Se realiza traqueostomía colocando cánula 4'5 PED por parte de ORL, sin incidencias y se solicita respirador domiciliario, instruyendo a familiares en su uso y en técnicas de RCP. Se inicia profilaxis contra Pneumocystis.

Continúa quimioterapia paliativa con controles por parte de Oncología hasta que tres meses después (17 meses de edad) precisa reingresar en UCIP por neumonía por adenovirus con sobreinfección por Pseudomonas aeruginosa y bacteriemia asociada por Haemophilus influenzae (analítica con 3.710 leucocitos/mm³ y PCR 501 mg/L). La radiografía se muestra en la figura 7. En este caso, el respirador nos muestra los datos de la figura 8.

PREGUNTA 7. SOBRE EL PATRÓN RESPIRATORIO MOSTRADO, PODEMOS AFIRMAR QUE:

- Hay fugas. Debería plantearse cambiar la cánula de traqueostomía por otra de mayor calibre.
- Predomina el patrón restrictivo por sobredistensión.
- Hay autociclado. Hay que ajustar el trigger inspiratorio y descartar condensación en tubuladuras.

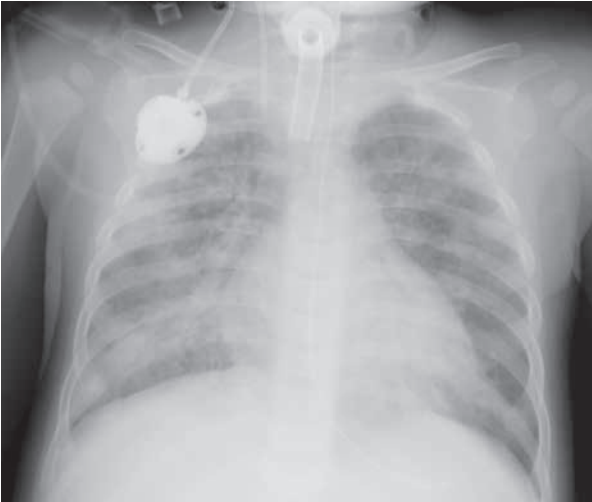


FIGURA 7. Radiografía tórax.

- d. Existe un patrón obstructivo.
- e. a y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Las curvas en esta situación revelan dos fenómenos. Por un lado, observamos presiones pico elevadas, que en esta ocasión sí presentan una importante diferencia pico-meseta (12 puntos de presión), así como un alargamiento en la rama espiratoria de la curva flujo-tiempo, todo ello sugestivo de un patrón **obstructivo**; si bien la meseta es de 29 cm H₂O, lo que invita a pensar que ese parénquima también tiene cierto grado de afectación, congruente con la situación clínica, que es una neumonía. Por tanto, se trataría de un **patrón mixto**, aunque con predominio del obstructivo.

El segundo fenómeno a valorar se produce durante la prolongación inspiratoria, en la que la presión, en lugar de mantenerse como cabría esperar, produce una caída hasta 14 cm H₂O. Además, en todas las respiraciones se observa que en la gráfica volumen/tiempo, el volumen no llega a cero cuando el flujo espiratorio ya ha cesado, realizando una pequeña muesca para empezar el siguiente ciclo respiratorio desde la línea base. Y por último, en el bucle flujo-volumen, concordando con lo mencionado arriba, la rama espiratoria igualmente no alcanza el punto cero. Esto se corresponde con una **fuga aérea**.

Una situación que condiciona un patrón obstructivo a la par que cursa con fugas espiratorias podría ser la presencia de una cánula de traqueostomía de **calibre inferior** a lo que precisa nuestro paciente.

Se cambia cánula a 5.5 PED, permitiendo mejorar la ventilación. Se produce mejoría progresiva tras inicio



FIGURA 8. Pantalla del respirador.

de antibioterapia, con mayor calidad de su dinámica respiratoria permitiendo pasar a su respirador domiciliario de nuevo en una semana con buena tolerancia. Continúa presentando episodios aislados de desaturación en relación con apneas por espasmos del sollozo, que al hacerse más frecuentes y con mayor repercusión, precisan remontarse con bolsa autoinflable por parte de su familia, por lo que se asocia piracetam oral, un derivado del ácido gamma-amino-butírico, que ha demostrado reducir su frecuencia en dos ensayos clínicos randomizados.

Continúa empeoramiento (Fig. 9) progresivo manteniendo tratamiento paliativo, hasta que cuatro meses después (21 meses de edad) presenta episodio de somnolencia brusca, sin respuesta a estímulos dolorosos, tendencia a bradicardia con tensión arterial en límite alto, pupilas en midriasis arreactiva bilateral, mal estado general y coloración pálido cianótica, con escala del coma de Glasgow modificada para lactantes de 3 puntos.

PREGUNTA 8. EN ESTE MOMENTO, ¿QUÉ ACTITUD DEBEMOS ADOPTAR?

- a. Debe instaurarse terapia osmolar con manitol.
- b. Debe instaurarse terapia con suero hipertónico al 3%.
- c. Aumentaremos frecuencia respiratoria del respirador domiciliario para hiperventilar y disminuir edema cerebral.
- d. Contactaremos con Neurocirugía de forma urgente.
- e. Disminuiremos progresivamente frecuencia respiratoria del respirador domiciliario e iniciaremos perfusión de morfina.



FIGURA 9. Resonancia magnética

La respuesta correcta es la e.

La limitación del esfuerzo terapéutico (o adecuación, para no transmitir una idea de “abandono” que no debe ser tal porque debe optimizarse el confort) consiste en la retirada o no instauración de cualquier intervención que, dado el mal pronóstico del paciente en términos de cantidad y calidad de vida futuras, constituye a juicio del personal sanitario y la familia, algo que solo prolonga en el tiempo una situación clínica carente de expectativas razonables de mejoría. Su aplicación debe hacerse de forma progresiva para poder acompasarse a la comprensión y aceptación de la situación por la familia, ofertando un ambiente tranquilo, retirando monitorización y apagando alarmas. Se debe disminuir de forma progresiva

el soporte respiratorio y hemodinámico y asegurar que el paciente en todo momento está bien sedoanalgeñado; encontrando el equilibrio entre el acompañamiento y la intimidad que precise la familia y el paciente.

Se adecúa esfuerzo terapéutico dada la gravedad de la situación y el pronóstico del paciente, iniciando morfina que va aumentándose conforme se disminuye asistencia del respirador. Finalmente es exitus acompañado de su familia.

BIBLIOGRAFÍA

- Boudewyns A, Claes J, Van de Heyning P. Clinical practice: an approach to stridor in infants and children. *Eur J Pediatr.* 2010; 169: 135.
- Cruz, O. Guía de actuación en el glioma difuso de protuberancia. *Protocolos de la SEHOP del grupo de trabajo de tumores del SNC, Enero 2017.*
- García Teresa, MA. Cuidados del niño con traqueostomía. *Protocolos SECIP, 2010.*
- Gronseth, G. S. Evidence-based guideline update: steroids and antivirals for Bell Palsy. *Neurology.* 2012; 79: 1-5.
- Guía para la adecuación y limitación del esfuerzo terapéutico al final de la vida en cuidados intensivos pediátricos. *Grupo de Trabajo de Ética de la SECIP.*
- Khan A. Bells palsy in children: A review. *Journal of Pediatric Sciences.* 2011; 3: e77.
- Lasalletta A, Scheinemann K, Zelcer SM, et al. Phase II Weekly vinblastine for chemotherapy-naïve children with progressive low-grade glioma: a Canadian pediatric brain tumor consortium study. *J Clin Oncol.* 2016; 34: 3537-43.
- Majós C. Espectroscopia por resonancia magnética de protón en el diagnóstico de tumores cerebrales. *Radiología.* 2005; 47: 1-12.
- Morales A, et al. Monitorización gráfica de la función respiratoria. En: Medina Villanueva A, Pilar Orive J, eds. *Manual de Ventilación Mecánica Pediátrica y Neonatal, 4ª edición.* Oviedo: Tesela Ediciones; 2016.

Convulsiones por hiponatremia severa en niño con obesidad de rápida progresión

Ponente: Corina Márquez Romero. Tutor: José L. Vázquez Martínez.
UCIP. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Niño de 7 años de edad que acude a Urgencias por crisis tónico-clónica generalizada durante el sueño, de escasos minutos de duración, con posterior recuperación completa de la consciencia. Previamente se encontraba afebril, asintomático, sin clínica infecciosa asociada. Como único síntoma refieren cefalea leve minutos antes de irse a la cama. Niegan crisis comiciales en el pasado.

Como antecedentes destaca, que a los 5 años inicia ganancia ponderal de rápida evolución y estancamiento en la talla, asociada a polidipsia, polifagia, enuresis nocturna e hipersomnia sin respuesta a dieta hipocalórica. Asimismo, desde hace unos meses presenta cambios de conducta con actitud retadora y agresiva, con ingesta compulsiva de agua libre.

En la exploración física se objetiva **obesidad global, peso: 39 kg (p98, +2,26 DE)**. Buen estado general, afebril, eupneico, destacando piel fría y sudoración profusa con adecuada perfusión (relleno capilar < 2 segundos). El resto de la exploración física incluyendo la neurológica era normal. Estrabismo izquierdo (exotropía).

Durante su estancia en Urgencias presenta nuevo episodio de crisis tónico-clónica generaliza que cede a los 4 minutos tras administración de 10 mg de diazepam rectal, con periodo postcrítico de 40 minutos.

PREGUNTA 1. ¿QUÉ EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS SOLICITARÍA EN ESTE MOMENTO?

a. Analítica: hemograma, bioquímica con RFA, coagulación y gasometría venosa.

- b. Tóxicos en orina.
- c. Punción lumbar.
- d. TAC craneal.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La crisis convulsiva (CC) representa la urgencia neurológica más frecuente en pediatría. Constituye por sí misma una verdadera urgencia vital, tanto porque es susceptible de producir complicaciones importantes, como porque representa un síntoma potencialmente ligado a procesos de muy diversa trascendencia para el paciente. Aunque la mayoría de las veces los niños llegan a la urgencia en la fase postcrítica, es fundamental conocer el manejo inicial del paciente en fase aguda, teniendo como objetivos el mantenimiento de la vía aérea, asegurar oxigenación, ventilación y circulación adecuadas. Simultáneamente se intenta suprimir la actividad convulsiva, identificar y tratar la causa para prevenir en lo posible las recurrencias.

Su etiología es variada (Tabla 1) y puede tratarse bien de un proceso autolimitado o, si la situación se prolonga sin control, evolucionar hacia un estado convulsivo (EC).

Nos encontramos ante un caso de convulsiones afebriles de etiología incierta en un niño sin antecedentes de crisis comiciales. En este caso, aunque el paciente se encuentra afebril, la analítica completa (opción a) con hemograma y reactantes de fase aguda nos orientaría hacia una posible etiología infecciosa. La bioquímica y gasometría sería necesaria para estudiar el medio inter-

TABLA 1. CAUSAS MÁS FRECUENTES DE CONVULSIÓN SEGÚN LA EDAD.

Neonatos
<ul style="list-style-type: none"> • Encefalopatía hipóxico-isquémica • Infección sistémica o del sistema nervioso central • Alteraciones hidroelectrolíticas • Déficit de piridoxina • Errores congénitos del metabolismo • Hemorragia cerebral • Malformaciones del sistema nervioso central
Lactantes y niños
<ul style="list-style-type: none"> • Convulsión febril • Infección sistémica y del sistema nervioso central • Alteraciones hidroelectrolíticas • Intoxicaciones • Epilepsia
Adolescentes
<ul style="list-style-type: none"> • Supresión o niveles sanguíneos bajos de anticonvulsivantes en niños epilépticos • Traumatismo craneal • Epilepsia • Tumor craneal • Intoxicaciones (alcohol y drogas)

no y detectar algún trastorno hidroelectrolítico y/o del equilibrio ácido-base. También es necesario descartar alteraciones de la coagulación que puedan conllevar a hemorragia o isquemia cerebral.

Por otro lado, es importante descartar la presencia de intoxicaciones por drogas de abuso que pudieran estar provocando las crisis convulsivas, por lo que también es adecuado realizar cribado de tóxicos en orina (opción b).

La realización de punción lumbar (PL) y TAC craneal (opciones c y d) por ser técnicas menos inocuas, debe individualizarse según la sospecha clínica y grupo etario. En este caso la PL podría ser útil para descartar posible infección del SNC, proceso inflamatorio, autoinmune, etc. Por otro lado, la TAC craneal nos permitiría descartar a su vez procesos infecciosos (abscesos, TBC), neoplásicos, hemorrágicos entre otros.

Los resultados de las pruebas complementarias iniciales fueron:

- Cribado de tóxicos en orina: negativos.
- Punción lumbar y TAC craneal: normales.
- Analítica sanguínea: destaca un **sodio 118 mEq/L**, resto sin hallazgos patológicos.
- Bioquímica en orina: sodio en orina: 50 mM/L, potasio en orina: 19,7 mM/L, osmolaridad urinaria: 202 mOsm/kg.

TABLA 2. CAUSAS HABITUALES DE HIPONATREMIA.

1. Hiponatremia con osmolalidad aumentada
a. Hiperglucemia
2. Hiponatremia con osmolalidad normal (pseudohiponatremia)
a. Hiperlipidemia o hiperproteinemia grave
3. Hiponatremia hiposmolar
a. Por exceso de aporte:
• Polidipsia psicógena
• Administración de líquidos hipotónicos IV u orales
b. Alteración en la capacidad de dilución renal
• Insuficiencia renal
• Diuréticos
c. Aumento de la ADH no osmótica
• Por depleción del volumen eficaz circulante:
– Pérdidas renales o extrarrenales
– Situaciones de edemas: ICC, cirrosis, síndrome nefrótico
• Dolor, vómitos (de especial interés en el postoperatorio)
• SIADH
• Síndrome cerebral pierde sal
d. Déficit de glucocorticoides
e. Hipotiroidismo
f. Reset osmostat
g. Corredores de maratón

PREGUNTA 2. ANTE ESTOS HALLAZGOS ANALÍTICOS, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD ADECUADA?

- Es una hiponatremia moderada, se debe administrar un bolo inicial de 3 a 5 ml/kg suero salino hipertónico al 3%.
- Es una hiponatremia severa sintomática, se debe administrar un bolo inicial de 3 a 5 ml/kg suero salino hipertónico al 3%.
- Es una hiponatremia leve, no precisa corrección rápida con SSH al 3%.
- Es una hiponatremia severa, se debe administrar un bolo inicial de 10 ml/kg suero salino hipertónico al 3%.
- Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la b.

La hiponatremia, definida como una concentración de sodio sérico (natremia) < 135 mmol/L, es el trastorno hidroelectrolítico más común en la práctica clínica. Los síntomas clínicos tienen un amplio espectro, desde sutiles a graves o incluso potencialmente letales. Su etiología es variable. (Tabla 2)

- Según la concentración de Na⁺:
 - Leve: 130-134 mmol/L.
 - Moderada: 125-129 mmol/L.
 - Severa < 125 mmol/L.

- **Según el tiempo de evolución:**
 - Hiponatremia aguda: tiempo de evolución documentado < 48 h.
 - Hiponatremia crónica: tiempo de evolución documentado \geq 48 h y todos los demás casos de hiponatremia con tiempo de evolución no documentado, si los datos clínicos y la anamnesis no indican la hiponatremia aguda.
- **Según la osmolalidad plasmática:**
 - Hiponatremia hipotónica: < 280 mOsm/kg.
 - Hiponatremia hipertónica: > 290 mOsm/kg.
 - Hiponatremia normotónica: 280-290 mOsm/kg.

La clasificación basada en síntomas tiene como objetivo reflejar el grado de edema cerebral. Permite ajustar el tratamiento al riesgo inmediato, con un tratamiento más agresivo para los síntomas más graves. (Fig. 1).

El principal problema con la hiponatremia severa ($\text{Na}^+ < 125 \text{ mmol/L}$) sintomática como el caso de nuestro paciente, son las complicaciones neurológicas asociadas al edema cerebral, siendo el riesgo de morbilidad debido a la terapia diferida mayor que el riesgo de complicación por una corrección demasiado rápida y la desmielinización osmótica. Como resultado, se indica una corrección inicial agresiva con suero salino hipertónico al 3% (513 mEq/L) en bolos de 3-5 ml/kg durante las primeras tres a cuatro horas (o hasta que los síntomas desaparezcan) a un ritmo que no exceda un aumento en el sodio sérico de 2 mEq/L por hora. La corrección total no debe exceder los 12 mEq/L en 24 horas (opción b).

Ante los hallazgos en la analítica se inicia corrección de hiponatremia con suero hipertónico al 3% y se decide ingreso en UCIP para monitorización y completar estudio. Durante el ingreso se objetivó un ascenso excesivamente rápido de la natremia a las 4 horas (130 mmol/L) con una corrección hidro-electrolítica estándar.

Posteriormente, tendencia a la hipernatremia con escasa sensación de sed. Alterna fases de poliuria de predominio nocturno.

PREGUNTA 3. ¿QUE PATOLOGÍAS DEBEMOS SOSPECHAR Y QUE OTRAS PRUEBAS REALIZARÍAS?

- Diabetes insípida: test de la sed y RMN cerebral.
- SIADH: valorar volemia, osmolaridad plasmática y urinaria y RMN cerebral.
- Insuficiencia suprarrenal: cortisol basal y test de ACTH.

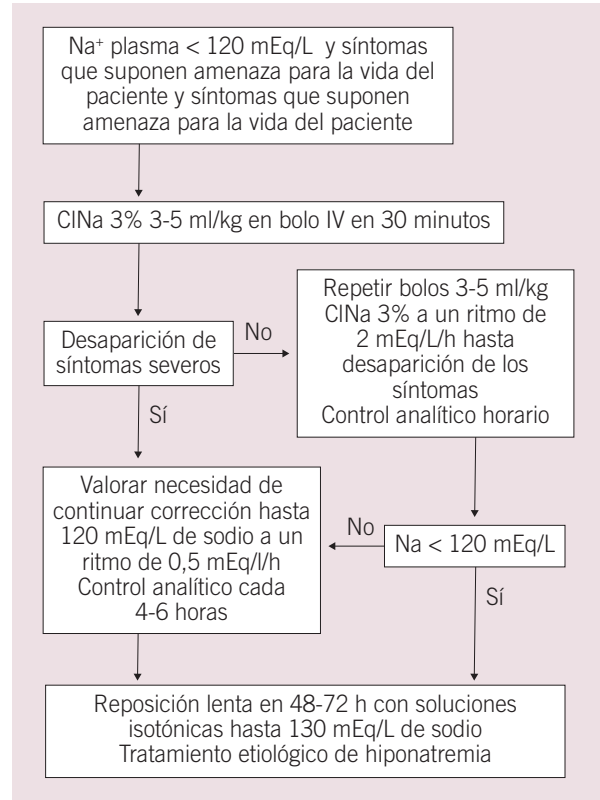


FIGURA 1. Algoritmo de corrección de hiponatremia extrema (< 100 mEq/L) sintomática

- Hipotiroidismo: TSH, t4L y t3L.
- Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La diabetes insípida (DI) es una enfermedad infrecuente producida por la falta absoluta o relativa de secreción o de acción de la hormona antidiurética (ADH), con la consecuente poliuria por eliminación de un gran volumen de orina diluida. Se clasifica en: **1) Diabetes insípida central (DIC):** daño cerebral que afecta la neurohipófisis y/o al hipotálamo que impide la correcta producción y/o secreción de hormona antidiurética; **2) Diabetes insípida nefrogénica (DIN):** los túbulos renales son total o parcialmente resistentes a la acción de la ADH; **3) Polidipsia primaria o diabetes insípida dipsogénica (PP):** la ingesta excesiva de líquido disminuye ligeramente la osmolalidad del medio interno, lo cual suprime la secreción de ADH e induce poliuria.

Prueba de la sed: consiste en la deprivación de líquido para comprobar la capacidad de concentrar la orina antes y después de administrar un análogo de ADH, la desmopresina (DP) (1-desamino-8-D-arginina vasopresina). El individuo sano tras la deprivación de líquidos mantiene la

osmolalidad plasmática dentro del rango normal a costa de aumentar la osmolalidad urinaria. En la DI se mantiene una osmolalidad urinaria inapropiadamente baja para el ascenso de la plasmática. Tras la administración de DP la normalización de estos parámetros indicará DIC y si no cambian nos encontraremos ante una DIN. Ante la sospecha de DIC estaría indicado realizar una RMN cerebral para descartar posibles lesiones hipotálamo-hipofisarias. En el caso descrito ante la presencia de alternancia entre hipotremia e hipernatremia con fase de poliuria, estarían indicadas ambas pruebas (opción a).

Ante la clínica del paciente sería necesario descartar la presencia de síndrome de secreción inadecuada de ADH (SIADH). El exceso de vasopresina (ADH) en la sangre en relación a la osmolalidad del plasma, condiciona la retención de agua y la eliminación de sodio por la orina, lo que produce hiponatremia, hipoosmolalidad del plasma e hiperosmolaridad de orina. **Causas:** lesión cerebral, enfermedades pulmonares, neoplasias, insuficiencia cardíaca derecha, fármacos, drogas, etc. Para su diagnóstico se debe realizar bioquímica en sangre y orina para su diagnóstico. En caso de sospecha de lesión cerebral estaría indicado realizar además estudio de neuroimagen (opción b).

Ante una hiponatremia en un paciente euvolémico se deben descartar la afección de la glándula suprarrenal y el hipotiroidismo. La hiponatremia es el trastorno electrolítico más frecuente en los pacientes hipotiroideos, y se produce sobre todo en los pacientes con afección moderada o grave, como en los estados mixedematosos. En el hipotiroidismo grave se producen cambios hemodinámicos que llevan a una secreción no osmótica de ADH y a un déficit de excreción de agua libre. Respecto al primero, es importante recordar que el cortisol es un inhibidor de la secreción de ADH, lo que explicaría su aumento en situaciones de hipocortisolismo. En el segundo, se produce una alteración de la hemodinámica, con disminución del gasto cardíaco y una respuesta inadecuada de la resistencia arterial que estimularía los barorreceptores carotídeos y aórticos mediando una liberación no osmótica de ADH. Cortisol plasmático: un valor entre 9 y 25 mg/dl de cortisol entre las 08:00 y las 09:00 horas es normal. Un nivel menor de 3 mg/dl se considera diagnóstico de insuficiencia suprarrenal. El test de ACTH consiste en administrar 250 mg de ACTH sintética IV o IM y medir los niveles de cortisol a los 0, 30, y 60 minutos. Es normal una respuesta superior 18-20 mg/dl (opción c y d).

Se completa estudio etiológico de la hiponatremia:

- *Test de la sed descartando diabetes insípida (ayunas de 5 horas: elevación de sodio plasmático hasta 152 mmol/L, osmolaridad urinaria de 980).*
- *Se descarta en este momento SIADH: controles seriados de osmolaridad plasmática y urinaria no cumplen criterio.*
- *Aldosterona en sangre: 37,07 pg/ml.*
- *Cortisolemia basal: 4,9 mg/dl. Prueba de ACTH (1 µg i.v.) para cortisol: (0') 4,6 ug/dl (30') 15,1 y (60') 13.*
- *Hormonas tiroideas: TSH 3,4 U/ml, T4I 0,61 ng/dl, T3I 3,4 pg/ml.*
- *Se realiza RMN cerebral que es normal.*
- *El estudio endocrinológico: hiperprolactinemia (Prolactina 42,4 y 35 ng/ml), niveles de IGF-1 bajos, test de clonidina para GH plano*

Durante el ingreso asocia alteraciones disautónomas (episodios de taquicardia, hipersudoración, frialdad cutánea y febrícula nocturna); así como alteración del patrón de conducta con actitud retadora, desafiante y agresiva de difícil control. Además, se objetiva hipersomnia llamativa sin focalidad neurológica y con EEG normal. La polisomnografía mostró narcolepsia

PREGUNTA 4. ANTE LOS HALLAZGOS CLÍNICOS Y ANALÍTICOS ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO PRINCIPAL?

- a. Hiperprolactinemia.
- b. Hipotiroidismo central.
- c. Insuficiencia suprarrenal central.
- d. Síndrome de ROHHAD.
- e. Tumor hipotalámico.

La respuesta correcta es la d.

El **síndrome ROHHAD** (obesidad de rápida progresión, disfunción hipotalámica con alteración del equilibrio hidrosalino, hipoventilación y disregulación autonómica) es una patología rara, de etiología desconocida, que incluye anomalías del sistema endocrino (principalmente del hipotálamo), del sistema nervioso autonómico y respiratorio (hipoventilación central). Hasta la fecha, hay descritos menos de 100 pacientes en todo el mundo. Precisa un abordaje multidisciplinar, dada la complejidad de los síntomas, la falta de respuesta al tratamiento y el potencial riesgo de muerte. Se ha sugerido un posible origen inmunológico, indicándose tratamiento con inmunomoduladores, pero pocos casos descritos demuestran respuesta. El primer síntoma suele

ser hiperfagia, en niños previamente sanos hasta los 2-4 años, con un aumento exagerado de peso en poco tiempo (10-15 kg en 6-12 meses). Progresivamente, en los meses y años siguientes van apareciendo otras alteraciones de la función hipotalámica, estando entre las más frecuentes la **alteración del metabolismo hidro-salino**, junto con síntomas de disautonomía. Además, los pacientes presentan apnea obstructiva del sueño de forma precoz y posteriormente hipoventilación alveolar central, siendo el manejo de esta última uno de los principales factores pronóstico. Los trastornos de conducta y del desarrollo cognitivo y del lenguaje son muy frecuentes. Aproximadamente el 40% de los casos descritos presentan además a lo largo de su evolución tumores de la cresta neural.

En este paciente, al igual que en los casos publicados, la alteración del metabolismo hidrosalino con episodios tanto de hiper como hiponatremia, no mostró datos claros de disfunción en la secreción de ADH. Además, de forma secundaria asocia hipofunción hipotálamo-hipofisaria generalizada con hipotiroidismo e insuficiencia suprarrenal centrales, disminución de la IGF-I e hipoprolactinemia (opciones a, b y c).

Evolución posterior

Durante el ingreso en UCIP se realiza control estricto de aporte de líquidos logrando estabilizar natremia con valor normal al alta.

Tras el diagnóstico, se realiza seguimiento y manejo multidisciplinar en nuestro centro, con persistencia de alteraciones hidroelectrolíticas de difícil control, precisando ingreso a los 8 años en dos ocasiones por convulsión hiponatrémica (Na^+ 105 mEq/L) y por deshidratación hipernatrémica grave (Na^+ 195 mEq/L). A los 10 años, hipoventilación alveolar, precisando ventilación mecánica no invasiva (VNI) nocturna y 3 ingresos en UCIP con intubación y conexión a ventilación mecánica. Conducta descontrolada, agrediendo a familiares y personal sanitario, refractaria a terapia múltiple con psicofármacos, precisando fijación en 5 puntos. Aparición de banda oligoclonal + en LCR. Recibe tratamiento inmunosupresor: 4 ciclos de inmunoglobulinas (0,5 g/kg/día), 3 ciclos de metilprednisolona (1 g/kg/día), 2 meses de rituximab (15 mg/kg), 2 dosis de adalimumab 40 mg, 5 ciclos de ciclofosfamida (500 mg/m²) y como última opción ante la escasa respuesta a los tratamientos previos, se administra ciclofosfamida a altas dosis (50 mg/kg/día, 4 días). Aplasia medular secundaria sin complicaciones infec-

ciosas recuperada a los 19 días. A los 3 meses persiste empeoramiento grave de la hipoventilación alveolar con parada respiratoria y exitus.

CONCLUSIONES

- El síndrome ROHHAD es un cuadro extraordinariamente complejo que requiere para su diagnóstico de un alto grado de sospecha y precisa de manejo necesariamente multidisciplinar.
- Las alteraciones hidroelectrolíticas graves, como en el caso antes presentado, y la afectación respiratoria condicionan una elevada mortalidad, siendo imprescindible su diagnóstico y tratamiento de soporte oportuno.
- Las alteraciones de conducta con respuesta variable a psicofármacos representan uno de los principales problemas asociados. Pocos casos descritos demuestran mejoría de la clínica con inmunomoduladores.
- Debemos sospecharla ante todo niño con obesidad de rápida progresión y asociación síntomas de disfunción hipotalámica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Appleton R, Choonara I, Martland T, et al. The treatment of convulsive status epilepticus in children. Arch Dis Child. 2000; 83: 415-9.
2. García García EJ. Diabetes insípida. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2011; 1: 44-5.
3. Rose BD, Post TW. Clinical physiology of acid-base and electrolyte disorders, 5th ed. New York: McGraw-Hill; 2001. p. 703.
4. Robertson GL. Regulation of arginine vasopressin in the syndrome of inappropriate antidiuresis. Am J Med. 2006; 119: S36.
5. Abaci A, Catti G, Bayram E, et al. A case of rapid-onset obesity with hypothalamic dysfunction, hypoventilation, autonomic dysregulation, and neural crest tumor: ROHHADNET syndrome. Endocr Pract. 2013; 19: e12-6.
6. Ize-Ludlow D, Gray JA, Sperling MA, et al. Rapid-onset obesity with hypothalamic dysfunction, hypoventilation, and autonomic dysregulation presenting in childhood. Pediatrics. 2007; 120: e179-88.
7. Del Carmen Sánchez M, López-Herce J, Carrillo A, et al. Late onset central hypoventilation syndrome. Pediatr Pulmonol. 1996; 21: 189-91.
8. Ibáñez-Micó S, Marcos Oltra AM, de Murcia Lemauviel S, et al. Síndrome ROHHAD (obesidad de rápida progresión, disfunción hipotalámica, hipoventilación y disregulación autonómica). Presentación de un caso y revisión de la literatura. Neurología. 2017; 32: 616-22.

Lactante con atrofia muscular espinal y fracaso respiratorio

Ponente: Javier Trastoy Quintela. *Tutor:* Antonio Rodríguez Núñez.
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Lactante varón de 3 meses de edad que es traído por su abuela a la consulta en el Servicio de Urgencias por decaimiento y mala coloración de 12 horas de evolución, sin fiebre. Refieren mocos abundantes y salivación, con algún episodio de tos muy débil con coloración violácea transitoria de los labios, sin otra clínica destacable.

La abuela (único familiar presente) refiere que el niño ha sido diagnosticado recientemente de atrofia muscular espinal (AME), pero no conoce otros detalles de su situación o los planes de tratamiento.

En la exploración física presenta estado general afectado, con aspecto letárgico, hipotonía franca, taquipnea, respiraciones superficiales y bamboleo abdominal. El llanto es ronco y muy débil. Auscultación con disminución bilateral del murmullo vesicular y roncus aislados.

Monitorización inicial: saturación de oxígeno (Sat O₂) con aire ambiente: 90%, frecuencia respiratoria (FR): 40 rpm, frecuencia cardiaca (FC): 148 lpm, tensión arterial (TA): 87/56 mmHg.

PREGUNTA 1. TRAS LA ESTABILIZACIÓN INICIAL DEL PACIENTE, ¿QUÉ PRUEBA DIAGNÓSTICA CONSIDERAS PRIORITARIA EN ESTE MOMENTO Y LUGAR?

- Radiografía de tórax.
- Analítica de sangre.
- Gasometría.
- Analítica de orina.
- Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la c.

En un paciente con enfermedad neuromuscular, con un deterioro clínico agudo, la prioridad es establecer la necesidad de soporte ventilatorio. Para ello, uno de los parámetros fundamentales es el estado de intercambio de gases para descartar-diagnosticar hipoxia y/o hipoventilación y/o acidosis respiratoria. Por ello, y porque es una prueba de resultados inmediatos, es prioritario realizar una gasometría. Puede discutirse si en este momento y lugar, la muestra debe ser arterial o capilar arterializada.

La radiografía de tórax, aunque es probable que sea patológica (sospecha de bronconeumonía aspirativa en paciente con hipotonía y posible incoordinación deglutoria), no modificará sustancialmente la toma de decisiones y manejo terapéutico inicial, al igual que ocurre con la analítica de sangre o de orina.

Se realizó gasometría capilar arterializada que mostró los siguientes hallazgos: pH 7,20, pCO₂ 96 mmHg, HCO₃ 20 mmol/L, lactato 2 mmol/L.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ OPCIÓN TERAPÉUTICA APLICARÍAS EN ESTE PACIENTE?

- Oxigenoterapia de alto flujo (OAF).
- Ventilación mecánica no invasiva modalidad CPAP.
- Ventilación mecánica no invasiva modalidad BiPAP.
- Intubación precoz y ventilación mecánica invasiva.
- Abstención terapéutica.

La respuesta correcta es la c.

En un paciente con AME en el que desconocemos el plan de adecuación terapéutica (especialmente si los progenitores están ausentes) y que presenta datos francos de insuficiencia respiratoria tipo II, la actitud prioritaria debe ser iniciar tratamiento con soporte respiratorio de rescate, que en el caso del paciente se debería incluir dentro de un “Intento Terapéutico Limitado en el Tiempo (ITLT)”. Este intento permitirá ganar tiempo, será revalorado/reevaluado conforme se disponga de más información de la situación clínica previa del paciente y de los deseos paternos, pudiendo posteriormente mantenerse dicho plan de acción, decidir adoptar una limitación del esfuerzo terapéutico (LET) o utilizar todos los medios terapéuticos de cara a un manejo a largo plazo de la patología que incluya, si es preciso, ventilación mecánica invasiva crónica. Además, es importante señalar que el acuerdo de LET no contradice los ITLT.

En este momento y en este lactante, el soporte respiratorio más adecuado será la ventilación mecánica no invasiva en modalidad BiPAP. A pesar de que el paciente presenta un estado letárgico, como es frecuente en los pacientes con enfermedades neuromusculares y fallo respiratorio tipo II, en ausencia de otros datos clínicos la alteración del nivel de conciencia es secundaria a la hipercapnia que presentan, mejorando rápidamente tras la instauración del soporte respiratorio.

La ventilación no invasiva en modalidad CPAP y la OAF, aunque pueden resultar útiles en algunos casos de insuficiencia respiratoria tipo II y son relativamente sencillas de aplicar, son menos efectivas y permiten menos ajustes que la BiPAP.

La intubación precoz y la ventilación invasiva no aportan ventajas sobre la BiPAP, tienen más riesgos y precisan un nivel superior de cuidados. Aunque desde el punto de vista ético tiene la misma consideración no iniciar una medida fútil que retirarla cuando se concuerda en su futilidad, en la práctica la retirada de la ventilación mecánica invasiva y la retirada del tubo endotraqueal en un niño en fracaso respiratorio suele plantear dudas éticas. Por ello, la decisión de intubación debería ser meditada y no urgente.

La abstención terapéutica, sin haber dialogado con los padres ni revisado la historia clínica y los acuerdos previos sobre el plan de tratamiento, puede ser imprudente en este momento y lugar, ya que el área de Urgencias no es el lugar adecuado para llevar a cabo una LET, con los consiguientes cuidados paliativos del paciente y la familia.

En el figura 1 se presenta una propuesta de manejo inicial de los lactantes con AME-I que presentan un fallo respiratorio agudo.

Ante la situación de fallo respiratorio mixto, de predominio tipo II y la falta de más datos, se decide iniciar BiPAP en Urgencias, con traslado rápido a la UCIP, una vez comprobado que hay sitio y que en este hospital la UCIP tiene experiencia con este tipo de pacientes, tiene Cuidados Intermedios y se encarga de los Cuidados Paliativos. En otros hospitales es posible que este paciente pasara a planta de neuropediatría, a un área de Cuidados Intermedios o de Cuidados Paliativos o de Pacientes Complejos, ya que la atención de estos niños depende más de la experiencia de los profesionales y la dotación material que del tipo concreto de Unidad en la que sean atendidos.

Una vez en la UCIP, se revisa la historia del paciente con mayor detenimiento. Se trata de un lactante fruto de una segunda gestación normoevolutiva de una madre de 30 años, con movimientos fetales escasos a partir de la semana 22. Nacido a término mediante parto eutócico vaginal. Apgar 9/10/10. Peso al nacimiento: 3.920 g. Perímetro craneal y longitud en percentiles normales para su edad gestacional y sexo.

Exploración al nacimiento normal. Cribados neonatales normales. Antecedentes familiares: hermanastra de 8 años por parte materna sana en el momento actual. Madre con bocio multinodular. Padre sano.

Desde la segunda semana de vida se detectó hipotonía generalizada, iniciándose un proceso diagnóstico que confirmó a los 2 meses la atrofia muscular espinal.

PREGUNTA 3. ¿DE QUÉ TIPO DE AME CABE ESPERAR QUE HAYA SIDO DIAGNOSTICADO EL PACIENTE DADAS SUS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS?

- AME tipo 0
- AME tipo I.
- AME tipo II
- AME tipo III
- AME tipo IV

La respuesta correcta es la b.

La AME es una enfermedad de herencia autosómica recesiva que representaba hasta hace unos meses la causa hereditaria más frecuente de muerte en edad pediátrica. Su origen está en el déficit de la proteína SMN (*Survival Motor Neuron*), secundario a delecciones/mutaciones

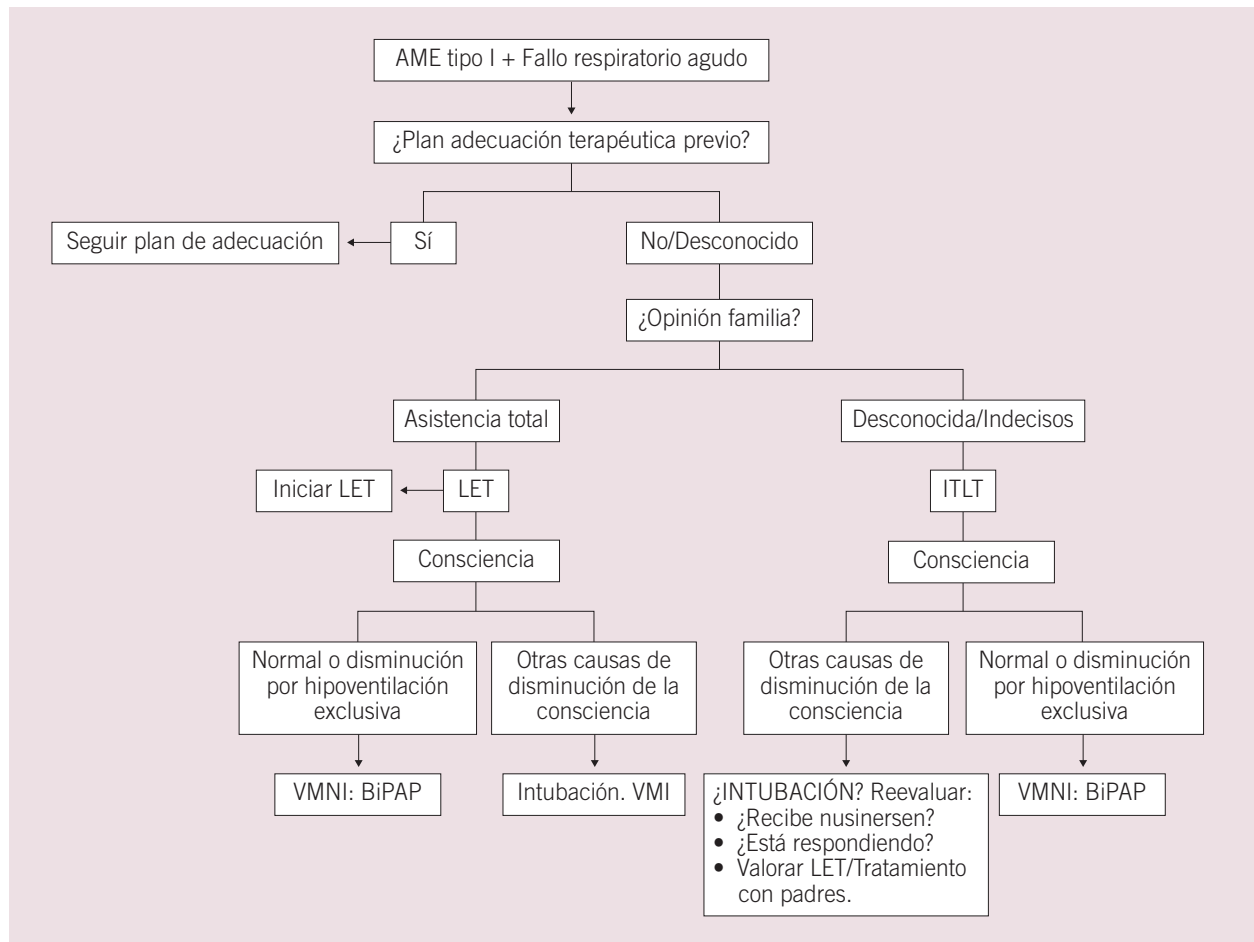


FIGURA 1. Manejo AME tipo I con fallo respiratorio agudo.

TABLA 1. CLASIFICACIÓN CLÍNICA DE LA AMESNS: SISTEMA NACIONAL DE SALUD.			
Inicio clínica	SNS	Clásica	Cuadro clínico
Congénito	Tipo 0	Tipo 0	No movimientos intraútero. Muerte muy precoz.
< 6 m	Tipola (< 2 m) Tipolb Tipolc	Tipo I	No sedestación. Insuficiencia respiratoria. Muerte en 1-2 a sin medidas agresivas.
6-18 m	Tipo II	Tipo II	Incapacidad para bipedestación.
> 18 m – infancia	Tipo III	Tipo III	Dificultad para deambulación.
Adulto	Tipo IV	Tipo IV	Dificultad para deambulación.

en el gen SMN1 (locus 5q13), su principal productor, desencadenándose la muerte de las motoneuronas del tronco cerebral inferior y espinales, causando debilidad muscular proximal progresiva. Existe un gen parálogo del SMN1, llamado SMN2, que lleva a cabo un *splicing* alternativo que elimina el exón 7 del mRNA, produciendo mayoritariamente una proteína inestable truncada, SMNΔ7, y tan solo un 10-50% de proteína SMN completa funcional.

La clasificación clínica de la AME se basa en la edad de presentación y es importante ya que está íntimamente relacionada con el pronóstico e hitos motores alcanzados (Tabla 1).

El estudio genético del paciente evidenció una delección en homocigosis del gen SMN1 (exones 7 y 8), con 2 copias del gen SMN2.

PREGUNTA 4. ¿TIENE EL NÚMERO DE COPIAS DEL GEN SMN2 ALGUNA IMPORTANCIA PRÁCTICA EN LA AME?

- Sí, ya que define mejor la patología.
- Sí, ya que es un criterio para indicar el tratamiento con nusinersén.
- Sí, ya que es un factor pronóstico esencial con o sin tratamiento.
- No, ya que el SMN2 es un gen defectuoso
- a, b y c correctas.

La respuesta correcta es la e.

Como se ha señalado previamente, a pesar de la similitud existente entre el gen SMN1 y el gen SMN2, por lo general este último produce una forma de proteína SMN truncada no funcional. A pesar de ello, como se ha señalado, se calcula que hasta en el 10-50% de los casos, en el proceso de transcripción del gen SMN2 se produce un error que condiciona la producción de una proteína SMN completa funcional a partir del gen SMN2. Estos “errores” pueden alterar la presentación fenotípica de la AME, de forma que un número elevado de copias del gen SMN2 se correlacionará con una menor severidad de los síntomas y una presentación más tardía de la AME, aunque cabe señalar que dicha correlación no es directamente proporcional, debido a la influencia de otras múltiples variantes. Esta relación resulta más útil y fiable en las AME tipos I y II (habitualmente con 1 o 2 copias del gen SMN2) que en los tipos III y IV donde esa relación no queda tan clara y establecida. Así mismo cabe resaltar que el número de copias del gen SMN2 representa uno de los criterios definitorios del Ministerio de Sanidad para establecer la indicación o no de iniciar tratamiento intratecal con nusinersén para los distintos tipos de AME.

Constatamos, asimismo, que el niño hasta el momento del ingreso había recibido alimentación por vía oral, siendo esta precisa a través de biberón, ya que le costaba mucho mamar, y que no había precisado soporte respiratorio.

Desde hace tres semanas, se encuentra incluido en el programa de tratamiento intratecal con nusinersén en modalidad compasiva, habiendo recibido hasta el momento las dos primeras dosis de medicación (día cero y día 14). La pauta incluye las siguientes dosis a los días 28 y 60 y después cada 4 meses, de forma indefinida.

En este punto y estando ya presentes los padres, se completa la entrevista y se contacta con el coordinador de Unidad de Crónicos/Paliativos/Dependientes de tec-

nología responsable del paciente confirmándose que los progenitores han sido informados tanto de lo que supone la atrofia muscular espinal de comienzo muy precoz (la) como de lo que se puede esperar de un tratamiento paliativo novedoso como el nusinersén, sin que hasta el momento se haya establecido un plan de adecuación del esfuerzo terapéutico, bien sea en caso de que el tratamiento no se muestre efectivo o bien ante una complicación aguda (sea respiratoria u de otro tipo).

PREGUNTA 5. ¿QUÉ POSIBILIDADES TERAPÉUTICAS CURATIVAS DISPONIBLES EXISTEN EN LA ACTUALIDAD PARA LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE AME?

- Terapia génica a través de vectores virales.
- Tratamiento antes de la manifestación clínica de la enfermedad con nusinersén intratecal.
- Tratamiento después de la manifestación clínica de la enfermedad con nusinersén intratecal.
- Todos los anteriores
- Ninguno de los anteriores.

La respuesta correcta es la e.

Hasta hace pocos meses, la AME solo podía tratarse con cuidados de soporte (fisioterapia respiratoria, nutrición enteral, ventilación asistida, tratamientos ortopédicos, etc.), además de los cuidados paliativos al final de la vida. En la actualidad, existen dos dianas terapéuticas fundamentales con el objetivo de aumentar la proteína SMN (Fig. 2):

- La modulación del *splicing* del gen SMN2.
- La terapia de reemplazo génico del gen SMN1.

La primera es la única opción aprobada y aplicable en el momento actual y consiste en promover con un oligonucleótido antisentido la inclusión del exón 7 en el mRNA de SMN2, produciendo así alguna proteína SMN completa funcional. Es por tanto un tratamiento paliativo o parcial, no curativo de la enfermedad, recientemente aprobado por la FDA, la EMA y la AEMPS. El primer paciente tratado en nuestro país fuera de ensayos clínicos ha comenzado a recibir este fármaco en septiembre de 2017 en nuestro hospital.

Tras un proceso rápido de registro de los casos subsidiarios de tratamiento en nuestro país, las evidencias científicas disponibles y consideraciones acerca del coste asumible de este fármaco (con un precio extraordinariamente elevado), el Ministerio de Sanidad acaba de publicar los criterios de indicación y retirada de este

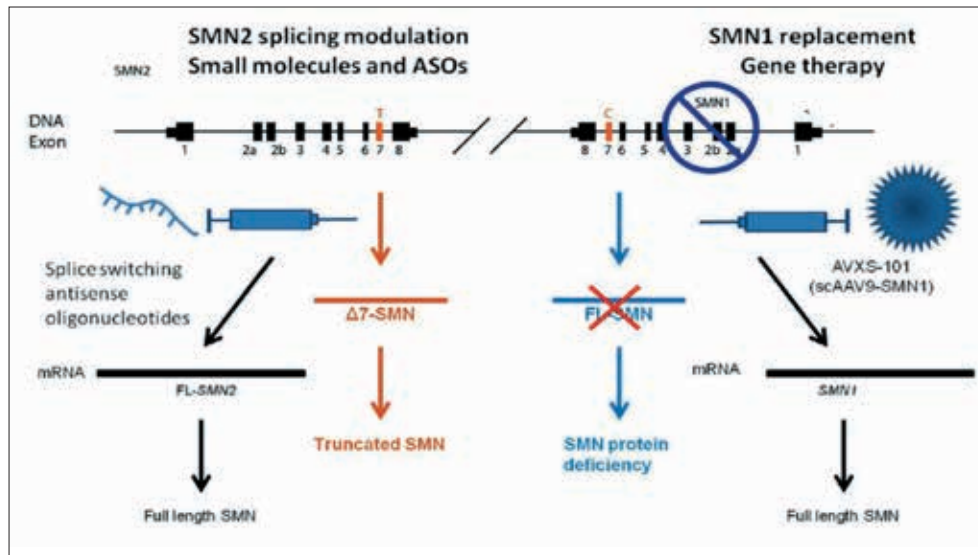


FIGURA 2. Genética y dianas terapéuticas de la AME.

fármaco, así como los controles clínicos y cuidados que deben recibir los pacientes. Dicho documento está vigente desde el 1 de marzo de 2018 y supone que el Sistema Nacional de Salud asume el coste del tratamiento de los tipos Ib, II y III.

Es importante recordar que el nusinersén, aunque está avalado por una serie de ensayos clínicos muy rigurosos, pero con un número no muy amplio de pacientes y un seguimiento limitado en el tiempo (estudios ENDEAR y CHERISH entre otros) es un tratamiento paliativo al que responden alrededor de la mitad de los pacientes. La valoración de la respuesta se realiza a través de la evaluación de la función motora, mediante escalas como la *Hammersmith Infant Neurological Examination* (HINE) Sección 2 o la CHOP-INTEND, y respiratoria (necesidad de soporte respiratorio).

Su administración se realiza por vía intratecal en dosis de 12 mg con independencia del tipo de AME, la edad o el peso del paciente, con la siguiente secuencia: día 0, día 14, día 28, día 60 y después cada 4 meses, de forma indefinida (a menos que se constaten efectos adversos, que se observe ineficacia o que los padres decidan no seguir administrando el tratamiento).

En cambio, la terapia de reemplazo génico del gen SMN1 en pacientes con AME tipo 1 mediante infusión IV de vector viral adenoasociado en dosis única a dosis altas tiene una intención curativa al permitir la síntesis normal de la proteína SMN y evitar la degeneración de las neuronas motoras. Se ha publicado un estudio riguroso y prometedor que ha incluido a 15 pacientes, cuyos resultados precisan ser confirmados y analizados a largo plazo.

Por el momento, el gran inconveniente de esta opción es su coste (todavía más elevado que el nusinersén) y su restricción a muy pocos centros a nivel mundial.

Existen desde hace años otras líneas de investigación que no han mostrado resultados relevantes hasta el momento, pero que sí podrían hacerlo en un futuro cercano.

El paciente se mantiene estable con BiPAP durante un día, con mejoría del nivel de conciencia (está más alerta) y del nivel de CO₂ (está en 50 mmHg). Al día siguiente presenta empeoramiento, con hipoxemia. En la Rx de tórax aparecen atelectasias en lóbulo superior derecho e inferior izquierdo. Inicialmente se le suben los parámetros de la BiPAP pero el niño no está confortable y no lo tolera, y los padres solicitan subir el nivel de soporte respiratorio con intubación y ventilación invasiva.

Los profesionales no lo tienen claro, valorando el conjunto del paciente:

- Niño con AME-Ia.
- No está claro que haya respondido o vaya a responder a nusinersén.
- Presencia de broncoaspiración y atelectasias.
- Posibilidad de dificultad para el destete y necesidad de traqueotomía y ventilación invasiva crónica.
- Padres quizás poco conscientes de la situación clínica (diagnóstico muy reciente).

Además, los padres pertenecen a la asociación de enfermedades musculares y muestran un optimismo probablemente exagerado en relación con los efectos del tratamiento. Exigen el mayor nivel de cuidados y cono-

TABLA 2. CRITERIOS DE DISCONTINUACIÓN DE TERAPIA CON NUSINERSÉN EN AME TIPO I.

1. Si en valoración clínica previa a administrar 6ª dosis:
 - Empeoramiento en función motora (pérdida de 1 punto o más en hitos motores de escala HINE sección dos).
 - Empeoramiento de función respiratoria (> 16 h de ventilación durante > 21 días en ausencia de episodio agudo).
 - Si no mejoría ni empeoramiento y tras administrar dos dosis más hasta la 8ª dosis no presenta mejoría clínica.
2. Si a pesar de mejoría clínica inicial se detecta posterior pérdida de función motora en dos controles consecutivos.
3. Si el paciente presenta efectos adversos graves asociados a la administración del medicamento.
4. Puede existir la necesidad interrumpir el tratamiento si los padres o tutores consideran que la progresión de la discapacidad, o los efectos adversos del procedimiento de administración de nusinersén, o los efectos secundarios del fármaco, producen un deterioro de la calidad de vida del paciente.
5. Si el médico considera que, según el estado clínico del paciente y por la técnica de administración del tratamiento, una nueva dosis puede suponer un riesgo importante que ponga en peligro su vida.
6. Si se producen circunstancias imprevistas adicionales que supongan un empeoramiento del estado clínico, lo cual podría requerir una discusión con los padres o tutores para suspender el tratamiento con nusinersén.

cen a los padres de dos niños a los que previamente se realizó LET en la misma Unidad y ahora se lamentan por no haber mantenido con vida a sus hijos hasta que se descubriera un tratamiento.

PREGUNTA 6. ¿QUÉ OPCIÓN SERÍA MÁS APROPIADA EN ESTE MOMENTO?

- a. Tratamiento total de sostén de funciones, incluida intubación y si es preciso traqueotomía.
- b. Continuar intento terapéutico limitado en el tiempo, con intubación y ventilación invasiva temporal.
- c. Limitación del esfuerzo terapéutico, estableciendo un límite en los parámetros de la BiPAP a partir de los cuales se retiraría la terapia.
- d. Traqueotomía y ventilación mecánica a largo plazo.
- e. Consulta al comité de ética asistencial.

La respuesta correcta es la b.

Dada la situación clínica del paciente, lo más apropiado sería continuar con un ITLT, incluyendo en este caso la intubación y ventilación invasiva temporal, permitiendo así respetar los deseos paternos actuales y mantener una línea de diálogo/acuerdo entre padres y profesionales para decidir de forma meditada el siguiente paso terapéutico, incluyendo tratamiento total (optar por esta opción de partida en este punto resulta prematuro sin un tiempo previo que permita tomar la decisión en las mejores condiciones) o limitación del esfuerzo terapéutico.

El resto de opciones no serían las idóneas. Desde la aprobación del nusinersén como único tratamiento para la AME, este representa una opción compasiva/paliativa capaz de modificar el curso natural de la enfermedad. Nuestro paciente ha recibido tan solo 2 de las 4 dosis iniciales de medicación intratecal y ninguna de manteni-

miento, por lo que la limitación del esfuerzo terapéutico en este punto, además de representar una decisión unilateral contrario al deseo paterno, supondría el no proporcionar la oportunidad de objetivar la respuesta clínica real a dicha terapia. Además, desde el Ministerio de Sanidad se han establecido unos criterios de discontinuación del tratamiento con nusinersén incluidos posteriormente en la tabla 2.

Por último, recurrir al Comité de Ética no sería una opción necesaria dada la falta de conflicto entre las partes.

Se opta por un ITLT, por lo que se intuba y se conecta a ventilación mecánica invasiva. A los 14 días de ingreso, a pesar de la adecuada resolución de la neumonía por aspiración, el paciente continúa sin reunir criterios clínicos para plantearse su extubación y se prevé la necesidad de ventilación mecánica prolongada con probable indicación de traqueotomía. Se reevalúa de nuevo el estado global del paciente y se lleva a cabo nueva entrevista con los padres, que a pesar de no tener una decisión tomada definitiva verbalizan en este momento su aversión hacia la idea de una posible traqueotomía y preocupación por el deterioro clínico de su hijo con respecto a su estado basal.

PREGUNTA 7. EN LA SITUACIÓN CLÍNICA ACTUAL, ¿CUMPLE EL PACIENTE CRITERIOS PARA VALORAR LA DISCONTINUACIÓN DE LA TERAPIA CON NUSINERSÉN Y/O PARA VALORAR UNA LET?

- a. No estaría indicado valorar una LET, pero sí discontinuar la terapia con nusinersén.
- b. No estaría indicado valorar una LET ni plantearse discontinuar la terapia con nusinersén.
- c. Estaría indicado valorar una LET solo después de administrar al paciente dos dosis más de nusinersén.

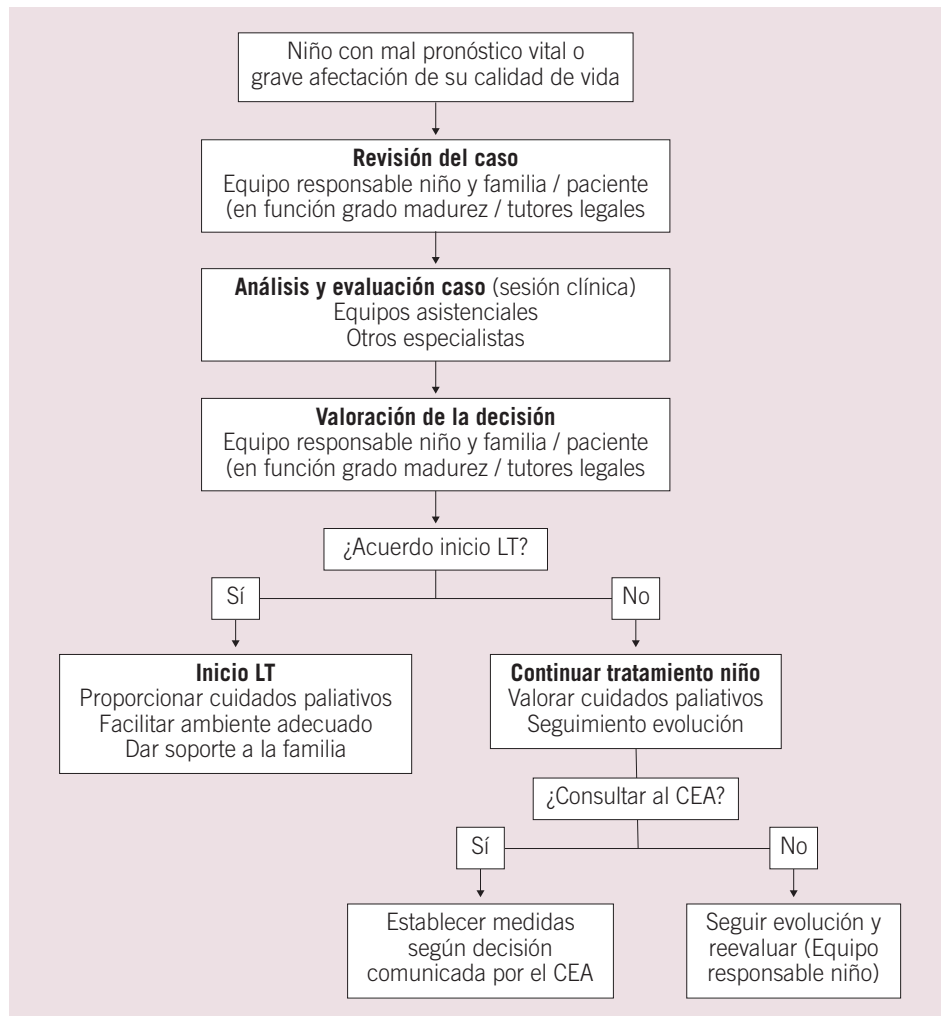


FIGURA 3. Algoritmo de limitación terapéutica en Pediatría (Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona, 2015).

- d. Se podría valorar tanto discontinuar la terapia con nusinersén como realizar una LET.
- e. Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la d.

Como podemos observar en las tablas 2 (Criterios de discontinuación de terapia con nusinersén en AME tipo I) y 3 (Indicaciones de LET), el paciente cumpliría tanto criterios para valorar interrumpir el tratamiento con nusinersén (“Puede existir la necesidad interrumpir el tratamiento si los padres o tutores consideran que la progresión de la discapacidad, o los efectos adversos del procedimiento de administración de nusinersén, o los efectos secundarios del fármaco, producen un deterioro de la calidad de vida del paciente”), como para valorar realizar una LET (bajo el supuesto de “Niños con enfermedades progresivas incurables, sin opción de tratamiento curativo en el momento actual”). De cara al proceso de toma de decisiones ante una posible LET, resulta de

utilidad la figura 3, adaptado del protocolo de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátrica, elaborado por el Hospital Sant Joan de Deu.

Finalmente, tras 16 días de ingreso se decide llevar a cabo de forma consensuada entre profesionales y padres del paciente unalimitación del esfuerzo terapéutico, siendo el paciente exitus.

BIBLIOGRAFÍA

1. Finkel RS, Mercuri E, Darras BT, Connolly AM, Kuntz NL, Kirschner J, et al. Nusinersen versus sham control in infantile-onset spinal muscular atrophy. N Engl J Med. 2017; 377: 1723-32.
2. Hache M, Swoboda KJ, Sethna N, Farrow-Gillespie A, Khandji A, Xia S, et al. Intrathecal injections in children with spinal muscular atrophy: nusinersen clinical trial experience. J Child Neurol. 2016; 31: 899-906

3. King NMP, Bishop CE. New treatments for serious conditions: ethical implications. *Gene Ther.* 2017; 24: 534-8.
4. Mendell JR, Al-Zaidy S, Shell R, Arnold WD, Rodino-Klapac LR, Prior TW, et al. Single-dose gene-replacement therapy for spinal muscular atrophy. *N Engl J Med.* 2017; 377: 1713-22.
5. Mercuri E, Darras BT, Chiriboga CA, Day JW, Campbell C, Connolly AM, et al. Nusinersen versus sham Control in later-onset spinal muscular atrophy. *N Engl J Med.* 2018; 378: 625-35.
6. Parente V, Corti S. Advances in spinal muscular atrophy therapeutics. *Ther Adv Neurol Disord.* 2018; 11: 1756285618754501.
7. Van der Ploeg AT. The dilemma of two innovative therapies for spinal muscular atrophy. *N Engl J Med.* 2017; 377: 1786-7.

Fiebre y dificultad respiratoria

Ponente: Ricardo Suárez Ramírez. *Tutora:* Leticia Díaz González.
Hospital Universitario de Canarias (Tenerife).

Paciente varón de 12 años de edad, de origen alemán, que acude al Servicio de Urgencias desde crucero vacacional mediante transporte medicalizado por sospecha de sepsis.

Refieren cuadro de dificultad respiratoria de 3-4 horas de evolución. En los últimos 4 días cuadro febril, asociando tos seca y algún vómito puntual. También refieren contractura muscular cervical de 2 semanas de evolución. Desde ese momento recibe tratamiento antibiótico (primero eritromicina, cambiando a amoxicilina-clavulánico, 3 días en total).

En el crucero, ante empeoramiento respiratorio y mal aspecto general, administran dos cargas de volumen con coloides (30 ml/kg), además de corticoterapia oral. En transporte se administra nebulización de bromuro de ipratropio además de salbutamol endovenoso, con escasa mejoría. Antecedentes personales de broncoespasmo, sin ingresos hospitalarios y calendario vacunal adecuado a su edad según calendario alemán.

A su llegada: triángulo de evaluación pediátrica anormal a expensas de respiratorio (taquipnea con frecuencia respiratoria (FR) de 40 rpm, saturación de oxígeno (SatO₂) 97% con 40% de FiO₂ en mascarilla tipo Venturi, desbalance toraco-abdominal, tiraje subcostal y espiración alargada). Constantes: frecuencia cardíaca (FC) 113 lpm; tensión arterial (TA) 145/88 mmHg; temperatura (T^a) 37°C axilar. Adecuada perfusión periférica con buen color, ausencia de gradiente térmico, pulsos radiales palpables y relleno capilar 3 segundos. Mucosas húmedas. A la auscultación: hipoventilación bilateral. Hipertrofia amigdalar bilateral con adenias cervicales anteriores, superficiales,

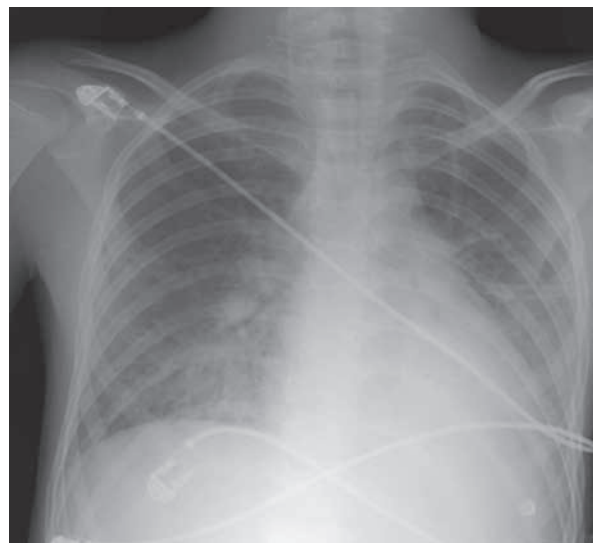


FIGURA 1. Rx AP de tórax.

de pequeño tamaño. Activo y reactivo, colaborador, con exploración neurológica normal, sin poder explorar adecuadamente los signos de irritación meníngea por dolor a la manipulación (contractura cervical izquierda). Resto de la exploración normal.

Se administran 3 nebulizaciones de salbutamol y bromuro de ipratropio en 1 hora, se canaliza vía venosa periférica y se inicia corticoterapia endovenosa. Mejoría evidente de los signos externos de dificultad respiratoria, con mejor entrada de aire bilateral. Se realiza equilibrio ácido-base venoso (EABv) (pH 7,48, pCO₂ 36 mmHg, HCO₃ 24 meq/L, EB 3, láctico 1,8 mmol/L, glucosa 201 mg/dl), analítica sanguínea con hemocultivo y una radiografía (Rx) de tórax (Fig. 1).

TABLA 1. SOFA SCORE.

SOFA score	0	1	2	3	4
PaO ₂ /FIO ₂ o SaO ₂ /FIO ₂ (mmHg)	> 400	< 400 221-301	< 300 142-220	< 200 67-141	< 100 < 67
Plaquetas (1.000/μl)	> 150	< 150	< 100	< 50	< 20
Bilirubina (mg/dl)	< 1,2	1,2-1,9	2,0-5,9	6,0-11,9	> 12,0
Hipotensión	No hipotensión	TAM < 70 mmHg	Dopamina < 5 μg/kg/min o cualquiera	Dopamina > 5 μg/kg/min o noradrenalina < 0,1 μg/kg/min	Dopamina > 15 μg/kg/min o noradrenalina > 0,1 μg/kg/min
Escala de Glasgow	15	13-14	10-12	6-9	< 6
Creatinina (mg/dl)	< 1,2	1,2-1,9	2,0-3,4	3,5-4,9	> 5

Presenta mínima reserva respiratoria con hipoxemia crítica, presentando SatO₂ 65% tras retirada momentánea de oxigenoterapia. Se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) para aumento del soporte respiratorio, con diagnóstico inicial de neumonía adquirida en la comunidad típica y sospecha de derrame paraneumónico.

En UCIP se inicia ventilación no invasiva en modalidad Bi-nivel con EPAP de 7 cmH₂O e IPAP de 10 cmH₂O con 7 L/min de oxígeno suplementario. La ecografía pulmonar muestra derrame paraneumónico bilateral con espesor < 10 mm en base izquierda con tractos de fibrina en su interior. Se inicia antibioterapia con cefotaxima y clindamicina. En analítica inicial: serie roja y recuento plaquetario normal. Leucocitosis (23.100/mm³) con neutrofilia marcada (20.500/mm³) y PCR > 90 mg/L, PCT 5,02 ng/ml. Na de 131 mEq/L, resto de iones normales. Coagulación con INR 1,36, Quick 62%, APTT 30,6 segundos.

Dos horas tras su llegada a UCIP, presenta empeoramiento hemodinámico con cutis reticular, relleno capilar enlentecido de 4 segundos, TA 150/100 mmHg y taquicardia con FC de 130 lpm. Ascenso del ácido láctico hasta 3,5 mmol/L. Se administran dos cargas de suero salino fisiológico (SSF) a 20 ml/kg con mejoría de la perfusión, descenso de la FC y disminución del láctico a 2 mmol/L.

PREGUNTA 1. ¿CUÁL ES LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA EN ESTE MOMENTO?

- Sepsis grave.
- Shock séptico compensado.
- Sepsis en contexto de infección respiratoria.
- Shock séptico descompensado.
- SIRS + disfunción respiratoria.

La respuesta correcta es la a.

Atendiendo a las definiciones vigentes, denominadas Sepsis-2, la respuesta correcta sería la A. Pero recientemente, en el año 2016, aparecen publicadas las nuevas definiciones para sepsis y shock séptico en adultos, denominadas Sepsis-3 en referencia al tercer Consenso de expertos. En ellas se busca simplificar el diagnóstico de sepsis y shock séptico, permitiendo un diagnóstico y tratamiento precoz. Una de las principales novedades es la diferencia entre infección no complicada y sepsis, definiéndose esta última como una disregulación de la respuesta del huésped ante la infección, que se traduce en una disfunción orgánica con amenaza para la vida. Además, el shock séptico se definirá como una sepsis en la que se asocian disfunción cardiocirculatoria, celular y metabólica con aún mayor riesgo de mortalidad. Serán aquellos pacientes en los que, a pesar de una correcta resucitación con líquidos (≥ 40 ml/kg en 1 hora), no mantienen TAM ≥ 65 precisando el empleo de soporte vasoactivo, además de presentar un lactato en suero ≥ 2 mmol/L.

Se aboga por tanto por abandonar el empleo del término SRIS para definir la sepsis, evitando la inespecificidad e inconvenientes de este, así como la desaparición del término sepsis severa, que ahora se denominará sepsis.

Para detectar la disfunción orgánica se empleará un nuevo score, el SOFA (*Sequential Organ Failure Assessment*) (Tabla 1), definiéndose la sepsis como: infección aguda + SOFA score ≥ 2. Pero para ello, se debe disponer de parámetros analíticos, por lo que se ha definido el *Quick SOFA* (qSOFA) como solución para entornos extrahospitalarios, en los que el acceso a resultados de laboratorio no es posible. En el qSOFA se valorará: Alteración mental (1 punto), tensión arterial sistólica ≤ 100 mmHg (1 punto), frecuencia respiratoria ≥ 22 (1 punto). En ese caso, la sepsis será: infección + qSOFA ≥ 2.

Estas definiciones no han sido ideadas para la población pediátrica, ya que no tienen en cuenta la variabilidad

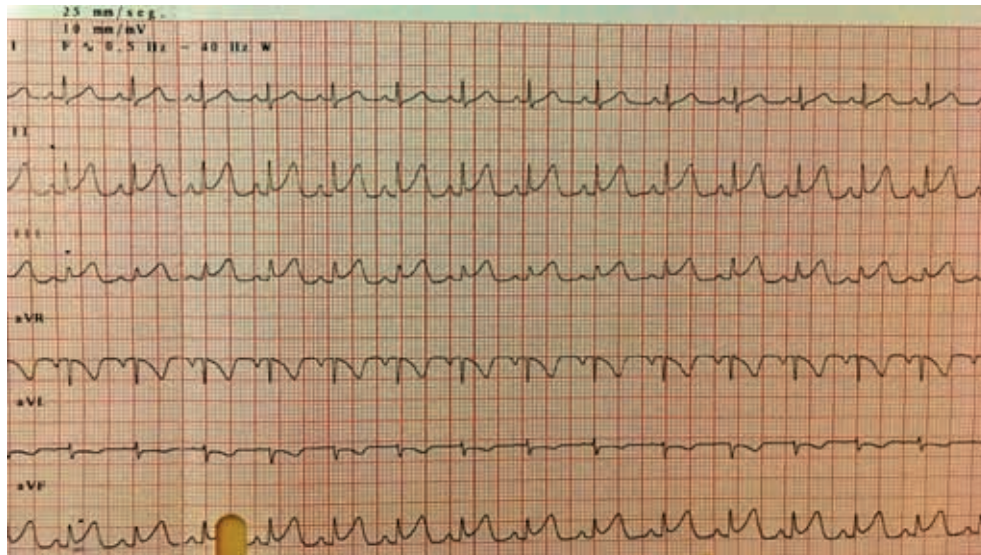


FIGURA 2. EKG.

que presentan los niños, no solo a nivel patofisiológico y clínico, sino también en lo referente a constantes de normalidad por edad. Otro inconveniente es la necesidad de confirmar disfunción orgánica como criterio diagnóstico, ya que el clínico debería ser capaz de reconocer el riesgo de sepsis o *shock* séptico y tratarlo precozmente, idealmente antes del comienzo de una disfunción orgánica avanzada.

Los comités de expertos pediátricos aún no se han reunido, pero la conclusión es que urge la adaptación de las definiciones de Sepsis-3 a las características específicas de enfermedad, susceptibilidades y patrones específicos de la edad pediátrica.

A nivel cardíaco se palpa un impulso precordial con auscultación cardíaca normal. Se realiza electrocardiograma (EKG) en el que destaca un ascenso del ST en derivaciones II, III y aVF (Fig. 2). En ecocardiograma (EKG): derrame pericárdico leve (Fig. 3).

Se solicitan enzimas cardíacas: troponina I de 0,33 ng/ml, NT-proBNP 9.390 pg/ml y un ratio CK MB/CK total del 18,9% (normal 3-4%), compatible con daño miocárdico. Diagnóstico de miopericarditis leve con derrame pericárdico asociado.

En las primeras horas de ingreso se muestra estable, aunque agitado. Se añade al tratamiento antibiótico claritromicina. Se canaliza vía venosa central de acceso periférico (PICC) en miembro superior derecho y se inicia perfusión de morfina, objetivándose al inicio de la misma bultoma blando laterocervical en ese mismo lado. Se canaliza nueva vía ante la sospecha de extravasación,



FIGURA 3. ECG.

se reinicia perfusión y se aumenta soporte respiratorio hasta una IPAP de 15 cmH₂O y una EPAP de 11 cmH₂O, quedando luego menos disneico y con menos trabajo respiratorio, bien acoplado al respirador. Adecuado control analgésico con metamizol endovenoso. A nivel cardíaco persiste la tendencia a la hipertensión arterial (HTA) con taquicardia y pulsos periféricos vivos, manteniendo una adecuada perfusión periférica.

PREGUNTA 2. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MÁS CORRECTA?

- Estado de hipovolemia con índice de colapsabilidad de vena cava inferior < 15% – Administrar carga de volumen.

- b. Estado de bajo gasto – Iniciar soporte con dopamina a 7 µg/kg/min.
- c. Estado hiperdinámico – Iniciar soporte con noradrenalina a 0,1 µg/kg/min.
- d. Estado hiperdinámico – Iniciar soporte con milrinona a 0,37 µg/kg/min.
- e. Estado de bajo gasto – Iniciar soporte con dobutamina a 7 µg/kg/min.

La respuesta correcta es la d.

El estado de bajo gasto cardiaco es aquel en el que el gasto cardiaco (GC) es insuficiente para satisfacer correctamente la demanda metabólica tisular. Puede ocurrir en contexto del postoperatorio de cirugía cardiaca, o sin estar relacionada a ella. El cuadro clínico compatible se caracteriza por oliguria (diuresis inferiores a 0,5 ml/kg/h), saturación venosa central < 60% (con saturación arterial normal) y/o lactato > 3 mmol/L, sin hipovolemia relativa. Quedan descartadas las opciones b y e.

La vena cava inferior (VCI) es una estructura dinámica cuyo diámetro varía con cambios de presión intravascular e intratorácica, en consecuencia, la VCI colapsa con la inspiración debido a la presión negativa creada por la expansión del tórax. Variaciones > 18% en VCI parecen predecir adecuadamente una buena respuesta a infusión de volumen con objeto de mejorar el gasto cardiaco. Por ello, la opción a no es correcta ya que nos indica que, debido a la cantidad de volumen, no puede comprimirse del todo, por lo que sería más compatible con euolemia o sobrecarga hídrica que con hipovolemia, careciendo de indicación la administración de volumen.

La **dobutamina** actúa sobre los receptores beta, con efecto inotrópico +, aumentando el GC y disminuyendo las presiones de llenado auricular con aumento (aunque menos marcado que otros beta-agonistas) de las FC y la TAM. Además también disminuye las resistencias vasculares sistémicas (RVS). En cuanto a la **dopamina**, actúa sobre los receptores beta 1, alfa 1 y dopaminérgicos (siendo dosis-dependiente). Entre 5 y 10 µg/kg/h actúa sobre receptores beta 1, con inotropismo +, aumentando la FC para mejorar el GC y aumentar la TAM. Ambas estarían contraindicadas en nuestro paciente ya que aumentarían tanto la TAM como la FC.

Por último, lo más probable es un estado hiperdinámico en el que la FC está aumentada a consecuencia del daño miocárdico, con tendencia a la HTA. La diferencia entre las opciones c y d radica en el tratamiento. La **noradrenalina** es un agonista potente de los receptores alfa 1,

con poca acción sobre los beta 1. Aumenta la presión sistólica y diastólica manteniendo el GC o disminuyéndolo mediante el incremento de las RVS (vasoconstricción periférica). En nuestro caso está contraindicada ya que aumentaría aún más la TAM. En referencia a la **milrinona**, esta es un inhibidor de la fosfodiesterasa III. Aumenta el gasto cardiaco y disminuye las resistencias venosas pulmonares y sistémicas, así como las presiones de llenado ventricular. También tiene un efecto lusotrópico, produciendo relajación diastólica ventricular. Además, a diferencia de las catecolaminas es poco cronotrope, con poco inotropismo positivo. Por ello, la opción más correcta en nuestro contexto, parece ser la opción d.

Tras el inicio del soporte inotrópico se consiguen FC en límite alto de la normalidad, con TA normal. Sin embargo, a las 12 horas de ingreso presenta empeoramiento desde el punto de vista respiratorio, con mayor dificultad respiratoria, sibilancias inspiro-espironales bilaterales a la auscultación y estridor inspiratorio franco. En este tiempo, se evidencia aumento del tamaño de las adenomegalias laterocervicales, presentando ahora tumefacción dolorosa, dura al tacto, sin signos inflamatorios cutáneos y adherida a planos profundos, que se extiende desde el ángulo submandibular hasta la región supraclavicular izquierda.

Se administran dos nebulizaciones de salbutamol, 1 de adrenalina y dosis de dexametasona endovenosa a 0,3 mg/kg, con mínima mejoría. En este contexto realiza disminución del esfuerzo respiratorio con caída brusca de la SatO₂ hasta el 50% y disminución de la FC.

PREGUNTA 3. ¿QUE COMBINACIÓN DE FÁRMACOS TE PARECE MENOS APROPIADA COMO SECUENCIA DE INTUBACIÓN RÁPIDA EN ESTE CASO?

- a. Ketamina + midazolam + rocuronio.
- b. Fentanilo + midazolam.
- c. Fentanilo + etomidato + rocuronio.
- d. Fentanilo + midazolam + succinilcolina.
- e. Ketamina + rocuronio.

La respuesta correcta es la c.

La secuencia de intubación rápida se usa para conseguir una intubación endotraqueal de la manera más rápida y segura para el paciente. Para ello primero deberemos seleccionar el material y los fármacos a utilizar según la edad y características de nuestro paciente, de

TABLA 3. PRINCIPALES SEDANTES EN SECUENCIAS DE INTUBACIÓN.

Fármaco	Características	Indicaciones	Contraindicaciones	Dosis (IV)
Midazolam	Fármaco de elección en la mayoría de situaciones. Benzodiacepina de acción rápida.	– Status convulsivo	– Precaución en inestabilidad hemodinámica – Puede provocar depresión respiratoria	0,1-0,2 mg/kg (máximo 5 mg)
Etomidato	Sedante de acción ultracorta derivado del imidazol.	– Inestabilidad hemodinámica – Patología cardíaca – HTIC	– Alérgicos al huevo – Shock séptico – Trastornos convulsivos focales	0,2-0,4 mg/kg
Propofol	Barbitúrico sedante-hipnótico de acción muy rápida y de corta duración.		– Precaución en inestabilidad hemodinámica – Puede provocar depresión respiratoria	1-4 mg/kg
Ketamina	– Sedoanalgesiante disociativo – Puede producir laringoespasma	– Status asmático/ broncoespasmo – Shock séptico – Patología cardíaca – Inestabilidad hemodinámica	– Hipertensión intracraneal (dudoso)	1-2 mg/kg
Tiopental	Barbitúrico de acción corta e inicio de acción rápida.	– Status epiléptico – HTIC	– Inestabilidad hemodinámica	3-5 mg/kg (máximo 100 mg)

cara a anticiparse a posibles complicaciones durante el procedimiento.

La manipulación de la vía aérea con un laringoscopio y tubo endotraqueal produce respuestas fisiológicas predecibles (aumento o disminución de la frecuencia cardíaca, aumento de la presión intracraneal, aumento de la presión arterial sistémica y aumento de la resistencia de las vías respiratorias). El tratamiento previo con agentes que atenúen estas respuestas puede ser beneficioso.

- **Atropina:** los niños pueden tener una respuesta vagal pronunciada (por ejemplo, bradicardia con mala perfusión) a la laringoscopia. Además, bradicardia y asistolia se han reportado en niños que reciben succinilcolina. Dosis de 0,02 mg/kg (máximo 0,5 mg) IV.
- **Lidocaína:** su uso es opcional en los niños que presentan hipertensión intracraneal para disminuir cualquier incremento adicional de la PIC asociado a la laringoscopia e intubación. Este beneficio puede estar relacionado con la supresión de la tos y reflejo nauseoso, así como a los efectos sobre la perfusión cerebral. La dosis será de 1-1,5 mg/kg IV.

Tras ello deberemos seleccionar principalmente tres tipos de fármacos: un sedante, un analgesiante y un paralizante o relajante muscular. Se deberá individualizar en cada paciente, siendo la elección de un fármaco u otro influenciada por la patología que presente y el estado respiratorio y hemodinámico. Como fármaco analgesiante se usará de elección el fentanilo a dosis de

1-2 µg/kg (máximo 150 µg). Se deberá tener precaución en su administración, ya que se puede aparecer un efecto adverso conocido como “tórax rígido o leñoso”, dependiente de la velocidad de infusión y no de la dosis utilizada. Para revertirlo se deberá utilizar un paralizante como rocuronio o vecuronio. Los principales sedantes quedan recogidos en la tabla 3. El uso de etomidato está contraindicado en casos de sepsis ya que puede producir una insuficiencia suprarrenal severa, por lo que sería la opción menos adecuada en nuestro caso y, por tanto, la opción correcta.

Por norma general se deberá utilizar un paralizante o relajante muscular en la secuencia de intubación rápida para evitar el movimiento de cierre de la glotis. Destacaremos dos:

- **Succinilcolina.** Agente despolarizante de la membrana muscular. Rápida aparición del efecto (30 a 60 segundos, IV) y corta duración de acción (cuatro a seis minutos, IV). Efectos adversos graves: bradicardia (más frecuente en niños), hiperpotasemia. Contraindicado en: miopatía crónica, enfermedad neuromuscular, quemaduras, lesión por aplastamiento, historia de hipertermia maligna, hiperpotasemia, HTIC (relativa). Dosis de 2 mg/kg IV (niños pequeños) y de 1 a 1,5 mg/kg (niños mayores).
- **Rocuronio.** Agente paralizante no despolarizante que induce parálisis muscular por antagonismo competitivo en el receptor colinérgico nicotínico. Inicio rápido



FIGURA 4. TC craneo-cervical, corte sagital.

do del efecto (30 a 60 segundos, IV), duración de acción que es considerablemente más larga que la succinilcolina (30 a 40 minutos). Dosis 0,6-1,2 mg/kg IV. No tiene ninguno de los efectos adversos de la succinilcolina, por lo que es una alternativa segura y eficaz. El antídoto es el Sugammadex (2 mg/kg).

En este paciente se debe sospechar una obstrucción “extrínseca” de la vía respiratoria superior, con lo que la administración de un relajante muscular podría hacer desaparecer el mecanismo protector de la vía aérea, pudiendo imposibilitar la correcta visualización de la glotis por colapso de las paredes. Se podría valorar no usar estos fármacos o, en el caso de hacerlo, tener preparado el material y personal adecuados para el manejo de una posible vía aérea difícil.

Se objetiva llamativa distensión gástrica, con abundantes secreciones orales sanguinolentas, aspirándose gran contenido hemático fresco y coagulado. Se intuba con tubo endotraqueal de 6.5 con neumataponamiento y se conecta a ventilación mecánica invasiva. Se coloca sonda nasogástrica, aspirándose 200 ml de contenido hemático. Se trasfunde concentrado de hemáties y se administra una dosis de vitamina K de manera empírica y se solicita control analítico que muestra descenso de hemoglobina hasta 9 g/dl (previa de 10,5 g/dl), Quick de 60% con INR normal, sin otros hallazgos de interés. Se inicia protección gástrica con omeprazol. Sedoanalgesia con midazolam a 0,15 mg/kg/h y fentanilo a 2 µg/kg/h. Rx de tórax sin cambios significativos y EABv normal. Se canalizan acceso venoso femoral y arteria radial.

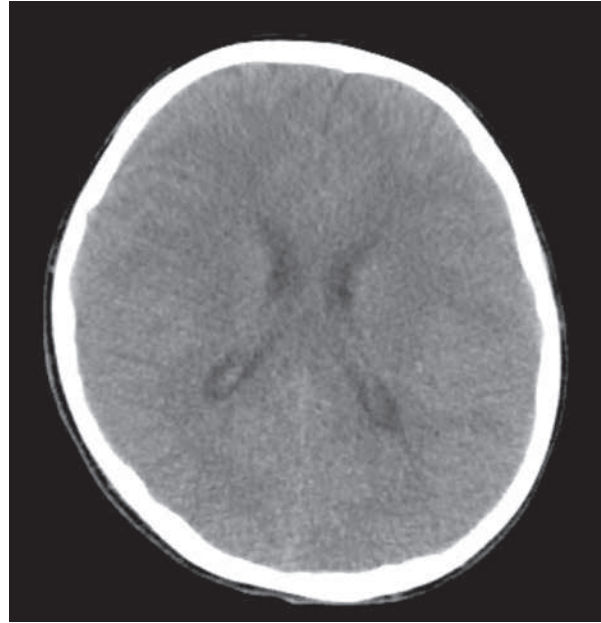


FIGURA 5. TC craneo-cervical, corte axial.

En las siguientes horas se mantiene estable a nivel respiratorio, con ligera mejoría hemodinámica, presentando en ECG de control mejor contractilidad cardiaca.

Sin embargo, tras la intubación, presenta pupilas anisocóricas y arreactivas con midriasis derecha. Mantiene TA en rango normal para su edad y ausencia de cambios en la FC basal. Se realiza TC craneal/cervical (Figs. 4 y 5, respectivamente) urgente.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL ES SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Colapso de ventrículos laterales (signo indirecto de HTIC).
- Mal de Pott.
- Tumor de troncoencéfalo.
- Absceso retrofaríngeo.
- TC normal.

La respuesta correcta es la d.

La hipertensión intracraneal se debe valorar sobre todo clínicamente mediante la tríada de Cushing: bradicardia, HTA y patrón respiratorio ineficaz. Otros signos que pueden ayudar son la anisocoria, la cefalea opresiva o los vómitos proyectivos. Es difícil de apreciar en una TC, y deberemos guiarnos de signos indirectos. Entre ellos destaca el edema cerebral difuso, el colapso de los ventrículos laterales, el borramiento de los surcos o el signo de la silla turca vacía. Respuesta A incorrecta.

El troncoencéfalo representa la mayor ruta de comunicación entre el cerebro anterior, la médula espinal y los nervios periféricos. Controla la respiración, regulación del ritmo cardíaco, además de representar el origen de los pares craneales y el paso de las vías sensitivas y motoras involuntarias. Existen numerosos tipos de tumor de tronco, siendo la mayoría gliomas. La clínica puede ser variada, desde alteración de pares craneales (estadios iniciales), problemas de coordinación, equilibrio, hasta incapacidad para hablar o tragar o fallo respiratorio. Respuesta c incorrecta.

El mal de Pott (espondilodiscitis tuberculosa) es producido por el germen *Mycobacterium tuberculosis*. La clínica inicial es banal; en fases precoces puede aparecer dolor, contractura muscular (muy evidente en niños), abscesos fríos, actitud viciosa del cuello (tortícolis, lordosis aumentada, etc.). La Rx simple cervical es muy útil, podrá objetivarse alteraciones en partes blandas (abscesos), pinzamiento del espacio discal, erosiones mínimas e incluso destrucción de cuerpo vertebral. Sin embargo, la TC y la iRM suponen técnicas de imagen superiores con mayor resolución para apreciar estas lesiones. Además, el cultivo positivo que demuestre la infección es indispensable para confirmar el diagnóstico. Opción b incorrecta.

Se objetiva un absceso retrofaríngeo que llega hasta el espacio C7 (“espacio peligroso”). Además, la TC muestra ocupación de senos maxilar, etmoidal y esfenoidal, así como otro absceso parafaríngeo y cervical anterior, y osteomielitis de clivus (Fig. 6).

El **absceso retrofaríngeo** es una complicación grave aunque poco frecuente de las infecciones del tracto respiratorio superior en niños. La mayoría de las infecciones profundas del cuello suelen ser polimicrobianas, siendo más frecuente aislar en el absceso retrofaríngeo aerobios patógenos como los *Streptococcus* de los grupos A y B, *Staphylococcus aureus*, solos o asociados.

Las clínica en las fases iniciales puede ser indistinguibles de la faringitis. Con la progresión de la infección se desarrolla la inflamación y obstrucción de la vía aérea y digestiva superior. En general, se presenta un niño con sensación de enfermedad, fiebre moderada, dificultad y dolor para tragar, así como babeo más o menos marcado. Se puede observar una tumoración en la pared faríngea posterior. También dolor al movilizar el cuello, pudiendo confundirse con una contractura, afectándose especialmente la extensión (signo de Bolte). Pueden detectarse cambios en el tono vocal (voz metálica) y dificultad res-

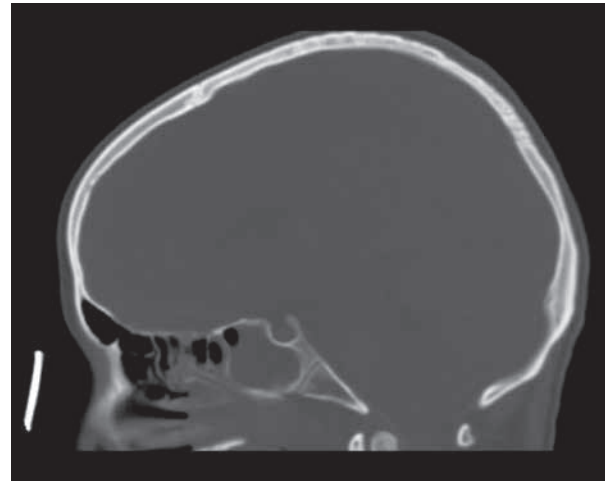


FIGURA 6. TC craneo-cervical, corte sagital.

piratoria. Es frecuente detectar adenopatías cervicales y la posibilidad de desarrollar trismus, con dificultad para ver la orofaringe. Los síntomas pueden estar presentes durante varios días antes del diagnóstico y no es raro que haya recibido antibióticos por presunta faringitis.

La Rx lateral de cuello es útil para perfilar la infección a nivel retrofaríngeo: en caso de existir un absceso, el espacio prevertebral se incrementa: siendo patológico si es mayor de 7 mm a nivel de C2 y/o 14 mm a nivel de C6 en niños. No obstante, no es ni muy sensible ni muy específica, porque debe realizarse durante la inspiración y con el cuello en extensión normal. La TC con contraste de cuello es el patrón oro para diferenciar el absceso retrofaríngeo de la celulitis y para buscar la extensión de la infección.

Debe iniciarse tratamiento antibiótico empírico por vía parenteral tan pronto como sea posible, incluyendo cobertura para *Streptococcus*, *Staphylococcus* y anaerobios respiratorios, además de un drenaje quirúrgico. Se ha sugerido la posibilidad de realizar un tratamiento conservador con antibióticos durante 24-48 horas sin drenaje, especialmente si el tamaño del absceso es pequeño y en ausencia de compromiso de la vía aérea.

Tras ello se realiza punción lumbar, obteniéndose líquido cefalorraquídeo (LCR): macroscópicamente turbio, pleocitosis (con 80% de segmentados), hipoglucorraquia (< 20 mg/dl) e hiperproteinorraquia (> 300 mg/dl), ADA 48,1. Tras conocer la presencia de complicación supurada ORL con afectación craneal y meningitis bacteriana, se decide cambiar cobertura antibiótica, manteniendo claritromicina y clindamicina y sustituyendo la cefotaxima

por meropenem a dosis de meningitis. Se realiza cirugía endoscópica nasosinusal bilateral, con apertura de esfenoideas y drenaje de pus, así como cervicotomía con disección anterior al esternocleidomastoideo hasta apófisis coronoides con salida de abundante contenido purulento. Se hace lavado con rifampicina y se drena, además, absceso retrofaríngeo con abundante pus y esfacelos.

A pesar de mantener sedación a bajas dosis, no se consigue respuesta del paciente en las siguientes horas, persistiendo la midriasis arreactiva, ahora bilateral, con ausencia de reflejo corneal, oculocefálico, nauseoso ni tusígeno, sin que presente ningún tipo de actividad espontánea. Mantiene constantes normales en todo momento. Rx de tórax normal. Se administra una dosis de suero salino hipertónico (SSH) 3% sin respuesta. Doppler transcraneal poco valorable. Electroencefalograma hipovoltado con mínima actividad de fondo.

PREGUNTA 5. ¿QUE PUEDE HABER OCURRIDO EN ESTE CASO Y QUE MEDIDA TOMARÍAS A CONTINUACIÓN?

- Trombosis de seno venoso – iRM, no inicio anticoagulación.
- Síndrome de Grisel – TC craneal y collarín.
- Mediastinitis necrotizante aguda – intervención quirúrgica urgente.
- Muerte encefálica – protocolo de donación de órganos.
- Síndrome de Lemierre – iRM, anticoagulación inmediata.

La respuesta correcta es la a.

La muerte encefálica se define como el cese irreversible de las funciones de todas las estructuras neurológicas intracraneales, tanto de los hemisferios cerebrales como del tronco cerebral. Deben cumplirse una serie de **prerrequisitos clínicos**:

- La causa del coma debe quedar descrita en la historia.
- Debe existir adecuada oxigenación y ventilación del paciente.
- Estabilidad hemodinámica (en *shock* con hipotensión severa el flujo sanguíneo cerebral puede estar muy disminuido).
- Ausencia de hipotermia (se acepta como válida T^a superior a 32°C, aunque lo aconsejable es > 35°C).
- Descartar alteraciones metabólicas severas
- Descartar el efecto de drogas y/o fármacos que puedan alterar los hallazgos de la exploración. Esperar

al menos 4 veces la vida media de la eliminación fármaco en sangre.

- Descartar otros como el síndrome de Guillain-Barré con afectación de nervios craneales y periféricos, etc. Los **criterios clínicos** serán:
 - 1) Coma de etiología conocida y de carácter irreversible. El grado de profundidad del coma se valora por la ausencia de actividad espontánea y de respuesta motora a los estímulos dolorosos.
 - 2) Ausencia de reflejos troncoencefálicos (fotomotor, corneal, oculocefálico, oculo vestibular, nauseoso, tusígeno, test de atropina y test de apnea).
 - 3) Período de observación. En España se considera por ley un intervalo de 6 horas entre dos exploraciones clínicas. Cuando la causa es una encefalopatía anóxica-isquémica se prolongará el intervalo a 24 horas. El tiempo de observación puede acortarse si se realizan pruebas instrumentales que demuestren ausencia de circulación cerebral. Las pruebas serán electrofisiológicas, como el electroencefalograma, o de flujo, como el doppler transcraneal.

No se puede considerar que el paciente sufra una muerte encefálica ya que no se ha permitido el tiempo de observación mínimo para ello (semivida de fármacos), no se han realizado ni el test de atropina ni el test de apnea y las pruebas realizadas no son concluyentes. Opción d incorrecta.

Las complicaciones asociadas al absceso retrofaríngeo son varias, y dependen de la invasión de estructuras vecinas.

- **Síndrome de Lemierre.** Proceso grave e infrecuente que consiste en la tromboflebitis séptica de la vena yugular interna, con frecuentes metástasis sépticas, secundaria a una infección faríngea. Debe considerarse ante un cuadro de fiebre con antecedente de infección orofaríngea, tumefacción laterocervical a lo largo del músculo esternocleidomastoideo y signos de sepsis. Un síntoma de alarma de afectación del espacio vascular es la aparición de un síndrome de Horner (lesión de nervios simpáticos que provoca miosis, ptosis palpebral, anhidrosis y enoftalmos). Opción e incorrecta
- **Mediastinitis necrotizante aguda:** es la complicación más grave de la infección del espacio retrofaríngeo. La diseminación cérico-mediastinal es favorecida por la falta de un adecuado drenaje y por la continuidad anatómica entre estas dos cavidades, realizándose más frecuentemente por el espacio parafaríngeo y

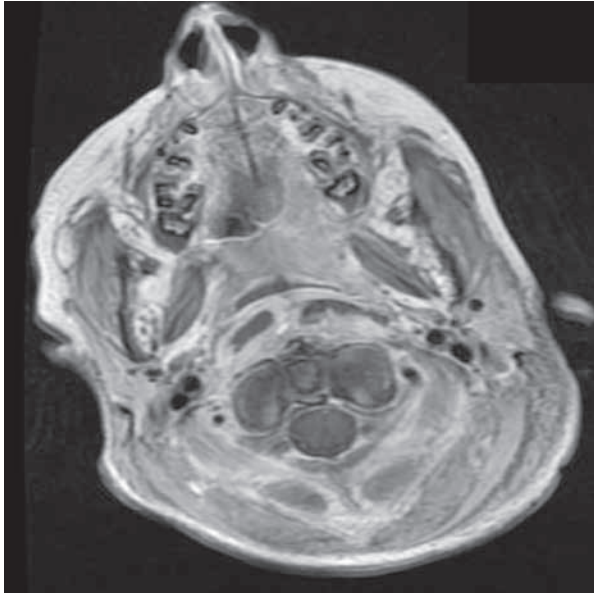


FIGURA 7. iRM cerebral, corte axial.

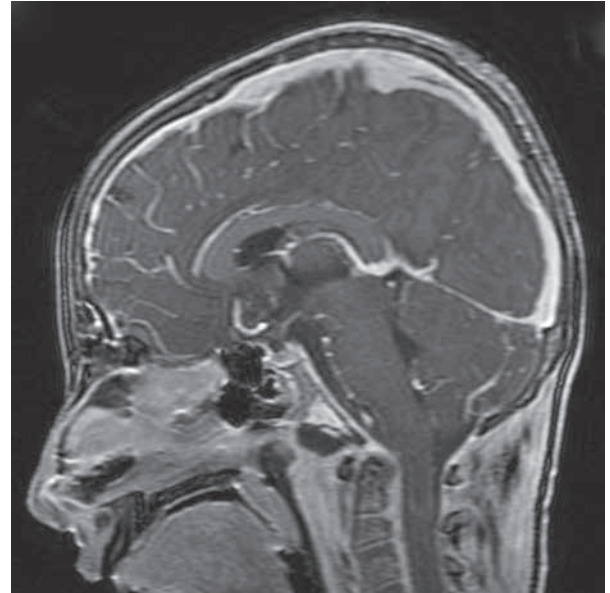


FIGURA 8. iRM cerebral, corte sagital.

de allí al espacio retrovisceral (también denominado “espacio peligroso”). La TC cérvico-torácica representa la prueba de imagen de elección, ya que las imágenes de colección, enfisema cervical y/o mediastinal, edema e infiltración de la grasa son signos radiológicos casi patognomónicos. Dada su elevada mortalidad se recomienda un tratamiento quirúrgico y antibiótico agresivo y precoz. Opción c incorrecta.

- **Síndrome de Grisel.** También conocido como tortícolis atlanto-epistrotrofeal, constituye una complicación poco frecuente, más propia de la infancia que de la edad adulta. Se origina tras una inflamación perifaríngea, normalmente de causa infecciosa, aunque también tras irradiación o cirugía de la rinofaringe. Consiste en una tortícolis de gran intensidad secundaria a la subluxación o dislocación entre el atlas y el axis. La radiografía lateral de cuello en flexión o la TC cervical nos confirman el diagnóstico. Opción b incorrecta.
- **Trombosis de seno venoso (TVC).** Los pacientes en los que se desarrolla de forma aguda suelen presentar datos de focalización, mientras que la forma crónica se caracteriza por elevación aislada de la PIC. Un inicio agudo se presenta con mayor frecuencia en un marco obstétrico o infeccioso. La iRM tiene una alta sensibilidad para detectar las alteraciones del parénquima cerebral, formación de trombos, hemorragias petequiales y flujo sanguíneo. Se recomienda el tratamiento precoz con heparina de bajo peso molecular (HBPM) o heparina no fraccionada (HNF).

Después de la fase aguda está indicado el uso de anticoagulantes orales, a menos que exista una clara contraindicación.

La opción a parece la más factible en este caso dados los antecedentes de coagulopatía e infección severa del SNC. No se recomienda el uso de profilaxis antitrombótica hasta pasadas 12-24 horas de una cirugía craneal, utilizando entonces HBPM o HNF, y recomendándose TC posterior de control para descartar evento hemorrágico.

No es posible realizar la iRM en el mismo día. Se decide no iniciar anticoagulación, dado el antecedente de cirugía craneal y la falta de evidencia de la trombosis de seno venoso. Se optimiza la hidratación del paciente. Se contacta con Neurocirugía que descarta la implantación de un sensor de PIC.

Al día siguiente se aprecian mínimos movimientos de extremidades superiores, persistiendo el resto de la exploración física sin cambios. Se realiza iRM (Figs. 7 y 8).

Se descarta la trombosis del seno venoso. Se objetiva persistencia de la colección tras el cavum así como la sinusitis esfenoidal. Se vuelve a contactar con el Servicio de ORL que reinterviene al paciente, de nuevo vía endoscópica nasosinusal, con drenaje de senos paranasales y de absceso anterior al atlas. Aplican gentamicina local tras los drenajes. Tras esta segunda intervención, en las horas siguientes, se mantiene estable desde el punto de vista respiratorio y hemodinámico, con disminución de las enzimas cardíacas. Inicio de actividad motora en miem-

bro superior y descenso de los reactantes de fase aguda. Al quinto día de ingreso se obtiene crecimiento en cultivos de sangre y pus drenado a nivel intracraneal, de *Streptococcus intermedius*, germen multisensible. Se desescala antibioterapia a cefotaxima.

La bacteria *Streptococcus intermedius* (*S. intermedius*) pertenece al grupo de *Streptococcus viridans*. Es un estreptococo no hemolítico encontrado en la cavidad oral aunque también se ha encontrado este grupo bacteriano en la flora fecal y vaginal normal, así como en el apéndice cecal. Aunque son organismos comensales, la desregulación de la flora bacteriana de la mucosa del huésped puede dar pie a la infiltración de estas bacterias en los tejidos subyacentes y originar procesos infecciosos.

Tiene tendencia a producir infecciones supurativas en todo el cuerpo que van desde abscesos dentales hasta infecciones severas en diferentes órganos tales como neumonías, abscesos hepáticos y cerebrales. Algunos estudios sugieren que el *S. intermedius* tiende a producir infecciones a nivel de cabeza, cuello y tracto respiratorio. Otros estudios han evidenciado que el *S. intermedius* es un agente potencialmente causal, aunque poco común, de endocarditis infecciosa. Se ha sugerido también que la bacteriemia causada por alguna de las bacterias pertenecientes a este grupo es un indicador significativo de abscesos ocultos.

Algunos factores predisponentes para desarrollar empiema o abscesos pulmonares producto de la infección por este patógeno son: alteraciones de la mucosa respiratoria tales como sinusitis, enfermedad periodontal, perforación esofágica, cirugía torácica, neumonía previa, malignidad, enfermedad neurológica, abuso de alcohol y diabetes.

Destaca un recorte en la diuresis (< 1 ml/kg/h) con densidad de 1.025, natremia 132 mEq/L, osmolaridad plasmática 260 mOsm/kg, osmolaridad urinaria 800 mOsm/kg, natriuresis 118 meq/L, todo ello compatible con un síndrome de secreción inadecuada de ADH (SIADH), que se resuelve tras la optimización del balance hídrico.

Mejoría progresiva en los días sucesivos, siendo posible la retirada de la ventilación mecánica al 9º día. Se extuba a ventilación mecánica no invasiva, que se retira en 24 horas sin problema. El soporte vasoactivo puede suspenderse tras la 2ª intervención quirúrgica. Desde

*el punto de vista neurológico, mejoría global pero con asimetría en la movilidad de los miembros, con ausencia de movimientos en miembros inferiores. Se realiza estudio neurofisiológico, sugestivo de **miopatía del paciente crítico vs afectación central**. Se repite iRM cerebral de control, en la que se descartan nuevas alteraciones (cambios ya conocidos en estudios previos). Se inicia rehabilitación.*

El 14º día de ingreso, dada la estabilidad clínica del paciente, se traslada a su país de origen, transcurriendo el proceso sin incidencias.

BIBLIOGRAFÍA

- Esteban Torné E. Revisión de las nuevas definiciones sobre la sepsis y su aplicación en Pediatría. Rev Esp Pediatr. 2017; 73 (Supl. 1): 21-2.
- García de Lorenzo A, Vilas E, Rodríguez Montes JA. Fisiopatología de las alteraciones neuromusculares en el paciente crítico. Nutr Hosp. 2006; 21 (Supl. 3): 96-103.
- Guenthera G, Arauzb A. Trombosis venosa cerebral: aspectos actuales del diagnóstico y tratamiento. Neurología. 2011; 6: 488-98.
- Habib G, Hoen B, Tornos P, et al. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009): the Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) and the International Society of Chemotherapy (ISC) for Infection and Cancer. Eur Heart J. 2009; 30: 2369-413.
- Kleinman ME, de Caen AR, Chameides L, et al. Pediatric basic and advanced life support: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science with Treatment Recommendations. Pediatrics. 2010; 126: e1261.
- Miedouge M, Hacini J, Grimont F, et al. Streptococcus intermedius: A cause of lobar pneumonia with meningitis and brain abscesses. Clin Infect Dis. 2000; 30: 396-7.
- Ramil Fraga C, Quiroga Ordóñez E. Muerte encefálica: Criterios diagnósticos clínicos. Pruebas diagnósticas instrumentales. Protocolos de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos. Disponible en: <https://www.secip.com/publicaciones-relacionadas/protocolos/category/49-muerte-encefalica-muerte-encefalica>
- Regueiro Villarín S, Vázquez Barro JC, Herranz González-Botas J. Infecciones profundas del cuello: etiología, bacteriología y tratamiento. Acta Otorrinolaringol Esp. 2006; 57: 324-8.
- Santaló Bel M, Guindo Soldevila J, Ordóñez Llanos J. Marcadores biológicos de necrosis miocárdica. Rev Esp Cardiol. 2003; 56: 703-20.
- Schlapbach LJ, Kisson N. Defining pediatric sepsis. JAMA Pediatr. 2018; 172: 312-4.

Lactante con hemorragia alveolar difusa

Ponente: Rossella Ambrosino. *Tutora:* Ana Abril Molina.
Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves. Granada.

Paciente varón de 21 meses que presenta en su domicilio un episodio de vómitos de contenido hemático tras el cual lo notan muy decaído, motivo por el que acuden al servicio de urgencias hospitalarias.

Tres semanas antes había presentado un episodio de atragantamiento con una espina de pescado; dos semanas antes un episodio de fiebre de 7 días de evolución con Tª de hasta 39°C, de predominio vespertino, con mala respuesta a antitérmicos y sin otros síntomas asociados. Coincidiendo con la resolución de la fiebre, comienza con tos seca pertinaz de predominio nocturno, asociando en dos ocasiones hemoptisis escasa, por lo que los padres no le dieron importancia.

Habían acudido al servicio de urgencias 3 días antes del ingreso, por un cuadro de broncoespasmo leve que había sido tratado con salbutamol y corticoides orales. No había tenido ingresos hospitalarios previos.

Antecedentes familiares. *Madre: G3A1P2. Diagnosticada durante el embarazo de este hijo de tiroiditis de Hashimoto con Ac anti-TPO positivos. Hermana de la madre: artritis psoriásica. Padre: Hipertensión arterial (HTA) esencial. Ambos abuelos paternos: HTA. Abuelo paterno: Lupus Eritematoso Sistémico (LES) diagnosticado 2 años antes.*

Exploración a su ingreso. *Mal estado general, obnubilado. Glasgow: 12/15. Estado de hidratación adecuado. Intensa palidez de piel y mucosas, relleno capilar > 3 s. Pulsos centrales débiles, periféricos no palpables. Frecuencia cardiaca (FC): 180 lpm. No se auscultan soplos. No se capta tensión arterial (TA) con manguito.*

Taquipnea: 80 rpm, tiraje subcostal moderado. Murmullo vesicular disminuido de forma simétrica. Saturación de O₂ 90%, sin oxigenoterapia. Hepatomegalia 3-4 cm, esplenomegalia leve. Tumefacción en dorso de ambas manos y de pies.

Se coloca sonda nasogástrica, con salida de sangre fresca. Se administra oxigenoterapia en mascarilla reservorio, se canalizan dos accesos venosos periféricos y ante los datos clínicos de shock hipovolemico se inicia expansión de volumen con suero salino fisiológico (SSF) hasta 40 cc/kg con disminución de la FC a 140 lpm y recuperación de los pulsos periféricos. TA no invasiva 80/50 mmHg; resto de exploración física sin cambios. Se traslada a UCIP para continuar estudio y tratamiento; se solicitan los siguientes estudios complementarios:

- *Hemograma: Hb 4,6 g/dl, Hto 15,6%, VCM 64,5 fl, plaquetas 613.000/μL. Leucocitos 18.440/μL (N: 56%, L: 33,6%, M: 6,2%).*
- *Bioquímica: glucosa, función renal, función hepática e ionograma normales. LDH 675 U/L, PCR 17 mg/L.*
- *Gasometría venosa: pH 7,37, pCO₂ 38 mmHg, HCO₃⁻: 22 mmol/L, EB: -3 mmol/L, láctico: 1,7 meq/L.*
- *Coagulación: TP 100%, TTPa 24,3 s, INR 1, Fibrinogeno 274 mg/dl.*
- *Antígeno de virus respiratorio sincitial (VRS) y gripe A y B en aspirado nasofaríngeo.*
- *Hemocultivo*
- *Radiografía de tórax: Infiltrado alveolar bilateral difuso, respetando la aireación del lóbulo superior izquierdo (Fig. 1).*

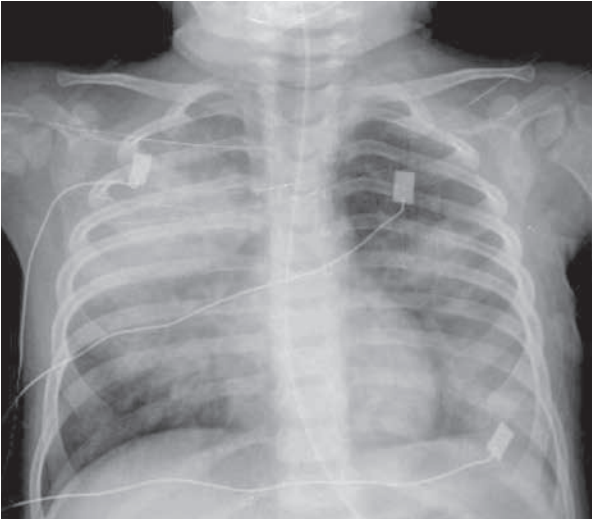


FIGURA 1. Rx tórax. Infiltrados alveolares bilaterales.

PREGUNTA 1. ¿CUÁL SERÍA SU PRIMERA SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Cuerpo extraño en la vía aérea.
- Vasculitis pulmonar.
- Infección respiratoria.
- Cardiopatía congénita.
- Coagulopatía grave.

La respuesta correcta es la c.

Para enfocar el diagnóstico, es importante orientar cual podría ser el origen del sangrado. La hemoptisis consiste en la expectoración de sangre procedente del árbol traqueo-bronquial, mientras que en la hematemesis el origen es digestivo (Tabla 1).

En el caso en cuestión los padres refieren que tras un acceso intenso de tos se había producido expectoración de sangre de color rojo brillante. Además, había presentado varios episodios previos de menor intensidad también precedidos de accesos de tos; por lo que la primera sospecha fue de hemoptisis.

La hemoptisis es un síntoma infrecuente en edad pediátrica dado que los niños tienden a deglutir la sangre procedente de la vía aérea. Esto conlleva que incluso un sangrado importante pueda pasar desapercibido por un tiempo, y manifestarse de forma tardía con anemia grave, insuficiencia respiratoria e inestabilidad hemodinámica. También la irritación que provoca la sangre ocupando la luz alveolar puede producir tos, disnea y sibilancias, pudiendo simular un proceso obstructivo, como ocurrió inicialmente en el caso que se presenta.

TABLA 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE HEMOPTISIS Y HEMATEMESIS.

	<i>Hemoptisis</i>	<i>Hematemesis</i>
Color	Rojo brillante y espumoso	Rojo oscuro o marrón
pH	Alcalino	Ácido
Consistencia	Puede estar mezclada con esputo	Puede contener partículas de alimentos
Síntomas	Acompañada de la tos o puede estar precedida de un ruido de gorgoteo	Puede estar precedida de náuseas

Modificado de: Pianosi P, Al-Sadoon H. Hemoptysis in children. *Pediatr Rev.* 1996; 17: 344-8.

Una de las causas más frecuentes de hemoptisis en edad pediátrica son las infecciones respiratorias (que suponen aproximadamente un 40% de los casos), fundamentalmente en pacientes con fibrosis quística o disquinesia ciliar. En estas patologías la presencia de bronquiectasias favorece un proceso inflamatorio crónico de la mucosa de la vía aérea inferior, que puede provocar neo-vascularización a nivel de las arterias bronquiales, aumentando el riesgo de sangrado. Los virus son los microorganismos responsables más frecuentes, entre ellos destacar el virus de la gripe, el virus respiratorio sincitial, o el adenovirus. En la tuberculosis cavitada, en el absceso pulmonar, en el aspergiloma o en la neumonía bacteriana también puede desarrollarse hemorragia pulmonar, provocando generalmente un sangrado unilateral.

La segunda causa más frecuente en los menores de 3 años son los cuerpos extraños (sobre todo de origen vegetal). En dicha situación, la presencia mantenida del cuerpo extraño a nivel del árbol bronquial, puede provocar un proceso inflamatorio y/o sobreinfección, y una hemorragia alveolar secundaria localizada en un solo pulmón o lóbulo pulmonar. En el caso clínico que nos ocupa, la presencia de un infiltrado alveolar difuso y bilateral hace poco probable por tanto este diagnóstico (Tabla 2).

La asociación de sangrado difuso procedente de vías respiratorias, fiebre, anemia microcítica hipocrómica, con plaquetas aumentadas o normales y presencia de infiltrados alveolares bilaterales podría sugerir el diagnóstico de hemorragia alveolar difusa, que puede cursar con o sin capilaritis (inflamación a nivel del intersticio alveolar y del lecho vascular pulmonar).

Las cardiopatías congénitas (tetralogía de Fallot, atresia pulmonar, hipertensión pulmonar severa,

TABLA 2. CAUSAS DE HEMOPTISIS.

<i>Hemorragia focal</i>	<i>Hemorragia difusa</i>
Bronquitis y bronquiectasias (fibrosis quística)	Hemorragia alveolar difusa idiopática
Infección aguda/crónica, neumonía, abscesos	Cardiopatías congénitas
Tuberculosis	Prematuridad
Cuerpos extraños	Hipersensibilidad a las proteínas de la leche de vaca (síndrome de Heiner)
Trauma	Síndrome de Goodpasture
Malformaciones vasculares	Enfermedades del colágeno
Embolia pulmonar	Purpura de Schönlein-Henoch
Quiste broncogénico	Granulomatosis con/sin poliangiitis
	Enfermedad celíaca
	Coagulopatía (congénita o adquirida)
	Tumores
	Inmunodeficiencias
	Tóxicos
	Hipertensión pulmonar
	Proteinosis alveolar
	Hemosiderosis pulmonar idiopática
	Esclerosis tuberosa
	Linfangioleiomiomatosis
	Maltrato
	Catamenial

Textbook of Pediatrics, Nelson 20ª Ed.

estenosis mitral, insuficiencia cardiaca, enfermedad veno-oclusiva pulmonar, etc.) representan una causa importante de hemorragia bilateral en edad pediátrica, cursando con hemorragia alveolar difusa sin capilaritis. En la exploración física del paciente no se aprecian signos clínicos sugerentes de cardiopatía congénita, tampoco lo es la respuesta favorable a la administración de oxígeno suplementario, y en la radiografía de tórax realizada a su ingreso no se evidencian cardiomegalia ni signos congestivos. Se descartará finalmente dicho diagnóstico con la realización de una ecocardiografía.

Una causa importante por su gravedad, aunque muy poco frecuente –se descarta respuesta b– en pediatría, es la hemorragia alveolar difusa secundaria a procesos autoinmunes o a enfermedades del colágeno. Es el caso de enfermedades como la granulomatosis de Wegener, el síndrome de Goodpasture, la poliangiitis microscópica, el lupus eritematoso sistémico y la púrpura de Schönlein-Henoch. Dichas entidades cursan con capilaritis, y se asocian con frecuencia a afectación renal (hematuria). El paciente de este caso presentaba una historia familiar positiva de enfermedades autoinmunes, a tener en cuenta en este sentido.

Las coagulopatías como la enfermedad de Von Willebrand y el tratamiento anticoagulante también pueden provocar hemoptisis. La enfermedad de Von Willebrand se debe a déficit del factor de Von Willebrand; existen diferentes formas, siendo la más común la tipo 1, que

se transmite de manera autósomica dominante. Resulta poco probable dicha entidad dada la historia familiar negativa.

Otras causas de hemoptisis en edad pediátrica son el trauma torácico, la inhalación de tóxicos, los tumores, las malformaciones arterio-venosas o la hemosiderosis pulmonar idiopática.

Se han descrito en la literatura también casos de hemorragia alveolar difusa relacionada con enfermedad celíaca y con la hipersensibilidad a las proteínas de la leche de vaca (síndrome de Heiner) (Tabla 3).

Tras recibir el resultado de la primera analítica se administra transfusión de concentrado de hemáties. En controles analíticos post-transfusión presenta Hb de 9 g/dl, ferritina 376,6 ng/ml, Índice de saturación de transferrina 6,3%.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ OTRAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZARÍA A CONTINUACIÓN? SEÑALE LA RESPUESTA FALSA.

- Angio-TC.
- Fibrobroncoscopia.
- Cultivos y serologías para bacterias y virus.
- Determinación de la capacidad de difusión pulmonar de CO (DLCO).
- Estudio de autoinmunidad y coagulación especial.

TABLA 3. CAUSAS DE HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA (HAD).

Clasificación	Síndrome
HAD con capilaritis	Capilaritis pulmonar idiopática Granulomatosis de Wegener Poliangeitis microscópica Lupus eritematoso sistémico Síndrome de Goodpasture Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos Nefropatía IgA Síndrome de Behçet Crioglobulinemia Capilaritis inducidas por fármacos Enfermedad renal-pulmonar idiopática Síndrome de Churg-Strauss
HAD sin capilaritis	De causa no cardiovascular Hemosiderosis pulmonar idiopática Síndrome de Heiner Hemorragia pulmonar aguda idiopática Trasplante de médula ósea Inmunodeficiencias Coagulopatías Síndrome urémico-hemolítico Enfermedad celíaca (síndrome de Lane-Hamilton) Maltrato Infecciones (HIV, <i>Criptococcus</i>)
	De causa cardiovascular Estenosis mitral Enfermedad veno-oclusiva pulmonar Malformaciones arterio-venosas Linfangioleiomiomatosis pulmonar Hipertensión pulmonar Hemangiomas capilar pulmonar Insuficiencia cardíaca crónica Trombosis vascular con infarto

Textbook of Pediatrics, Nelson 20ª Ed.

La respuesta correcta es la d.

Consideradas las causas de hemoptisis, después de realizar las pruebas complementarias de primer nivel, es necesaria una búsqueda de la causa subyacente del sangrado. La realización de una angio-TC está indicada una vez estabilizado el paciente, para estudiar con detalle el parénquima pulmonar, descartar la presencia de cuerpos extraños cuando la radiografía genera dudas y detectar malformaciones vasculares.

La fibroscopia con broncoscopio rígido o flexible representa una prueba diagnóstica y terapéutica al mismo tiempo, dado que permite realizar el aspirado de una mayor cantidad de sangre así como un lavado broncoalveolar y la obtención de muestras para estudio citológico (en el que se evidencian hemosiderofagos) y microbiológico. Si bien es cierto que habrá que valorar la tolerancia que pueda tener el paciente al procedimiento en función de las condiciones clínicas que presente y, en los casos más graves, valorar el riesgo-beneficio de dicha prueba.

Los hemosiderofagos aparecen a partir de las primeras 48-72 horas después del inicio del sangrado, dado que este es el tiempo para que los macrófagos conviertan el hierro en hemosiderina, y persisten durante semanas tras la finalización del sangrado.

Las infecciones respiratorias representan una de las causas más frecuentes de sangrado a nivel pulmonar, por lo que es necesaria la extracción de muestras para cultivos de bacterias, micobacterias y hongos.

Está indicado realizar un estudio de inmunidad que incluya inmunoglobulinas, complemento y autoanticuerpos para descartar vasculitis y colagenopatías. Igualmente es necesario un estudio de coagulación especial que incluya el Factor VII, según se expuso previamente.

La determinación de la capacidad de difusión de CO resulta alterada, dada la aumentada afinidad de la hemoglobina presente en los alveolos al monóxido de carbono en caso de hemorragia alveolar difusa. Sin embargo, la realización de dicha prueba requiere cierta estabilidad clínica y colaboración por parte del paciente, por lo que

resulta muy dificultosa en general en niños e inviable en el caso concreto presentado, dada la inestabilidad clínica del paciente.

En la angio-TC realizada al paciente se evidenció una ocupación alveolar difusa que afectaba al lóbulo superior derecho (LSD), lóbulo medio (LM) y parte de lóbulo inferior derecho (LID), con amplias zonas de hemorragia a nivel de lóbulo superior izquierdo (LSI) y lóbulo inferior izquierdo (LII) (Fig. 2), sin evidenciarse cuerpos extraños en la vía aérea ni imágenes sugerentes de malformaciones vasculares.

Para la realización de la fibrobroncoscopia el paciente se trasladó a quirófano. Esta demostró la existencia de un sangrado generalizado y difuso de la mucosa de la vía aérea desde la región glótica hasta bronquios subsegmentarios. Mucosa friable, edematosa, con lesiones equimóticas y úlceras, de aspecto pálido-hemorrágico. Se realizó además un lavado bronco-alveolar (LBA) con instilación de SSF frío, obteniéndose gran cantidad de sangre fresca, y se enviaron muestras para análisis microbiológico y citológico. (Fig. 3)

Para completar estudio etiológico de hemorragia pulmonar masiva se solicitaron los siguientes estudios complementarios:

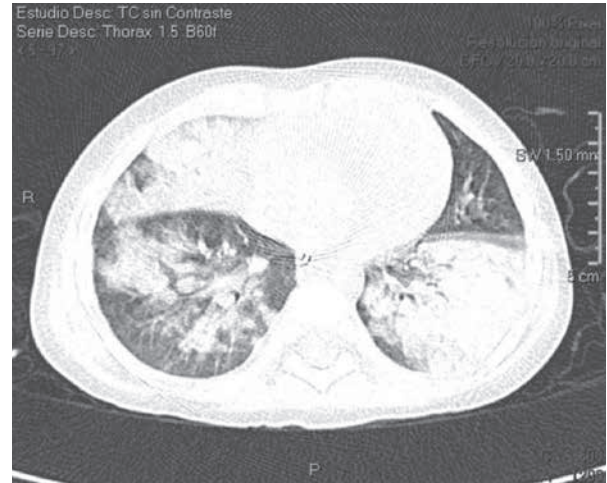
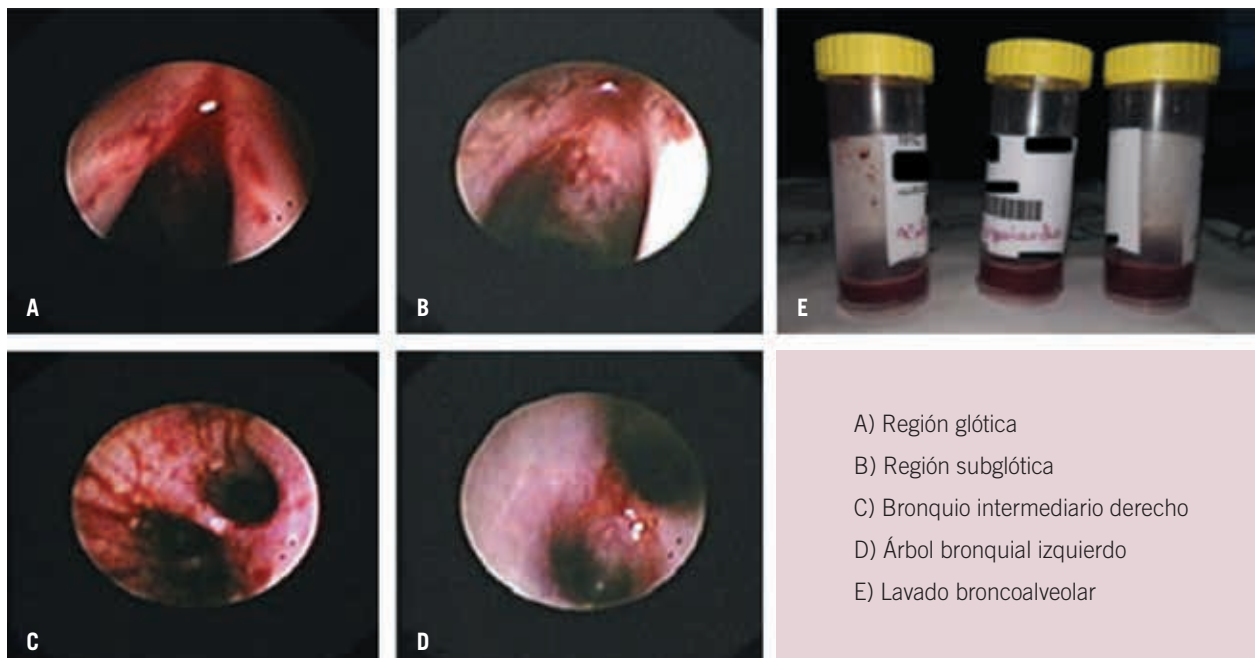


FIGURA 2. Angio-TC. Ocupación alveolar con broncograma aéreo que afecta en hemitórax derecho a casi todo en LSD; y en el hemitórax izquierdo a amplias zonas de LSI y de LII con aspecto de hemorragia pulmonar. No hay derrame pleural ni pericárdico. No se observan malformaciones ni cuerpos extraños en tráquea, bronquios principales y segmentarios. Juicio diagnóstico: Cuantiosa hemorragia pulmonar bilateral.

- Cultivos de aspirado endotraqueal para virus, bacterias y hongos.
- Serología para Mycoplasma, Chlamydia, Coxiella, Borrelia, Toxoplasma, HSV, VHZ, CMV, VEB, VIH, Parvovirus B19 y hepatitis B y C.
- Determinación de galactomanano.



- A) Región glótica
- B) Región subglótica
- C) Bronquio intermediario derecho
- D) Árbol bronquial izquierdo
- E) Lavado broncoalveolar

FIGURA 3. A-D) Fibroscopia con broncoscopio flexible. E) Muestras obtenidas del LBA.

- *Mantoux, IGRA.*
- *Ag y PCR de Pneumocistis carinii y cultivo de micobacterias en LBA.*
- *Estudio básico de inmunidad incluyendo Inmunoglobulinas, C3, C4, subpoblaciones linfocitarias y protei-nograma.*
- *Estudio de autoinmunidad: ANAs, anti-DNAn, ENAS (anti-Ro, anti-La, anti-Sm, anti-RNP, anti-Scl-70, anti jo), anti-centrómero, anti-histona, p-ANCA (anti-mie-loperoxidasa) y c-ANCA (anti-proteinasa 3), anti-MBG, antifosfolípido. Ac anti-tiroideos y estudio de celiaquía.*
- *Coagulación especial con determinación de factores VII, VIII y IX.*
- *IgE total y específica para proteínas de la leche de vaca.*
- *VSG y Test de Coombs.*

En los primeros días de ingreso presenta fiebre con Tª hasta 38,5°C, resistente a antitérmicos. En los controles analíticos posteriores destacan: leucocitos 21.730/μL (N: 89,8%, L: 6,1%, M: 3,8%), Hb 9,1 g/dl, Hto 28,4%, Plaquetas 272.000/μL. PCR 74 mg/L, PCT 0,1 ng/ml. Microalbuminuria y microhematuria en una ocasión, con 25,1 hematíes/μL.

PREGUNTA 3. ¿QUÉ TRATAMIENTO INICIARÍA DE MANERA EMPÍRICA A LA ESPERA DE LOS RESULTADOS DE LOS ESTUDIOS REALIZADOS?

- Antibióterapia empírica de amplio espectro.
- Tratamiento antifúngico.
- Inmunoglobulinas intravenosas.
- Corticoterapia.
- Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

El tratamiento inicial ante un paciente con hemoptisis incluye diferentes líneas de tratamiento según la etiología sospechada y la gravedad (Tablas 2 y 3).

- En caso de que se sospeche daño inducido por fármacos/tóxicos, eliminación del factor desencadenante.
- Tratamiento inmunomodulador en caso de que se sospeche de enfermedad autoinmune.
- Tratamiento antibiótico empírico de amplio espectro, con la posibilidad de asociar tratamiento antifúngico frente a la posibilidad de infección por hongos como *Aspergillus spp.*, *Histoplasma capsulatum*, *Coccidioides immitis*, etc., fundamentalmente en pacientes inmunodeprimidos.

- Si el paciente presenta sangrado abundante con inestabilidad respiratoria y/o hemodinámica se recomienda intubación endotraqueal y ventilación mecánica convencional o de alta frecuencia y, en los casos más graves con sangrado incontrolable, factor VII, ácido tranexámico y ECMO (oxigenación por membrana extracorpórea) (Fig. 4).

En este paciente, con antecedentes familiares de enfermedad autoinmune, la causa de hemorragia pulmonar asociada a un proceso inflamatorio es probable, por lo que es de importancia vital comenzar tratamiento inmunosupresor.

Se inició tratamiento empírico con metilprednisolona intravenosa 2 mg/kg/día y se administró una dosis de Inmunoglobulinas intravenosas 2 g/kg. Se asoció tratamiento antibiótico de amplio espectro con cefotaxima, y tratamiento antifúngico con voriconazol. Una vez realizada la fibrobroncoscopia y dada la intensidad del sangrado, se decidió mantener al paciente intubado y conectado a ventilación mecánica invasiva (VMI). Se mantuvo estable hemodinamicamente y sin signos de sangrado activo por el tubo endotraqueal. En la gasometría arterial presentaba: pH 7,31, pO₂ 55 mmHg, pCO₂ 45 mmHg, láctico 1 mEq/L, paO₂/FiO₂: 78, Shunt: 36%. IO (índice de oxigenación): 20.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ ESTRATEGIA VENTILATORIA ADOPTARÍA?

- A/C + VG: VT 6 cc/kg, PEEP 5 cmH₂O, FR 25 rpm, Ti: 0,8 s.
- PCV: PEEP 10 cmH₂O, PIP 24 cmH₂O, FR 20 rpm, Ti: 0,3 s.
- VCV: VT 10 cc/kg, PEEP 15 cmH₂O, FR 30 rpm, Ti: 0,3 s.
- A/C + VG: VT 6 cc/kg, PEEP 12 cmH₂O, FR 25 rpm, Ti: 0,8 s.
- CPAP 5 cmH₂O + PS 10 cmH₂O.

La respuesta correcta es la d.

En caso de hemorragia pulmonar con alteraciones del intercambio gaseoso, inestabilidad hemodinámica y dificultad respiratoria, es recomendable la intubación endotraqueal para optimizar la oxigenación. Resulta importante instaurar una correcta sedo-analgésia, inhibir el reflejo de la tos que podría empeorar el sangrado y recurrir, en los casos de hipoxemia refractaria, a la relajación muscular.

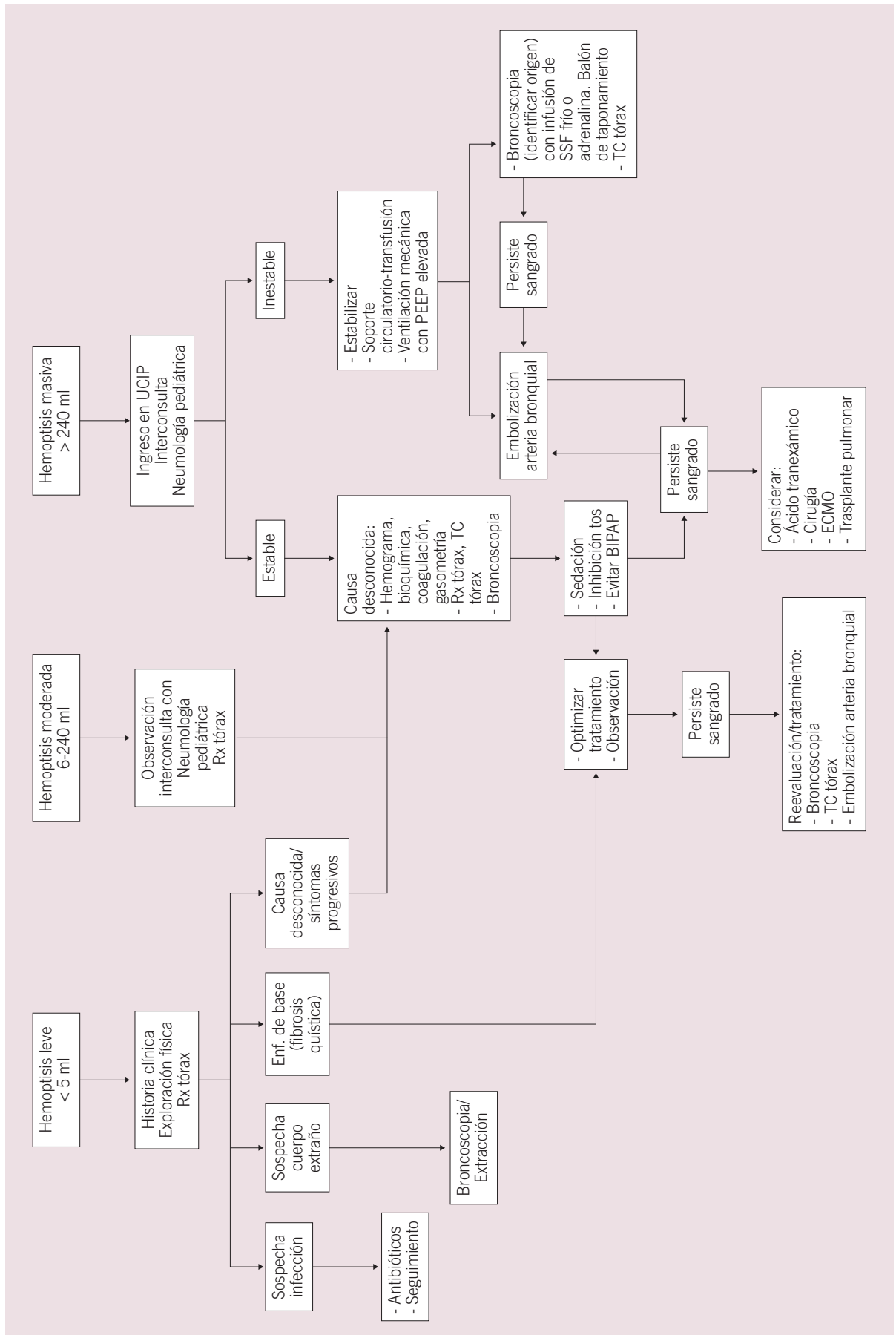


FIGURA 4. Algoritmo diagnóstico-terapéutico de la hemoptisis en pediatría. UpToDate.

La utilización de una PEEP elevada (hasta 15 cmH₂O) puede ayudar a controlar el sangrado y disminuir las necesidades de FiO₂ al mejorar el reclutamiento alveolar y disminuir el shunt intrapulmonar. Al mismo tiempo es preferible emplear Volúmenes corrientes (Vt) pequeños de 6 ml/kg e hipercapnia permisiva. Si a pesar de dicho tratamiento no se consiguen mejorar los índices de oxigenación estarían indicada ventilación de alta frecuencia o ECMO.

En caso de hemorragia focal, otras estrategias posibles serían la intubación selectiva del pulmón no afectado o el empleo de doble tubo si la anatomía del paciente lo permite. Podría resultar también de utilidad el decúbito sobre el lado afecto para evitar la penetración de sangre al pulmón sano.

Entre las respuestas, la más adecuada sería la d). Se descarta la respuesta a) por emplear una PEEP fisiológica, cuando el propósito en caso de hemorragia alveolar es intentar controlar el sangrado gracias al uso de presiones elevadas al final de la espiración. La opción b) no garantiza una adecuada ventilación del paciente. En la opción c) se utilizarían volúmenes corrientes elevados, sobre PEEP muy elevadas, aumentando el riesgo de volu/barotrauma. Se descarta la respuesta e) dada la gravedad del paciente, que además precisará sedoanalgesia intravenosa e incluso relajación muscular.

Con estos parámetros y una adecuada sedoanalgesia con perfusión de midazolam y fentanilo así como relajación muscular con rocuronio, se consigue un adecuado reclutamiento alveolar, con mejoría de los parámetros de oxigenación, llegando a precisar una PEEP de 12 cmH₂O y FiO₂ máxima de 0,6-0,7.

A las 48 horas del ingreso se reciben los siguientes resultados analíticos: aspirado nasofaríngeo positivo para Rinovirus, ANAs positivos con patrón moteado en título 1/80 y Anti-DNAs positivos en título 1/320, resto de autoanticuerpos negativos. C3 normal, C4 normal (13,7 mg/dl, Normal: 10-40 mg/dl) VSG 10 mm. Resultan negativos los cultivos para bacterias y hongos así como las serologías. Mantoux, IGRA y galactomanano negativos. Estudio de coagulación especial sin déficits de factores. En LBA se evidenciaron hemosiderofagos e intensa inflamación aguda, con estudio microbiológico negativo.

PREGUNTA 5. ANTE LOS RESULTADOS DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS, ¿QUÉ HARÍA A CONTINUACIÓN?

- a. Biopsia renal y tratamiento con pulsos de corticoides 30 mg/kg + hidroxicloroquina.

TABLA 4. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO.

<i>Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus</i>	
<i>Criterios clínicos</i>	<i>Criterios inmunológicos</i>
Lupus cutáneo agudo	ANAs
Lupus cutáneo crónico	Anti-DNA
Úlceras nasales u orales	Anti-Sm
Alopecia no cicatricial	Anticuerpos antifosfolípidos
Artritis	Hipocomplementemia (C3, C4, CH50)
Serositis	Coombs directo positivo
Afectación renal	
Afectación neurológica	
Anemia hemolítica	
Leucopenia	
Trombocitopenia	

≥ 4 Criterios (por lo menos 1 clínico y 1 de analítico) o biopsia renal compatible con nefritis lupica, con ANAs o Anti-DNA positivos.

- b. Biopsia renal y tratamiento con corticoides a 2 mg/kg/día.
- c. Inmunoglobulinas intravenosas y corticoterapia 2 mg/kg/día.
- d. Biopsia renal y posteriormente tratamiento con pulsos de corticoides intravenosos + ciclofosfamida + hidroxicloroquina.
- e. Ninguna de las anteriores es correcta.

La respuesta correcta es la d.

La positividad de ANAs y Ac. Anti-DNAs, son criterios diagnósticos de Lupus Eritematoso Sistémico (LES). Los anticuerpos anti-nucleares (ANAs) son poco específicos aunque altamente sensibles. Los anticuerpos Anti-DNA, por el contrario, son poco sensibles pero altamente específicos. El paciente presentó negatividad para el resto de parámetros inmunológicos (Tabla 4).

En cuanto a los criterios clínicos de LES, el paciente presentaba afectación de más de dos articulaciones (inflamación de dorso de ambas manos y pies). El resto de criterios clínicos estaban ausentes. Sin embargo, ante los datos clínicos y analíticos, en un paciente con historia familiar de enfermedades autoinmunes, se consideró tratar el LES como posible causa de hemorragia pulmonar. Señalar también que las manifestaciones clínicas en la historia natural de esta enfermedad pueden desarrollarse a lo largo del tiempo, pudiendo llegar a cumplir los criterios necesarios después de años de evolución, incluso a pesar de haberse instaurado un tratamiento específico.

Respecto a la hemorragia alveolar difusa, resulta una manifestación de LES muy poco habitual (2-5% de los

casos en la población pediátrica), aun menos frecuente como forma de debut de la enfermedad. Las formas de afectación respiratoria más frecuentes son la pleuritis y la neumonitis.

La hemorragia alveolar difusa es una manifestación clínica grave, con una mortalidad alrededor del 50%. Aunque no exista una pauta específica de tratamiento para estos pacientes, se decidió instaurar la misma pauta que se recomienda en casos de manifestaciones graves como la nefritis lúpica severa, siguiendo la guía del *American College of Rheumatology* (ACR). Esta pauta contempla la administración de pulsos de corticoides a dosis de 30 mg/kg/24 h (máximo 1 g/dosis), seguidos de una dosis de mantenimiento de 1-2 mg/kg/día y ciclofosfamida a la dosis de 500 mg/dosis cada dos semanas (6 dosis). Posteriormente en la fase de mantenimiento estaría indicado el tratamiento con micofenolato mofetilo o azatioprina. (Recomendaciones *Single Hub and Access point for paediatric Rheumatology in Europe* (SHARE) para lupus pediátrico).

Las recomendaciones SHARE para la nefritis lúpica pediátrica de 2017 y la guía ACR de 2012, contemplan el micofenolato mofetilo en alternativa a la ciclofosfamida, y los corticoides orales en lugar de los pulsos de corticoides, como posible tratamiento de la nefritis lúpica.

En este caso se eligió tratamiento con ciclofosfamida dada la gravedad del caso y la mayor experiencia del equipo. Además se recomienda tratamiento con hidroxycloquina a dosis 5-6 mg/kg/día, por su capacidad de disminuir la producción de citoquinas pro-inflamatorias e impedir la activación de los receptores *toll-like* (TLR).

Las tres primeras respuestas resultan incorrectas en cuanto, ante la elevada mortalidad de la hemorragia alveolar difusa en contexto de LES, estaría indicado un tratamiento agresivo, que incluya también ciclofosfamida. Las respuestas b) y c) además de resultar incompletas, contemplan el uso de corticoides a dosis de 2 mg/kg/día, sin la administración previa de pulsos. La opción correcta incluye además la realización, previa al inicio del tratamiento, de una biopsia renal. Esta prueba resulta de gran utilidad ante la posible afectación renal en el caso presentado (microhematuria y microalbuminuria) y dada su frecuencia en la población pediátrica con LES (incluso en pacientes previamente asintomáticos); además una biopsia renal compatible podría ser diagnóstica de LES en caso de positividad de ANAs o anti-DNA. Por lo tanto, sería recomendable realizar dicha prueba sobre todo en pacientes con dudas diagnósticas, y/o posible afectación renal.

TABLA 5. EVOLUCIÓN DE LOS TÍTULOS DE AUTOANTICUERPOS, DE VSG Y COMPLEMENTO AL MES, DESPUÉS DE DOS Y TRES MESES.

Mes	ANA	ANTI-DNAs	VSG	C3	C4
+1	1/80	1/320	10	123	12,2
+2	1/80	1/500	4	146	12,9
+3	Negativo	Negativo	5	88,4	8,8

Ante la positividad de ANAs y Ac. Anti-DNAs y la posibilidad de afectación renal, se realizó biopsia renal guiada por ecografía que resultó posteriormente normal, y se iniciaron pulsos de corticoides 30 mg/kg durante 3 días y tratamiento con hidroxycloquina 5 mg/kg/día. Posteriormente recibió la primera dosis de ciclofosfamida 500 mg/dosis.

El paciente una vez iniciado el protocolo de tratamiento presenta una mejoría clínica progresiva sin presentar nuevos episodios de sangrado pulmonar. Se procede a la extubación electiva a los 5 días de su ingreso. Se mantiene posteriormente con ventilación no invasiva (VNI) durante 72 horas y previo al alta de UCIP (a los 11 días de ingreso), sin necesidad de oxigenoterapia suplementaria. En la radiografía de tórax persistían los infiltrados pulmonares sin cambios significativos.

Recibe el alta hospitalaria a los 15 días de su ingreso, programándose nuevos ciclos de ciclofosfamida cada 2 semanas, para un total de 6 dosis. Se mantiene corticoterapia a 1 mg/kg/día con pauta descendente, hidroxycloquina, protección gástrica y profilaxis anti-infecciosa.

En la actualidad ha completado 6 tandas de ciclofosfamida cada 2 semanas y ha empezado tratamiento con micofenolato mofetilo. Se han negativizado tanto ANAs como anti DNAs y sí se ha constatado descenso del complemento (Tabla 5). El paciente se encuentra asintomático sin presentar efectos adversos al tratamiento inmunosupresor.

CONCLUSIONES

Ante un lactante que presenta una hemorragia pulmonar difusa, a pesar de ser un diagnóstico infrecuente, habrá que descartar enfermedades autoinmunes como el LES, aunque se trate de un paciente previamente sano.

En caso de elevada sospecha clínica hay que considerar la realización de una biopsia renal, dada la elevada frecuencia de nefropatía lúpica en el LES pediátrico y

dado que el grado de afectación renal puede determinar el pronóstico del paciente a largo plazo.

Ante una hemorragia alveolar difusa puede ser necesaria una estrategia ventilatoria agresiva para asegurar una adecuada oxigenación y controlar el sangrado.

Resaltar igualmente la importancia de realizar un tratamiento inmunosupresor precoz en los casos que debutan con complicaciones graves, ya que esto probablemente pudo determinar el curso favorable que presentó el paciente, aun tratándose de una complicación con una elevada mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cucuzza ME, Marino SD, Schiavone L, et al. Diffuse alveolar haemorrhage as initial presentation of systemic lupus erythematosus: a case report. *Lupus*. 2018; 27: 507-10.
2. Groot N, de Graeff N, Marks SD, et al. European evidence-based recommendations for the diagnosis and treatment of childhood-onset lupus nephritis: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis*. 2017; 76: 1965-73.
3. Groot N, de Graeff N, Avcin T, et al. European evidence-based recommendations for diagnosis and treatment of childhood-onset systemic lupus erythematosus: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis*. 2017; 76: 1788-96.
4. Hahn BH, McMahon MA, Wilkinson A, et al. American College of Rheumatology guidelines for screening, treatment, and management of lupus nephritis. *American College of Rheumatology. Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2012; 64: 797-808.
5. Kimura D, Shah S, Briceno-Medina M, et al. Management of massive diffuse alveolar hemorrhage in a child with systemic lupus erythematosus. *J Intensive Care*. 2015; 3: 10.
6. Klein-Gitelman M. Systemic lupus erythematosus (SLE) in children: Clinical manifestations and diagnosis. *UpToDate* 2016.
7. Klein-Gitelman M. Systemic lupus erythematosus (SLE) in children: Treatment, complications, and prognosis. *UpToDate* 2018.
8. Paul C Stillwell. Hemoptysis in children. *UpToDate* 2017.
9. Simon DR, Aronoff SC, Del Vecchio MT. Etiologies of hemoptysis in children: A systematic review of 171 patients. *Pediatr Pulmonol*. 2017; 52: 255-9.
10. Singla S, Canter DL, Vece TJ, et al. Diffuse alveolar hemorrhage as a manifestation of childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Hosp Pediatr*. 2016; 6: 496-500.

Hipertensión pulmonar grave como debut de un defecto metabólico

Ponente: María José Lorenzo Montero. *Tutor:* Ignacio Ibarra de la Rosa.
Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Lactante de 6 meses que acude a urgencias por cianosis perinasolabial durante un episodio de llanto inconsolable. No presenta otra sintomatología asociada.

Como antecedentes personales: Madre primípara primigesta. Gestación controlada. Serologías y ecografías normales. Parto espontáneo, eutócico y vaginal a las 36 semanas de gestación. Peso: 3.090 g. Lactancia artificial. Reflujo gastroesofágico. ITU a los 2 meses de vida. Ecografía abdominal: normal. Correctamente vacunada. Periodo de lactante con escaso apetito, dificultad para realizar las tomas con regurgitaciones frecuentes y algún vómito aunque con ganancia ponderal adecuada, varios cambios de leche de fórmula en el último mes. Desarrollo psicomotor adecuado para su edad.

A su llegada está asintomática, con exploración física normal y constantes adecuadas para su edad. Ingresó en observación donde presenta un nuevo episodio, coincidiendo con llanto. En la exploración física destaca importante afectación del estado general, muy irritable, pálida con cianosis perinasolabial, distrés respiratorio con tiraje subcostal, frialdad periférica con relleno capilar > 3 segundos y pulsos periféricos débiles aunque palpables. La ventilación es simétrica sin ruidos sobreañadidos y los tonos cardiacos rítmicos. En el abdomen se palpa una hepatomegalia de 4 cm bajo reborde costal. Frecuencia cardíaca (FC): 180 lpm, ritmo sinusal; saturación de oxígeno (SatO₂): 85%; tensión arterial (TA): 105/60 mmHg; temperatura (T^a): 36°C; frecuencia respiratoria (FR): 40 rpm.

PREGUNTA 1. ¿QUÉ ESTÁ PASANDO? ¿CUÁL SERÍA TU ACTUACIÓN INICIAL?

- Es un fallo respiratorio. Secuencia rápida de intubación (SRI), intubación, oxigenación y ventilación mecánica.
- Se ha vuelto a repetir el cuadro, es un espasmo del sollozo cianótico, tranquilizo a los padres mientras espero la resolución del cuadro.
- Se trata de una situación de “shock compensado”. Oxigenoterapia, canalización de vía periférica, expansión con volumen y traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).
- Es un “shock descompensado”. Intubación, canalización de vía periférica e inicio dopamina a 10 µg/kg/min. Una vez estabilizado contacto con UCIP.
- Parece una situación de “shock compensado”. Vía periférica, gasometría para determinar el lactato y según los resultados contacto con UCIP para traslado.

La respuesta correcta es la c.

El shock se define como la situación clínica en la que el flujo sanguíneo es inadecuado para cubrir las demandas metabólicas. Hablamos de “shock compensado o caliente” (Tabla 1) cuando existen una serie de mecanismos que mantienen una perfusión adecuada de los órganos vitales apareciendo signos inespecíficos como en este caso: taquicardia, pulsos débiles, palidez y frialdad de la piel o retraso del relleno capilar. Cuando se agotan estos mecanismos aparece hipotensión y signos especifi-

TABLA 1. CLÍNICA Y GRAVEDAD DEL SHOCK.

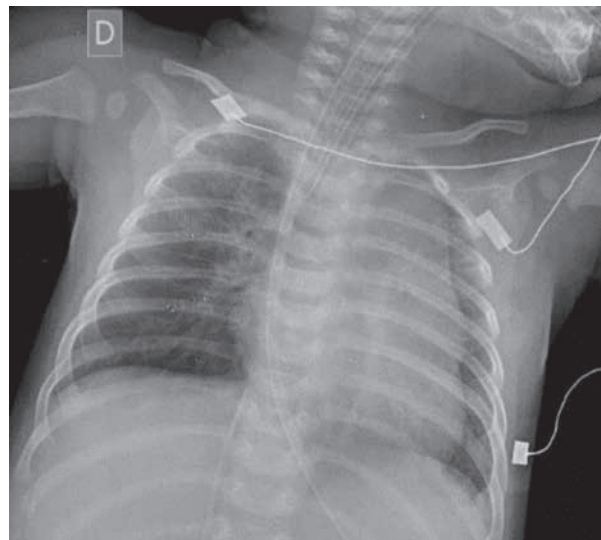
	<i>Compensado</i>	<i>Establecido</i>
FC	Taquicardia	Taquicardia
Pulso	Normal	Débil o filiforme
TA	Normal o aumentada	Hipotensión
FR	Normal	Taquipnea
Piel	Pálida, fría, sudorosa	Moteada, fría, cianosis acra.
Relleno capilar	Lento (>2 segundos)	Muy lento
Diuresis	Oliguria	Oliguria o anuria
SNC	Irritable / agitación	Estupor o coma

cos derivados de la hipoperfusión de órganos vitales como el cerebro (agitación, letargia o coma), riñón (oligoanuria) o pulmón (insuficiencia respiratoria), y hablaríamos de un “*shock* establecido o frío”. Si a pesar del tratamiento llegamos a una situación de fallo multiorgánico estaríamos ante un “*shock* irreversible”.

El objetivo principal del tratamiento es restablecer una adecuada perfusión y oxigenación de los tejidos lo más rápidamente posible para evitar el daño tisular, ya que una vez desarrollado el fallo multiorgánico es muy difícil de revertir. Por tanto, los pilares fundamentales son: a) **Oxigenoterapia**, incluso intubación y ventilación mecánica si hay disminución de conciencia o inestabilidad hemodinámica, ya que puede mejorar el *shock* al disminuir el trabajo cardíaco y consumo de oxígeno; b) **Expansión con volumen** precoz, aunque la tensión arterial sea normal (20 ml/kg de forma rápida en 5-20 minutos según el tipo de *shock*, si no hay respuesta tras 20-60 ml/kg, según el tipo de *shock* se iniciará perfusión con fármacos vasoactivos).

El diagnóstico del *shock* es clínico, los exámenes complementarios nunca deben suplir la valoración clínica y detectarán fundamentalmente las repercusiones secundarias a la hipoperfusión tisular y en algunos casos pueden orientar al origen del *shock*. Las pruebas iniciales incluyen a) **Gasometría** para evaluar el equilibrio ácido-básico, ventilación, oxigenación y corrección inmediata de trastornos electrolíticos (hipocalcemia, hipoglucemia y acidosis metabólica); b) **Hemograma, coagulación, bioquímica con iones, proteínas, totales, albumina, glucosa, función renal, función hepática**; c) **Orina**: sedimento, iones y creatinina; d) **Radiografía de tórax**

Se estabiliza en observación con oxigenoterapia en gafas nasales mejorando las saturaciones hasta un 90%,

**FIGURA 1.** Rx tórax al ingreso.

se canalizan dos vías periféricas y se expande con suero salino fisiológico (SSF) trasladándose a UCIP. A los pocos minutos presenta bradicardia extrema que precisa maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP) avanzada. Se intuba con un TET 4 cm y se conecta a ventilación mecánica, alcanzando $SatO_2$ 100% de forma transitoria, presentando de nuevo desaturación de hasta 88% (con FiO_2 40%) y TA: 68/40 mmHg. Se aumenta FiO_2 a 100% y se realiza nueva expansión de volumen e inicio de soporte hemodinámico (dopamina 10 μ g/kg/min), tras lo que mejora tanto la saturación ($SatO_2$ 98%) y tensión arterial (TA: 98/55 mmHg).

Dentro del estudio complementario, destaca una acidosis láctica grave (16 mmOsm/L) y una cardiomegalia sin congestión pulmonar en la radiografía de tórax (Fig. 1). En la ecocardiografía se detecta importante hipertrofia y dilatación del ventrículo derecho con función sistólica

TABLA 2. ETIOLOGÍA DEL SHOCK.

Hipovolémico	Hemorragia. Deshidratación por pérdidas gastrointestinales: diarrea, vómitos, fistulas gastrointestinales, pancreatitis. Poliuria (cetoacidosis diabética, diabetes insípida, insuficiencia suprarrenal aguda). Quemaduras.
Distributivo	Sepsis. Anafilaxia. Neurogénico. Intoxicación por vasodilatadores. Hipotiroidismo – insuficiencia suprarrenal.
Cardiogénico	Cirugía cardíaca. Arritmias. Cardiopatías congénitas. Alteraciones metabólicas: hiperkalemia, acidosis, hipoxia. Miocarditis-miocardopatía. Traumatismo. Infarto agudo de miocardio.
Obstructivo	Taponamiento cardíaco. Neumotórax a tensión. Embolia pulmonar masiva. Hipertensión pulmonar severa. Obstrucción del ventrículo izquierdo: coartación de aorta, estenosis aórtica, interrupción arco aórtico.
Disociativo	Intoxicación por monóxido de carbono. Intoxicación por cianuro. Metahemoglobinemia.

conservada, insuficiencia tricúspide (IT) leve, insuficiencia pulmonar (IP) leve-moderada, presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) 60 mmHg + presión venosa central (PVC), presión media de la arteria pulmonar (PmAP) 45-50 mmHg. Arco aórtico de tamaño normal sin gradiente, foramen oval permeable (FOP) sin paso derecha – izquierda. Ventrículo izquierdo (VI) de tamaño pequeño con DTDVI 19 mm, DTSVI 9 mm. Hemograma y coagulación normal; bioquímica con iones, función renal, función hepática normal y reactantes de fase aguda negativos.

PREGUNTA 2. TENIENDO EN CUENTA LA PRESENTACIÓN DEL CUADRO Y LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS INICIALES, ¿PODRÍAS DETERMINAR LA CAUSA DEL SHOCK? ¿QUÉ MEDIDAS TOMARÍAS EN ESTE MOMENTO?

- Se trata de un *shock* obstructivo secundario a crisis de hipertensión pulmonar. Inicio sedoanalgesia, relajación, alcalinización con bicarbonato sódico intravenoso e hiperventilación; y solicito un cateterismo para confirmar el diagnóstico.
- Se trata de un *shock* cardiogénico secundario a disfunción del ventrículo derecho. Solicito enzimas cardíacas y una angio-TC para visualizar la anatomía de las arterias coronarias (ya que no se vio en la ecografía) y descartar isquemia miocárdica.

- Se trata de un *shock* obstructivo secundario a crisis de hipertensión pulmonar. Pruebo tratamiento con óxido nítrico inhalado y solicito un cateterismo para confirmar diagnóstico.
- Se trata de un *shock* obstructivo, probablemente secundario a crisis de hipertensión pulmonar. No solicito más pruebas, puesto que ya está confirmada con la ecografía.
- a y c son correctas

La respuesta correcta es la e.

Según el mecanismo de afectación predominante el *shock* se puede clasificar en cinco grupos (Tabla 2). La ecografía cardíaca aporta bastante información, ya que al objetivar una buena contractilidad cardíaca se descarta un *shock* cardiogénico; además, las presiones en la arteria pulmonar elevadas orientan hacia una crisis de hipertensión pulmonar severa como causa del *shock*, que en este caso sería “obstructivo”. El *shock* obstructivo se debe a una incapacidad de producir un gasto cardíaco adecuado debido a la obstrucción del flujo de salida del VI ante un volumen intravascular y una contractilidad normal; las causas pueden ser intracardiacas (como el taponamiento cardíaco) o extracardiacas en las que se incluyen la hipertensión pulmonar severa.

La sospecha clínica de hipertensión pulmonar (HTP) en niños es difícil y con frecuencia se realiza de forma tardía, ya que los síntomas son inespecíficos y diferentes de los adultos. En los lactantes se puede manifestar con signos de bajo gasto cardiaco como cansancio en las tomas, vómitos, taquipnea, taquicardia e irritabilidad; o como dolor torácico en forma de espasmos del llanto. En la evaluación inicial la **radiografía de tórax** puede aportar pistas, como en este caso (Fig. 1) donde se observa un crecimiento en el tronco de la arteria pulmonar y de los hiliares, pero con isquemia periférica, siendo típico de HTP con resistencias vasculares aumentadas. La **ecocardiografía** es fundamental para realizar el diagnóstico indirecto de HTP, estimar la gravedad y repercusión sobre el VD; sin embargo, la cuantificación de las cifras de presión pulmonar no son exactas y no aporta información sobre las resistencias vasculares pulmonares. El **cateterismo cardiaco derecho (CCD)** es el *gold standard* para confirmar el diagnóstico de HTP. Mediante un catéter de Swan-Ganz se miden en reposo las presiones en la arteria pulmonar (sistólica, diastólica y media), las presiones de enclavamiento pulmonar (PCP) que son un valor indirecto de las presiones en aurícula izquierda, el gasto cardiaco/índice cardiaco, la presión telediastólica del ventrículo izquierdo y la presión auricular derecha. La HTP se define como la presión en la arteria pulmonar mayor de 35 mmHg (sistólica) o de 25 mmHg (media) medida en reposo mediante cateterismo cardiaco derecho. Además, con estos parámetros se puede definir la gravedad de la HTP (mediante el Índice de Resistencias Vasculares Pulmonares), determinar factores de mal pronóstico (como la elevación de la presión en la AD o un índice cardiaco disminuido) e identificar los casos en que la HTP se debe a elevación de la presión en las cavidades izquierdas, en las que podría estar contraindicado tanto el test de reactividad vascular pulmonar (TVA) como el tratamiento posterior con vasodilatadores.

Clínicamente, la presentación del cuadro sugiere "**crisis de hipertensión pulmonar**", es decir, elevaciones episódicas de las resistencias vasculares pulmonares a nivel sistémico o suprasistémico. Pueden ocurrir espontáneamente o desencadenarse por estímulos (dolor o estrés) asociando hipoxemia extrema o hipotensión por disminución del gasto cardiaco. El tratamiento consiste en evitar factores desencadenantes mediante sedoanalgesia y disminuir las resistencias vasculares pulmonares evitando la acidosis mediante una oxigenación y ventilación adecuada junto con expansión de la volemia y soporte hemodinámico. En

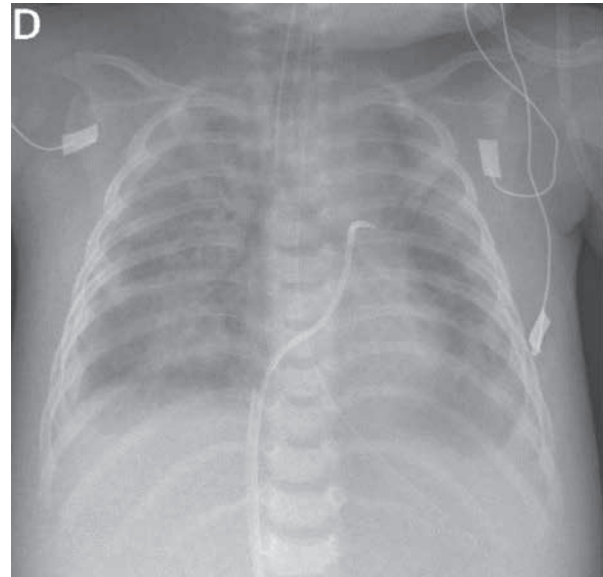


FIGURA 2. Rx de tórax con EAP.

las crisis de HTP grave puede ser útil conseguir una alcalosis ($\text{pH} > 7,5$) mediante hiperventilación y administración concomitante de bicarbonato, incluso probar el efecto de vasodilatadores pulmonares, que de elección en la HP aguda sería el óxido nítrico (5-20 ppm).

El paciente sigue con tendencia a hipotensión arterial, a pesar de asociar más inotrópicos, vasoconstrictores y expansiones con volumen. La SatVO_2 es de 65 mmHg, continúa con acidosis láctica (19 mmOsmol/L) y en la radiografía de tórax (Fig. 2) destaca edema pulmonar (EAP) y cardiomegalia. Se traslada a la sala de hemodinámica realizándose cateterismo cardiaco derecho (CCD) y test de reactividad vascular pulmonar (TVA) con los siguientes resultados: IC 2,66 ml/m². Presiones basales: PAD 6; PVD 103/6, PAP 93/42 (62), PCP 10, PAI 10, PAO 122/73 (93). Presiones tras NOi a 20 ppm: PAP 75/25 (45), PAO: 110/64 (82). La angiografía de la arteria pulmonar fue normal.

PREGUNTA 3. ¿CÓMO INTERPRETAS EL RESULTADO DEL CCD Y QUÉ TRATAMIENTO INICIARÍAS?

- El CCD confirma el diagnóstico de HTP suprasistémica sin respuesta a TVA. Suspendo óxido nítrico inhalado e inicio bosentán y sildenafilo
- El CCD confirma el diagnóstico de HTP suprasistémica sin respuesta a TVA. Continúo tratamiento con óxido nítrico inhalado a dosis más altas para conseguir más efecto.

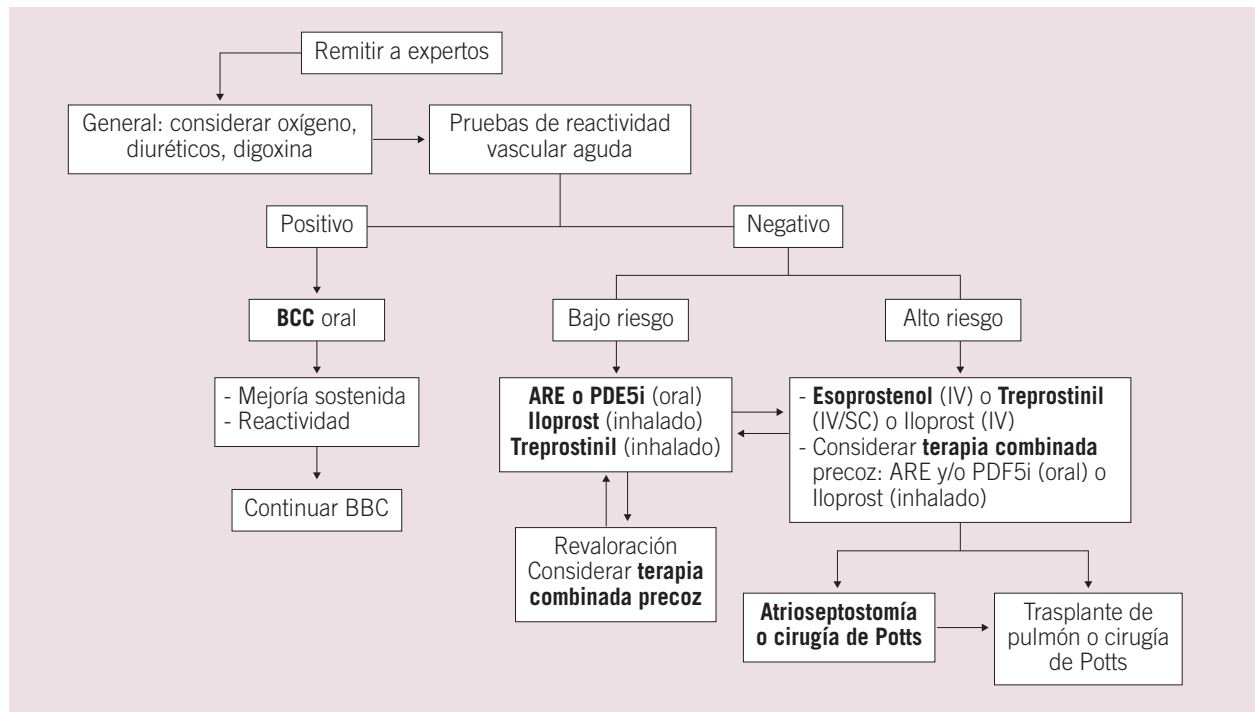


FIGURA 3. Algoritmo terapéutico para HAPi/HAPH. Traducido de las Guías AHA (American Heart Association). 2015.

- c. El CCD confirma el diagnóstico de HTP suprasistémica con respuesta a TVA. Mantengo óxido nítrico inhalado.
- d. El CCD confirma el diagnóstico de HTP suprasistémica con respuesta a TVA. Mantengo óxido nítrico inhalado e inicio tratamiento con bosentán y sildenafil.
- e. El CCD confirma el diagnóstico de HTP suprasistémica sin respuesta a TVA. Suspendo óxido nítrico inhalado e inicio tratamiento con nifedipino por sonda nasogástrica.

La respuesta correcta es la a.

Para la realización del TVA, el fármaco más estandarizado y seguro en el paciente pediátrico es el óxido nítrico inhalado (entre 20-30 ppm), que puede utilizarse tanto en pacientes intubados como en respiración espontánea. Hay una “respuesta positiva” si se produce una disminución de la PAPm de más de 10 mmHg alcanzando un valor absoluto de presión pulmonar media inferior a 40 mmHg y no acompañado de descenso en el gasto cardiaco. En nuestro caso estaría indicado suspender el tratamiento con óxido nítrico inhalado, ya que no solo no ha respondido en el TVA sino que ha empeorado clínicamente con mayor hipotensión y edema agudo de pulmón. Por lo que tenemos que probar otra estrategia de tratamiento (Fig. 3). El tratamiento general consiste en tratar los signos de insuficiencia cardiaca derecha y

el tratamiento específico debe actuar sobre la fisiopatología causante (enfermedad respiratoria, enfermedad del corazón izquierdo u otras) por lo que es fundamental identificar la causa de HTP para manejarla y /o identificar si se beneficia de terapias específicas. Los *bloqueantes de los canales de calcio (BCC)*, como el nifedipino, han demostrado aumentar la supervivencia en respondedores a prueba vasodilatadora pero están contraindicados si TVA es negativa, no realizada o existe fallo ventricular derecho establecido. Los *prostanoides* (epoprostenol, teprostiniil o iloprost) son potentes vasodilatadores de los lechos vasculares, siendo el epoprostenol intravenoso el tratamiento más efectivo. Los *antagonistas de los receptores de las endotelinas (ARE)* como el bosentán y los *inhibidores de la fosfodiesterasa 5 (PDE5i)* como el sildenafil, son otros de los fármacos usados para el tratamiento de la HTP.

Se suspende ONi y se inicia tratamiento con bosentán y sildenafil. A pesar de ello, la evolución es tórpida, con mayor inestabilidad hemodinámica y crisis de HTP suprasistémica cada vez más frecuentes. Se intensifica tratamiento con iloprost inhalado y posteriormente epoprostenol intravenoso con escasa respuesta. Persiste acidosis láctica, edema pulmonar y se repite ecocardiografía: VD hipertrófico y dilatado. IT moderada. TAPSE 8 mmHg.

PSAP 55-60 mmHg + PVC (21 mmHg). IP leve. PmAP 30 mmHg. VI con función sistólica conservada (FE: 55%).

PREGUNTA 4. TENIENDO EN CUENTA LA EVOLUCIÓN Y EL RESULTADO DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS HASTA AHORA ¿QUÉ PATOLOGÍAS COMO ETIOLOGÍA DE LA HTP PODRÍAS DESCARTAR?

- Cardiopatía congénita con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.
- Hipertensión arterial pulmonar idiopática.
- Tromboembolismo pulmonar
- Displasia broncopulmonar
- Son correctas a, c y d.

La respuesta correcta es e.

Actualmente existen dos clasificaciones diagnósticas de HTP basadas en aspectos clínicos y fisiopatológicos: la del 5º Congreso Mundial de HTP, modificada en 2013 (Tabla 3) y la Clasificación de Panamá, exclusivamente pediátrica, que se propuso en 2011 y actualmente está pendiente de validación. El algoritmo diagnóstico comienza con la identificación de los grupos clínicos de HTP más comunes (grupo 2, cardiopatía izquierda, grupo 3, enfermedades pulmonares), luego el grupo 4 (enfermedad tromboembólica crónica) y finalmente se realiza el diagnóstico y reconocimiento de los diferentes tipos en los grupos 1 (primaria) y 5 (miscelánea) (Fig. 4).

En el caso, el ecocardiograma sin patología izquierda y el cateterismo con PCP normal descartaría las patologías del grupo 2 (cardiopatía izquierda). El paciente no tiene antecedentes de patología pulmonar ni hipoxemia e inicialmente la radiografía y ecografía pulmonar eran normales, por lo que el grupo 3 (enfermedades pulmonares) en principio lo descartaríamos, aunque podría realizar una tomografía computarizada (TC) si tuviésemos duda. El CCD con angiografía pulmonar selectiva fue normal, por lo que no sospecharíamos una hipertensión pulmonar por enfermedad tromboembólica crónica (HPTEC) descartando el grupo 4. Por tanto, no hay datos de enfermedad cardíaca, respiratoria ni de TEP, además la forma de presentación de una HTP suprasistémica grave en un lactante sano previamente, que no responde a tratamiento, incluso que empeora con EAP al iniciar ONi habiendo descartado previamente patología cardíaca izquierda y que se acompaña de acidosis láctica permanente nos tiene que alertar de que pueda tratarse del debut de una enfermedad metabólica (como la hiperglicemia no

TABLA 3. CLASIFICACIÓN DE HIPERTENSIÓN PULMONAR, 5º CONGRESO MUNDIAL, NIZA 2013.

Grupo 1. Hipertensión arterial pulmonar (HAP)

- Idiopática (HAPi)
- Hereditaria (HAPH)
 - BMPR2
 - Mutaciones en los genes ALK1, endoglin, ENG, SMAD9, CAV1, KCNK3
 - Desconocida
- Inducida por drogas y toxinas (metanfetaminas)
- Asociada con HAPA
 - Enfermedades del tejido conectivo
 - Infección por VIH
 - Hipertensión portal
 - Enfermedades cardíacas congénitas
 - Esquistosomiasis

1' Enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP) y/o hemangiomatosis capilar pulmonar (HCP).

1" Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido.

Grupo 2. Hipertensión pulmonar debida a enfermedad cardíaca izquierda

- Disfunción sistólica
- Disfunción diastólica
- Enfermedad valvular
- Cardiopatías congénitas o adquiridas que afectan la entrada o salida del ventrículo izquierdo.

Grupo 3. Hipertensión pulmonar asociada a enfermedades pulmonares y/o a hipoxemia

- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)
- Enfermedad pulmonar intersticial
- Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo
- Síndrome de apnea del sueño
- Hipoventilación alveolar
- Exposición crónica a grandes alturas
- Displasias pulmonares

Grupo 4. Hipertensión pulmonar por enfermedad tromboembólica crónica (HPTEC)

Grupo 5. Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales no claros

- Desórdenes hematológicos: anemia hemolítica crónica, trastornos mieloproliferativos, esplenectomía
- Trastornos sistémicos: sarcoidosis, histiocitosis de células de Langerhans: linfangioleiomiomatosis, vasculitis.
- Trastornos metabólicos: enfermedades por depósito de glucógeno, enfermedad de Gaucher, desórdenes tiroideos.
- Otros: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica en diálisis, hipertensión pulmonar segmental.

cetósica o enfermedades mitocondriales) y dado que la HTP puede aparecer antes que los síntomas propios de estas enfermedades (síntomas digestivos, fallo de medro y afectación neurológica principalmente), es importante incluir el despistaje de estas metabolopatías en el protocolo de estudio de los lactantes con HTP, además de estudio genético de HTP. Recordar que la HAPi debe ser un diagnóstico de exclusión.

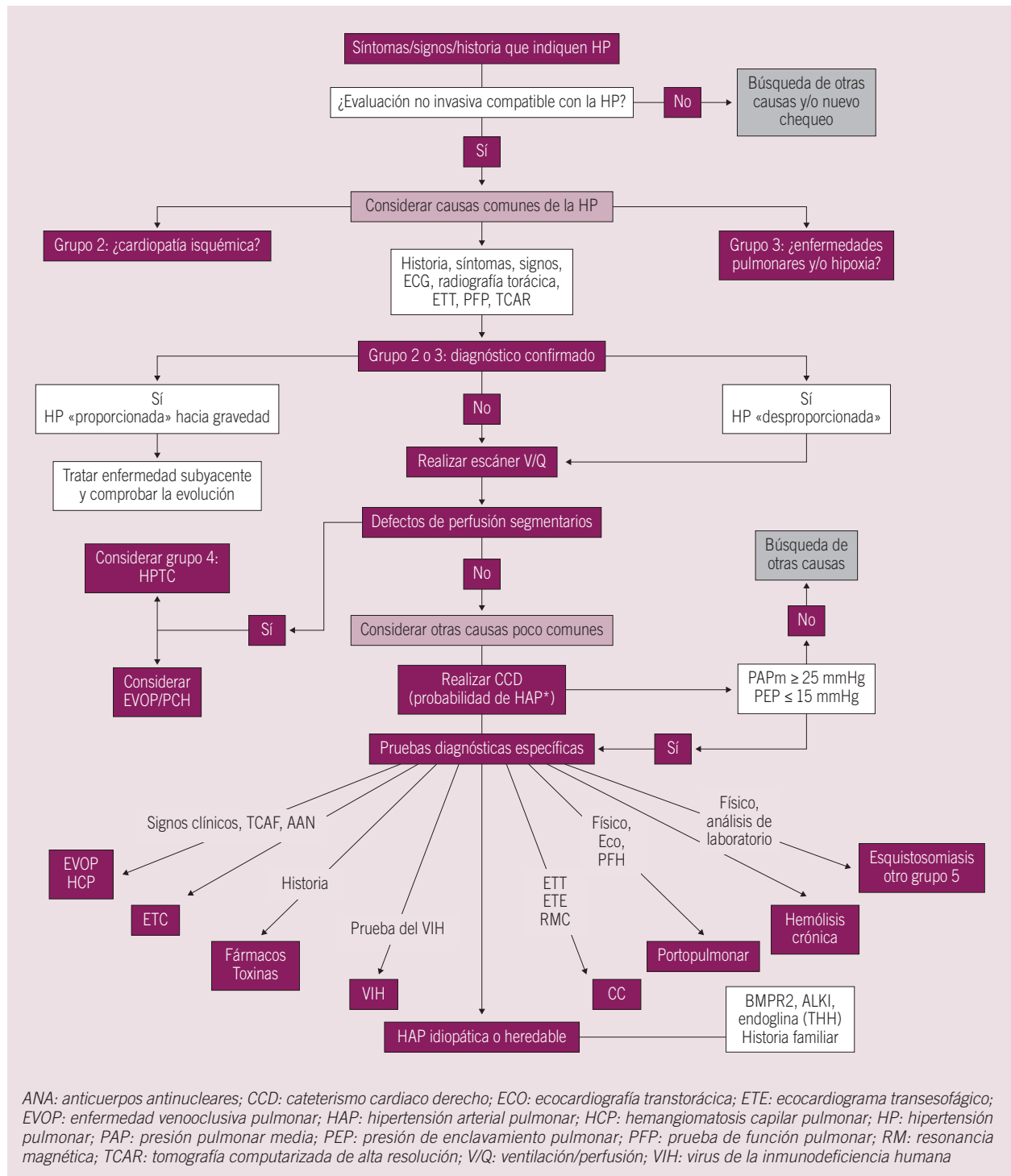


FIGURA 4. Algoritmo diagnóstico de la hipertensión pulmonar.

Se realiza estudio etiológico, incluyendo estudio metabólico donde destaca: aumento de glicina (Gly) en plasma, orina y líquido cefalorraquídeo (LCR) junto con excreción elevada de ácidos en orina (lactato y metabolitos del ciclo de Krebs).

PREGUNTA 5. ANTE TU SOSPECHA, ¿QUÉ PRUEBA SOLICITARÍAS PARA CONFIRMAR EL DIAGNÓSTICO?

- Sospecho hiperglicinemia no cetósica, realizo biopsia pulmonar.
- Sospecho disfunción mitocondrial múltiple, solicito estudio genético.

- c. Sospecho disfunción mitocondrial múltiple, realizo biopsia pulmonar.
- d. Sospecho hiperglicinemia no cetósica, solicito estudio genético.
- e. Ninguna es correcta

La respuesta correcta es la b.

El aumento de glicina en sangre puede hacer sospechar una hiperglicinemia no cetósica (NHK); sin embargo, la excreción elevada en orina de este aminoácido junto con otros metabolitos del ciclo de Krebs y la hiperlactacidemia es característico de una disfunción mitocondrial múltiple.

El síndrome de disfunción mitocondrial múltiple se puede deber a mutaciones en el gen *NFU1* o en el gen *BOLA3*, que codifican una serie de proteínas entre las que se encuentran la “lipoatosintasa”, que es imprescindible para la maduración de cuatro enzimas mitocondriales (proteínas lipoiladas) que requieren ácido lipoico como coenzima para funcionar correctamente: piruvato deshidrogenasa, α -cetoglutarato deshidrogenasa, deshidrogenasa de los aminoácidos ramificados, y la proteína H del complejo de degradación de la glicina. Esto promueve la degradación del piruvato en condiciones anaerobias dando lugar a una acidosis láctica potencialmente fatal; además del aumento de otros metabolitos del ciclo de Krebs y aumento de la glicina juntos con otros aminoácidos ramificados. Se manifiesta en los primeros meses de vida combinando como síntomas principales hipertensión pulmonar (HTP), leucoencefalopatía y acidosis metabólica. El diagnóstico de confirmación es mediante estudio genético. Se hereda con un patrón autosómico recesivo, los padres tienen una copia del gen mutado, pero por lo general no muestran signos y síntomas de la enfermedad. Es una enfermedad mortal y aún no se conoce ningún tratamiento específico, pero es importante sospecharla en niños con HTP grave

no secundaria a cardiopatía congénita y diagnosticarla para ofrecer consejo genético a la familia.

Se realiza estudio genético del gen NFU1 que reveló la mutación p.Gly208Cys en homocigosis (cambio de nucleótido c.622G>T), confirmando el diagnóstico etiológico de disfunción mitocondrial múltiple con mutación en el gen NFU1. Ambos padres son portadores de la mutación y están asintomáticos. La paciente evoluciona a parada cardiorrespiratoria (PCR) por hipoxemia refractaria siendo exitus a los 11 días de su ingreso en cuidados intensivos pediátricos. En el estudio anatomopatológico se objetiva parénquima pulmonar con espacios alveolares ocupados por edema e infiltrado inflamatorio, presencia de material hialino tapizando las paredes alveolares y formación de trombos en capilares además de engrosamiento de paredes de vasos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abman SH, Hansmann G, Archer SL, et al. Pediatric pulmonary hypertension. Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society. *Circulation*. 2015; 132: 2037-99.
2. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 62(25 Suppl): D34-41.
3. Escribano Subías P, Barberá Mir JA, Suberviola V. Evaluación diagnóstica y pronóstica actual de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol*. 2010; 63: 583-96.
4. Menéndez Suso JJ, Del Cerro Marín MJ, Dorao Martínez-Romillo P, et al. Nonketotic hyperglycinemia presenting as pulmonary hypertensive vascular disease and fatal pulmonary edema in response to pulmonary vasodilator therapy. *J Pediatr*. 2012; 161: 557-9.
5. Mayr JA, Zimmermann FA, Fauth C, et al. Lipoic acid synthetase deficiency causes neonatal-onset epilepsy, defective mitochondrial energy metabolism, and glycine elevation. *Am J Hum Genet*. 2011; 89: 792-7.

Síndrome hemolítico urémico secundario a neumococo. No todo es solo una sepsis

Ponente: María Isabel Coch Martínez. *Tutora:* Natalia Ramos Sánchez.
Hospital Universitario Virgen de La Salud. Toledo.

Niña de dos años que es trasladada al Hospital Virgen de la Salud de Toledo por neumonía en lóbulo superior derecho (LSD) con derrame pleural asociado para drenaje del mismo. Traslada en ambulancia no medicalizada con oxígeno en gafas nasales a 3 lpm. En tratamiento antibiótico intravenoso con ampicilina a 200 mg/kg/día durante 48 horas al que se añade cefotaxima las últimas 24 horas. Las constantes de la paciente son frecuencia cardíaca (FC): 160 lpm, tensión arterial (TA): 100/50 mmHg, SatO₂ 99% con gafas nasales a 3 lpm, temperatura (Tª) de 38,6°C, frecuencia respiratoria (FR) 40 rpm. A su llegada se encuentra con regular estado general, palidez intensa de piel y mucosas, gradiente térmico de 3°C en rodillas y codos, relleno capilar de 5 s. Dificultad respiratoria con tiraje sub e intercostal moderado. Auscultación cardíaca rítmica sin soplos y pulmonar con marcada hipoventilación en campo pulmonar derecho. El abdomen es blando y depresible, hepatomegalia de 2 cm de reborde costal, exploración neurológica consciente y orientada, meníngeos negativos. Inicialmente se expande a 20 ml/kg, mejorando la perfusión y desapareciendo el gradiente térmico pero persiste la taquicardia.

PREGUNTA 1. ANTE ESTOS HALLAZGOS DEBEMOS SOSPECHAR:

- Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS).
- Sepsis.
- Sepsis grave.

- Shock séptico.
- Neumonía en LSD aislada.

La respuesta correcta es la c.

En nuestro caso existen criterios de sepsis con disfunción de dos o más órganos pero sin llegar a cumplir criterios de shock séptico:

- SRIS es aquel que cumple 2 o más de los siguientes: taquicardia o bradicardia, taquipnea o necesidad de ventilación mecánica, leucocitosis o leucopenia (< 4.000), hipertermia (> 38°C) o hipotermia (< 36°C).
- Sepsis: Disfunción cardiovascular, síndrome de distrés respiratorio agudo (PaO₂/FIO₂ ≤ 200, infiltrado bilateral agudo, no evidencia de fallo cardíaco izquierdo), o dos o más disfunciones del resto de órganos
- Shock séptico: Uno de los tres a pesar de fluidos (40 ml/kg): Necesidad de drogas vasoactivas, hipotensión arterial o dos de las siguientes: Acidosis metabólica con EB > -5, láctico > 2N, gradiente térmico > 3°C, relleno capilar > 5 s, oliguria < 0,5 ml/kg/h.

Llegan los resultados del control analítico:

- Hemograma:* hemoglobina 6,9 g/dl, hematocrito 19,2%, plaquetas 18.000x10⁶/L, leucocitos 15.500x10⁶/L.
- Bioquímica:* glucosa 91 mg/dl, urea 105 mg/dl, creatinina (Cr) 1,29 mg/dl, GOT 227 U/L, GPT 55 U/L.
- Gasometría venosa:* pH 7,31, pCO₂ 45 mmHg, pO₂ 134 mmHg, HCO₃⁻ 22,7 mmol/L, exceso de bases

-3,3. Coagulación: T. protrombina 83%, INR 1,1, T. cefalina 54,4 s, fibrinógeno 954 mg/dl.

PREGUNTA 2. A CONTINUACIÓN DEBEMOS:

- Canalizar inmediatamente una vía central e iniciar drogas vasoactivas.
- Transfundir un concentrado de plaquetas y posteriormente canalizar un acceso venoso para continuar transfusiones y tener disponible vía para administración de fármacos en caso necesario.
- Ampliar espectro antibiótico de forma inmediata para cubrir gérmenes multirresistentes del ámbito nosocomial.
- Canalizar acceso venoso y conectar a un sistema de depuración extrarrenal.
- Drenaje inmediato del derrame pleural para disminuir el trabajo respiratorio.

La respuesta correcta es la b.

Las indicaciones para realizar una transfusión de plaquetas son:

- Indicaciones profilácticas:
 - $P < 5.000 \times 10^6/L$ en aplasia medular y trombopenia estable de larga duración.
 - $P < 10.000 \times 10^6/L$ en fallo en la producción plaquetar o previo a PL si hemorragia.
 - $P < 20.000 \times 10^6/L$ y factores de riesgo: anticoagulado, infección grave.
 - $P < 50.000 \times 10^6/L$ y procedimiento invasivo: catéter venoso central, biopsia, endoscopia, cirugía menor.
 - $P < 100.000 \times 10^6/L$ y cirugía en territorios donde el sangrado pueda tener consecuencias graves.
- Indicaciones terapéuticas:
 - $P < 50.000 \times 10^6/L$ con hemorragia activa
 - $P < 100.000 \times 10^6/L$: hemorragia microvascular difusa en *by-pass* cardiopulmonar u ECMO, cirugía NRL o mayor.

Se transfunde un concentrado de plaquetas a 20 ml/kg y se canaliza vena femoral derecha. Comienza con mayor trabajo respiratorio, y epistaxis importante difícil de controlar. Se decide avisar a otorrinolaringología, que coloca taponamiento anterior. A pesar del taponamiento persiste sangrado y comienza con obnubilación y disminución del nivel de conciencia. Ante el bajo nivel de conciencia y el sangrado importante se procede a sedoanalgesiar a la paciente y asegurar la vía aérea con

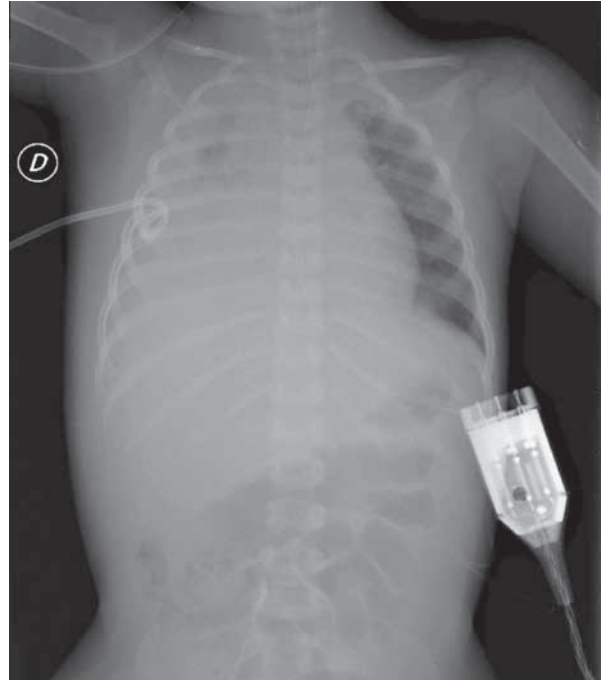


FIGURA 1. Rx de tórax.

intubación. Posteriormente, una vez estabilizada, se comprueba la presencia de derrame pleural con ecografía, evidenciando derrame pleural encapsulado de 3 cm desde escápula hasta diafragma (Fig. 1). Se coloca tubo de drenaje pleural en zona de mayor acúmulo; 5º espacio intercostal y línea axilar posterior.

Tras la intubación se hipotensa presentando signos de gradiente térmico, frialdad distal y mala perfusión, por lo que se inicia dopamina a 5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$. Se amplía la analítica que presenta LDH elevada, bilirrubina elevada, aumento de los reticulocitos y descenso de haptoglobina.

PREGUNTA 3. UNA VEZ ESTABILIZADA LA PACIENTE Y CON TODOS LOS RESULTADOS NOS PLANTEAMOS COMO POSIBLE ETIOLOGÍA DEL CUADRO

- Síndrome hemolítico urémico (SHU) secundario a neumococo.
- Shock séptico secundario a neumonía complicada.
- Anemia hemolítica autoinmune (AHAI).
- Púrpura trombocitopénicatombrótica (PTT).
- Glomerulonefritis aguda postinfecciosa (GNAPI).

La opción correcta es la a.

Pensaríamos en primer lugar en el SHU ya que el shock séptico cursa con coagulopatía que no hay en nuestro caso. La PTT es muy rara en niños, suele haber

mayor clínica neurológica y se confirmó con una actividad de ADAMTS 13 > 40%. Existe además del fallo renal, alteración hematológica de la serie plaquetar y eritrocitaria lo que descarta GNAPI y AHAI.

El SHU se caracteriza por ser una microangiopatía trombotica que da lugar a la tríada clásica:

- Anemia hemolítica no inmune (Hb de 5,5 g/dl).
- Trombocitopenia por formación de microtrombos (plaquetas $18.000 \times 10^6/L$).
- Insuficiencia renal aguda (Cr 1,29 mg/dl, urea 105 mg/dl).

La clasificación más reciente del SHU es:

- SHU primario sin enfermedad coexistente (atípico):
 - Congénito: mutaciones de proteínas del complemento.
 - Adquirido: autoanticuerpos contra el factor H.
- SHU secundario a otras causas (típico), el más frecuente:
 - Infecciones:
 - Bacterias productoras de toxina shiga (*E. coli*).
 - *Streptococcus pneumoniae*.
 - Otras: VIH (raro en niños), H1N1 (por sí mismo o al favorecer infección neumocócica).
 - Fármacos: inmunosupresores o citotóxicos.
 - Enfermedades sistémicas: LES, errores congénitos del metabolismo de la cobalamina.
 - Embarazo (síndrome de Hellp).

El SHU secundario a neumococo causa el 40% de los SHU no *E. coli*. En su patogenia la neuraminidasa del neumococo degrada el ácido siálico que cubre el Ag T en las membranas de hematíes, plaquetas y endotelio glomerular que queda expuesto. El reconocimiento de Ag T por AutoAc (IgM): causa hemólisis, agregación plaquetar y daño endotelial: Coombs directo +.

Otros tipos de SHU son:

- SHU secundario a *E. coli* (O157:H7): la toxina shiga pasa a sangre a través del enterocito y bloquea la síntesis proteica de células endoteliales causando daño endotelial e inflamación que destruye hematíes y plaquetas.
- SHU atípico: hiperactivación de la cascada del complemento que destruye hematíes y plaquetas.

PREGUNTA 4. ANTE NUESTRA SOSPECHA PROBABLEMENTE SERÁ POSITIVO...

- a. Coombs directo y Ag neumococo en líquido pleural.
- b. Coprocultivo para *E. coli*.

- c. Actividad ADAMTS 13 < 5%.
- d. Estudio genético con mutación del factor H.
- e. Test rápido para H1N1 positivo.

La respuesta correcta es la a.

El diagnóstico etiológico del SHU debe incluir estudio de:

- *E. coli*: test rápido (ELISA) de detección de STx en heces, coprocultivo, cultivo en agar sorbitol Mac Conkey, PCR, serologías, hemocultivo.
- Neumococo: Test rápido de detección de Ag de neumococo en líquido pleural, Coombs directo positivo, cultivos (sangre, esputo, LCR...), test de Coombs.
- VIH, H1N1: serologías.
- MUY IMPORTANTE ANTE SOSPECHA DE SHU tomar muestra de plasma previa a transfusiones para SOLICITAR: actividad ADAMTS 13 y estudio del complemento C3, C4, CH50, FH, FI, FB, por si se presenta un caso de SHU atípico.

Nuestra paciente elevó las cifras de urea hasta 114 y de creatinina hasta 1,33 a pesar de tratamiento diurético, con hiperfosforemia e hiperpotasemia refractaria, con balance de +1.000 ml y diuresis de 0,7 cc/kg/h.

PREGUNTA 5. EN ESTE MOMENTO LO MÁS INDICADO SERÍA:

- a. Corregir las alteraciones iónicas y esperar.
- b. Añadir un segundo diurético y restringir aportes.
- c. Conectar a hemodiafiltración venovenosa continua (HDFVVC).
- d. Conectar a oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).
- e. Administrar eculizumab.

La respuesta correcta es la c.

El tratamiento del SHU incluye fundamentalmente:

1. Fluidos y manejo de líquidos: conseguir la euvolemia
 - Atención al desarrollo de IRA (oligoanuria con hipervolemia, hipertensión arterial (HTA) o sobrecarga cardio-pulmonar): por lo que debemos establecer una restricción hídrica.
 - Diuréticos (de ASA): no reversion anuria, intentar si compromiso cardiovascular (2-5 mg/kg/dosis).
 - Suspender si no existe respuesta.
 - La mayoría precisan técnicas de depuración extrarrenal. Indicaciones de técnicas de depuración extrarrenal:

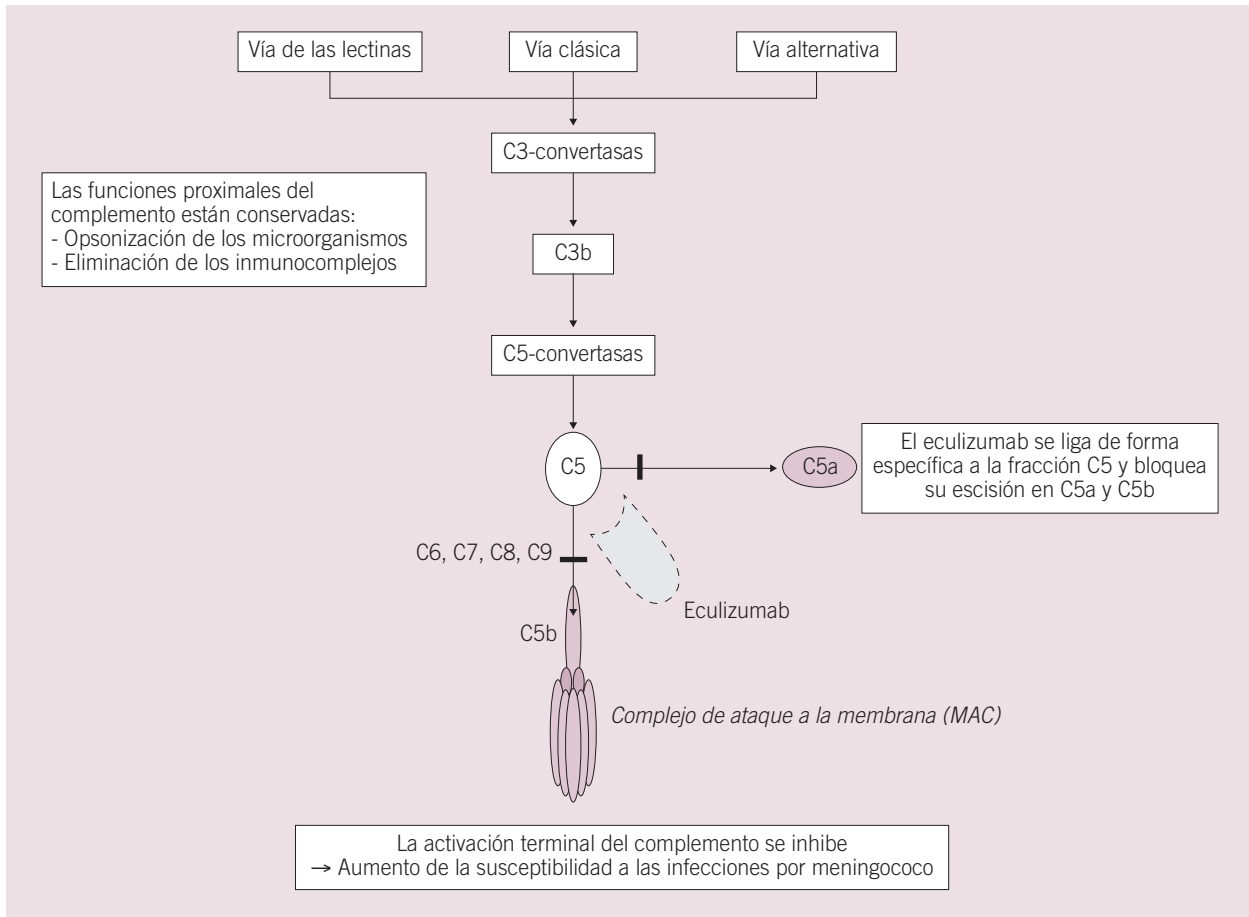


FIGURA 2. Eculizumab: mecanismo de acción.

- Oliguria y sobrecarga de líquidos que no responde a diuréticos.
- Alteraciones electrolíticas (hiperpotasemia...) sin respuesta al tratamiento conservador.
- Ac metabólica grave refractaria.
- Elevación de cifras de urea (variable según centros, siempre si sintomática).
- Sobrecarga de volumen severa (HTA, compromiso cardiopulmonar).

2. Soporte hematológico:

- Anemia:
 - Transfusión si: Hb < 6 mg/dl, Htco < 18% o rápida anemia.
 - No superar Hb de 8-9 g/dl (evitar sobrecarga: HTA, edema pulmonar...). Infusión lenta.
- Trombopenia:
 - Limitar transfusiones de plaquetas para evitar progresión trombos.
 - Transfundir si: hemorragia activa o proceso invasivo con < 30.000 plaq/mm³ (valorar si < 10.000).

SHU ATÍPICO

A veces puede debutar tras una infección (neumonía, gastroenteritis aguda..) lo cual dificulta el diagnóstico. Debemos sospecharlo cuando un SHU no vaya bien (y si hay antecedentes familiares de SHU) y tomar muestras de entrada para su estudio. Existe un tratamiento efectivo, mejor cuanto más precoz, que es el eculizumab.

Eculizumab: Ac monoclonal contra C5, evita su escisión, bloquea la cascada complemento y por tanto la formación del CAM (Fig. 2).

Tras múltiples estudios, finalmente en el año 2016 aparece un consenso internacional que propone el eculizumab como el tratamiento de primera línea de tratamiento del SHU atípico y que su inicio precoz ante la sospecha de SHU-a mejora el pronóstico renal (ideal en primeras 48 h).

- Dosis inicial: 300 mg (5-10 kg) 600 mg (10-40 kg) 900 mg (> 40 kg).
- Dosis de mantenimiento: 600-1.200 mg cada 1-2 semanas.

- EA: cefalea, vómitos, inmunodepresión (vacunar contra *N. meningitidis*, *H. influenzae*, *S. pneumoniae*).

La paciente se conectó a HDFVVC durante 72 horas, retirándose tras descenso de Cr a 0,97 y Urea a 91, y recuperar una diuresis de 3 cc/kg/h con furosemida. Para el tratamiento de la neumonía se mantiene inicialmente con cefotaxima y vancomicina.

Al 5º día de ingreso tras empeoramiento con elevación de RFA se pasa a meropenem y linezolid. Se añade amikacina 4 días más tarde (8º día VM). Mantiene amikacina 4 días (hasta 48 horas tras extubación), linezolid durante 10 días y meropenem 13 días.

Ante sospecha de neumonía tabicada se administran tres dosis de urokinasa. Como complicación secundaria al 4º día de VM realiza atelectasia masiva de pulmón izquierdo y neumotórax derecho (Fig. 3) que precisa VAFO durante 5 días, y posteriormente continuar con VMC durante 48 horas más.

La TA se mantuvo en valores altos de la normalidad durante 48 horas, sin llegar a precisar tratamiento antihipertensivo. Se retira tratamiento diurético al 18º día de ingreso, con normalización de la función renal

Dada la persistencia del neumotórax se mantiene el tubo de drenaje hasta el 28º día de ingreso.

Revisada en consultas de neumología con persistencia de 2 burbujas de neumotórax en campos anteriores derechos, con persistencia de paquipleuritis. Función renal normalizada.

BIBLIOGRAFÍA

- Ariceta G, Besbas N, Johnson S, Karpman D, Landau D, Licht C, et al. Guideline for the investigation and initial therapy of diarrhea negative hemolytic uremic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2009; 24: 687-96.
- Casado Flores J, Serrano A, editores. Urgencias y taratamiento del niño grave, 3ª ed. Madrid: Ergon; 2015.

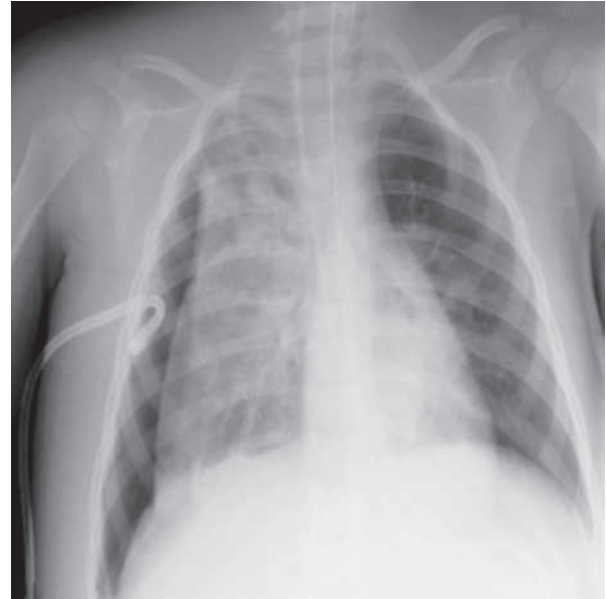


FIGURA 3. Rx de tórax: neumotórax.

- Greenbaum LA, Babu S, Furman R, Sheerin N, Cohen DJ, Gaber AO, et al. Continue dimprovement in renal function with sustained eculizumab in patients with atypical HUS resistant to plasma exchange/infusion. *J Am Soc Nephrol.* 2011; 22 (suppl): 197A.
- Gruppo RA, Rother RP. Eculizumab for congenital atypical hemolytic-uremic syndrome. *N Engl J Med.* 2009; 360: 544-6.
- Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G, Besbas N, Bitzan M, Bjerrre A, et al; HUS International. An international consensus approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children. *Pediatric Nephrol.* 2016; 31: 15-39
- Loirat C, Frémeaux-Bacchi V. Atypical hemolytic uremic syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2011; 6: 60.
- López-Herce Cid J, Calvo Rey C, Rey Galán C, Rodríguez Muñoz A, Baltodano Agüero A, editores. Manual de Cuidados Intensivos pediátricos, 4ª edición. Madrid: Publimed; 2013.
- Taylor CM, Machin S, Wigmore SJ, Goodship TH. Clinical practice guidelines for the management of atypical haemolytic uraemic syndrome in the United Kingdom. *Br J Haematol.* 2010; 148: 37-47.

Insuficiencia respiratoria aguda grave

Ponente: Helena Móron. *Tutora:* Fátima Castillo.
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Paciente de 15 meses que es trasladado a nuestro centro por insuficiencia respiratoria grave con hipoxemia e hipotonía. Como antecedentes se trata de un niño con bronquitis de repetición y un cuadro catarral los días previos.

A la llegada a nuestro centro presenta taquicardia de 184 lpm, tensión arterial (TA) 118/85 mmHg, taquipnea 36 rpm, temperatura de 37,9°C y saturación de oxígeno (SatO₂) de 95% con mascarilla con reservorio. A la exploración física inicial destaca: hipofonesis derecha con regular entrada de aire izquierdo con crepitantes inspiratorios. Tiraje subcostal e intercostal. Auscultación cardíaca con taquicardia sinusal sin soplos. Pulsos periféricos y centrales presentes y simétricos. Mala perfusión periférica con recapilarización de 3-4". Palidez cutánea con mucosas normocoloreadas. No exantemas ni petequias. Exploración abdominal normal. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Obnubilado, pero apertura ocular correcta.

Se observa mejoría del estado neurológico, más activo y reactivo al iniciar soporte de alto flujo. Alerta, buen contacto visual. Observamos movimiento espontáneo de las cuatro extremidades, pero persiste algo hipotónico.

PREGUNTA 1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL?

- Tratamiento broncodilatador y corticoterapia endovenosa.
- Iniciar antibioterapia previa extracción de hemocultivo.
- Optimizar soporte respiratorio, iniciar tratamiento broncodilatador, canalizar 2 vías periféricas, fluidoterapia e iniciar antibioterapia previa extracción de cultivos.

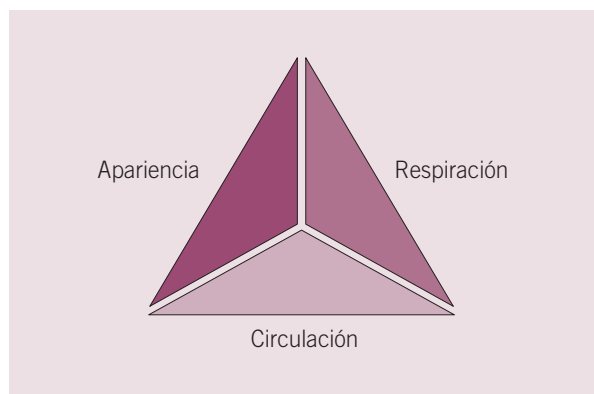


FIGURA 1. Triángulo de Evaluación Pediátrica (TEP).

- Trasladar a Unidad de Cuidados Intensivos para optimizar soporte respiratorio.
- Exploración neurológica completa.

La respuesta correcta es la c.

Es crucial la aproximación inicial al paciente en urgencias. Requiere una sistemática que empieza en el reconocimiento de alteraciones funcionales. Para ello es una buena herramienta el triángulo de evaluación pediátrica (Fig. 1), que nos permite estimar la gravedad del paciente sin establecer un diagnóstico, para prevenir la progresión de las posibles alteraciones fisiológicas sin necesidad de realizar pruebas complementarias.

A continuación, seguiría la fase de estabilización mediante la evaluación primaria sistematizada con el ABCDE (vía aérea, respiración, circulación, estado neurológico y exposición).

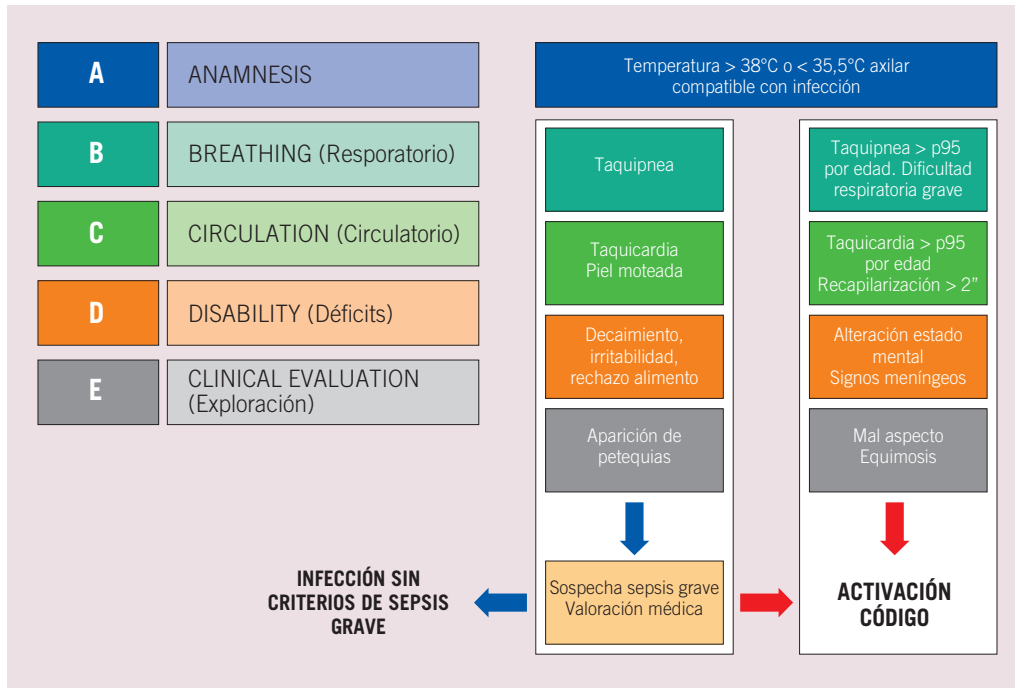


FIGURA 2. Algoritmo de detección clínica rápida de la sepsis grave en niños.

Ante esta situación clínica, pese a que el tratamiento broncodilatador y la corticoterapia endovenosa (respuesta a incorrecta) y /o la antibioterapia endovenosa (respuesta b incorrecta) podrían formar parte del tratamiento, serían insuficientes como primera aproximación.

No se debe trasladar a los pacientes sin una primera estabilización, por lo que el traslado directo a la Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos (respuesta d incorrecta) no parece una buena opción.

La exploración neurológica completa se debe diferir tras la estabilización inicial (respuesta e incorrecta).

La valoración del TEP del paciente es fallo cardiorespiratorio: apariencia alterada por obnubilación e hipotonía, alteración respiratoria con tiraje universal, y mala perfusión. En la evaluación inicial destaca: a) vía aérea permeable, b) ventilación alterada con hipofonesis hemitórax derecho, oxigenación mantenida con oxigenoterapia de alto flujo con FiO₂ 100%, c) pulsos periféricos palpables, recapilarización alterada, tensión arterial correcta y taquicardia y d) alteración neurológica con obnubilación e hipotonía.

PREGUNTA 2. ¿CUÁL SERÍA LA PRINCIPAL SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Shock séptico.
- Broncoespasmo agudo grave.

- Impactación de cuerpo extraño en vía aérea.
- Neumonía adquirida en la comunidad.
- Todas las anteriores se pueden incluir en el diagnóstico diferencial de este paciente.

La respuesta correcta es la e.

Ante la clínica de este paciente podría plantearse el diagnóstico de broncoespasmo agudo grave y neumonía, que nos darían una clínica similar desde distrés respiratorio hasta fallo respiratorio. Por la edad del paciente también se debería tener presente el diagnóstico de ingesta de cuerpo extraño, con impactación de este en la vía aérea. Finalmente, ante un paciente con fiebre, fallo respiratorio y taquicardia hay que plantear el diagnóstico de sepsis, ya que una rápida sospecha y actuación es primordial (Fig. 2).

La sepsis se define como un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS) en presencia, o como resultado, de infección sospechada o confirmada.

Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica es la presencia de al menos dos de los siguientes cuatro criterios, uno de los cuales debe ser alteración de la temperatura o recuento leucocitario:

- Temperatura corporal central > 38,5°C o < 36°C (rectal, vesical, oral o sonda central).
- Taquicardia, definida como una elevación > 2 DE (desviaciones estándar) de la media para su edad en

ausencia de estímulos externos, medicación o estímulo doloroso; o elevación persistente inexplicable durante 0,5-4 horas; o por debajo del año de edad, bradicardia < percentil 10 para su edad en ausencia de estímulo vagal, medicación beta-bloqueante o cardiopatía congénita o disminución de la frecuencia inexplicable durante más de 0,5 horas.

3. Taquipnea: frecuencia respiratoria > 2 DE sobre la media para la edad, o ventilación mecánica para un proceso agudo no relacionado con enfermedad neuromuscular o anestesia general.
4. Recuento leucocitario elevado o disminuido para su edad (no secundario a quimioterapia) o > 10% de neutrófilos inmaduros.

La aplicación del código sepsis nos permite detectar de manera precoz la clínica de sepsis grave y proceder a la extracción de analítica sanguínea, cultivos e inicio de antibioterapia empírica en un tiempo de actuación óptimo.

El paciente cumple criterios por lo que se activa código sepsis. Se optimiza soporte respiratorio con VNI (EPAP 7 cmH₂O, IPAP 20 cmH₂O con FiO₂ 100%) y se mantiene tratamiento broncodilatador nebulizado, y posteriormente corticoterapia endovenosa a 2 mg/kg/día y sulfato de magnesio. Se canalizan dos vías periféricas y se administra expansión de volumen con cristaloides. Se extrae hemocultivo, se inicia cobertura antibiótica empírica con cefotaxima a dosis altas y se cursa gasometría inicial que muestra una acidosis respiratoria hipercapnica (pH 7,18; pCO₂ 74,6 mmHg; HCO₃ 28,1 mmol/L; EB -0,2 mmol/L; hemoglobina 13 g/dl; sO_{2v} 76,2%; láctico 1,8 mmol/L).

Posteriormente presenta mejoría de la auscultación, coloración, trabajo respiratorio y tono muscular. Se realiza radiografía de tórax que muestra pulmón derecho blanco e infiltrado basal izquierdo.

Se cursa analítica sanguínea que muestra los siguientes resultados: sodio 137 mmol/L, potasio 4,31 mmol/L, calcio 2,34 mmol/L, glucosa 21,5 mmol/L, urea 3,9 mmol/L, creatinina 53 μmol/L, bilirrubina total 2 μmol/L, AST (GOT) 27 U/L, ALT (GPT) 11 U/L, procalcitonina 0,36 ng/ml, proteína total 69,4 g/L, proteína C reactiva 3,2 mg/L, hemoglobina 121 g/L, hematocrito 0,38 L/L, hematíes 4,68 x10¹²/L, VCM 82,1 fL, plaquetas 435 x10⁹/L, leucocitos 24,62 x10⁹/L (neutrófilos 63,0%, bandas 12,0%).

Se traslada a UCIP donde presenta una mejoría respiratoria progresiva y se mantiene estable a nivel hemodi-

*námico. A las 48 horas del ingreso, presenta crisis hipertensiva asociada a episodio compatible con convulsión autolimitada. Se realiza TAC craneal que no muestra alteraciones y punción lumbar con **glucosa 7,8 mmol/L, proteína total 0,30 g/L, células 37/mm³** (7% neutrófilos, **79% linfocitos**, 14% monocitos). En la exploración física destaca mejoría progresiva del sensorio, con hipotonía de extremidad superior derecha y extremidad inferior izquierda.*

PREGUNTA 3. ¿CUÁL SERÍA LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA INICIAL?

- a. Meningitis viral.
- b. Meningitis bacteriana abortada.
- c. Meningoencefalitis viral.
- d. Encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD).
- e. Meningitis tuberculosa.

La respuesta correcta es la c.

La **meningitis viral** es la causa principal de meningitis aséptica. Se caracteriza por la presencia de fiebre, cefalea, signos clínicos de irritación meníngea, ausencia de otros signos neurológicos. En LCR destaca pleocitosis de predominio linfocítico con glucosa normal, aumento moderado de proteínas y cultivo bacteriano negativo en pacientes que no han sido tratados previamente con antibióticos. Las características del LCR pueden ser de utilidad para la aproximación diagnóstica inicial (Tabla 1). Cuando un síndrome meníngeo es más atenuado o inaparente y se acompaña de síntomas que indican afectación de la sustancia cerebral (alteración de la consciencia, convulsiones, parálisis, etc.), nos encontramos ante una encefalitis. El paciente presenta alteración del sensorio, focalidad y líquido cefaloraquídeo patológico, por lo que la respuesta correcta sería la c y se descartan el resto.

Los enterovirus no polio son responsables del mayor número de casos (hasta el 80-90% de los casos etiquetados), incluyendo los virus Coxsackie, Echo, y los enterovirus humanos 68-71.

La **meningitis tuberculosa** es la presentación extrapulmonar más frecuente de la tuberculosis. La mayor incidencia en las áreas de alta prevalencia es en niños por debajo de 4 años, en cambio en las de baja prevalencia de la enfermedad es más frecuente en adolescentes y adultos. La clínica inicial es inespecífica, incluye fiebre, vómitos, malestar general, y puede durar > de 6 días. También puede causar convulsiones. Los síntomas

TABLA 1. CITOQUÍMICA DEL LCR.

	Leucocitos/ μ l	Proteínas (g/L)	Glucosa (mg/dl)*
Valores normales			
- Prematuros	0-23 (PMN >40-60%)	0,45-2	30-100
- RNT <7 días	0-20 (PMN > 50-60%)	0,2-1,4	35-80
- RNT 7-28 días	0-20 (PMN > 20%)	0,15-1	40-80
- Niños >1 mes	0-6 (PMN 0%)	0,1-0,45	40-80
Meningitis bacteriana	50-30.000 (PMN)	> 1	< 40
Meningitis vírica	< 500 (linfocitos)	< 0,5	Normal
Meningitis tuberculosa	25-100 (linfocitos)	> 1	< 40
Meningitis por hongos	50-500 (linfocitos)	> 1	Normal o < 40

*Glucosa normal: 44-128% de la glucemia en < 1 mes, y 50-60% de la glucemia en > 1 mes.

neurrológicos son muy variados, desde apatía, irritabilidad, alteración de consciencia, afectación de III, IV o VI par craneal, atrofia óptica, movimientos anormales, hemiplejía. El LCR muestra leucorraquia con predominio linfocítico, hipogluorraquia e hiperproteíorraquia. La TAC sin contraste y la RM craneal inicial pueden ser normales, pudiendo aparecer tardíamente hidrocefalia o infartos isquémicos. La TAC con contraste puede mostrar engrosamiento de leptomeninges. Para el diagnóstico definitivo se debe identificar el bacilo en el LCR mediante cultivo o PCR.

La **encefalitis** infecciosa es la inflamación del sistema nervioso central, generalmente secundaria a una infección viral. De los más de 200 virus ligados hasta la fecha con patología humana, al menos 100 pueden infectar el SNC o producir alteraciones en el mismo por mecanismo inmune. Se logra identificar al agente infeccioso en el 15-60% de los casos de encefalitis. Los virus más frecuentemente aislados son el virus herpes simple (VHS) 1 y 2, este último en neonatos, el virus de Epstein-Barr (VEB), el citomegalovirus (CMV), los virus del herpes humano (VHH) 6 y 7 y los enterovirus.

Además de la causa infecciosa, cada vez se describen más casos de encefalitis de naturaleza autoinmune. Entre ellas, destacan la encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD), responsable de hasta el 15% de las encefalitis en la infancia. La **EMAD** es una desmielinización inmuno-mediada del SNC, caracterizada por sintomatología neurológica de inicio aguda, y presencia de una o más lesiones desmielinizantes supra-infratentoriales en la resonancia magnética (RM). La causa más frecuente es la postinfecciosa (> 70%), pero en muy raras ocasiones se consigue aislar el agente causal. Destacan virus como el sarampión, rubéola, varicela, paperas, influenza A y B, etc. La principal bacteria implicada en la EMAD es

el *Mycoplasma pneumoniae*; otras serían la *Chlamydia*, *Legionella*, *Campylobacter* y *Streptococcus*. Otras etiologías pueden ser postvacunal e idiopática. Los síntomas neurológicos (NRL) aparecen entre 4-21 días después de los síntomas generales. La existencia de un período de latencia entre los síntomas generales y NRL iría a favor de una EMAD (respuesta d incorrecta). Puede cursar con defectos motores que es el síntoma NRL más frecuente (incluye raramente la insuficiencia respiratoria), alteración de consciencia, defectos sensoriales, defectos de los pares craneales, convulsiones, alteraciones urinarias, y otros como oftalmoplejía, neuritis óptica, mielitis transversa, nistagmus, meningismo, afasia y ataxia. El LCR puede ser normal, aunque frecuentemente muestra leucorraquia con predominio mononuclear, hiperproteíorraquia y glucosa normal. En relación al diagnóstico por imagen, la TAC puede ser normal inicialmente, y la RM es determinante para el diagnóstico.

El paciente presenta nuevo episodio convulsivo con empeoramiento respiratorio que requiere de intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica. A nivel infeccioso, en cultivos microbiológicos recogidos, destaca antígeno de enterovirus positivo en moco nasofaríngeo por lo que ante sospecha de encefalitis por enterovirus se completa estudio con resonancia magnética cerebrospinal.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ RESULTADOS ESPERARÍAMOS EN LA RESONANCIA MAGNÉTICA?

- Áreas parcheadas hiperintensas en T2, con edema perilesional, todas en el mismo estadio evolutivo, a nivel frontoparietal.
- Engrosamiento leptomeníngeo en polígono de Willis.

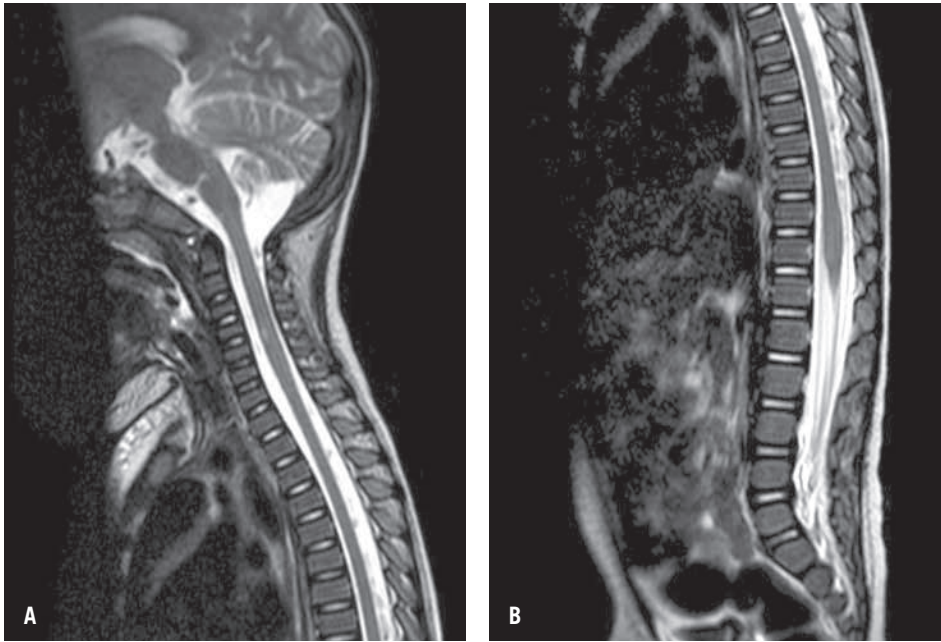


FIGURA 3. Resonancia nuclear cerebroespinal.

- c. Imagen intraparenquimatosahipodensa con realce anular y edema periférico.
- d. Mielitis cervical (C6-C7), cono medular y afectación bulboprotuberancial.
- e. Hiper captación en lóbulo temporal izquierdo.

La respuesta correcta es la d.

La hiper captación en lóbulo temporal es más frecuente en la encefalitis herpética (respuesta e incorrecta). Una imagen intraparenquimatosahipodensa con realce anular sería sugestiva de absceso (respuesta c incorrecta). Las áreas parcheadas hiperintensas con edema son típicas de la EMAD o incluso de la esclerosis múltiple si se encuentran en distintos estadios evolutivos (respuesta a incorrecta). Y finalmente, un engrosamiento leptomeníngeo en el polígono de Willis podría tratarse de una meningitis tuberculosa (respuesta b incorrecta).

Los enterovirus causan cuadros respiratorios (infecciones respiratorias de vías altas, bronquitis, bronquiolitis, neumonías), exantemas, enfermedad mano-boca-pie (HFMD) y conjuntivitis hemorrágica aguda. Pero también son los principales agentes víricos productores de meningitis linfocitaria, generalmente de curso benigno. Así mismo, pueden causar encefalitis o meningoencefalitis habitualmente con buen pronóstico.

Sin embargo, recientemente se están describiendo cuadros clínicos de afectación neurológica grave asociados a algunos serotipos de enterovirus. Estos serotipos son responsables de cuadros clínicos como encefalitis

de tronco (con la tríada temblores-mioclonías y ataxia, asociados o no a disfunción de pares craneales bajos), mielitis con parestias de extremidades o parálisis flácida. El común denominador es la ausencia de identificación del EV en el LCR con las técnicas habituales de amplificación, pero sí en muestras respiratorias (naso u orofaríngeas) y fecales, y puede existir rombencefalitis, con o sin mielitis (Fig. 3), en la RM cerebroespinal (respuesta d correcta).

PREGUNTA 5. ¿QUÉ ACTITUD TERAPÉUTICA TOMARÍA?

- a. Corticoterapia.
- b. Inmunoglobulina endovenosa inespecífica (IGEV).
- c. Recambio plasmático terapéutico.
- d. Todas son correctas.
- e. Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la b.

No hay ningún tratamiento con suficiente evidencia que pruebe su eficacia en el tratamiento para cuadros neurológicos agudos asociados a infección por enterovirus.

En la actualidad, no hay indicación para el uso de **corticosteroides** en el tratamiento de la parálisis flácida aguda, y existe un riesgo potencial de empeoramiento del resultado debido a los aspectos inmunosupresores de los corticoides (respuesta a incorrecta).

En relación a la eficacia de las **IGEV** en los procesos neurológicos asociados a infecciones por enterovirus, a pesar de que no hay estudios que demuestren su efi-

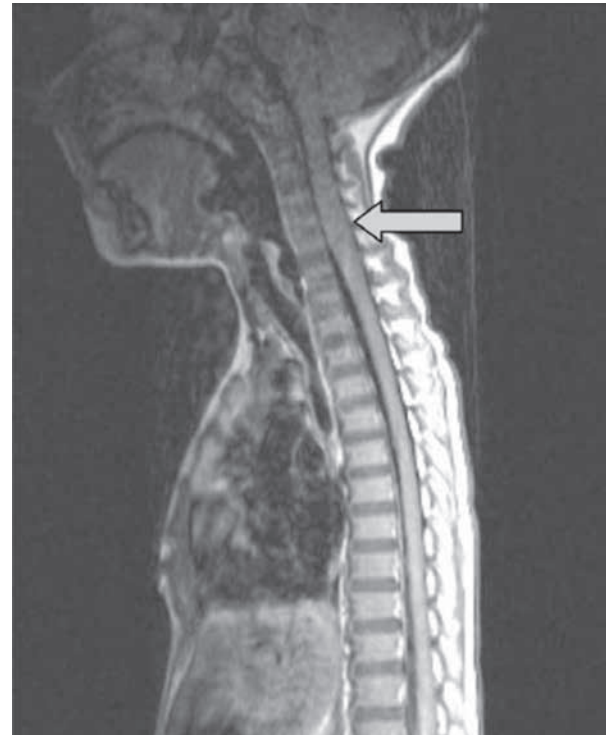
TABLA 2. CARACTERÍSTICAS DE LOS DIFERENTES ENTEROVIRUS.

	<i>Enterovirus D68</i>	<i>Enterovirus A71</i>
Clínica	Debilidad de extremidades. Afectación pares craneales (oftalmoplejia, parálisis bulbar).	Tríada ataxia-miclonias-temblores. Parálisis muscular flácida.
Radiología	Afectación segmentaria de médula espinal, afectación dorsal de protuberancia.	Afectación en regiones posteriores del bulbo y protuberancia, mesencéfalo, núcleos dentados del cerebelo, los cuernos anteriores de la médula cervical y núcleos supratentoriales

cacia, sí hay diversos estudios que describen el efecto beneficioso de las IGEV, hasta el punto que la OMS lo incluye en su protocolo de manejo del síndrome de boca-mano-pie y sus complicaciones neurológicas. El mecanismo de acción de las IGEV se basa en la presencia de anticuerpos neutralizantes anti EV, modulación de la respuesta inmune con disminución de los niveles de interleuquinas e interferón gamma y disminución de catecolaminas en pacientes afectados de miocarditis secundaria a EV71 (respuesta b correcta).

El **recambio plasmático terapéutico** se define como una técnica o procedimiento terapéutico de depuración sanguínea extracorpórea, que consiste en la extracción de un volumen determinado de plasma (1 a 1,5 plasmemias), cuya finalidad es eliminar o remover partículas de gran peso molecular, patógenos o de disminuir la tasa de inmunocomplejos circulantes u otros componentes presentes en el plasma que intervienen en la respuesta inmune patológica y que son considerados responsables de una enfermedad o bien de sus manifestaciones clínicas. Hay estudios en contra de la plasmaféresis ya que refieren que podría eliminar anticuerpos beneficiosos para neutralizar la infección viral; sin embargo dicho peligro no ha sido demostrado tampoco por ningún estudio. Sí se trata de una técnica agresiva y por tanto no exenta de riesgos, por lo que no se recomienda su uso rutinario ante cualquier afectación neurológica asociada a infección por enterovirus (respuesta c incorrecta).

La resonancia magnética muestra lesiones compatibles con mielitis cervical (C6-C7), cono medular y afectación bulboprotuberancial. Tras estos resultados se inicia tratamiento empírico con 2 dosis de gammaglobulinas endovenosas 1 g/kg x 2 días, pero, además, dada la gravedad del cuadro, se instaura también tratamiento con recambio plasmático terapéutico, tras el cual se repiten nuevas dosis de gammaglobulinas. En este caso, no se administraron corticoides por el riesgo de empeoramiento del cuadro producido por el virus al provocar linfopenia.

**FIGURA 4.** Afectación segmentaria médula espinal.

Finalmente, se obtiene muestra de aspirado nasofaríngeo positivo para PCR de enterovirus D68.

En relación a la clínica causada por el enterovirus D68 puede presentar un inicio brusco de debilidad de extremidades, que puede ser asimétrica (monoplejía). También puede asociar clínica por la afectación del tronco con alteración de pares craneales (oftalmoplejia, parálisis bulbar). En cambio, es infrecuente la tríada ataxia-miclonias-temblores, más frecuente en el A71. Tampoco es frecuente la disfunción autonómica o el edema de pulmón.

La afectación típica del D68 en la resonancia magnética es la afectación segmentaria de médula espinal, que puede asociar edema y afectación dorsal de protuberancia (Fig. 4). En cambio, en el A71 es típica la afec-

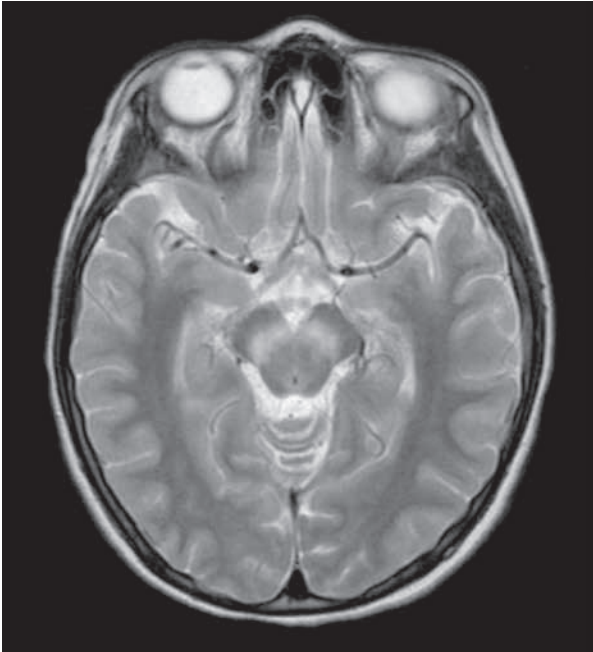


FIGURA 5. Aumento de señal en T2 en mesencéfalo.

tación en regiones posteriores del bulbo y protuberancia (aproximadamente 100%); el mesencéfalo y los núcleos dentados del cerebelo (dos tercios); y los cuernos anteriores de la médula cervical y núcleos supratentoriales profundos en los casos graves (Fig. 5).

A nivel hemodinámico, destaca tendencia a taquicardia con hipotensión inicial los primeros días, que requirió soporte vasoactivo durante 2 días y posteriormente tendencia a hipertensión arterial, orientado como disfunción autonómica asociada a lesión bulbotuberancia.

A nivel respiratorio, se observa que el paciente es capaz de realizar ventilaciones espontáneas, pero precisa importante soporte del ventilador, con empeoramiento respiratorio y reaparición de atelectasias en pulmón derecho tras cada intento de iniciar destete.

PREGUNTA 6. ¿CUÁL SERÍA SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Parálisis frénica.
- Distrofia muscular.
- Sobredosis de sedantes con reducción del estímulo respiratorio central.
- Alteraciones hidroelectrolíticas (hipofosfatemia, hipocalcemia, hipomagnesemia...).
- Malnutrición.

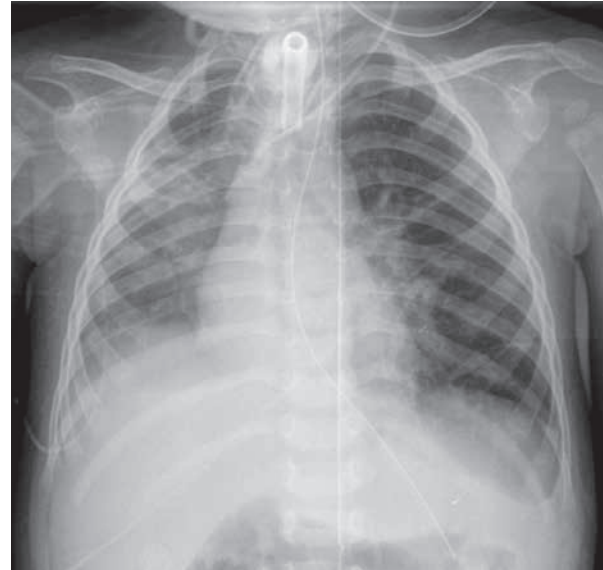


FIGURA 6. Radiografía de tórax.

La respuesta correcta es la a.

La parálisis frénica es una enfermedad infrecuente, siendo su principal importancia el potencial compromiso respiratorio que puede desencadenar. Las manifestaciones clínicas pueden ser muy variadas, desde parálisis frénica asintomática (hallazgo radiológico) hasta insuficiencia respiratoria global, siendo frecuentemente infra-diagnosticada.

El diagnóstico de parálisis diafragmática se sospecha clínicamente y se confirma con estudios por imágenes. La radiografía de tórax permite sospechar el diagnóstico, cuando hay ascenso del diafragma comprometido, sin embargo, no permite evaluar la función y movilidad diafragmática (Fig. 6). La fluoroscopia muestra buen rendimiento en este sentido, ya que permite un estudio dinámico. La ultrasonografía es un examen sencillo y rápido, disponible en la mayoría de los centros, que aporta información similar a la fluoroscopia, pero tiene la gran ventaja, que puede hacerse de forma portátil, al lado de la cama del paciente.

La hipofosfatemia puede causar fallo respiratorio agudo, al afectar la contractibilidad del diafragma. Otros electrolitos como el calcio, magnesio y potasio también pueden reducir la contractibilidad muscular y dificultar el destete ventilatorio. El paciente descrito presentaba controles bioquímicos normales (respuesta d incorrecta).

La ventilación mecánica (VM) produce hipoperfusión esplácnica que ocurre como consecuencia de la dis-

minución del gasto cardíaco con reducción de la presión arterial y aumento de las resistencias vasculares del tracto gastrointestinal. Esta hipoperfusión puede producir lesión de la mucosa y alteraciones de la motilidad. También existe una lesión por reperfusión que se produce una vez restablecido el flujo esplácnico, después de un periodo largo de hipoperfusión. Ciclos repetidos de hipoperfusión y reperfusión son responsables de la isquemia mesentérica observada en los pacientes críticamente enfermos. Medicamentos asociados a la VM, como opiáceos y sedantes, también contribuyen a disminuir la motilidad gastrointestinal y a dificultar el retorno venoso, perpetuando los efectos de la VM.

La ventilación mecánica dificulta claramente la nutrición enteral del paciente, especialmente si este está en estado crítico, justo en un momento en el cual es fundamental una nutrición suficiente para su recuperación. Si el paciente se encuentra estable y no hay contraindicaciones de otra índole, es recomendable administrar una alimentación enteral precoz, por sonda nasogástrica o transpilórica, por lo menos para ayudar el trofismo de la mucosa intestinal (se ha comprobado que disminuye el riesgo de lesiones digestivas), completando por vía parenteral las necesidades nutricionales.

En el caso clínico expuesto se inició nutrición parenteral inicial y posteriormente dieta enteral por sonda nasogástrica precozmente, con correcta tolerancia digestiva (respuesta e incorrecta).

Ante persistencia de necesidad de soporte respiratorio con presiones altas, imposibilidad de destete secundaria a parálisis frénica derecha, se realiza traqueotomía de forma reglada sin incidencias.

Tras el tratamiento con IGEV presenta mejoría progresiva de tono y fuerza de extremidad superior izquierda y ambas extremidades inferiores, con persistencia de hemiparesia de extremidad superior derecha.

El paciente es trasladado a centro de referencia para neurorrehabilitación donde tras 4 meses de ingreso no ha experimentado mejoría ni de la parálisis de extremidad superior derecha ni de la parálisis frénica, y está pendiente de colocación de marcapasos diafragmático.

BIBLIOGRAFÍA

- Valdivielso Martínez AI, Carazo Gallego B, Cubiles Arilo Z, Moreno-Pérez D, Urda Cardona A. Patología neurológica aguda por enterovirus: revisión de casos clínicos en un hospital andaluz de tercer nivel tras brote epidémico de Cataluña. An Pediatr. 2018 [En prensa]. doi: 10.1016/j.anpedi.2017.12.002.
- Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Acute flaccid myelitis: Interim considerations for clinical management. Noviembre, 2014. Disponible en: <https://www.cdc.gov/acute-flaccid-myelitis/hcp/clinical-management.html>
- Casas-Alba D, de Sevilla MF, Valero-Rello A, Fortuny C, García García JJ, Ortez C, et al. Outbreak of brainstem encephalitis associated with enterovirus-A71 in Catalonia, Spain (2016): a clinical observational study in a children's reference centre in Catalonia. Clin Microbiol Infect. 2017; 23: 874-81.
- Teoh HL, Mohammad SS, Britton PN, Kandula T, Lorentzos MS, Booy R, et al. Clinical characteristics and functional motor outcomes of enterovirus 71 neurological disease in children. JAMA Neurol. 2016; 73: 300-7.
- Schwartz J, Winters JL, Padmanabhan A, Balogun RA, Delaney M, Linenberger ML, et al. Guidelines on the use of therapeutic apheresis in clinical practice-evidence-based approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: the sixth special issue. J Clin Apher. 2013; 28: 145-284.

Fiebre prolongada y cefalea en niño de 5 años

Ponente: Cristina García Aparicio. Tutora: Laura Regueras Santos.
Complejo Asistencial Universitario de León.

Niño de 5 años que acude a urgencias por persistencia de fiebre diaria de 11 días de evolución, picos febriles cada 5 horas (máximo de 39,5°C axilar) y cefalea frontal intensa con escasa respuesta a analgesia. Desde hace una semana presenta disminución de la ingesta, 1 vómito diario y pérdida 1,5 kg (9% pérdida peso). En las últimas 24 horas presenta 2 episodios de desconexión del medio y revulsión ocular de segundos de duración. No refieren movimientos anormales de extremidades, cianosis, sialorrea ni relajación de esfínteres. Ha recibido tratamiento con azitromicina durante 5 días en contexto de cuadro catarral.

Antecedentes personales. Vacunado correctamente según calendario de Castilla y León (incluida antineumocócica). Sin alergias medicamentosas conocidas. No ingresos ni otras enfermedades de interés.

Antecedentes familiares. Sin interés.

Exploración física. Peso: 14,6 kg; frecuencia cardiaca: 110 latidos por minuto; frecuencia respiratoria: 28 respiraciones por minuto; presión arterial: 120/65 mmHg; Temperatura: 36,6°C; Sat.O₂: 98% con aire ambiente.

Regular estado general, palidez cutánea. Mucosa oral pastosa, labios secos, relleno capilar < 2 seg. Signo del pliegue negativo. No gradiente térmico. No exantemas ni petequias.

Auscultación cardiaca: rítmica sin soplos. Auscultación pulmonar: buena entrada de aire bilateral sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: blando, depresible, no se palpan masas ni megalias, ruidos hidroaéreos normales. Otoscopia y orofaringe normales. Neurológico: nivel de conciencia fluctuante, Glasgow 12. Hipoactivo con res-

puesta parcial a estímulos. Signos meníngeos negativos. Rigidez nuchal terminal. Pupilas isocóricas normorreactivas. Estrabismo convergente en ojo izquierdo. Llanto continuo, irritable. Movimientos normales de las cuatro extremidades. Reflejos rotulianos ligeramente exaltados sin aumento de área reflexógena. Reflejo cutáneo plantar flexor bilateral.

En Urgencias se canaliza vía venosa periférica, se extrae analítica sanguínea y se administra expansión con suero salino fisiológico a 20 cc/kg.

- Hemograma: Hb 13,4 g/dl; Hcto 39,1%; leucocitos 19.700 (83%N/13%L/3%M); 583.000 plaquetas/mm³.
- Coagulación: TTPA: 27s; T. protrombina: 66%; fibrinógeno 352 mg/dl.
- Bioquímica: glucosa 128 mg/dl; urea 29 mg/dl; creatinina 0,25 mg/dl; Na 128 mEq/L; K 4,5 mEq/L; Cl 98 mEq/L; GOT 24 U/L; GPT 9 U/L. PCR: 4,4 mg/L; PCT: 0,127 ng/ml.

PREGUNTA 1. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ACTUACIONES REALIZARÍA DE FORMA MÁS URGENTE?

- Interconsulta a Oftalmología.
- Punción lumbar.
- TAC craneal.
- Resonancia magnética cerebral.
- Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la c.

La interconsulta al oftalmólogo en un caso como este no es nunca una prioridad. La punción lumbar está

contraindicada si existen signos de edema cerebral o aumento de la presión intracraneal, coagulopatía, lesión espinal o infección en el lugar de la punción. Este caso presenta focalidad aguda y sospecha de hipertensión intracraneal (HTIC) dada la clínica (cefalea intensa, parálisis del VI par...) por lo que no debería realizarse una punción lumbar sin una prueba de imagen previa. La TAC craneal es el procedimiento de elección en situaciones urgentes dadas su fácil disponibilidad, rapidez y utilidad diagnóstica en caso de masa, hematomas, edema cerebral y sería la opción adecuada. La RMN es una prueba de imagen más sensible en la evaluación del parénquima cerebral; sin embargo, debido al mayor tiempo de realización respecto a la TAC y a la menor accesibilidad, no es la prueba indicada en este caso.

La TAC craneal es informada como normal y se traslada a la UCIP.

A su llegada a UCIP: afectación del estado general, baja el nivel de conciencia (Glasgow 8), estrabismo convergente en el ojo izquierdo con pupilas isocóricas normorreactivas. Presenta dos episodios de bradicardia brusca hasta 30 lpm e hipertensión arterial (120/65).

PREGUNTA 2. TENIENDO EN CUENTA LOS RESULTADOS DE LA ANALÍTICA PREVIA Y SIGNOS COMPATIBLES CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL (HTIC), ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO MÁS ADECUADO EN ESTA SITUACIÓN?

- Suero salino hipertónico 3%.
- Manitol.
- Expansión con suero salino fisiológico a 20 cc/kg.
- Expansión con coloide.
- Observación.

La respuesta correcta es la a.

La elevación de la presión intracraneal (PIC) aparece en situaciones en las que se produce un daño cerebral, ya sea hipóxico, metabólico, tóxico o traumático. El organismo es capaz de adaptarse y compensar aumentos de PIC moderados. Cuando los mecanismos de compensación no son suficientes, el aumento de PIC puede comprometer la vida del paciente o provocar graves discapacidades neurológicas. La elevación crítica de la PIC afecta al flujo sanguíneo cerebral (FSC). El aumento de PIC producirá una disminución de la presión de perfusión cerebral (PPC), colapsará el lecho venoso y puede colapsar también las arterias cerebrales. La PIC

se debe mantener por debajo de 20 mmHg y la PPC, entre 50 y 65 mmHg, dependiendo de la edad del niño. Dentro de las medidas para el tratamiento de la HTIC se encuentran la sedoanalgesia y la relajación adecuadas, la administración de manitol o de salino hipertónico, la extracción de líquido cefalorraquídeo, si se dispone de un catéter o un drenaje ventricular externo, y la hiperventilación moderada (presión parcial de CO₂ [pCO₂] entre 30 y 35 mmHg). Parece razonable pensar que nuestro paciente podría beneficiarse del manitol o del suero salino hipertónico. En pediatría se prefiere el uso de SSH3% frente al manitol. Además, este paciente presenta una hiponatremia grave sintomática por lo que el suero salino hipertónico sería la mejor opción. El suero salino hipertónico (3%) puede administrarse en bolo (6-10 ml/kg) o en perfusión (0,1-1 ml/kg/h).

Se administra SSH 3% 6 cc/kg con buena respuesta presentando normalización de la tensión arterial (TA) y frecuencia cardíaca (FC) hacia cifras normales y mejoría del nivel de conciencia (respuesta verbal a ordenes sencillas, seguimiento visual).

Dada la estabilidad clínica se realiza punción lumbar:

- Citoquímica: aspecto claro y transparente. 120 leucos/mm³ (8% PMN, 92% MN); glucosa 23 mg/dl; Prot. 106 mg/dl; 5 hematíes/mm³.*

PREGUNTA 3. ¿CUÁL SERÍA LA SIGUIENTE ACTITUD?

- La punción lumbar es hemática por lo tanto no valorable, repetiríamos punción lumbar
- Meningitis vírica. Iniciaríamos tratamiento con aciclovir 60 mg/kg/día.
- Meningitis bacteriana. Iniciaríamos tratamiento con cefotaxima 300 mg/kg/día.
- Meningitis etiología dudosa. Iniciaríamos tratamiento con dexametasona IV 30 minutos antes y posteriormente cefotaxima 300 mg/kg/ día+ vancomicina 60 mg/kg/día + aciclovir 60 mg/kg/día.
- Meningitis etiología dudosa. Mantener vigilancia clínica y actitud expectante sin tratamiento antimicrobiano.

La respuesta correcta es la d.

La punción lumbar del paciente es totalmente valorable y la cantidad de hematíes que presenta es despreciable. En ocasiones podemos encontrar un líquido cefalorraquídeo (LCR) hemático debido a una mala realización

TABLA 1. HALLAZGOS EN EL LCR SEGÚN ETIOLOGÍA DE LA MENINGITIS.

	Células/mm ³	Tipo de células	Proteínas (mg/dl)	Glucosa (mg/dl)
Normal	< 10	MMN	< 45	35-130
Meningitis bacteriana	> 1.000	PMN	↑↑	↓
Meningitis vírica	< 300	MNN	Normal o ↑	Normal
Meningitis tuberculosa	< 500	PMN/MNN ¹	↑↑↑	↓↓
Encefalitis herpética	0-500	MNN/Hematíes ²	Normal o ↑	Normal
Meningitis bacteriana parcialmente tratada	< 1000	PMN/MNN	↑	↓

¹En la meningitis tuberculosa inicialmente pueden predominar los polimorfonucleares. ²En la encefalitis herpética pueden observarse hematíes en el LCR hasta en el 50% de los casos.

TABLA 2. ESCALA DE BOYER MODIFICADA PARA DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE MENINGITIS.

Puntuación	0	1	2
Temperatura	< 39	> 39	
Petequias/púrpura	Ausentes		Presentes
Obnubilación/coma/convulsiones/focalidad	Ausentes	Presentes	
Proteinorraquia (mg/dl)	< 90	90-140	> 140
Glucorraquia (mg/dl)	> 35	20-35	< 20
Leucocitos en LCR	< 1.000	1.000-4.000	> 4.000
% PMN en LCR			
Mayores de 2 años	< 60%	> 60%	
Menores de 2 años	< 60%		> 60%
Leucocitos en sangre	< 15.000	> 15.000	
% cayados en sangre	< 6	6-14	> 14
Cayados/PMN totales	< 0,12	> 0,12	
PCR (mg/dl), 12 h de evolución	> 4	4-9	> 9

0-2 puntos: no está indicado el tratamiento antibiótico. 3-4 puntos (etiología dudosa): se ingresará al paciente. Puede optarse por tratamiento antibiótico empírico o por la observación clínica de la evolución de la enfermedad, repitiendo la PCR en sangre en 12 horas. > 4 puntos: está indicado el tratamiento antibiótico.

de la técnica, haber lesionado un capilar, etc. Si ocurre, se debe esperar a que el líquido se aclare y salga más claro. Si el líquido continúa saliendo hemático se puede repetir la punción un espacio intervertebral por encima del que se ha realizado la técnica. Si no es posible se puede utilizar la siguiente fórmula para estimar la cantidad de leucocitos reales en LCR: N° leucocitos "reales" en LCR = N° leucocitos en LCR – (leucocitos en sangre x hematíes en LCR / hematíes en sangre). En condiciones normales el LCR es un líquido acelular, glucosa con valores entre 50-75% de la glucosa plasmática en esos momentos y unas proteínas inferiores a 0,45 g/L en niños mayores de un mes de vida. Un LCR es patológico cuando presenta celularidad, hipoglucorraquia o hiperproteinorraquia (ver tabla 1). El paciente presentaba un score de Boyer de 5 (ver tabla 2) y etiología dudosa posiblemente no bac-

teriana por presentar < 1.000 leucos/mm³ en LCR aunque más de las células esperadas para tratarse de una meningitis vírica y con una glucosa baja. En este caso es importante destacar que el paciente había recibido tratamiento previo con azitromicina durante 5 días, por lo que podría tratarse de una meningitis decapitada. Por este motivo, la opción correcta es instaurar tratamiento para cubrir las dos posibles etiologías. Iniciaríamos tratamiento con dexametasona IV 30 minutos antes y posteriormente cefotaxima 300 mg/kg/ día+ vancomicina 60 mg/kg/día + aciclovir 60 mg/kg/día

Recibe tratamiento con dexametasona IV 30 minutos antes y posteriormente cefotaxima 300 mg/kg/ día+ vancomicina 60 mg/kg/día + aciclovir 60 mg/kg/día. Se solicitan PCR de enterovirus, virus herpes, neumoco-

TABLA 3. ESTADIOS DE AFECTACIÓN NEUROLÓGICA EN MENINGITIS TUBERCULOSA.

Estadio I	Sintomatología infecciosa inespecífica con febrícula, anorexia, irritabilidad o cefalea
Estadio II	Aparición de signos de hipertensión intracraneal y daño neurológico como somnolencia, alteración de pares craneales (III, VI y VIII fundamentalmente), anisocoria o convulsiones. († 12%)
Estadio III	Afectación neurológica grave con coma, respiración y pulso irregular, estado convulsivo, etc. († 50%)

co y meningococo y se coloca prueba de tuberculina al paciente (PPD). La radiografía de tórax es normal.

Se produce mejoría del nivel de conciencia (Glasgow 13) tras punción lumbar e inicio de dexametasona, aunque persiste bradipsiquia con lenguaje coherente y paresia del VI par izquierdo. El electroencefalograma no muestra crisis aunque presenta una actividad de fondo levemente enlentecida. A las 48 horas del ingreso se realiza RM cerebral donde se objetiva hidrocefalia leve y lesiones hiperintensas a nivel de ambos uncus.

Se repite la punción lumbar y se solicita nuevo análisis de LCR. Citoquímica: aspecto claro y transparente. 172 leucos/mm³ (12% PMN, 88% MN). Glucosa 26 mg/dl. Proteínas 108 mg/dl, ADA 12 UI/L.

PREGUNTA 4. CON ESTOS DATOS, ¿CUÁL TE PARECE EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?

- Meningitis vírica por el predominio linfocítico.
- Encefalitis aguda.
- Meningitis bacteriana: hay que continuar con el tratamiento antibiótico.
- Encefalitis postinfecciosa.
- Meningitis tuberculosa.

La respuesta correcta es la e.

Tanto la meningitis vírica como la encefalitis herpética cursan con niveles normales de glucosa en LCR. La antibioterapia iniciada anteriormente cubriría la mayoría de los gérmenes implicados en la meningitis bacteriana, pudiendo observarse una mejoría clínica en el paciente a las 48 horas de tratamiento. Ante un paciente con clínica sugestiva de meningitis bacteriana y ausencia de mejoría a las 48 horas de inicio del tratamiento debemos pensar en la posibilidad de que se trate de una meningitis tuberculosa.

La meningitis tuberculosa tiene un curso subagudo durante 1-2 semanas. Inicialmente aparecen síntomas poco específicos, como trastornos de la conducta, vómitos, decaimiento, rechazo de tomas y febrícula. Más tarde aparecen signos de irritación meníngea e hiper-

tensión intracraneal, con vómitos proyectivos, cefalea, irritabilidad, estrabismo y afectación de pares craneales, convulsiones, disminución del estado de conciencia y coma (Tabla 3). La mayoría se diagnostican en estadio II como es el caso de nuestra paciente. Hay alteraciones de tuberculosis en la radiografía de tórax en el 50-85% de los casos y en la TC o la RM cerebral en el 90%, especialmente hidrocefalia y ocasionalmente ventriculitis, tuberculomas e infartos cerebrales.

El LCR presenta pleocitosis de predominio linfocitario, hipogluorraquia e hiperproteorraquia. El riesgo de progresión de tuberculosis primaria a meningitis tuberculosa es mayor en niños y complica al 0,3% de los casos. En pediatría no siempre existen los antecedentes clínicos respiratorios clásicos y a veces, no se encuentra contacto tuberculoso conocido cercano. El diagnóstico precoz de la meningitis tuberculosa es esencial en el pronóstico de la enfermedad. El retraso en el diagnóstico e inicio del tratamiento se relacionan con una mayor tasa de mortalidad y secuelas irreversibles, por lo que ante la sospecha clínica se debe iniciar la cuádruple terapia precozmente.

En este tiempo obtenemos los siguientes resultados: PCR enterovirus, virus herpes, neumococo y meningococo negativos. Dada la persistencia de la clínica y LCR sin cambios a las 48 horas, se sospecha meningitis tuberculosa, se recoge cultivo aspirado gástrico, PCR Mycobacterium tuberculosis en LCR y se inicia tratamiento antituberculoso (isoniazida, rifampicina, pirazinamida orales y amikacina i.v) y prednisolona oral. Se confirma el diagnóstico con PCR positiva a Mycobacterium tuberculosis en LCR y cultivo de aspirado gástrico y Mantoux negativos. El informe definitivo de la RMN muestra dilatación de los ventrículos laterales (incluidas sus astas laterales), del tercer y cuarto ventrículos, con índice de Evans en los límites altos de la normalidad.

Continúa con cefalea intensa y clínica de hipertensión intracraneal, es valorado por Servicio de Neurocirugía, colocándose un drenaje ventricular externo y sensor de presión intracraneal (PIC). Las primeras 48 horas tras intervención permanece intubado, sedoanalgesiado con

TABLA 4. SIGNIFICADO DE LOS VALORES DE LA SATURACIÓN DE LA HEMOGLOBINA A NIVEL CEREBRAL.

Saturación	Interpretación	Situación clínica
55-75% (normal)	Flujo sanguíneo cerebral adaptado a su consumo de oxígeno	Compatible con la normalidad
< 55% (disminuida)	Descenso relativo o absoluto del flujo sanguíneo cerebral. Incremento del consumo de oxígeno cerebral	Hipoxia cerebral oligohémica Hiperactividad neuronal
> 75% (aumentada)	Flujo sanguíneo cerebral superior a las necesidades neuronales	Hiperemia cerebral Zonas de infarto Muerte cerebral

TABLA 5. VALORES DE REFERENCIA DE LOS PARÁMETROS DE DTC EN LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA Y SIGNIFICADO CLÍNICO DE SUS ALTERACIONES EN NIÑOS.

	Velocidad sistólica	Velocidad media	Índice de resistencia	Índice de pulsatilidad
Normal	100-150	60-100	0,5-0,6	0,7-1
HTIC	Variable	Disminución progresiva	0,75-1,2	1,4-3
Isquemia	Variable	Disminuida	Aumentado	Aumentado
Hiperemia	Normal	Aumentada	Normal o disminuido	Disminuido

fentanilo (máximo 5 µg/kg/h) y midazolam (máximo 0,5 mg/kg/h) que se sustituye por propofol (máximo 4 mg/kg/h) y remifentanilo (0,15 µg/kg/min) y relajación con rocuronio.

En las primeras 12 horas posteriores a la intervención, presenta inestabilidad hemodinámica con tendencia a la hipotensión, precisando soporte inotrópico durante 24 horas con dopamina (hasta 20 µg/kg/min) y noradrenalina (hasta 0,15 µg/kg/min) para mejorar presión de perfusión cerebral.

Inicialmente presenta PICs de hasta 29 cmH₂O que responden a drenaje ventricular, sedación, relajación con rocuronio (BIS variables entre 40-60) y perfusión continua de SSH 3%.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES HERRAMIENTAS TE AYUDA A MONITORIZAR EL FLUJO SANGUÍNEO CEREBRAL?

- Doppler transcraneal de la ACM.
- Sensor de PIC.
- PAM.
- Saturación venosa del bulbo de la vena yugular.
- Todas son herramientas que nos ayudan a monitorizar el flujo sanguíneo cerebral.

La respuesta correcta es la e.

La monitorización de la PIC ofrece información cuantitativa sobre el grado de compromiso de espacio de estructuras intracraneales. La PIC es importante como

valor absoluto, pero sobre todo debe relacionarse con la presión arterial sistémica (PAS) y la presión arterial media (PAM) para obtener la presión de perfusión cerebral (PPC).

La saturación venosa en el bulbo de la vena yugular permite la medición de la saturación de la hemoglobina en la sangre recogida en el bulbo de una de las venas yugulares, representativa del drenaje venoso cerebral. Su indicación es la medición de la saturación y cálculo de índices de oxigenación cerebral considerándose: normal 55-75%, disminuida < 55%, aumentada >75% (Ver tabla 4).

El doppler transcraneal (DTC) permite, mediante la valoración de la velocidad de flujo a nivel de la arteria cerebral media, conocer el patrón de perfusión cerebral y calcular los índices de pulsatilidad y resistencia, de forma no invasiva (ver tabla 5). Aunque existen diversas ventanas a través de las que se pueden explorar las velocidades de flujo de las arterias cerebrales (temporal, occipital, orbitaria) en la práctica la más asequible es la temporal, que ofrece datos de la arteria cerebral media.

Todas son herramientas para la monitorización del flujo sanguíneo cerebral.

Durante el ingreso realizamos DTC de arteria cerebral media con patrón de alta velocidad (velocidad media= 123 cm/s, índice de resistencia 0,52 e índice de pulsatilidad 0,7) compatible con hiperemia cerebral. En este paciente el DTC es de especial interés debido al riesgo de infartos por vasculitis.

PREGUNTA 6. EN CUANTO AL TRATAMIENTO EN UN PACIENTE ESTABLE CON MENINGITIS TUBERCULOSA E HIDROCEFALIA, ¿QUÉ ELEGIRÍAS ENTRE ESTAS OPCIONES?

- Colocar una válvula de derivación urgente.
- Colocar una válvula de derivación electiva.
- Actitud expectante, cuando mejore la meningitis mejorará la hidrocefalia.
- Ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo (ETV).
- Tratamiento médico.

La respuesta correcta es la e.

La mayoría de los autores sugieren que la derivación ventrículo-peritoneal temprana en meningitis tuberculosa debe considerarse en todos los pacientes con hidrocefalia no comunicante; sin embargo no está exenta de riesgos (infección, obstrucción, desconexión, migración, fallo del equipo, complicaciones abdominales por el catéter distal). En los casos con hidrocefalia comunicante (HC) como este caso, tenemos una alternativa: el tratamiento médico. Los ensayos con tratamiento médico presentan una alta tasa de éxito en series grandes: hasta 70% en HC. La meningitis tuberculosa es una patología única en la que se ha demostrado que el tratamiento médico es efectivo, no así para otras causas de hidrocefalia. Presumiblemente esto es así porque el tratamiento médico controla la hidrocefalia, mientras que la terapia definitiva elimina lentamente el exudado de las cisternas basales. El manejo médico consiste en administrar altas dosis de acetazolamida (25-100 mg/kg/día) y furosemida 1 mg/kg/día en 3 dosis durante un periodo de 4 semanas. Asociar corticoide durante el primer mes de tratamiento reduce el riesgo de muerte o déficit neurológico incapacitante en pacientes con meningitis tuberculosa no infectados por VIH. No debe suspenderse el tratamiento antes del mes y se debe corregir las alteraciones hidroelectrolíticas que puedan producir dichos fármacos (deshidratación, hipopotasemia, acidosis...). Esta combinación de medicamentos reduce la producción de LCR al bloquear la actividad de la anhidrasa carbónica y reduce la PIC al disminuir la tasa de producción de LCR.

La ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo (ETV) es una alternativa a la válvula de derivación. La cirugía consiste en hacer una abertura en la pared del

tercer ventrículo que permita el flujo libre del líquido cefalorraquídeo para ser absorbido por los plexos coroideos. La ETV es muy apropiada para el tratamiento de la hidrocefalia obstructiva (no comunicante). Para realizar este procedimiento, los ventrículos tienen que ser bastante largos para ver las estructuras cerebrales apropiadas. La tasa de complicación inicial por ETV es mayor que por la colocación de la válvula de drenaje.

Se inicia tratamiento médico de la hidrocefalia con acetazolamida (15 mg/kg/día) y furosemida (3 mg/kg/día), presentando acidosis metabólica e hipopotasemia que requiere corrección con aportes orales de bicarbonato (2,4 mEq/kg) y aportes de potasio (1,4 mEq/kg)

Debido al adecuado control de la PIC se pinza el drenaje ventricular durante 4 días, sin presentar clínica de HTIC. Se realiza RM cerebral de control el 12º día de ingreso, con mejoría y no objetivándose aumento de hidrocefalia, por lo que se retira drenaje ventricular sin incidencias. Recibe profilaxis anticomocional con fenitoína durante las primeras 72 h, sin presentar crisis clínicas.

BIBLIOGRAFÍA

- Marais S, Thwaites G, Schoeman JF, et al. Tuberculous meningitis: a uniform case definition for use in clinical research. *Lancet Infect Dis.* 2010; 10: 803-12.
- Thwaites G, Fisher M, Hemingway C, et al. 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.
- Figaji AA, Fieggen AG. The neurosurgical and acute care management of tuberculous meningitis: Evidence and current practice. *Tuberculosis.* 2010; 90: 393-400.
- Chiang SS, Khan FA, Milstein MB, et al. Treatment outcomes of childhood tuberculous meningitis: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Infect Dis.* 2014; 14: 947-57.
- van TR, Solomons R. Update on the diagnosis and management of tuberculous meningitis in children. *Semin Pediatr Neurol.* 2014; 21: 12-8.
- Yaramis A, Gurkan F, Elevli M, et al. Central nervous system tuberculosis in children: a review of 214 cases. *Pediatrics.* 1998; 102: e49.
- Tai MLS, Sharma VK. Role of transcranial doppler in the evaluation of vasculopathy in tuberculous meningitis. *PLoS One.* 2016; 11: 1-11.
- Casado Flores J, Serrano González A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave, 3ª ed. Madrid: Ergon; 2015.

Insuficiencia respiratoria aguda y pancitopenia

Ponente: Irene Isern Alsina. *Tutora:* Montserrat Pujol Jover.
Hospital Materno infantil Vall d'Hebrón. Barcelona.

Niña de 24 meses, 12 kg, sin antecedentes patológicos de interés, que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por insuficiencia respiratoria aguda.

La familia consulta al Servicio de Urgencias por astenia de dos meses de evolución a la que se asocia fiebre de inicio en la semana previa. En la exploración física se detecta hepatoesplenomegalia. Las analíticas sanguíneas muestran alteración del perfil hepático (máximo AST 1.200 UI/L, ALT 425 UI/L, bilirrubina total 1,5 mg/dl, bilirrubina directa 0,68 mg/dl); con pancitopenia persistente, hemoglobina de 8,2 g/dl (VCM 90 ft, HCM 30 pg, reticulocitos $225 \times 10^9/L$), plaquetas de $78 \times 10^9/L$. Así mismo, se observa elevación de reactantes de fase aguda: fibrinógeno 4,15 g/L, LDH 1.895 UI/L, ferritina 796 ng/ml, transferrina 305 mg/dl y triglicéridos 333 mg/dl.

Durante el seguimiento, dos días previos al ingreso, presenta empeoramiento de la sintomatología, con aparición de ictericia y coluria. En la analítica destaca hemoglobina 5,4 g/dl, 3.510×10^9 leucocitos/L, $0,2 \times 10^9$ neutrófilos/L, y $34 \times 10^9/L$ plaquetas. Ante los resultados, se decide ingreso en la planta de hospitalización e inicio de terapia antibiótica de amplio espectro con piperacilina-tazobactam y amikacina.

PREGUNTA 1. ¿CUÁL ES LA PRIMERA EXPLORACIÓN COMPLEMENTARIA QUE SOLICITARÍAIS PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA PANCITOPENIA?

a. Solicitamos un AMO urgente ya que podría tratarse del debut de una enfermedad hematológica maligna.

- b. Rehistoriamos a la familia sobre la ingesta o contacto con algún fármaco o sustancia tóxica.
- c. La causa más frecuente de aplasia medular en pediatría es la infecciosa por lo que solicito estudio microbiológico.
- d. Solicito estudio inmunológico pues creo que es de causa autoinmune.
- e. La causa más frecuente de aplasia medular en pediatría es la infecciosa, en concreto, la vírica, por lo que tomo una actitud expectante.

La respuesta correcta es la c.

Dentro del estudio de la pancitopenia, se incluye la realización de un aspirado de médula ósea, pero no como primera opción, pues antes debería descartarse un proceso infeccioso, más frecuente (Tabla 1).

La respuesta e es incorrecta, puesto que ante una pancitopenia tan severa, se debe iniciar estudio etiológico. La respuesta b podría ser correcta, ya que muchos fármacos pueden producir pancitopenia, aunque en menor frecuencia. Algunos ejemplos son: metamizol o dipirona, dapsona, penicilina G, procainamida, rituximab, carbamazepina, furosemida, mebendazol, fenobarbital, fenitoína, tiacidas.

En la planta de hospitalización, presenta fiebre diaria, anemia y plaquetopenia persistente, por lo que recibe varias transfusiones de hemoderivados. En el estudio infectológico destaca IgM positiva para virus Epstein-Barr, resto del estudio negativo. La coagulación se mantiene dentro de los límites de la normalidad, con fibrinógeno

TABLA 1. ETIOLOGÍA DE LA PANCITOPENIA (EXCLUIDAS NEOPLASIAS).

	<i>Pine et al</i> N = 64	<i>Bhatnagar et al</i> N = 86
Infección	41 (64%)	23 (27%)
Sepsis	20 (31%)	5 (6%)
Viral (no VEB)	10 (16%)	
Virus de Epstein-Barr (VEB)	3 (5%)	
Malaria	2 (3%)	4 (5%)
Ehrlichiosis	2 (3%)	3 (3,5%)
Fiebre entérica		7 (8%)
Leishmaniasis		4 (5%)
Otros	4 (6%)	
Hematológico	18 (28%)	53 (62%)
Aplasia medular	7 (11%)	22 (26%)
Trombocitopenia inmunitaria	3 (5%)	
Sd. de Blackfan-Diamond	2 (3%)	
Sd. de Evans	2 (3%)	
Anemia megaloblástica	1 (1,5%)	31 (36%)
Otros	3 (2%)	
Miscelánea	5 (8%)	10 (12%)

mantenido en 2 g/L y determinación de ferritina en torno a 790 ng/ml. Se realiza también aspirado de médula ósea que muestra macrófagos y con algunos fenómenos de hemofagocitosis. El estudio inmunológico destaca actividad citotóxica muy disminuida de los linfocitos NK y niveles de CD25 muy elevados.

Tras 4 días de ingreso en la planta de hospitalización, presenta cuadro de dificultad respiratoria rápidamente progresiva motivo por el cual se inicia soporte con oxigenoterapia de alto flujo y se decide ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Al ingreso en UCIP: FC (frecuencia cardíaca) 150 lpm, SatHb 92-95% (FiO₂ 1), FR 40-60 rpm, TA 120-75 mmHg, y a la exploración física destaca palidez e ictericia mucocutánea, petequias aisladas, taquipnea, tiraje universal y aleteo nasal, mala entrada de aire bilateral con predominio de hipofonosis bibasal. Hepatomegalia de 5 cm y esplenomegalia hasta cresta ilíaca. Sin focalidad neurológica aparente. En la radiografía de tórax al ingreso se observa patrón alveolar bilateral de predominio derecho con ligero derrame pleural derecho (Fig. 1).

PREGUNTA 2. ANTE LOS HALLAZGOS CLÍNICO-RADIOLÓGICOS, ¿CUÁL SERÍA EL DIAGNÓSTICO SEMIOLÓGICO MÁS PROBABLE?

a. Sospechamos una neumonía, por lo que iniciamos tratamiento antibiótico con amoxicilina-ácido clavulánico.

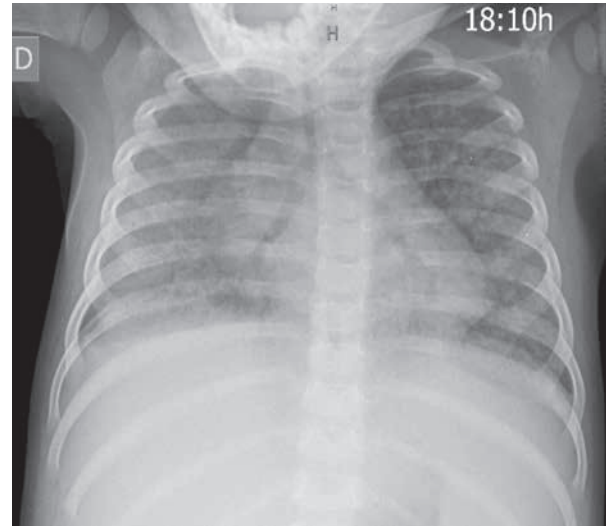


FIGURA 1. Radiografía de tórax al ingreso.

- b. Solicito de inmediato ecocardiografía urgente para descartar insuficiencia cardíaca.
- c. Solicito niveles de dímero-D, para descartar un TEP.
- d. Podría tratarse de un SDRA, de causa no filiada.
- e. Ninguna de las anteriores es correcta.

La respuesta correcta es la d.

El tratamiento de la neumonía grave sería piperacilina tazobactam o ceftazidima, para la cobertura de *Pseudomonas* y amikacina como paciente inmunodeprimida. Aunque es recomendable descartar un edema cardiogénico mediante ecocardiografía, este implicaría mayor repercusión hemodinámica, por lo que no debe ser nuestra primera aproximación. La hipoxemia sí se daría en un tromboembolismo pulmonar, pero no el patrón alveolar radiológico. Tampoco tiene factores de riesgo conocidos para la trombosis.

Los criterios de SDRA se definen en la tabla 2.

La paciente cumple los criterios de tiempo de evolución corta y opacidades radiológicas bilaterales sin signos de insuficiencia cardíaca.

Se procede a intubación orotraqueal y se conecta a ventilación mecánica en modalidad SIMV con los siguientes parámetros: PEEP 13 cm H₂O, FiO₂ 0,6, VT 7ml/kg, FR 25 rpm, realizando PIP 25-57 cmH₂O. Mantiene SatHb 90-95%. Se observa sangrado activo a través de tubo endotraqueal. Tras la estabilización y monitorización inicial de la PaO₂ arterial, se clasificó en SDRA grave con relaciones PaO₂/FiO₂ < 100 mmHg con PEEP 13.

TABLA 2. CRITERIOS SDRA DE BERLIN.

Tiempo	Durante la primera semana tras el insulto desencadenante.	
Imágenes radiológicas	Opacidades bilaterales (no explicables por derrames, atelectasias o nódulos).	
Etiología del edema pulmonar	Fallo respiratorio no explicable por insuficiencia cardíaca o sobrecarga hídrica.	
Hipoxia	Leve	200 mmHg < PaO ₂ /FiO ₂ < 300 mmHg con PEEP o CPAP > 5 cm H ₂ O
	Moderada	100 mmHg < PaO ₂ /FiO ₂ < 200 mmHg con PEEP o CPAP > 5 cm H ₂ O
	Grave	PaO ₂ /FiO ₂ < 100 mmHg con PEEP o CPAP > 5 cm H ₂ O

PREGUNTA 3. A CONTINUACIÓN ¿CÚAL SERÍA TU ACTUACIÓN?

- Contactamos con el servicio de neumología para realizar fibrobroncoscopia y lavado broncoalveolar.
- Dada su aplasia medular, sospechamos etiología infecciosa y se inicia levofloxacino, foscarnet y cotrimoxazol.
- Mantenemos parámetros de ventilación agresivos, con PEEP altas para asegurar una correcta oxigenación.
- Iniciamos infusión de gammaglobulinas 1 g/kg y dexametasona 10 mg/m²/día ante la posibilidad de un síndrome hemofagocítico.
- Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la d.

Ante la posible hemorragia pulmonar, se inicia tratamiento antiinfeccioso de amplio espectro para la cobertura de bacterias gram negativas, atípicas, CMV y *P. jirovecci*, con levofloxacino, foscarnet y cotrimoxazol. También se realiza lavado broncoalveolar (LBA) que muestra abundantes hemosiderófagos, no celularidad con signos de malignidad. Se inicia tratamiento con infusión de gammaglobulinas 1 g/kg durante dos días y dexametasona 10 mg/m²/día como tratamiento de posible síndrome hemofagocítico. Posteriormente, todo el estudio microbiológico resulta negativo.

Durante el ingreso presenta cifras máximas de ferritina (858 ng/ml), LDH (2.745 ng/ml), bilirrubinemia (indirecta 3,6 mg/dl y directa 2,35 mg/dl), hipertrigliceridemia (270 mg/ml), hipertransaminasemia (AST 88 UI/L, ALT 20 UI/L) y pancitopenia requiriendo transfusiones frecuentes. El diagnóstico del síndrome hemofagocítico requiere la presencia de 5 o más de los siguientes criterios (Tabla 3).

Presenta buena evolución a nivel respiratorio, por lo que se procede a la extubación el día +7 de ingreso en UCI-P. Ante evolución tórpida por la escasa recuperación

TABLA 3. HALLAZGOS CLÍNICOS Y DE LABORATORIO EN EL SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO.

Hallazgos	Criterios diagnósticos
Fiebre	> 37°C
Hepatoesplenomegalia	
Citopenias	Hemoglobina < 9 g/dl Plaquetas < 100 x 10 ⁹ /L Neutrófilos < 1 x 10 ⁹ /L
Hipertrigliceridemia	> 3 mmol/L
Hipofibrinogenemia	< 1,5 g/L
Ferritina	> 500 µg/L
Hemophagocytosis	Imágenes en médula ósea u otros tejidos
Disminución de la actividad de las células NK	< 10% por citometría de flujo
CD25	> 2.400 U/L
LDH	> 500 U/L
AST	> 100 U/L
ALT	> 100 U/L

hematológica, se inicia al cuarto día de ingreso, tratamiento con ciclosporina.

Se repite de nuevo el aspirado de médula ósea que muestra posibles precursores macrófagos, así como abundantes macrófagos y fenómenos de hemofagocitosis. La biopsia de médula ósea muestra proliferación histiocitaria sin especificidad diagnóstica.

Al día +13 de ingreso en UCI-P, se traslada a planta de hospitalización. Se obtienen los resultados del estudio inmunohistoquímico del LBA que muestran positividad en más del 5% de la celularidad histiocitaria para las tinciones inmunohistoquímicas CD1a y Langerina. Según la bibliografía, en pacientes afectados de HISTIOCITOSIS, el hallazgo de más de un 5% de células CD1a positivas en el LBA sería indicativo de afectación pulmonar por dicha entidad.

Una nueva biopsia de médula ósea muestra infiltración medular por proliferación histiocitaria.

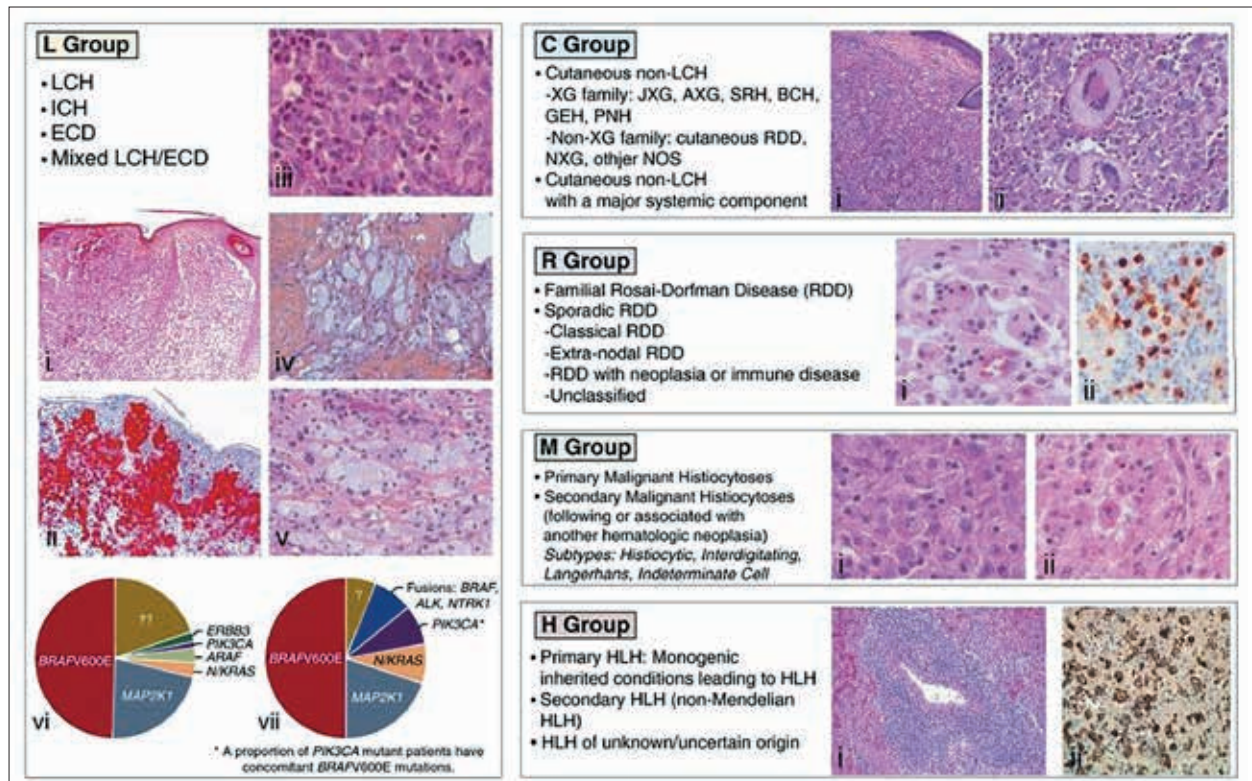


FIGURA 2. Clasificación de las histiocitosis.

Actualmente sigue tratamiento con quimioterapia según protocolo LCH-04 con buena evolución, siendo además portadora de oxigenoterapia domiciliar por patrón restrictivo respiratorio secundario a hepatoesplenomegalia masivas.

La histiocitosis se define como una proliferación de células del sistema mononuclear fagocítico (monocitos, macrófagos, células dendríticas) en diferentes órganos y sistemas.

Existen formas sistémicas o localizadas, con signos de infiltración (adenopatías y hepatoesplenomegalia) y sintomatología inespecífica como fiebre, astenia y anorexia. Es más frecuente el debut en lactantes menores de tres años. La infiltración de la médula ósea acaba produciendo anemia, leucopenia y hemorragias por trombopenia. Es relativamente frecuente la afectación pulmonar y la cutánea.

Recientemente se ha consensado una nueva clasificación de las histiocitosis (Fig. 2) basada en la histología, el fenotipo, alteraciones moleculares, hallazgos clínicos e imágenes radiológicas características. Se dividen en 5 grupos: 1) histiocitosis relacionada con las células de Langerhans; 2) cutáneas y mucocutáneas; 3) histiocitosis

malignas; 4) histiocitosis de la enfermedad Rosai-Dorfman; y 5) síndromes de acivación macrofágica y limfohistiocitosis hemofagocítica.

BIBLIOGRAFÍA

- ARDS Definition Task Force, Ranieri VM, Rubenfeld GD, Thompson BT, Ferguson ND, Caldwell E, et al. Acute respiratory distress syndrome: the Berlin Definition. JAMA. 2012; 307: 2526-33.
- Andersohn F, Konzen C, Garbe E. Systematic review: a granulocytosis induced by nonchemotherapy drugs. Ann Intern Med. 2007; 146: 657-65.
- Emile JF, Abla O, Fraitag S, Horne A, Haroche J, Donadieu J, et al; Histiocyte Society. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages Blood. 2016; 127: 2672-81.
- Rao KV. Drug-induced hematologic disorders. En: DiPiro JT, Talbert RL, Yee GC, Matzke GR, Wells BG, Posey LM, editores. Pharmacotherapy: A Pathophysiologic Approach, 9th ed.
- George MR. Hemophagocytic lymphohistiocytosis: review of etiologies and management. J Blood Med. 2014; 5: 69-86.
- Rubio Aparicio PM, Riesco Riesco S. Pancitopenia: valoración clínica y diagnóstica. An Pediatr Contin. 2012; 10: 217-21.

Disfunción cardíaca en paciente neurocrítico

Ponente: Iria Durán Lorenzo. Tutora: Laura Díaz Ruiz.
Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

PRIMER CASO CLÍNICO

Historia clínica. Lactante de 1 mes que ingresa en UCIP tras un episodio atragantamiento en domicilio. Los padres refieren haberlo encontrado hipotónico y cianótico inmediatamente tras la realización de una toma, iniciando en ese momento maniobras de reanimación básica. A la llegada del equipo de transporte se constata presencia de latido cardíaco, con hipotonía y Glasgow de 3.

Antecedentes personales. Embarazo controlado, normal. Gemelar bicorial, biamniótico. Periodo neonatal sin incidencias. En seguimiento por reflujo gastroesofágico, sin precisar tratamiento.

Exploración física al ingreso. Intubado por vía orotraqueal. Glasgow 3. Hipotónico. Relleno capilar mayor de 3 segundos. Taquicardia a 170 lpm. Auscultación cardiopulmonar y exploración abdominal sin alteraciones. Ausencia de evidencia de lesiones externas.

Durante la valoración inicial a pie de cama se realiza un ecocardiograma en el que se objetiva una disfunción ventricular izquierda grave (fracción de eyección del 33%) con insuficiencia mitral moderada por defecto de coaptación, acompañada de un ventrículo derecho no dilatado, comprimido por el ventrículo izquierdo. En la analítica al ingreso presenta una elevación de troponina T-hs hasta 430 ng/L y de NT-proBNP hasta 3.898 pg/ml. Precisa de forma transitoria de soporte inotrópico con dopamina a un máximo de 6 µg/kg/min. Recibe un ciclo de levosimendan durante las primeras 24 horas. En las siguientes 48 horas, a pesar de no recibir sedación, continúa hipotónico, con pupilas mióticas y escasamente reactivas y manteniendo un Glasgow de 3.

PREGUNTA 1. EN ESTE PUNTO, ¿CUÁL TE PARECE LA APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA MÁS ADECUADA:

- Dada la edad del paciente, lo más probable es que se trate de una cardiopatía congénita previamente no diagnosticada.
- Se trata, con toda probabilidad, de una miocarditis.
- Los hallazgos hemodinámicos parecen suficientes para justificar el cuadro neurológico. Dada la inestabilidad del paciente no realizaría una TAC.
- Parece suficiente realizar una ecografía transfontanelar a pie de cama.
- La historia es poco clara y la causa primaria podría no ser cardíaca. Parece indicado realizar una TAC.

La respuesta correcta es la e.

Dada la ausencia de mejoría en la exploración neurológica en las horas siguientes, que parece no justificarse por la administración previa de fármacos sedantes ni por la disfunción cardíaca, sería necesario realizar una prueba de neuroimagen. El diagnóstico diferencial ante la situación clínica del paciente, junto con la historia poco clara, debe incluir el traumatismo craneal no accidental. La prueba diagnóstica indicada, por lo tanto, sería una TAC craneal.

Tras la realización de diversas pruebas complementarias (TAC craneal, RMN cerebral y espinal y EEG), se establece el diagnóstico de traumatismo craneal no accidental con hematomas subdurales intracraneales y raquídeos, junto con datos de encefalopatía hipóxico-isquémica profunda. La disfunción cardíaca descrita previamente se resuelve a las 24 horas, siendo en este momento el con-

trol ecocardiográfico completamente normal. El paciente fallece al mes del ingreso tras adecuación del esfuerzo terapéutico.

SEGUNDO CASO CLÍNICO

Historia clínica. Lactante de 23 meses que es trasladado por estatus convulsivo tras cuadro febril de 3 días de evolución. Como síntomas acompañantes presentaba únicamente diarrea de 2 semanas de evolución. Previo al traslado, en el hospital de referencia, se sigue el algoritmo de tratamiento del estatus convulsivo, administrándose una dosis de diazepam rectal, 2 dosis de midazolam, 2 fármacos antiepilépticos (levetiracetam y ácido valproico) e iniciándose, ante la persistencia de clínica de desconexión del medio, perfusión de midazolam. Se traslada intubado, recibiendo perfusión de midazolam a 0,3 mg/kg/h.

Antecedentes personales. Embarazo controlado, normal. Periodo neonatal sin incidencias. No ingresos ni cirugías previas. En seguimiento por adenopatías inguinales, a estudio en el momento del ingreso.

Exploración física al ingreso. Intubado por vía oro-traqueal. Sedado. Pupilas anisocóricas, midriáticas y arreactivas. Mucosas secas. Ojeroso. Exploración abdominal: hígado a 2 cm de reborde costal derecho. Resto de auscultación cardiopulmonar y exploración abdominal normal. Adenopatía inguinal de 2 cm, rodadera y no adherida.

Evolución inicial. A su llegada se realiza una TAC craneal en la que presenta datos de edema cerebral difuso. En la analítica de sangre extraída al ingreso únicamente destaca la presencia de leucopenia de $1.900/m^3$ (neutrófilos: $600/m^3$, linfocitos: $1.000/m^3$) e hipertransaminasemia (GGT: 426 U/L, GOT: 303 U/L). Ante la tendencia a la hipotensión a partir de la primera hora del ingreso, se realiza un ecocardiograma en el que presenta disfunción sistólica grave del ventrículo izquierdo (FE 27%), presentando aspecto globuloso y levemente dilatado. Se acompañada también de elevación de troponina T hs hasta 220 ng/L. Precisa de soporte inotrópico con noradrenalina a una dosis máxima de $0,25 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ y dopamina a $10 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$. Recibe también levosimendan durante 24 horas. Finalmente, tras repetir un nuevo control de TAC craneal a las 12 horas del ingreso, en la que se observan datos de progresión del edema cerebral, se decide colocación de dispositivo Camino®, midiéndose una presión intracraneal de 60 mmHg. Por último, el

paciente es diagnosticado de encefalitis postinfecciosa y fallece a las 24 horas del ingreso en situación de muerte encefálica.

PREGUNTA 2. ACERCA DE LA DEFINICIÓN DEL ATURDIMIENTO MIOCÁRDICO NEUROGÉNICO (AMN), ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES NO SERÍA CORRECTA?

- Se describió inicialmente en la edad pediátrica, en contexto de hemorragia subaracnoidea.
- Se trata de un cuadro agudo, reversible y autolimitado.
- Clínicamente semeja un síndrome coronario agudo.
- Nunca deben objetivarse lesiones coronarias por angiografía.
- El feocromocitoma puede producir cuadros similares.

La respuesta correcta es la a.

El aturdimiento miocárdico neurogénico es bien conocido y ampliamente descrito en población adulta asociado a daño neurológico agudo, siendo la hemorragia subaracnoidea su principal causa. Sin embargo, no es así en la población pediátrica, donde la evidencia disponible es escasa y restringida a series cortas de casos. Los eventos neurológicos asociados a este cuadro son múltiples, pudiendo restringirse la afectación únicamente a médula o raíces nerviosas (mielitis aguda o síndrome de Guillain-Barré) o ser secundarios a afectación del parénquima cerebral (accidente cerebrovascular, lesión traumática cerebral, metástasis cerebrales, hidrocefalia o actividad epileptiforme).

En el 2007, el Grupo de Estudio de la Miocardiopatía de Takotsubo propuso incluir el AMN en los denominados “síndrome Takotsubo-like” o “miocardiopatías inducidas por estrés”, dada su semejanza clínica y evolutiva. De hecho, el AMN y el síndrome de Takotsubo presentan similitudes en la clínica, encontrándose también algunas características diferenciales, como la afectación global o de predominio basal en la primera, frente a la afectación principalmente del ápex en el síndrome de Takotsubo.

PREGUNTA 3. DE LOS SIGUIENTES MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS PROPUESTOS, ¿CUÁL ES EL MÁS ACEPTADO EN LA ACTUALIDAD?

- Vasoespasmio coronario.
- Sobreactivación del sistema simpático a nivel central y el efecto local de catecolaminas séricas.
- Disfunción de la microvascularización cardíaca.

- d. Oclusión trombótica transitoria de la arteria descendente anterior.
- e. Obstrucción del tracto de salida al ventrículo izquierdo.

La respuesta correcta sería la b.

Se han propuesto múltiples mecanismos fisiopatológicos para tratar de explicar el desarrollo de AMN. Algunos autores hablaban de cierto grado de vasoespasmo coronario como mecanismo de isquemia reversible, sin embargo, no se han evidenciado alteraciones en la perfusión focal de ningún territorio vascular específico y se han descrito casos de recurrencia en distintas localizaciones. También se ha propuesto la disfunción de la microvascularización cardíaca como mecanismo principal, sin haber podido objetivarse en estudios realizados mediante RMN. Los mecanismos trombóticos parecen no tener un papel importante al no objetivarse trombos en la angiografía, de hecho, supone en el momento actual un criterio de exclusión para su diagnóstico. Parece finalmente que el principal mecanismo implicado es la sobreactivación del sistema simpático a nivel local, generando un desequilibrio local de catecolaminas, que inducen la liberación de noradrenalina en las terminales nerviosas simpáticas. Esto genera un estado vascular hiperdinámico, que induce un incremento del consumo de oxígeno a nivel miocárdico, junto con un aumento de la producción de radicales libres que inducirá proteólisis y disminución de la respuesta contráctil.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ES VERDADERA ACERCA DE LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL ATURDIMIENTO MIOCÁRDICO NEUROGÉNICO (AMN)?

- a. Es poco habitual encontrar disfunción grave.
- b. Es frecuente que la disfunción aparezca tras 48 horas del evento.
- c. La recuperación suele ser completa en 5-7 días.
- d. No suele ser necesario asociar soporte inotrópico.
- e. Es rara la aparición de arritmias.

La respuesta correcta es la c.

Las manifestaciones clínicas que encontramos en el AMN son secundarias a la disfunción cardíaca, produciendo una situación de bajo gasto, pudiendo llegar a *shock* cardiogénico. El grado de disfunción cardíaca es variable y aparece en las primeras 48 horas del insulto neurológico. La recuperación suele ser completa, produ-

ciéndose generalmente en torno a la semana, existiendo casos en los que se retrasa meses. Durante la evolución del cuadro, algunos pacientes desarrollan edema agudo de pulmón, pudiendo ser secundario por una parte a la disfunción ventricular, pero también derivado del daño alveolar producido por la liberación de catecolaminas a nivel pulmonar.

Las arritmias son complicaciones frecuentes de este cuadro, apareciendo generalmente en las primeras 48 horas. En los pacientes adultos con hemorragia subaracnoidea se describen cambios electrocardiográficos hasta en el 100% de los pacientes, disminuyendo la incidencia a 20-40% en los pacientes con ictus. Los cambios electrocardiográficos más frecuentemente descritos son la prolongación del intervalo QT, seguido de cambios en el segmento ST, inversión de la onda T y aparición de una onda Q. La aparición de estos cambios se asocia con un mayor riesgo de arritmias ventriculares y se correlaciona con la gravedad del daño neurológico.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES NO ES CORRECTA A CERCA DEL DIAGNÓSTICO DEL AMN?

- a. Debemos tener un alto índice de sospecha.
- b. Es necesario realizar controles electrocardiográficos.
- c. Las troponinas tienen una elevada sensibilidad.
- d. Los niveles de troponinas se correlacionan con el grado de disfunción ventricular y la gravedad del daño neurológico.
- e. Los niveles de catecolaminas se correlacionan con el daño.

La respuesta correcta es la d.

Es cierto que debemos mantener un alto índice de sospecha en paciente neurocríticos. Como hemos visto, las arritmias son una complicación frecuente, por lo que debemos realizar controles electrocardiográficos seriados. Con respecto a los marcadores analíticos, se describe una sensibilidad de la troponina cercana al 100%. Su valor se correlaciona con el grado de disfunción ventricular y también con la gravedad del daño neurológico. Se recomienda realizar determinaciones seriadas de CK y Pro-BNP para monitorización del cuadro, siendo la sensibilidad de estas menor que la de la troponina. La necesidad de realizar una angiografía es variable en función de la comorbilidad y el cuadro clínico del paciente, no siendo recomendada de rutina en la edad pediátrica. El valor de las catecolaminas sistémicas no se correlaciona con la

gravedad de la disfunción cardiaca, siendo lo realmente importante la concentración local de catecolaminas.

PREGUNTA 6. EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ATURDIMIENTO MIOCÁRDICO NEUROGÉNICO (AMN) INCLUYE TODAS SALVO:

- a. Cardiopatía congénita.
- b. Miocarditis.
- c. Cardiopatía congénita adquirida.
- d. Infarto agudo de miocardio.
- e. Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Efectivamente, el diagnóstico diferencial debe incluir todas las descritas, descartando cardiopatías congénitas y adquiridas, miocarditis o cuadros isquémicos.

PREGUNTA 7. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES NO LO EMPLEARÍAS DE FORMA RUTINARIA EN EL TRATAMIENTO?

- a. Soporte inotrópico con catecolaminas.
- b. Inhibidores de la fosfodiesterasa.
- c. Fármacos antiarrítmicos.
- d. Levosimendán.
- e. Betabloqueantes.

La respuesta correcta es la e.

El tratamiento sintomático incluye el empleo de soporte inotrópico con catecolaminas, inhibidores de

la fosfodiesterasa y fármacos antiarrítmicos en aquellos pacientes que presenten alteraciones del ritmo que se acompañen de repercusión hemodinámica. El empleo de ciclos de levosimendán se ha descrito efectivo. Existen estudios que valoran el empleo de betabloqueantes, postulando que actuarían reduciendo la gravedad de los síntomas inducidos por la activación catecolaminérgica. Algunos autores recomiendan su uso en pacientes con hemorragia subaracnoidea, ya que parece disminuir el riesgo de presentar AMN. Sin embargo, a pesar del efecto beneficioso que han mostrado algunos de los estudios, la Sociedad de Cuidados Neurocríticos no recomienda su empleo sistemático, ya que no ha demostrado disminuir la incidencia de mortalidad ni de disfunción cardiaca.

BIBLIOGRAFÍA

- Krishnamoorthy V, Mackensen B, Gibbons E, et al. Cardiac dysfunction after neurologic injury: what do we know and where are we going? *Chest*. 2016; 149: 1325-31.
- Fabi M, Testa G, Gesuete V, et al. An unusual cardiomyopathy after physical stress in a child. *Congenit Heart Dis*. 2013; 8: E45-8.
- Alados FJ, Millán L, Millán JF, et al. Aturdimiento miocárdico neurogénico en Pediatría. A propósito de un caso. *Rev Esp Anestesiol Reanim*. 2015; 62: 472-6.
- Johnson J, Ragheb J, Garg R, et al. Neurogenic stunned myocardium after acute hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatr*. 2010; 5: 428-33.
- Hernandez LE. Takotsubo cardiomyopathy: how much do we know of this syndrome in children and young adults? *Cardiol Young*. 2014; 24: 580-92.

Lactante con fiebre elevada

Ponente: Ilargi Urriza Ripa. Tutora: María Amores Torres.
Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Se trata de un lactante de 40 días de vida que acude a Urgencias de Pediatría de un hospital de tercer nivel derivado desde un hospital comarcal por: mal estado general, fiebre elevada, irritabilidad y mala perfusión periférica. Como antecedentes personales presenta sospecha de síndrome de Crisponi (pendiente de confirmación genética), con dos hermanos fallecidos por dicho síndrome. Antecedentes personales: ingreso en la Unidad Neonatal durante 38 días para estudio y alimentación por sonda nasogástrica (SNG) por presentar alteración en la succión/deglución.

En el hospital de origen presenta temperatura (T^a) de 41,7°C axilar, frecuencia cardíaca (FC) 230 latidos por minutos, frecuencia respiratoria (FR) 70 respiraciones por minuto, tensión arterial 90/55 mmHg y saturación de oxígeno ($SatO_2$) 90%. A la exploración presenta mal estado general, rigidez generalizada, irritabilidad y palidez cutánea con mucosas normocoloreadas. Se canaliza vía periférica, se inician medidas físicas para el control de temperatura, se administran antitérmicos, se inicia suero-terapia intravenosa y se deriva al hospital de referencia.

A su llegada a dicho hospital presenta mejoría en las constantes; T^a 37°C axilar, FC 140 lpm, FR 50 rpm, TA 92/59 mmHg y glucemia capilar 104 mg/dl. En la exploración destaca aceptable estado general, con discreta polipnea y tiraje subcostal así como mejoría de la irritabilidad, resto de exploración sin alteraciones significativas.

PREGUNTA 1. ¿CUÁL DE ESTAS PATOLOGÍAS NO INCLUIRÍAS EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL?

- Sepsis nosocomial
- Meningitis bacteriana

- Crisis de hipertermia maligna
- Deshidratación hipernatrémica
- Incluiría todas las anteriores

La respuesta correcta es la e.

La infección nosocomial se define como una infección contraída durante la estancia de un paciente en un centro de salud o centro hospitalario, de aparición al menos 48 horas después de la entrada a las instalaciones de salud. Por este motivo deberíamos incluirla en el diagnóstico diferencial. La meningitis bacteriana en el periodo neonatal o de lactante puede cursar con fiebre, irritabilidad, rechazo de tomas y rigidez y convulsiones, siendo más frecuente en lactantes y preescolares. Por tanto en el caso la clínica presentada es compatible. La crisis de hipertermia maligna es infrecuente en nuestro medio pero los antecedentes del paciente hacen que sea obligado descartarla. Por otro lado, es inusual que la deshidratación hipernatrémica curse con fiebre tan elevada pero siempre hay que pensar en ella ante un cuadro de fiebre con clínica neurológica sobre todo en el periodo neonatal o de lactante.

El **síndrome de Crisponi** es una enfermedad genética rara de herencia autosómica recesiva. Fue descrita por primera vez en 1996 por Giangiorgio Crisponi, y en la actualidad hay descritos alrededor de 30 casos. Ha sido diagnosticado genéticamente en las familias en Italia, Turquía y España, con un aumento de la prevalencia en Cerdeña. Existe una alteración en el gen CRLF1, localizado en el cromosoma 19p13, encargado de la supervivencia de las neuronas motoras así como de la regulación del sistema nervioso simpático (regulación de la sudoración en respuesta a cambios de temperatura).

Características clínicas:

- Fenotipo peculiar, con orejas de implantación baja, narinas antevertidas, *filtrum* largo y camptodactilia.
- Asocian **contracciones musculares paroxísticas**, más acentuadas en región facial, pero en ocasiones son generalizadas y tan intensas que pueden simular espasmo tetánico. Su expresión facial característica suele ser la contractura intermitente de los músculos faciales con expulsión de saliva con el llanto.
- Asocian alteraciones en la succión/deglución que en múltiples ocasiones obliga a recibir alimentación mediante SNG en la época neonatal y por gastrostomía en la época de lactante.
- Presentan defectos en la termorregulación; presentan sudoración inducida por frío, a temperatura ambiental inferior a 18°C aparece abundante sudoración en cara, extremidades superiores y tronco. En cambio, a temperatura ambiental elevada no son capaces de sudar y eliminar el calor, por eso se recomienda evitar exposición a temperaturas altas o a la realización de ejercicio intenso con mucho calor.
- Tienen un **riesgo aumentado de presentar crisis de hipertermia maligna (HM)**, convulsiones y muerte súbita en la infancia precoz, siendo las crisis de hipertermia lo que origina una mayor mortalidad en los primeros meses de la vida.

PREGUNTA 2. ELIGE LA OPCIÓN FALSA

- La aparición de rigidez muscular es habitual.
- Es frecuente que las crisis sean desencadenadas por fármacos anestésicos inhalados o relajantes musculares (succinilcolina).
- La hipopotasemia favorece la aparición de arritmias cardíacas.
- La hipercapnia es uno de los primeros signos en aparecer.
- Es importante la determinación de CPK en la analítica de sangre.

La respuesta correcta es la c.

La **HM** se define como un síndrome de carácter hereditario que afecta fundamentalmente al músculo esquelético. Los individuos con susceptibilidad a padecer crisis de hipertermia maligna presentan una mutación en el gen receptor de la rianodina (RYR1), localizado en el cromosoma 19q13.1, localizado en la membrana del retículo sarcoplásmico. En condiciones normales, los niveles de

TABLA 1. SIGNOS Y SÍNTOMAS EN LA CRISIS DE HM.

Inicial	Tardía
Taquicardia	Hipertermia > 40°C
Taquipnea	Cianosis
Rigidez muscular	Mala perfusión periférica
Cianosis	Inestabilidad hemodinámica
Sudoración profusa	Rigidez intensa generalizada

calcio en el mioplasma son controlados por el RYR1, por el DHPR y por el sistema Ca²⁺-adenosina trifosfatasa (CaATPasa). En la crisis de HM existe una intensa alteración en la homeostasis del calcio en la que la hiperactivación del RYR1 provoca un aumento en la concentración de calcio citoplasmático, lo que trae como resultado la activación sustentada de la contracción muscular.

Los procesos de contracción muscular y de reabsorción de ese exceso de calcio consumen grandes cantidades de ATP y generan un estado hipermetabólico que causa:

- Exceso de calor (hipertermia), que es el signo guía de la enfermedad.
- Ruptura de la membrana muscular por el agotamiento de las reservas de ATP que da lugar a extravasación de los constituyentes celulares, que incluyen potasio, creatina, fosfatos y mioglobina. La pérdida del potasio a partir de las células del músculo trae una acidosis metabólica y arritmias cardíacas.
- Aumento potencial en el consumo de oxígeno por medio de la glucólisis y de metabolismo aeróbico descontrolados dando lugar a la hipoxia celular, acidosis láctica progresiva y al exceso de generación de dióxido de carbono.

Las crisis relacionadas con el acto anestésico son las más conocidas pero es importante conocer aquellas enfermedades en las que existe susceptibilidad genética a presentar crisis de HM como aquellas patologías en las que existe mutación de alguno de los genes que codifican para los receptores implicados en la contracción muscular (CACNA1S, STAC3, RYR1), como pueden ser diversas enfermedades neuromusculares. Diferenciamos la clínica en aquella de aparición precoz y aparición tardía (Tabla 1).

Las potenciales complicaciones que pueden aparecer son múltiples:

- Rabdomiólisis: la principal complicación será la aparición de insuficiencia renal aguda.
- Arritmias cardíacas por hiperpotasemia.

- CID.
- Insuficiencia cardiaca.
- Isquemia intestinal.
- Edema cerebral.
- Síndrome compartimental secundario al edema muscular.

Dada la estabilidad y mejoría clínica, se decide ingreso en planta inicialmente. En las 24 horas posteriores presenta deterioro clínico y analítico. Comienza con letargia, motivo por el que se le realiza una TAC cerebral, donde se objetivan signos compatibles con edema cerebral. A nivel analítico presenta: AST 1557 U/L, ALT 645 U/L, bilirrubina total 2 mg/dl, coagulopatía (actividad protrombina 19%, INR 3,68), urea 89 mg/dl, creatinina 0,97 mg/dl, creatinina fosfocinasa (CPK) 1754 U/L, Na 130 mmol/L, K 5,9 mmol/L, procalcitonina > 100 ng/ml, proteína C reactiva 19,1 mg/L.

Ante estos hallazgos se inicia hiperhidratación así como antibioterapia intravenosa con cefotaxima e ingresa en unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) con los siguientes diagnósticos: fallo hepático agudo, insuficiencia renal aguda, rabdomiólisis y edema cerebral probablemente secundarios a crisis de hipertermia maligna.

PREGUNTA 3. ¿QUÉ TRATAMIENTO SERÍA BENEFICIOSO PARA EL PACIENTE?

- Dantroleno
- Fentanilo
- Atracurio
- Diazepam
- Ninguno de los anteriores

La respuesta correcta es la a.

El **dantroleno** es el fármaco de elección para la prevención y el tratamiento de las crisis de HM. Es un derivado hidantoínico que ejerce su efecto miorrelajante disminuyendo la frecuencia de reapertura de los canales de calcio RYR1 del retículo sarcoplásmico, disminuyendo los niveles de calcio citoplasmático y la excitación-contracción. La dosis empleada es diferente si se trata de una crisis aguda o tras el cese de la crisis y son las siguientes según las recomendaciones del protocolo MHAUS (*Malignant Hyperthermia Association of the United States*):

- Crisis aguda: 2,5 mg/kg hasta el cese de los síntomas o hasta alcanzar dosis máxima de 10 mg/kg
- Postcrisis: 1 mg/kg cada 4-6 horas durante 24-48 horas, pudiendo alargar el intervalo de administra-

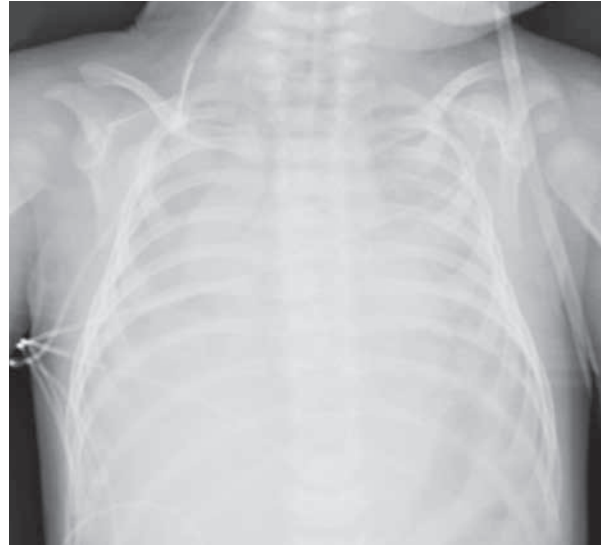


FIGURA 1. Radiología el 1^{er} día de ingreso. Infiltrados intersticiales bilaterales compatibles con EAP.

ción si el paciente presenta mejoría clínica y analítica progresiva.

Su principal efecto secundario es la hepatotoxicidad por lo que es obligado monitorizar las enzimas hepáticas. Presenta un pH alcalino (9) por lo que hay que utilizarlo por vía central ya que si extravasa es muy irritante. Hay que evitar la administración conjunta con antagonistas del calcio como verapamilo o diltiazem por el riesgo de presentar depresión miocárdica incluso fibrilación ventricular.

Una vez ingresado en UCIP presenta acidosis respiratoria progresiva probablemente secundaria a la alteración del nivel de consciencia con esfuerzo respiratorio cada vez más ineficaz. Inicialmente se conecta a ventilación no invasiva (VNI) sin éxito por lo que se intuba y se conecta a ventilación mecánica convencional (VMC). Se extuba de manera programada a los 5 días sin incidencias.

Los problemas presentados a nivel hemodinámico son, por un lado, inestabilidad hemodinámica con taquicardia e hipotensión secundaria a la crisis de hipertermia y en probable relación con sedación. Preciso tratamiento inotrópico con dopamina máximo 15 µg/kg/min a su ingreso. Por otro lado, se objetiva clínica y radiología compatible con edema agudo de pulmón (EAP) probablemente secundaria a sobrecarga hídrica por hiperhidratación para la reducción del riesgo de insuficiencia renal por rabdomiólisis (Fig. 1). Se instaura restricción hídrica, soporte diurético con furosemida y aumento de PEEP con buena resolución.

TABLA 2. TRATAMIENTO DE LA HTIc.

Medidas generales
<ul style="list-style-type: none"> • Oxigenación y ventilación adecuadas • Hemodinámica correcta. Mantener normovolemia • Elevación del cabecero. Cabeza en posición neutra • Mantener normotermia • Sedoanalgesia correcta • Detección y tratamiento precoz de las convulsiones • Control metabólico (evitar hiperglucemia, hiponatremia, hipoproteinemia)
Tratamiento convencional
<ul style="list-style-type: none"> • Suero salino hipertónico • Hiperventilación moderada • Catéter ventricular • Manitol • Drenaje de LCR
Tratamiento de HTIc refractaria
<ul style="list-style-type: none"> • Coma barbitúrico • Hiperventilación profunda • Craniectomía descompresiva

Adaptado de: Casado Flores J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave, 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007.

A nivel neurológico, al ingreso se administra dantroleno a dosis de 1 mg/kg durante 24 horas, con lo que no presenta nuevas crisis de hipertermia maligna.

Sin embargo, se objetivan:

- Crisis eléctricas en el EEG sin correlación clínica que se trataron con levetiracetam intravenoso con normalización en EEG posteriores.
- Hipertonía generalizada que se trata con perfusión de midazolam previo a la obtención del dantroleno intravenoso, con clara mejoría tras la administración de este último fármaco.

- Edema cerebral con clínica de hipertensión intracraneal por lo que recibe tratamiento con terapia osmótica y medidas generales (Tabla 2).
- Disminución del nivel de consciencia multifactorial por la crisis de HM y probablemente secundaria a intoxicación por midazolam en contexto de insuficiencia hepática. Además presenta mioclonías de párpados superiores, con desaparición de las mioclonías y mejoría del nivel de consciencia tras retirada del fármaco.

A nivel renal-hidroelectrolítico presenta anuria con globo vesical por espasmo del esfínter uretral que condiciona imposibilidad para el sondaje, incluso se plantea la realización de punción suprapúbica. Mejoría de la hipertonía tras el dantroleno permitiendo el sondaje vesical. También se objetivan datos analíticos compatibles con rabdomiólisis e insuficiencia renal aguda con valores máximos de creatinina 0,94 mg/dl y urea 89 mg/dl.

La **rabdomiólisis** se define como la liberación de componentes del músculo lesionado a la circulación sanguínea (CPK, electrolitos, mioglobina..). Para el diagnóstico es útil la realización de una analítica de sangre que mostrará elevación de CPK, hiperpotasemia y elevación de los niveles de mioglobina. En la analítica de orina aparecerá mioglobinuria, responsable de darle a la orina el color “coca-cola” típico. Si realizamos una tira reactiva de orina en estos pacientes será positiva para hematuria; sin embargo, el sedimento de orina no mostrará la presencia de eritrocitos. La complicación principal y más grave de la rabdomiólisis es la insuficiencia renal secundaria, siendo el mecanismo de daño renal multifactorial (Fig. 2).

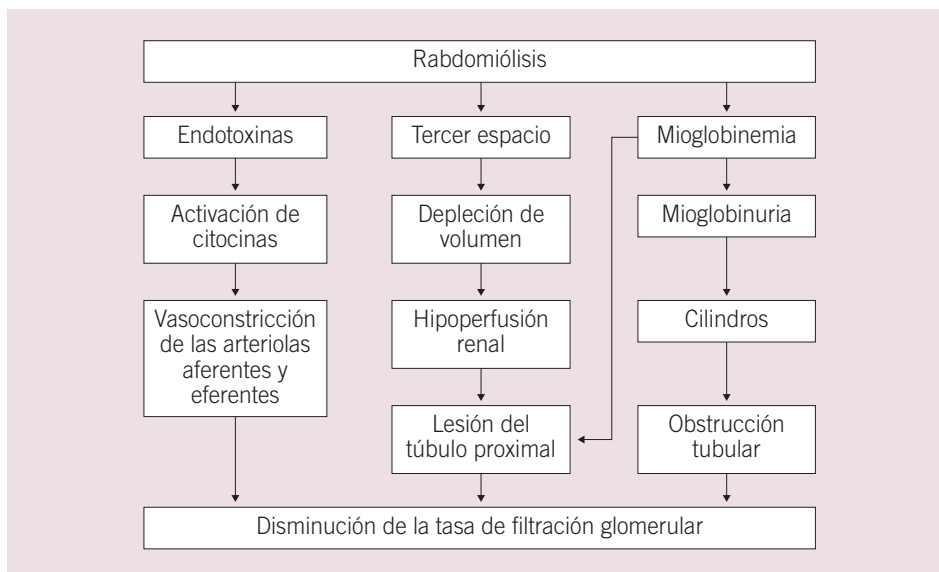


FIGURA 2. Mecanismos de daño renal en la rabdomiólisis.

TABLA 3. EVOLUCIÓN DE LOS PARÁMETROS DE FUNCIÓN HEPÁTICA POR HORAS DE INGRESO.

	<i>Ingreso</i>	<i>12 h</i>	<i>24 h</i>	<i>Alta</i>
AST	1.838 U/L	1.378 U/L	848 U/L	77 U/L
ALT	845 U/L	808 U/L	842 U/L	172 U/L
Bilirrubina	2,3 mg/dl	2,1 mg/dl	2,4 mg/dl	1,6 mg/dl
INR	3,8	1,8	1,28	–

1. **Hipoperfusión renal:** el músculo lesionado se convierte en un tercer espacio al atrapar grandes cantidades de líquido, ocasionando hipoperfusión sistémica que secundariamente causará hipoperfusión renal, que a su vez lleva a la activación adrenérgica y del sistema renina angiotensina aldosterona (RAAS).
2. **Vasoconstricción renal y lesión oxidativa:** la mioglobina, al actuar sobre el ácido araquidónico, libera sustancias como F2-isoprostanos, endotelina-1 y tromboxano A2 que promueven la vasoconstricción; finalmente, hay disminución generalizada del óxido nítrico que actúa como vasodilatador.
3. **Obstrucción tubular:** La acidez urinaria es una condición obligada para el depósito y toxicidad tubular por mioglobina. Una vez la mioglobina alcanza los túbulos renales, si existe un pH urinario ácido, crea una interacción con las proteínas de Tamm Horsfall y libera cilindros intraluminales responsables de la obstrucción del flujo urinario.

En cuanto a la prevención y tratamiento de la rhabdomiólisis será fundamental el tratamiento específico de la causa desencadenante. Se debe iniciar hiperhidratación para asegurar un adecuado flujo urinario y es de vital importancia la corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas presentadas, fundamentalmente la hiperpotasemia. También pueden aparecer hiperfosfatemia, hipocalcemia, hiperuricemia, entre otros.

La alcalinización de la orina con bicarbonato o el empleo de manitol están discutido, aún no existe consenso sobre la utilidad de estos fármacos o el empleo de suero salino fisiológico para conseguir nefroprotección. No existe evidencia en la literatura pediátrica con respecto a la alcalinización de la orina. Deben evitarse los agentes nefrotóxicos e instaurar terapia de soporte renal si la insuficiencia es grave y progresiva.

El problema principal metabólico es la insuficiencia hepática aguda con mejoría analítica rápida en escasas horas y sin elevación importante de amonio (80 mmol/L) (Tabla 3). Se inician medidas de soporte para la coagulo-

patía con vitamina K y administración de plasma fresco congelado.

PREGUNTA 4. ¿ESTARÍA INDICADO EL TRASLADO DE NUESTRO PACIENTE A UN HOSPITAL CON CAPACIDAD DE REALIZAR TRASPLANTE HEPÁTICO? SEÑALA LA CORRECTA

- a. Sí, sin duda
- b. No, los valores de transaminasas no son lo suficientemente elevados
- c. Lo valoraría según evolución clínica y analítica
- d. Lo comentaría con hospital de referencia
- e. La c y la d son correctas

La respuesta correcta es la e.

La **insuficiencia hepática aguda (IHA)** se define como un deterioro agudo de las funciones hepáticas en un paciente que no presenta antecedentes de patología hepática. A nivel analítico se define como $INR > 1,8$ y/o factor V $< 50\%$. Cuando asocia encefalopatía se define como fallo hepático fulminante (FHF).

Los criterios de derivación a un centro especializado con capacidad de realizar trasplante hepático difieren en función de si el paciente se encuentra intoxicado por paracetamol o no. En este caso, dado que el paciente no se encuentra intoxicado, los criterios de derivación son los siguientes:

- Presencia de encefalopatía.
- Hipoglucemias.
- Insuficiencia renal grave.
- $INR > 2,5$ en el paciente que no presenta encefalopatía.

Ante cualquier IHA grave es de vital importancia contactar con un centro de referencia en trasplante hepático para valorar su derivación. En este caso, se asume que la encefalopatía que presenta el paciente puede estar desencadenada tanto por la crisis de hipertermia como por la intoxicación farmacológica, y ante la rápida mejoría analítica presentada no se deriva a centro de referencia.

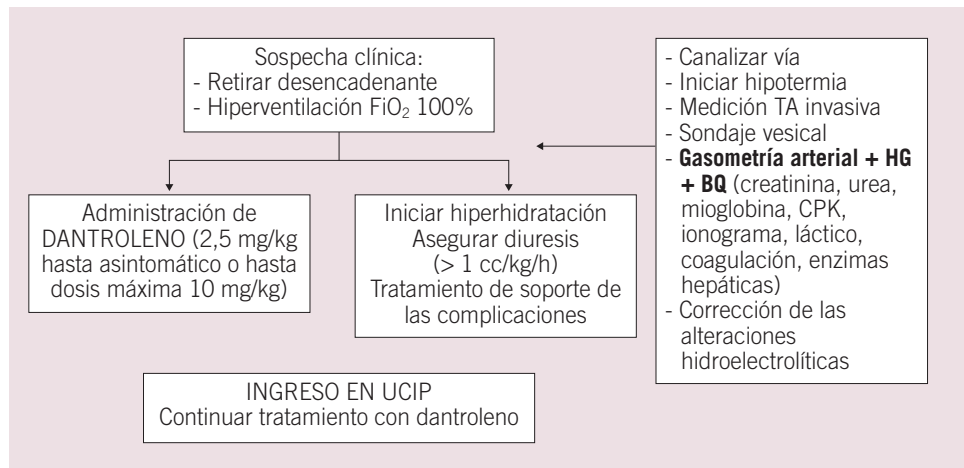


FIGURA 3. Manejo de la crisis aguda de hipertermia maligna.

PREGUNTA 5. AHORA QUE EL PACIENTE ESTÁ INTUBADO ¿QUÉ SEDOANALGESIA UTILIZARÍA?

- Midazolam + remifentanilo ± rocuronio.
- Fentanilo + propofol ± cisatracurio.
- Midazolam + fentanilo.
- Remifentanilo + propofol ± cisatracurio.
- Ninguno de los anteriores.

La respuesta correcta es la d.

El paciente muestra una condición especial para la sedoanalgesia ya que presenta una insuficiencia hepática aguda. El analgésico de elección sería el **remifentanilo** puesto que se metaboliza por esterasas plasmáticas. No está indicado administrarlo en bolo ya que produce apnea inmediata. Como sedante el **propofol** podría ser una opción dado que se elimina vía renal. Si el paciente presenta inestabilidad hemodinámica no estaría indicado su uso ya que podría empeorarla al producir hipotensión y bradicardia. Si el paciente precisa curarización el fármaco de elección sería el **cisatracurio** ya que realiza su metabolismo por vía de Hoffman y vía renal.

El paciente presenta evolución favorable, con resolución de la insuficiencia hepática y renal progresivamente. Es dado de alta de UCIP a planta de hospitalización tras 12 días de ingreso.

En la actualidad se encuentra asintomático aunque persisten alteraciones inherentes a su síndrome. Continúa en tratamiento con levetiracetam y está en seguimiento en consultas de Neurología pediátrica y Nutrición pediátrica.

Como conclusión del caso resaltar que a pesar de que las crisis de HM no relacionada con el acto anestésico

son infrecuentes en nuestro medio, es de vital importancia el **reconocimiento precoz de la crisis** para iniciar el tratamiento específico con **dantroleno** y medidas de soporte previo a la instauración del fallo multiorgánico.

BIBLIOGRAFÍA

- De Carvalho Correia AC, Barros Silva PC, Araújo da Silva B. Hipertermia maligna: Aspectos moleculares y clínicos. Rev Bras Anestesiol. 2013; 62: 1-10.
- Bayraktar-Tanyeri B, Hepokur M, Bayraktar S, et al. A new case series of Crisponi syndrome in a Turkish family and review of the literature. Clin Dysmorphol. 2017; 26: 66-72.
- Ortega López J, Quintero Bernabeu J, Renter Valdovinos L. Protocolo diagnóstico-terapéutico insuficiencia hepática aguda-fallo hepático fulminante. Protocolos SECIP. 2013.
- Litman RS, Griggs SM, Dowling JJ, et al. Malignant hyperthermia susceptibility and related diseases. Anesthesiology. 2018; 128: 159-67.
- Fluidoterapia. Alteraciones hidroelectrolíticas. En: López-Herce Cid J, Calvo Rey C, Rey Galán C, Rodríguez Núñez A, Baltodano Agüero A, editores. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos, 4ªed. Publimed; 2013. p. 409-24.
- Nieto-Ríos JF, Vega-Miranda J, Serna-Higuaita LM. Insuficiencia renal aguda inducida por rhabdomiólisis. Iatreia. 2016; 29: 157-69.
- Thompson SJ, Riazi S, Kraeva N, et al. Skeletal muscle metabolic dysfunction in patients with malignant hyperthermia susceptibility. Anesth Analg. 2017; 125: 434-44.
- Casado Flores J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave, 3ª ed. Síntomas guía-Técnicas-Cuidados intensivos Madrid: Ergon; 2015.
- Ward A, Chaffman MO, Sorkin EM. Dantrolene. A review of its pharmacodynamic and pharmacokinetic properties and therapeutic use in malignant hyperthermia, the neuroleptic malignant syndrome and an update of its use in muscle spasticity. Drugs. 1986; 32: 130-68.

Malformación arterio-venosa de mala evolución

Ponente: Montserrat Tirado Melero. *Tutora:* M^a Mercedes Domínguez Cajal.
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Paciente varón de 8 años que acude a Urgencias remitido desde su centro de atención primaria por cefalea intensa de 4 días de evolución, que no cede con analgésicos habituales, junto con algún vómito aislado y tendencia a la somnolencia las últimas horas. La cefalea es holocraneal, intensa (8/10). No presenta antecedente traumático, no ingesta de tóxicos ni cuadro infeccioso acompañante, afebril.

No presenta antecedentes familiares ni personales de interés. Previamente había presentado algún episodio de cefalea de menor intensidad con buena respuesta a la analgesia.

En la exploración física a su llegada a Urgencias presenta: frecuencia cardíaca (FC) 80 lpm, frecuencia respiratoria (FR) 18 rpm, tensión arterial (TA) 107/66 mmHg, saturación de O₂ 100% con FiO₂ 21%, temperatura 36,8°C, glucemia 104 mg/dl. Glasgow 14 (Motor 6, Ocular 3, Verbal 5), letargia, con apertura ocular a la orden, adecuada respuesta a estímulos, obedece órdenes y presenta lenguaje coherente. Pupilas isocóricas normorreactivas, pares craneales normales, movimientos y tono de extremidades normales, reflejos osteotendinosos conservados. Signos meníngeos positivos. Resto de exploración física sin alteraciones.

PREGUNTA 1. ¿QUÉ PRUEBA COMPLEMENTARIA ESTARÍA INDICADA EN ESTE MOMENTO?

- Analítica sanguínea (hemograma, reactantes de fase aguda, equilibrio, ionograma, glucemia).
- Punción lumbar.

- Tomografía computarizada craneal (TC).
- Resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral.
- Análisis de tóxicos en sangre y orina.

La respuesta correcta es la c.

El paciente presenta cefalea aguda intensa, sin respuesta a analgesia, acompañada de signos meníngeos y disminución del nivel de conciencia (Glasgow 14). Estos signos obligan a realizar una prueba de neuroimagen para descartar una lesión intracraneal, específicamente una hemorragia subaracnoidea (HSA), cuyo síntoma principal es la cefalea intensa súbita, acompañada o no de signos meníngeos, disminución del nivel de conciencia y focalidad neurológica. La prueba indicada en estos casos es la TC craneal, de acceso fácil y rápido, con mayor sensibilidad para detectar sangre en el espacio subaracnoideo que la RMN. La TC también nos puede orientar en la etiología de la HSA no traumática (Tabla 1).

La punción lumbar no estaría indicada en este momento, aunque el paciente presente signos meníngeos positivos, ya que el resto de síntomas y signos clínicos no sugiere infección. Además, ante la afectación del nivel de conciencia no debería realizarse la punción lumbar sin una neuroimagen previa. El estudio analítico y de tóxicos sería poco rentable en este momento si no hay sospecha concreta.

Se decide realizar TC craneal donde se objetiva sangrado intraventricular derecho, ocupando de forma homogénea asta frontal, temporal y occipital, con pequeñas zonas hipodensas de localización frontal, que sugieren

TABLA 1. CAUSAS DE HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA.

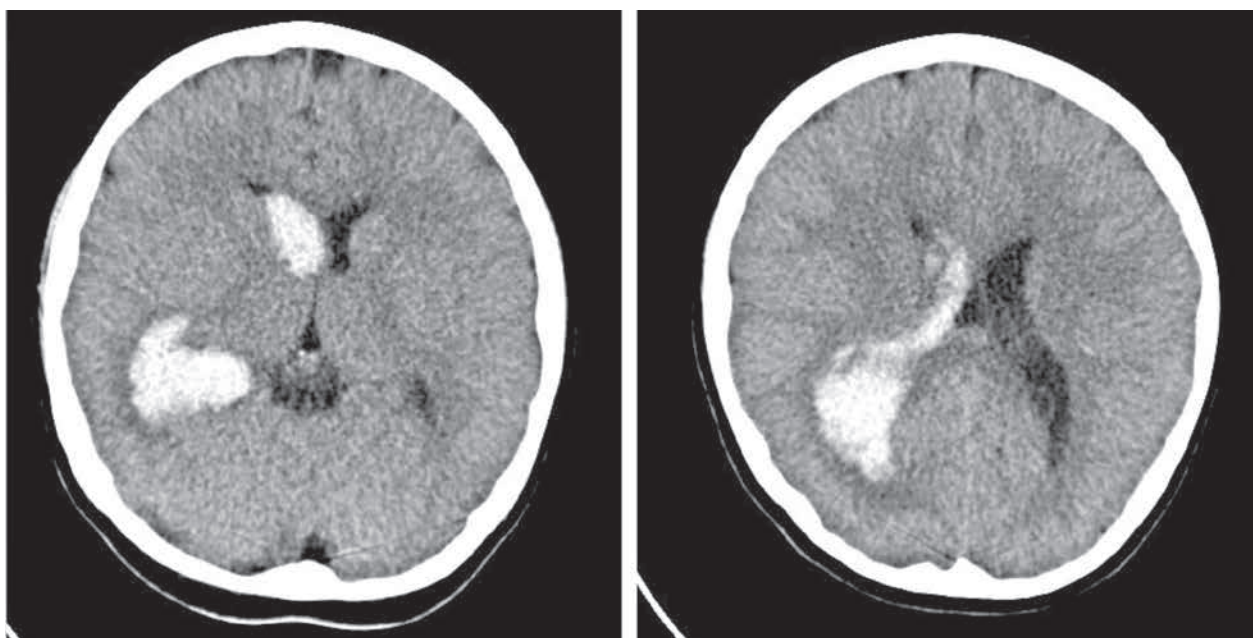
Malformaciones vasculares
- Aneurismas cerebrales
Malformaciones arteriovenosas
- Cavernomas
- Fístulas durales arterio-venosas
- Telangiectasias capilares
Alteraciones hemodinámicas cerebrales
- Trombosis venosa cerebral
- Síndrome Moya-Moya
- Estenosis crítica carotídea o de ACM
- Drepanocitosis
Vasculopatías
- Angiopatía amiloide
- Vasculitis
- Displasia fibromuscular
- Colagenopatías
Traumatismo craneoencefálico
Discrasias sanguíneas
- Coagulopatía
- Coagulación intravascular diseminada
- Leucemia
- Trombopenia
Infecciones
- Sepsis
- Meningoencefalitis
- Endocarditis bacteriana
- Parásitos
Neoplasias cerebrales
Neurocirugía
Tóxicos
- Fármacos (sildenafil)
- Drogas de abuso (cocaína, anfetamina)

presencia de sangrado activo (Fig. 1). Se completa estudio realizando angio-TC que demuestra la presencia de múltiples estructuras vasculares, tortuosas, de distribución subependimaria adyacentes a asta temporal de ventrículo derecho y algunas probablemente de distribución subependimaria, sugestivas de malformación arteriovenosa vascular (MAV) intraventricular derecha como posible origen del sangrado intraventricular.

Dada la estabilidad clínica del paciente y de acuerdo con el servicio de Neurocirugía se decide actitud expectante e ingresa en UCI pediátrica para monitorización. Se realiza analítica sanguínea que no muestra alteraciones en el hemograma ni la coagulación, con marcadores de infección negativos.

Se realiza angiografía cerebral doce horas después que confirma la malformación arteriovenosa, de localización paraventricular temporal derecha, con aportes desde la arteria cerebral posterior derecha (Fig. 2). Por la compresión del hematoma sobre la MAV no se puede hacer una valoración real de la angioarquitectura y se recomienda repetir el estudio 3 semanas después, antes de tomar una decisión terapéutica.

Durante las 24 horas posteriores al ingreso el paciente recupera nivel de conciencia normal y se normaliza la exploración (signos meníngicos negativos), mejorando también la cefalea. Mantiene constantes normales sin presentar focalidad neurológica ni signos de hipertensión

**FIGURA 1.** TC craneal al ingreso.

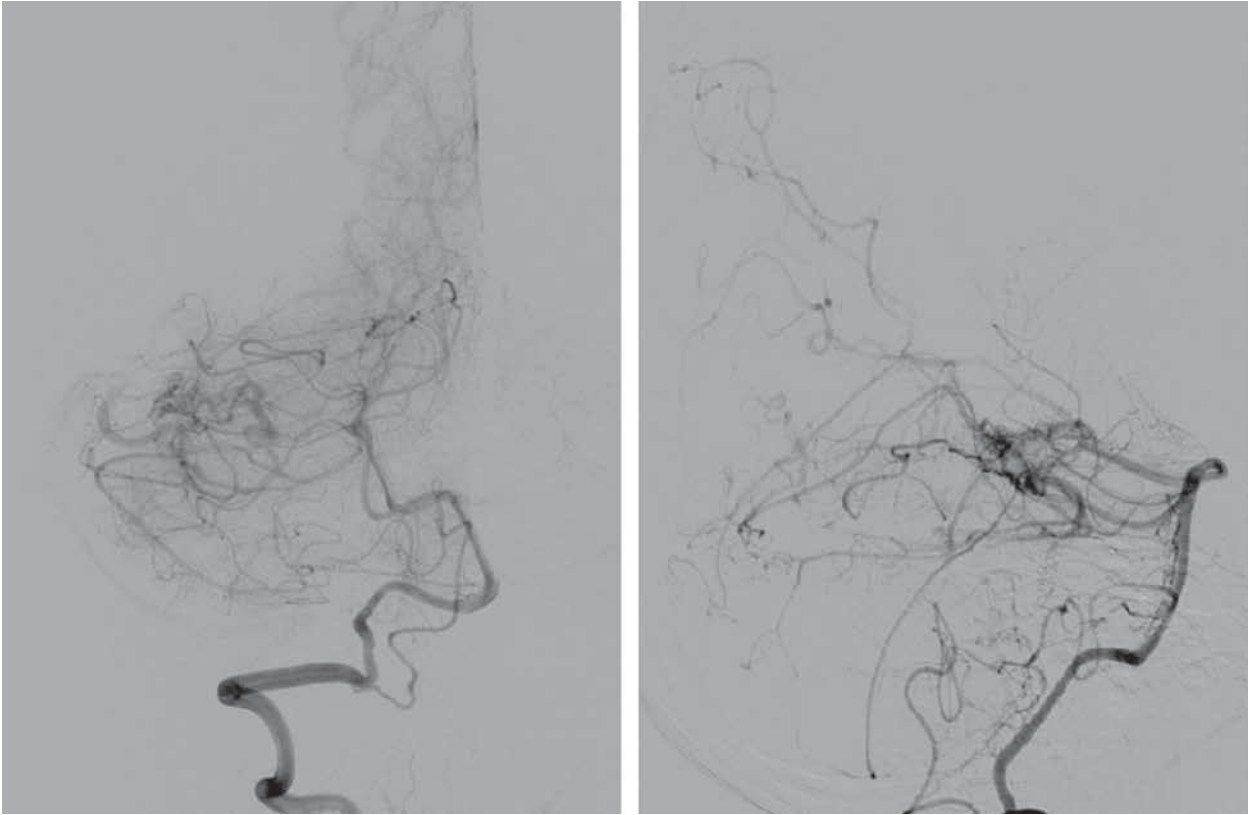


FIGURA 2. Arteriografía cerebral diagnóstica de malformación arteriovenosa.

endocraneal, por lo que se da de alta a planta a los 3 días de ingreso para continuar observación.

Las malformaciones arterio-venosas son lesiones congénitas formadas por un conglomerado de vasos sanguíneos, con arteriolas y venas que se comunican directamente sin necesidad de capilares. Se manifiestan por hemorragia cerebral, con sangrado parenquimatoso, intraventricular o subaracnoideo, o menos frecuentemente por crisis convulsivas. Las MAV causan el 40% de las hemorragias no traumáticas en niños; tienen un riesgo de sangrado anual del 2-4%. La sintomatología producida dependerá de la localización de la MAV.

La hemorragia intracraneal de cualquier origen puede provocar diversas complicaciones, incluyendo aumento del volumen intracraneal, aumento de la presión intracraneal con reducción de la presión de perfusión cerebral y vasoespasmo de arterias cerebrales (típico de HSA, los componentes sanguíneos extravasados en la hemorragia favorecen el vasoespasmo); todo ello puede producir isquemia cerebral después del evento hemorrágico. Por ello estos pacientes requieren una monitorización estrecha, manteniendo normovolemia, normooxigenación, normo-

ventilación, normotensión y normoglucemia. Es también importante el control estrecho de la presión intracraneal. Debe considerarse la indicación quirúrgica, bien para drenaje del hematoma, o para tratamiento etiológico del mismo (extirpación de malformación). En malformaciones arterio-venosas también debe valorarse la embolización vía endovascular, que habitualmente se realizará fuera de la fase aguda. La indicación de resección quirúrgica, embolización o actitud conservadora dependerá del tamaño y localización de la MAV; teniendo en cuenta que el riesgo de resangrado es mayor en los niños y aumenta con los años.

En planta permanece estable, únicamente presenta cefalea puntual que cede con analgesia convencional sin otra sintomatología. Al cuarto día de estancia en planta (día 7 de ingreso) presenta dos crisis convulsivas consistentes en desconexión del medio y movimientos estereotipados de masticación; el primero cede en un minuto de forma espontánea y el segundo (treinta minutos después del primer episodio) cede tras una dosis de midazolam. Se realiza TC craneal urgente que muestra la hemorragia intraventricular sin cambios ni otras complicaciones. Reingresa en UCI pediátrica, se monitoriza

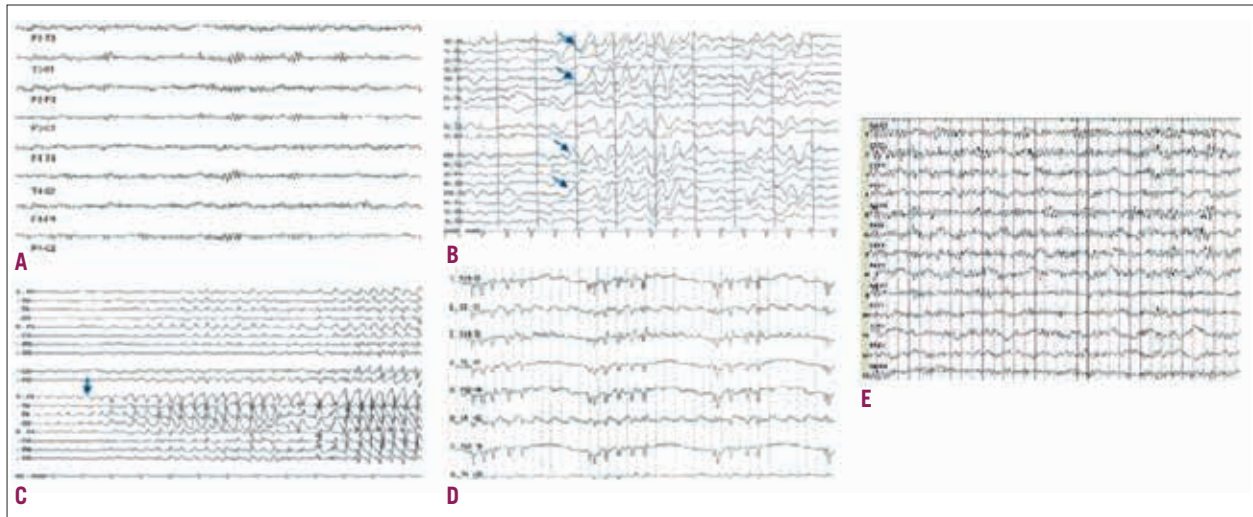


FIGURA 3. Trazado del EEG: A) Ritmo alfa; B) Actividad delta rítmica intermitente (*flechas*); C) Inicio de crisis convulsiva (*flecha*); D) Brote-supresión; E) Coma alfa.

con EEG continuo y oxigenación cerebral (INVOS®) y se inicia profilaxis anticonvulsiva con levetiracetam.

PREGUNTA 2. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES PATRONES DEL EEG CONTINUO TIENE PEOR PRONÓSTICO?

- Ritmo alfa enlentecido.
- Actividad delta rítmica intermitente.
- Aparición de puntas/ondas agudas rítmicas.
- Patrón de brote supresión en paciente sedado.
- Coma alfa arreactivo.

La respuesta correcta es la e.

El electroencefalograma es el registro de la actividad eléctrica cerebral espontánea mediante la representación gráfica de la diferencia de voltaje entre dos localizaciones cerebrales a lo largo del tiempo. Se trata de una herramienta que permite analizar cambios y tendencias en la actividad eléctrica cerebral, así como detectar actividad paroxística. Es una técnica en auge en la evaluación del paciente neurocrítico, especialmente empleada para la monitorización de estatus epiléptico, la detección de crisis en pacientes sedoanalgesiadados o con relajación muscular, la monitorización de pacientes en riesgo de isquemia (hemorragia cerebral, TCE, tras paro cardiaco) o en coma de causa desconocida. En la interpretación del trazado de EEG debemos valorar tanto el trazado de base como la aparición de actividad paroxística. Siempre se tendrá en cuenta el tratamiento del paciente, ya que múltiples fármacos, en especial sedantes, neurolépticos y antiépilépticos, pueden alterar o lentificar el trazado del EEG.

El trazado está constituido por una mezcla de ondas y frecuencias, cuya proporción y distribución varía según la edad. Algunos de los patrones que podemos encontrar en una encefalopatía son (Fig. 3):

- Lentificación del ritmo alfa dominante posterior: el ritmo alfa es el patrón dominante en vigilia en el niño a partir de 8-9 años; tiene una frecuencia de >9 Hz y un patrón sinusoidal. Su lentificación o el exceso de actividad lenta típica del sueño (delta y theta) en vigilia son los primeros signos de una encefalopatía difusa.
- Actividad delta rítmica intermitente: son brotes de actividad delta (la típica del sueño profundo) sobre un trazado en vigilia. Se asocian a encefalopatía difusa metabólica, tóxica o hipóxica, o a lesiones supratentoriales. Es un signo precoz de la encefalopatía que indica disfunción del sistema de alerta.
- Patrón brote-supresión: está constituido por brotes polimorfos de puntas/ondas agudas de alto voltaje sobre una actividad de fondo muy enlentecida. Es un patrón de encefalopatía grave irreversible de mal pronóstico. Sin embargo, puede verse también en pacientes en sedación profunda o alteraciones metabólicas graves; en estos casos es un patrón reversible.
- Coma alfa: actividad alfa monomorfa y arreactiva, de distribución generalizada, persistente y arreactiva a estímulos. La persistencia de este patrón tiene pronóstico nefasto, habitualmente los pacientes fallecen o quedan en estado vegetativo.
- Crisis convulsivas: pueden aparecer en diversas encefalopatías, agudas o crónicas, y en algunas de ellas son factor de mal pronóstico. Se trata de una actividad

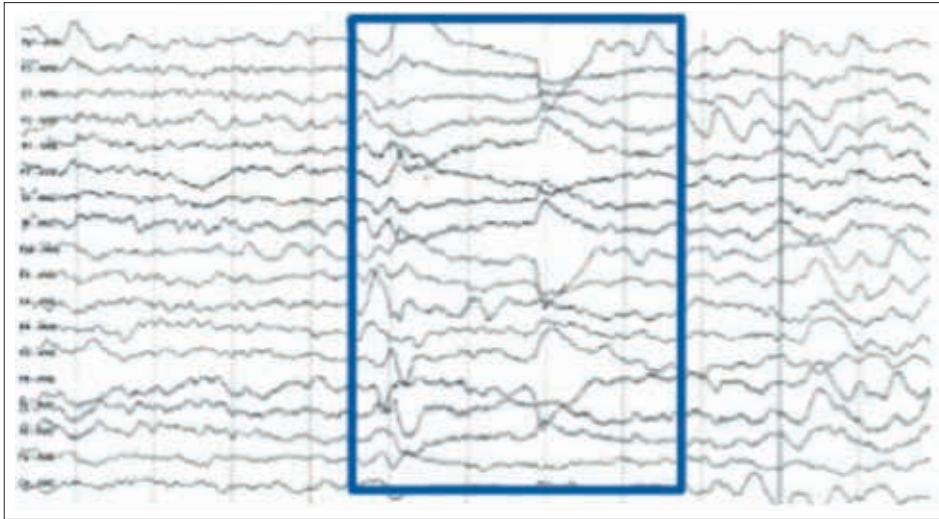


FIGURA 4. EEG con actividad de fondo alfa enlentecida, con focalidad delta (en cuadro) que corresponde a región frontocentral derecha. No se registran grafoelementos epilépticos agudos.

rítmica rápida monomorfa, claramente diferenciada del trazado de base, que puede ser focal o generalizada y de duración variable.

Durante las siguientes 24 horas el paciente presenta numerosos episodios de desconexión del medio, con rigidez de extremidades, movimientos de chupeteo y midriasis bilateral, que responden a bolos de midazolam, por lo que tras varios episodios se inicia perfusión continua de midazolam y de ácido valproico. En el EEG continuo y en EEG convencional realizado en varias ocasiones se objetiva un trazado muy enlentecido compatible con encefalopatía pero sin actividad epileptiforme (Fig. 4), a pesar de presentar durante el registro crisis clínicas hipertónicas. Destaca la aparición durante las crisis de taquicardia, hipertensión y sudoración. Intercrisis el paciente recupera nivel de conciencia normal, pupilas normales y constantes estables.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL ES LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Crisis epilépticas.
- Síndrome neuroléptico maligno.
- Hiperactividad simpática paroxística.
- Hipertensión intracraneal.
- Crisis de dolor.

La respuesta correcta es la c.

El EEGa y los diversos EEG que se realizaron al paciente descartan la actividad epiléptica durante los episodios. El síndrome neuroléptico maligno se caracteriza por fiebre, síntomas extrapiramidales (temblor, hipertonia), alteración

del nivel de conciencia e inestabilidad vegetativa (taquicardia, HTA, diaforesis); el paciente presentaba alguno de estos síntomas pero ninguno de los tratamientos farmacológicos que se le administraban en este momento (midazolam y posteriormente ácido valproico) son causantes de este síndrome. La hipertensión intracraneal podría estar justificada por la hemorragia cerebral del paciente, y podría producir disminución del nivel de conciencia, alteraciones pupilares e hipertensión arterial, pero la aparición de estos signos orientaría a una HTIC grave que requiere actuación urgente y que no se presentaría de forma episódica con recuperación intercrisis. Las crisis de dolor pueden provocar síntomas vegetativos (taquicardia, HTA, sudoración, midriasis), pero no explicarían las crisis hipertónicas con desconexión del medio.

La hiperactividad simpática paroxística (HSP) es un síndrome que se produce en pacientes con daño cerebral agudo grave, consistente en episodios de aumento de la actividad simpática (taquicardia, taquipnea, hipertensión, aumento de temperatura y sudoración) y de la actividad motora. Un 80% de los casos de este síndrome se observan en lesiones cerebrales traumáticas, pero también puede aparecer en hipoxia, encefalitis u otras patologías. Es un síndrome muy heterogéneo y su fisiopatología no se comprende completamente, pero las últimas investigaciones parecen indicar que existe una desconexión entre los centros inhibitorios del troncoencéfalo y la médula espinal, favoreciendo la activación simpática y motora espinal episódica ante mínimos estímulos por un desequilibrio entre inhibición y excitación. Es un síndrome descrito en las unidades de cuidados intensivos, en adultos y en niños, y que parece empeorar el pronóstico neurológico

TABLA 2. ESCALA CLÍNICA VALORACIÓN HSP.

Puntuación	0	1	2	3
1-4 años				
FC (lpm)	< 110	110-124	125-139	≥ 140
FR (rpm)	< 30	30-34	35-39	≥ 40
TAS (mmHg)	< 100	100-109	110-119	≥ 120
TAD (mmHg)	< 65	65-72	73-79	≥ 80
Temperatura (°C)	< 37	37-37,9	38-38,9	≥ 39
Sudoración	Normal	Aumentada	Diaforesis localizada	Diaforesis generalizada
Hipertonía	No	Leve	Moderada	Espasticidad, opistótonos
5-15 años				
FC	< 100	100-119	120-139	≥ 140
FR	< 25	25-29	30-34	≥ 35
TAS	< 120	120-129	130-139	≥ 140
TAD	< 75	75-82	83-89	≥ 90
Temperatura	< 37	37-37,9	38-38,9	≥ 39
Sudoración	Normal	Aumentada	Diaforesis localizada	Diaforesis generalizada
Tono muscular	No	Leve	Moderada	Espasticidad, opistótonos

en pacientes con daño cerebral. Existe actualmente una herramienta que facilita el diagnóstico de la HSP, que consta de dos partes: por un lado, una escala clínica que valora constantes y actividad motora durante los episodios, y que está adaptada para la edad pediátrica (Tabla 2); y por otro lado una herramienta de probabilidad de que exista una HSP (Tabla 3). Estas herramientas dan una puntuación numérica a cada uno de los ítems reflejados, obteniéndose un resultado entre 0 y 32 puntos. Con una puntuación superior a 8 puntos es posible que estemos ante un cuadro de HSP, y por encima de 17 puntos es altamente probable.

Se han empleado diversos tratamientos para prevenir y detener los paroxismos, mitigando así la actividad simpática excesiva, con resultados variables, sin encontrar ningún fármaco universalmente efectivo. Los opioides, especialmente la morfina, suelen ser la terapia de primera línea en estos pacientes. También se pueden emplear benzodiacepinas (midazolam), agonistas α_2 -adrenérgicos (clonidina, dexmetomidina), β -bloqueantes (propranolol, labetalol), anestésicos como el propofol y neuromoduladores como la gabapentina. Puede ser necesario combinar varios fármacos, lo que permite actuar a diferentes niveles de la fisiopatología.

Ante la sospecha de hiperactividad simpática paroxística se suspende tratamiento con valproato y levitiracetam,

TABLA 3. HERRAMIENTA DE PROBABILIDAD DIAGNÓSTICA HSP.

Antecedente de daño cerebral adquirido
Los signos clínicos aparecen simultáneamente
Ausencia de actividad parasimpática en los episodios
Duración > 3 días consecutivos
Exclusión de otras causas
Necesaria medicación para disminuir el tono simpático
Episodios paroxísticos
Hiperactividad simpática ante estímulos no dolorosos
≥ 2 episodios diarios
Duración > 2 semanas tras el daño cerebral
La clínica persiste a pesar del tratamiento de otros posibles diagnósticos

**Sumar un punto por cada característica*

manteniéndose perfusión de midazolam y añadiéndose perfusión de clonidina y posteriormente de cloruro mórfico. A pesar del tratamiento persisten episodios de hipertonía y disautonomía, con empeoramiento neurológico progresivo en las siguientes 48 horas, con disminución del nivel de conciencia intercrisis que requiere intubación traqueal y ventilación mecánica, sin respuesta a estímulos y arreflexia. Durante este tiempo se repite TC craneal,

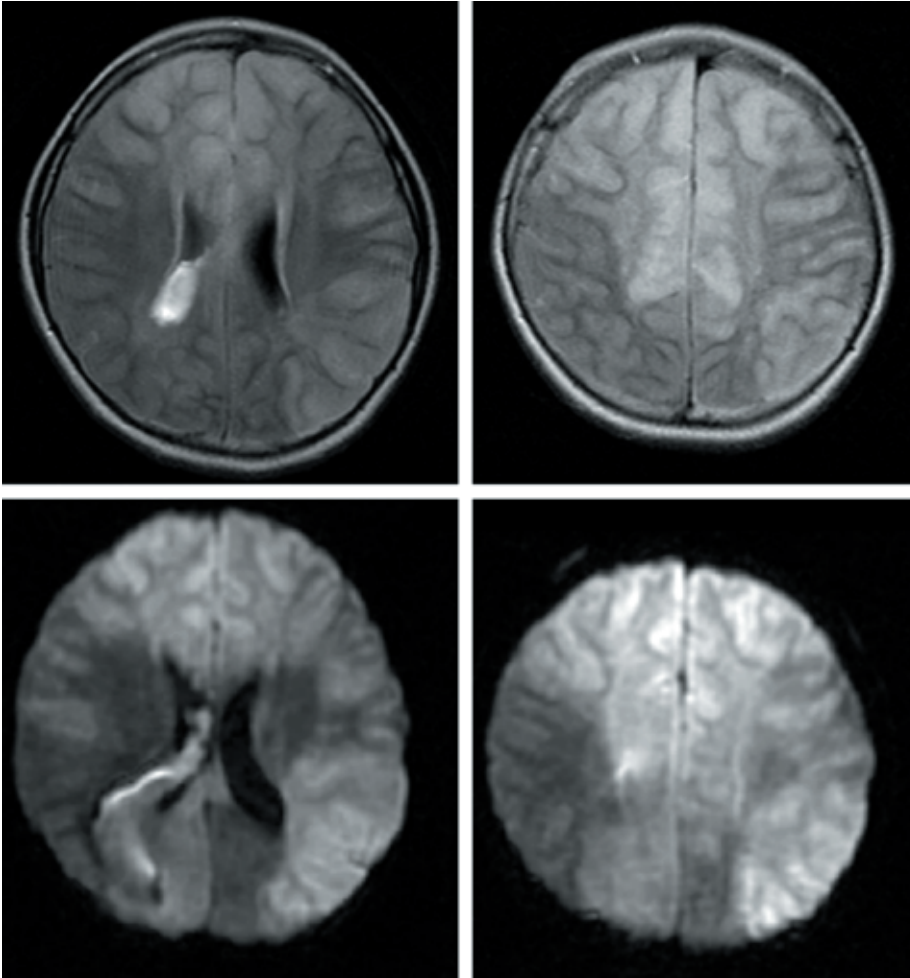


FIGURA 5. RM craneal.

que no muestra nuevas complicaciones, y se realiza RM craneal el décimo día de ingreso (Fig. 5), que muestra edema citotóxico con pérdida neuronal supratentorial frontal, temporal bilateral y parietal izquierda, de predominio cortical, pero con afectación de la sustancia blanca de ambos lóbulos frontales. La imagen es compatible con necrosis y pérdida neuronal por isquemia hipóxica cuya distribución no sugiere origen vascular y que podría sugerir daño neuronal por estatus epiléptico o encefalitis.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ HARÍA A CONTINUACIÓN?

- Realizar punción lumbar.
- Monitorizar presión intracraneal.
- Monitorizar oxigenación cerebral.
- Análisis sanguínea para descartar causas de encefalopatía aguda.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La hemorragia intracraneal puede provocar hipoxia secundariamente por diversos mecanismos, pero en la imagen que muestra la resonancia magnética del paciente no se puede asegurar que la causa de las lesiones sea la isquemia, ya que la distribución de las mismas no corresponde a territorios arteriales definidos. Por ello deben descartarse otras causas de daño neuronal, como pueden ser la encefalitis y otras encefalopatías metabólicas o tóxicas. Además, dado el importante edema que se objetiva en la imagen se debería realizar una monitorización más estrecha, incluyendo la presión intracraneal o la oxigenación cerebral.

Se decide colocación de sensor de presión intracraneal por parte del Servicio de Neurocirugía, que muestra presiones normales en todo momento. Para descartar encefalitis se realiza además punción lumbar, análisis sanguínea completa y se coloca Mantoux, que son normales. Se mantiene monitorización de EEG que sigue sin mostrar signos de actividad epiléptica.

A partir de los 10 días de ingreso mantiene en todo momento Glasgow 3, con pupilas midriáticas arreactivas y nula reactividad a estímulos. El día 11 de ingreso se suspende sedación, persistiendo misma situación neurológica y precisando inicio de perfusión de adrenalina para mantener tensión arterial y diuresis.

PREGUNTA 5. ¿QUÉ RESPUESTA ES FALSA SOBRE LA MUERTE ENCEFÁLICA?

- En muerte encefálica desaparecen los reflejos fotomotor, corneal, oculocefálico, oculo vestibular, nauseoso y tusígeno.
- Tras la muerte encefálica puede existir actividad motora de origen espinal.
- El test de apnea es positivo en la muerte encefálica cuando no se estimula el centro respiratorio ante un aumento de CO₂ por encima de 50-60 mmHg.
- Con el test de atropina la frecuencia cardiaca aumenta un 15% en situación de muerte encefálica.
- La ausencia de flujo sanguíneo cerebral en la ecografía doppler transcraneal es criterio de irreversibilidad y diagnóstico de muerte encefálica.

La respuesta correcta es la d.

La muerte encefálica es el cese irreversible de las funciones cerebrales hemisféricas y de troncoencéfalo. Se trata de un diagnóstico clínico que se confirma siguiendo una serie de criterios diagnósticos que se exponen a continuación:

- Condiciones previas:
 - Coma de etiología conocida y compatible con la situación neurológica, irreversible.
 - Estabilidad hemodinámica.
 - Oxigenación y ventilación adecuadas.
 - Ausencia de hipotermia.
 - Ausencia de alteraciones metabólicas severas.
 - Ausencia de sedantes, relajantes musculares, tóxicos u otros fármacos que pudieran alterar el estado neurológico.
- Exploración clínica neurológica:
 - Coma arreactivo sin respuesta a estímulos.
 - Ausencia de actividad del troncoencéfalo:
 - Ausencia de reflejos fotomotor, corneal, oculocefálico, oculo vestibular, nauseoso y tusígeno.
 - Ausencia de respuesta a la atropina: en muerte encefálica no existe respuesta de la FC a la infusión intravenosa de atropina a 0,04 mg/kg,

ya que esta actúa a nivel del X par craneal y sus núcleos troncoencefálicos. Se considera ausencia de respuesta cuando la FC no aumenta más del 10% sobre la basal previa a la infusión.

- Test de apnea positivo: debe hacerse con el paciente bien oxigenado y normocápnico, realizando una gasometría arterial previa al inicio de la prueba para obtener la PaCO₂. Se desconecta al paciente del respirador, aportando únicamente un flujo de oxígeno por el tubo endotraqueal. Se mantiene así al paciente, controlando pulsioximetría y PaCO₂, hasta que esta llegue a 50-60 mmHg o hasta que aparezca desaturación intensa o inestabilidad hemodinámica. Se considera prueba positiva (apoya el diagnóstico de muerte encefálica) la ausencia de movimientos respiratorios ante la hipercapnia.
 - La presencia de actividad motora de origen espinal no invalida el diagnóstico de muerte encefálica. Son automatismos medulares que pueden estar desencadenados por la exploración de los reflejos medulares, o bien movimientos espontáneos como mioclonías.
- Periodo de observación: debe valorarse individualmente, pero generalmente el tiempo mínimo de observación es de 6 horas, alargándose hasta 24 horas si la causa de la muerte es la encefalopatía anóxica. En caso de haber administrado depresores del SNC este periodo puede prolongarse a criterio del médico.
 - Pruebas complementarias. Dado que la muerte encefálica es un diagnóstico clínico, no es obligatoria la confirmación de la misma con pruebas complementarias. Sin embargo, su utilización permite acortar el periodo de observación o ayudar en el diagnóstico en situaciones especiales que lo dificulten, como los traumatismos craneofaciales que impidan la exploración de reflejos, la intolerancia al test de apnea por inestabilidad, la hipotermia severa, la edad inferior a un año, la ausencia de lesión destructiva cerebral en la neuroimagen o el origen infratentorial de la lesión (donde debe demostrarse la lesión irreversible de hemisferios cerebrales). Las pruebas complementarias más empleadas son el EEG, los potenciales evocados, la gammagrafía isotópica cerebral y el doppler transcraneal; las dos primeras confirman la ausencia de actividad eléctrica cerebral y las dos últimas la ausencia de flujo sanguíneo cerebral.

A los 12 días de ingreso se confirma situación de muerte encefálica al demostrarse ausencia de actividad eléctrica cerebral, ausencia de reflejos de troncoencéfalo y test de apnea positivo. Se comenta a la familia la situación de irreversibilidad y aceptan donación de órganos, realizándose el clampaje aórtico el día 14 de ingreso.

PREGUNTA 6. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES NO ES CONTRAINDICACIÓN ABSOLUTA PARA SER DONANTE DE ÓRGANOS?

- Absceso cerebral.
- Cáncer activo hematológico.
- Infección por VIH.
- Fracaso multiorgánico.
- Infección sistémica activa por bacteria multirresistente.

La respuesta correcta es la a.

Las infecciones localizadas no son contraindicación absoluta para la donación de órganos, siempre y cuando no afecten al órgano que se quiera trasplantar. Las infecciones sistémicas invasivas, la infección por VIH, los tumores hematológicos o de órgano sólido con posibilidad de metastatizar o el fracaso multiorgánico son contraindicaciones absolutas para la donación.

El diagnóstico de muerte encefálica en el paciente candidato a donación debe ser suscrito por tres médicos, ninguno de ellos relacionado con los equipos de trasplante de órganos. El protocolo en el donante incluye la extracción de analíticas (hematología, coagulación, bioquímica, serologías, cultivos), la realización de ecografía cardiaca, ecografía abdominal y radiografía de tórax, y el mantenimiento fisiológico del donante (ventilación mecánica, sueroterapia, drogas vasoactivas, antibióticos, transfusiones).

La autopsia reveló marcado edema cerebral intersticial difuso, hemorragia en asta temporal derecha con extravasación hemática al parénquima circundante, sin

observar cambios neuronales relacionados con hipoxia en el parénquima alejado de la zona hemorrágica. Estos resultados no permiten aclarar la causa del edema cerebral que provocó el fallecimiento del paciente, estableciéndose como posibilidades diagnósticas el estatus epiléptico, la hipoxia por vasoespasmo secundario a la hemorragia cerebral y la encefalitis.

BIBLIOGRAFÍA

- Cabeza Martín B, García Fernández M. Electroencefalograma (EEG), video-EG, EEG de amplitud integrada (aEEG) y BIS. En: Casado Flores J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª ed. Síntomas guía-Técnicas-Cuidados intensivos. Madrid: Ergon; 2015. p. 480-95.
- Carreras González E, López Navidad A. Mantenimiento del donante de órganos. Criterios de inclusión y exclusión. Protocolo SECIP. Disponible en: <https://www.secip.com/publicaciones-relacionadas/protocolos/category/32-donacion-de-organos-donacion-de-organos>
- Casado Flores J. Diagnóstico de muerte cerebral en niños y neonatos. Particularidades diagnósticas. Med Intensiva. 2000; 24: 167-75.
- Gil Antón J. Ventajas y limitaciones de la monitorización en Cuidados Intensivos Pediátricos. Rev Esp Pediatr. 2016; 72 (supl 1): 16-9.
- Guerrero López F, De la Linde Valverde CM, Pino Sánchez FI. Manejo general en cuidados intensivos del paciente con hemorragia subaracnoidea espontánea. Med Intensiva. 2008; 32: 342-53.
- Meyfroidt G, Baguley IJ, Menon DK. Paroxysmal sympathetic hiperactivity: the storm after acute brain injury. Lancet Neurol. 2017; 16: 721-29.
- Ramil Fraga C, Quiroga Ordóñez E. Muerte encefálica: criterios diagnósticos clínicos. Pruebas diagnósticas instrumentales. Protocolo SECIP. Disponible en: <https://www.secip.com/publicaciones-relacionadas/protocolos/category/49-muerte-encefalica-muerte-encefalica>
- Villarejo F, Budke M. Hemorragia intracraneal. En: Casado Flores J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª ed. Síntomas guía-Técnicas-Cuidados intensivos. Madrid: Ergon; 2015. p. 606-14.
- Vivancos J, Gilo F, Frutos R, et al. Guía de actuación clínica en la hemorragia subaracnoidea. Sistemática diagnóstica y tratamiento. Neurología. 2014; 29: 321-86.

Fiebre y alteración neurológica

*Ponente: Mònica Girona Alarcón. Tutora: Sara Bobillo Pérez.
Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat (Barcelona).*

Niña de 2 años derivada desde su ambulatorio por fiebre de 20 horas de evolución (máxima 39,5°C) junto con hipoactividad. Ha presentado un vómito, sin diarreas, y asocia disminución de la ingesta habitual. Sin otros síntomas asociados.

*Como antecedentes personales destaca únicamente una bronquiolitis a los 6 meses, de manejo ambulatorio. Paciente correctamente vacunada, incluyendo Preve-
nar-13® y Bexsero®.*

En urgencias destaca mal aspecto debido a obnubilación, con apertura ocular a estímulos verbales, movimientos con la manipulación e irritabilidad (Glasgow 12). Signos meníngeos dudosos.

Se coloca oxigenoterapia, se canaliza vía periférica, se extrae analítica sanguínea con hemocultivo, y se administra antitérmico endovenoso, junto con carga de volumen. En la analítica destaca eritrocitos 3.5 millones, leucocitosis (36.000/mm³) con neutrofilia (24.700/mm³), aumento de proteína C reactiva (353 mg/L) y procalcitonina (48,7 ng/ml). A los pocos minutos, inicia crisis focales de la mano izquierda, que posteriormente pasan a ser generalizadas.

PREGUNTA 1. ANTE LA CLÍNICA PRESENTADA, ¿CUÁL SERÍA LA CONDUCTA A SEGUIR?

- Administrar oxigenoterapia de alta concentración, realizar tomografía computarizada (TC) urgente.
- Secuencia rápida de intubación, realizar TC urgente.
- Administrar midazolam y realizar TC urgente.
- Administrar oxigenoterapia de alta concentración, midazolam y realizar TC urgente.
- Administrar oxigenoterapia de alta concentración, midazolam y realizar punción lumbar.

La respuesta correcta es la d.

De acuerdo con el triángulo de evaluación pediátrica, la paciente presenta una apariencia alterada, tratándose de una disfunción del sistema nervioso central. Siguiendo la estabilización inicial de cualquier paciente con el ABCDE (vía aérea, respiración, circulación, neurológico y exposición), lo primero sería comprobar que la vía aérea es segura. Un Glasgow de 12 permite esperar evolución y no intubar a la paciente. Puede iniciarse oxigenoterapia.

La paciente presenta estabilidad circulatoria pero no neurológica. De acuerdo con el algoritmo propuesto por la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos del 2013, el primer escalón en el tratamiento antimicrobial son las benzodiazepinas, que inhiben la excitación pre y postsináptica mediada por GABA_A. En este caso, al disponer de acceso venoso, se administraría inicialmente midazolam a 0,1 mg/kg. Como efectos secundarios pueden provocar depresión respiratoria e hipotensión arterial.

En el caso de persistencia de las crisis, se debe administrar una segunda dosis. Si pese a ello persistieran las crisis, se proseguiría con los fármacos de segunda línea:

- **Ácido valproico:** 20 mg/kg, seguido de mantenimiento en bomba de perfusión a 1-5 mg/kg/h. Como principal efecto adverso destaca la hepatopatía en menores de 2 años y se debe evitar en metabolopatías. Puede provocar intolerancia digestiva, somnolencia, trombopenia e hipotensión.

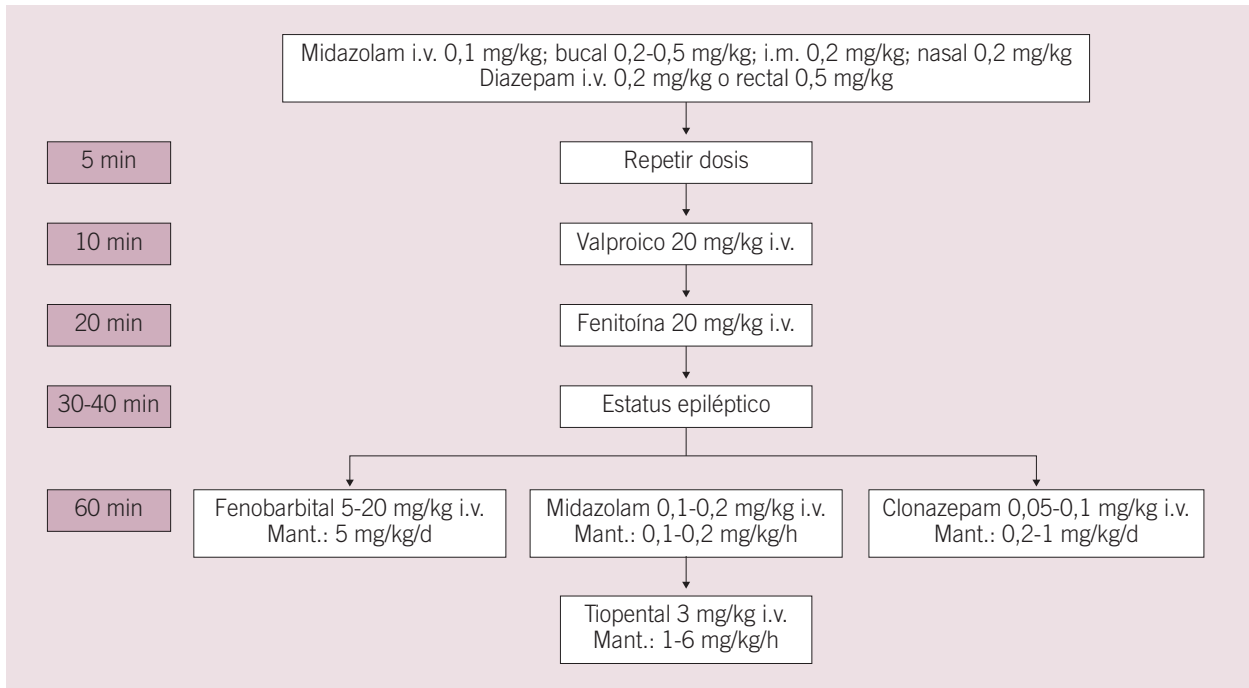


FIGURA 1. Tratamiento de las convulsiones.

- **Fenitoína:** 20 mg/kg, seguido de mantenimiento a 5-7 mg/kg/día. Como efectos secundarios puede provocar arritmias e hipotensión.
- **Levetiracetam:** para mayores de 4 años. No tiene metabolismo hepático. Carga de 30-50 mg/kg, seguido de mantenimiento 15-25 mg/kg/12 h.
- **Fenobarbital:** 15-20 mg/kg inicialmente, seguido de mantenimiento 3-5 mg/kg/día. Produce depresión respiratoria, hipotensión y depresión miocárdica.

Como fármacos de tercera línea se dispone de las benzodiacepinas en perfusión continua, el propofol y los barbitúricos (tiopental).

Ante la sospecha de infección está indicada la realización de una punción lumbar, pero ante la clínica de focalidad neurológica (crisis focales) se debe realizar previamente una TAC craneal para descartar lesiones ocupantes de espacio.

Se inicia oxigenoterapia utilizando mascarilla con reservorio y se administra una dosis de midazolam a 0,1 mg/kg. Dado que sigue presentando crisis, se administra una segunda dosis de midazolam 0,1 mg/kg, con lo que ceden por el momento.

Se decide realizar TC urgente, que es informado por el radiólogo como normal. Se realiza punción lumbar; se obtiene líquido de aspecto turbio con la siguiente bioquí-

mica: proteínas 284 mg/dl, glucosa < 5 mg/dl, hematíes 235/mm³, leucocitos 975/mm³ (80% polimorfonucleares).

PREGUNTA 2. DADOS LOS RESULTADOS, ¿CUÁL SERÍA LA ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA Y EL TRATAMIENTO A SEGUIR?

- Encefalitis. Aciclovir a la espera de PCR herpes.
- Meningitis bacteriana. Cefotaxima EV.
- Meningitis bacteriana. Cefotaxima + vancomicina + dexametasona.
- Meningitis vírica o bacteriana. Cefotaxima + vancomicina + dexametasona + aciclovir.
- No se puede descartar signos de hipertensión intracranial, tratamiento urgente de esta.

La respuesta correcta es la c.

El aspecto del líquido cefalorraquídeo (LCR) tras realizar una punción lumbar nos puede orientar el diagnóstico. Una apariencia turbia nos indica la presencia de células y/o bacterias. El estudio bioquímico del LCR, la cantidad de glucosa y de proteínas son de gran utilidad para distinguir los diferentes procesos infecciosos. El estudio citológico es también importante al valorar los leucocitos y los hematíes. Puede haber problemas en la interpretación del LCR cuando la punción es traumática;

TABLA 1. CARACTERÍSTICAS DEL LCR EN LAS MENINGITIS AGUDAS.

	Células	Tipo	Glucosa (mg/dl)	Proteínas (mg/dl)
Normalidad	0-10		35-140	10-40
Bacteriana	50-30.000	Polimorfonucleares	↑ (< 45)	↑↑ (> 250)
Vírica	< 3 00	1º Polimorfonucleares 2º Linfomonocitos	N/↑	N/↑
Tuberculosa	50-1.000	Linfomonocitos	↓(< 10)	↑↑↑ (> 250)
Fúngica	50-500	Linfomonocitos	N/↓	↑↑
Parcialmente tratada	< 1.000	Polimorfonucleares/Linfomonocitos	N/↓	N/↓

TABLA 2. ESCORE DE BOYER.

	0	1	2
Fiebre	< 39,5°C	> 39,5°C	-
Púrpura	No	-	Sí
Complicaciones neurológicas (convulsiones, alteraciones del sensorio, hemiparesia, coma)	No	Sí	-
Líquido cefalorraquídeo (células/ µl)	< 1.000	1.000-4.000	> 4.000
Polimorfonucleares (%)	< 60	≥ 60	-
Proteínas (mg/dl)	< 90	90-140	> 140
Glucosa (mg/dl)	< 35	20-35	< 20
Leucocitos en sangre (células/µl)	< 15.000	≥ 15.000	-

Puntuación:

≤ 2 puntos: probable meningitis viral. No antibióticos

3-4 puntos: dudoso. Valorar vigilancia o iniciar antibióticos

≥ 5 puntos: probable meningitis bacteriana. Instaurar antibióticos de forma inmediata

hay que realizar la corrección del número de leucocitos obtenidos debidos al sangrado. Para ello, se realiza la siguiente fórmula:

$$\text{Nº de leucocitos reales} = \frac{\text{leucocitos LCR}}{\text{leucocitos reales}} - \left(\frac{\text{leucocitos sangre} \times \text{hematíes LCR}}{\text{hematíes en sangre}} \right)$$

Aplicando la fórmula en este caso restan 972 leucocitos en LCR. En la tabla 1 se muestran las diferencias en las características del LCR en función de la etiología de la infección. A parte de las características del LCR, se puede realizar una aproximación diagnóstica con la escala de Boyer (Tabla 2), indicando alto riesgo de origen bacteriano cuando la puntuación es mayor de 4.

En el caso de esta paciente, dado que presenta leucocitos elevados (predominio de polimorfonucleares) con hipogluorraquia, hiperproteíorraquia y con un score de Boyer de 9, la etiología es probablemente bacteriana. Ante la sospecha de meningitis bacteriana, se iniciará rápidamente antibioterapia empírica. El tratamiento deberá elegirse en función de la sospecha diagnóstica. A conti-

nuación se exponen las etiologías más probables en función de la edad del paciente o de los factores de riesgo.

- **Recién nacidos:** *Streptococcus* del grupo B, enterobacterias gram negativo (*E. coli*, *Klebsiella*, *Enterobacter*, *Pseudomonas*, *Serratia*, *Salmonella*), *Staphylococcus* y *Listeria monocytogenes*.
- **1-3 meses:** patógenos neonatales y los propios en mayores de 3 meses.
- **3 meses-3 años:** *S. pneumoniae*, *N. meningitidis*, *Streptococcus* grupo B, bacilos gram negativos.
- **> 3 años:** *S. pneumoniae*, *N. meningitidis*.
- **Inmunodeprimidos:** bacilos gram negativos (incluida *Pseudomonas*), *S. pneumoniae*, *Staphylococcus* y *Listeria monocytogenes* en déficit de linfocitos T.
- **Neuroquirúrgicos:** *S. pneumoniae*, *Staphylococcus* (*epidermidis* y *aureus*) y bacilos gram negativos (incluida *Pseudomonas aeruginosa*).

Dado que es una paciente de 2 años y con riesgo de infección por neumococo resistente, se inicia cefotaxima 300 mg/kg/día + vancomicina a dosis meníngeas (15 mg/kg/6 h).

En cuanto al uso de dexametasona, se ha probado que esta reduce el riesgo de pérdida auditiva en niños con meningitis por *Haemophilus influenzae* (Hib), aunque no parece reducir las secuelas neurológicas ni la mortalidad. Hay controversia en cuanto al potencial beneficio de la dexametasona en otras etiologías bacterianas. En el caso de decidirse administrar de forma empírica, debe hacerse desde el inicio; si se hace de forma más tardía, no ha demostrado mejorar los resultados clínicos. La recomendación es administrar 0,15 mg/kg/6 h EV durante 24-48 horas. No está indicado administrarla si la etiología no es bacteriana.

La paciente presenta un empeoramiento progresivo, con descenso del nivel de conciencia. A nivel de constantes, aumento de la presión arterial 130/85 mmHg (TAM 103 mmHg) y descenso de la frecuencia cardiaca (FC) (63x'). Ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) y dada la clínica de hipertensión intracraneal con compromiso neurológico, se decide intubar.

PREGUNTA 3. ¿QUÉ TUBO ENDOTRAQUEAL Y QUÉ MEDICACIÓN SE USARÍA PARA INTUBAR A ESTA PACIENTE?

- Atropina + fentanilo + midazolam + succinilcolina. TET 3,5.
- Atropina + ketamina + midazolam + rocuronio. TET 4,5.
- Atropina + fentanilo + midazolam + rocuronio. TET 5,5.
- Atropina + etomidato + midazolam + rocuronio. TET 4.
- Atropina + etomidato + fentanilo + rocuronio. TET 4,5.

La respuesta correcta es la e.

Los criterios para intubación orotraqueal en pacientes con hipertensión intracraneal incluyen:

- Hipoxia refractaria, hipoventilación.
- Glasgow ≤ 8 o Glasgow < 12 en rápido deterioro.
- Pérdida de reflejos protectores de la vía aérea.
- Signos de herniación.

El tubo endotraqueal deberá ser elegido en función de la edad del paciente, utilizando la siguiente fórmula:

$$\text{TET} = 4 + \frac{\text{edad (años)}}{4}$$

Tras elegir el TET que va a ser utilizado, hay que aplicar la secuencia rápida de intubación.

- Premedicación con **atropina (0,02 mg/kg)**: indicada sobre todo en menores de 1 año para prevenir bra-

dicardia vagal y en aquellos pacientes en los que se vaya a utilizar succinilcolina. No administrar si el paciente presenta taquicardia.

- Analgésico:
 - Fentanilo (1 $\mu\text{g}/\text{kg}$): opioide, infusión lenta por riesgo de tórax rígido.
 - Ketamina (1-2 mg/kg): analgésico y anestésico. Produce liberación de catecolaminas, por lo que aumenta la frecuencia cardiaca, la presión arterial y el gasto cardiaco. Aunque clásicamente se creía que aumentaba la PIC, esto no ha sido demostrado. De hecho, sería una alternativa adecuada en pacientes con HTIC e hipotensión.
- Sedante:
 - Midazolam (0,1 mg/kg): puede producir depresión miocárdica e hipotensión.
 - Etomidato (0,2-0,3 mg/kg): no tiene efecto a nivel hemodinámico, con lo que preserva la presión de perfusión cerebral, disminuye la PIC y el gasto metabólico cerebral. Dado que inhibe la 11-beta-hidroxilasa, enzima necesaria para la síntesis adrenal, está contraindicado en los pacientes con sepsis; con una sola dosis puede suprimir la síntesis adrenal.
 - Tiopental (3-5 mg/kg): disminuye el flujo sanguíneo cerebral y la demanda metabólica cerebral, por lo que es de elección en hipertensión intracraneal y status epiléptico. Como efecto secundario, provoca depresión miocárdica y vasodilatación periférica, por lo que solo está indicado en pacientes hemodinámicamente estables.
 - Propofol (1-2 mg/kg): como ventaja, la rapidez de acción. Como efecto secundario, muy hipotensor.
- Relajante muscular:
 - Despolarizante: succinilcolina (0,5-1 mg/kg). Inicio de acción muy rápido (10s) y muy corta duración (5-10 min). Múltiples efectos secundarios: bradicardia, rabdomiolisis con hiperkaliemia, hipertermia maligna y aumento de la presión intracraneana e intraocular.
 - No despolarizantes: Tienen antídoto \rightarrow Neostigmina.
 - Rocuronio (1 mg/kg): muy seguro, mínimos efectos secundarios, aunque con duración mayor.
 - Cisatracurio (0,1-0,3 mg/kg): indicado en insuficiencia renal o hepática.

En el caso de esta paciente, elegiríamos un TET del 4,5.

Estaría indicado administrar premedicación con atropina, analgesia con fentanilo (la ketamina no sería de elección por la hipertensión) y el sedante ideal sería el etomidato, dado el efecto neuroprotector con descenso de la PIC y la seguridad hemodinámica. Como relajante muscular podríamos elegir cualquiera de los despolarizantes. No sería de elección la succinilcolina porque aumenta la PIC.

Una vez intubada, se inicia sedoanalgesia con bomba de infusión continua de fentanilo y midazolam. Se realizan dopplers transcraneales (DTC) que muestran un índice de pulsatilidad (IP) de 3 bilateral.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL ES LA INTERPRETACIÓN DEL DTC PRESENTADO?

- a. DTC normales.
- b. Patrón de alta resistencia: ↓ velocidad media, ↑ IP. ↑ Diferencia entre la sístole y la diástole.
- c. Patrón de alta resistencia: ↓ velocidad media, ↓ IP. ↓ Diferencia entre la sístole y la diástole.
- d. Patrón de alta velocidad: ↑ velocidad media, IP N/↓. Menor diferencia entre la velocidad sistólica y la diastólica.
- e. Patrón de alta velocidad: ↑ velocidad media, ↑ IP. Menor diferencia entre la velocidad sistólica y la diastólica.

La respuesta correcta es la b.

EL doppler transcraneal es una técnica de monitorización no invasiva que da información de la hemodinamia cerebral y permite conocer la velocidad del flujo sanguíneo cerebral. Se utiliza la ventana transtemporal para estudiar la arteria cerebral media. Se obtienen la curva doppler, que muestra la velocidad en sístole y diástole. Se calculan varios índices que informan de la resistencia vascular cerebral, los más utilizados son el índice de pulsatilidad (IP) y el de resistencia (IR).

$$IP = \frac{V \text{ sistólica} - V \text{ diastólica}}{V \text{ media}}$$

$$IR = \frac{V \text{ sistólica} - V \text{ diastólica}}{V \text{ sistólica}}$$

Los valores normales de estos índices varían en función de la edad, según se ve en la tabla 3.

TABLA 3. VALORES NORMALES DEL DOPPLER TRANSCRANEAL SEGÚN LA EDAD.

Edad	Vm ACM Media (DE)	IP ACM Media
0-10 días	24 (7)	1,1-1,4
11-90 días	42 (10)	1,1-1,2
3-12 meses	74 (14)	
1-3 años	85 (10)	
3-6 años	94 (10)	0,7-1
6-10 años	97 (9)	
10-18 años	81 (11)	

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

Teniendo en cuenta las alteraciones en cuanto a la velocidad media (Vm), la morfología de la onda, y los IP e IR se definen varios patrones.

- **Patrón de alta resistencia** (↓ Vm, ↑ IP): se caracteriza por velocidades medias bajas e índice de pulsatilidad elevado. En cuanto a la morfología de la curva, hay un ascenso y descenso rápido en sístole, con incremento en la diferencia de velocidad en sístole y en diástole.

Causas: disminución de la presión de perfusión cerebral (PPC) por incremento de la PIC por edema, lesión ocupante de espacio, o hidrocefalia aguda. También en hipotensión arterial grave.

- **Patrón de alta velocidad** (↑ Vm, IP normal o ↓): se caracteriza por velocidad media elevada con un índice de pulsatilidad normal o disminuido. Hay menos diferencia entre velocidad sistólica y diastólica, que está aumentada.

Causas: aumento del flujo sanguíneo cerebral o hiperemia, y la disminución del calibre de los vasos en vasoespasmo, vasculitis, o estenosis en el punto de la medida.

En el caso de esta paciente, se trataría de un patrón de alta resistencia debido a la hipertensión intracraneal.

Dado que la paciente presenta signos de hipertensión intracraneal, se decide colocar catéter de medición de la PIC. Inicialmente presenta PICs de hasta 35 mmHg, por lo que se optimiza tratamiento con medidas posturales, sedoanalgesia profunda y curarización. Además, se administran varios bolus de suero salino hipertónico y de manitol, con buena respuesta, descendiendo las PICs hasta 18 mmHg.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ES CIERTA?

- Estaría indicado iniciar hiperventilación.
- Habría que saber si el catéter de medición de PIC es intraventricular o intraparenquimatoso para saber si los valores son fiables.
- Llegados a este punto, iniciaríamos coma barbitúrico.
- En este momento seguiríamos con el mismo tratamiento, dado que la PIC es inferior a 20 mmHg.
- Habría que conocer la presión arterial media para saber cuál es la presión de perfusión cerebral y, en función de ese dato, ajustar el tratamiento.

La respuesta correcta es la e.

El cráneo es una estructura cerrada, que contiene el parénquima cerebral, los vasos sanguíneos y el LCR. Es un sistema hidrostático que mantiene una presión positiva supraatmosférica, que es la que se considera como PIC. En condiciones normales los valores oscilan entre 5 y 15 mmHg.

La elevación crítica de la PIC afecta al flujo sanguíneo cerebral, que es el responsable del aporte de oxígeno y nutrientes a las células. Este flujo depende también de las resistencias vasculares, por lo que es muy difícil de medir. En la práctica clínica se usa la presión de perfusión cerebral (PPC) que equivale a la diferencia entre la presión arterial media (PAM) y la PIC. El aumento de la PIC condicionará una disminución de la PPC.

Se debe considerar colocar un sensor de PIC en los pacientes con deterioro neurológico y síntomas de HTIC cuando el tratamiento para mejorar la PPC puede mejorar su pronóstico. Existen dispositivos para medir la presión intraventriculares e intraparenquimatosos, y los dos han demostrado una buena correlación. Por este motivo la respuesta b es falsa.

El objetivo del tratamiento es conseguir un flujo cerebral suficiente con PPC 50 mmHg en niños menores de 5 años y entre 50 y 60 mmHg en niños mayores de 5 años, con una PIC < 20 mmHg. PPC inferiores se han relacionado con mayor morbimortalidad. **Por esto la respuesta correcta es la e.**

Medidas generales de manejo de la HTIC

- Estabilización inicial
 - Vía aérea: asegurarla.
 - Ventilación: normoventilar (paCO₂ 35-40 mmHg), ya que la hiperventilación disminuye el flujo sanguíneo cerebral pudiendo aumentar la isquemia. Oxigenación correcta.

- Circulación: normotensión. La hipertensión es una respuesta al aumento de la PIC y es esencial en el mantenimiento de la PPC. Además, hay que optimizar el flujo sanguíneo cerebral manteniendo la cabeza centrada, a 30°.
- Sedoanalgesia: contribuye a disminuir la PIC y a bajar el consumo de oxígeno. Los relajantes musculares también han demostrado bajar la PIC.
- Profilaxis anticonvulsiva.
- Evitar la hipertermia porque aumenta la demanda metabólica.
- Normogluemia entre 100-120 mg/dl. Aporte hídrico con suero salino fisiológico.

Medidas específicas de tratamiento de la HTIC**Medidas de primer nivel**

- Evacuación de lesiones si existen.
- Evacuación del LCR: si hay un catéter ventricular puede extraerse líquido de forma estéril.
- Correcta sedoanalgesia y relajantes musculares.
- Terapia hiperosmolar:
 - Suero salino hipertónico 3% (5 ml/kg): mantener osmolaridad < 360 mOsm/L.
 - Manitol (0,5-1g/kg): más riesgo de hipovolemia.
- Hiperventilación moderada (pCO₂ 30-35 mmHg): solo de forma puntual si hay un deterioro neurológico agudo y con HTIC refractaria. Contraindicada si la S_jO₂ es < 55%. **Por ello la respuesta a es falsa.**

Medidas de segundo nivel

- Coma barbitúrico: tiopental. Suprime el metabolismo y altera el tono vascular. Hay que monitorizarse EEG o BIS para controlar la dosis (ajustarla hasta conseguir brote-supresión).
- Hipotermia (32°C): puede usarse si se empieza de forma inicial < 12 h, manteniéndola 48 horas mínimo, aunque no hay evidencia de su beneficio.
- Hiperventilación agresiva (PaCO₂ < 30 mmHg): monitorizar saturación del bulbo de la yugular y mantenerla > 75%.
- Craniectomía descompresiva: puede ser útil en pacientes con rápido deterioro y con lesión ocupante de espacio.

Se mantiene sedoanalgesia con fentanilo y midazolam, junto con curarización con cisatracurio. Precisa alguna administración puntual de suero salino hipertónico y manitol, con lo que mantiene PICs < 20 mmHg y PPC > 50

mmHg. Para el control de las crisis precisa levetiracetam y ácido valproico, tras lo que no vuelve a presentar crisis. Se mantiene antibioterapia con cefotaxima + vancomicina, hasta obtener el resultado del cultivo de LCR y hemocultivo, que es positivo para *S. pneumoniae* (serotipos 22FA y 19^a) multisensible, por lo que se retira vancomicina, manteniendo cefotaxima. Se realiza resonancia magnética nuclear donde se evidencian colecciones subdurales y cambios sugestivos de leptomeningitis.

Dada la buena evolución, con control de las PICs, se retira el catéter de medición de estas, y se extuba al 8^o día de ingreso. Clínicamente, destaca paresa del brazo izquierdo e hipotonía axial, sin otras alteraciones, por lo que realiza rehabilitación. Se mantiene medicación anti-comicial oral y no presenta crisis. Se realizará seguimiento neurológico y RM cerebral de control.

BIBLIOGRAFÍA

- Arjona Villanueva D, Borrego Domínguez R, Huidobro Labarga B, et al. Hipertensión intracraneal. Protocolos de la Asociación Española de Pediatría; 2008.
- Baquero-Artigao F, Hernández-Sampelayo T, Navarro M. Meningitis bacteriana. *An Pediatr Contin.* 2007; 5: 22-9
- Exo J, Kochanek PM, Adelson PD, et al. Intracranial pressure-monitoring systems in children with traumatic brain injury: combining therapeutic and diagnostic tools. *Pediatr Crit Care Med.* 2011; 12: 560-5
- Fernández Carrión F, Gómez de Quero Masía P. Protocolo estatus epiléptico. Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos; 2013.
- LaRovere K, O'Brien N. Transcranial Doppler sonography in pediatric neurocritical care. A review of clinical applications and case illustrations in the Pediatric Intensive Care Unit. *J Ultrasound Med.* 2015; 34: 2121-32
- Martínez A, Jiménez R. Utilidad del Doppler transcraneal. *An Pediatr Contin.* 2004; 2: 374-8
- Monteo Reguera R. Interpretación del líquido cefalorraquídeo. *An Pediatr Contin.* 2014; 12: 30-3
- Tariq A, Aguilar-Salinas P, Hanel R, et al. The role of ICP monitoring in meningitis. *Neurosurg Focus.* 4 2017; 3: E7.
- Tasker R. Elevated intracranial pressure (ICP) in children: Management. UpToDate, 2018.
- Wang Y, Liu X, Wang Y, et al. Meta-analysis of adjunctive dexamethasone to improve clinical outcome of bacterial meningitis in children. *Childs Nerv Syst.* 2018; 34: 217-23.

Neumonía complicada, con síndrome hemolítico urémico asociado y colestasis secundaria

Ponente: María Pérez Rodríguez. *Tutor:* Esteban Gómez Sánchez.
Hospital Universitario de Burgos.

Lactante de 22 meses que ingresa en el Hospital Santa Bárbara de Soria por decaimiento acompañado de fiebre alta, vómitos y deposiciones diarreicas.

Antecedentes familiares: padres originarios de Armenia, sin antecedentes familiares de interés. Antecedentes personales: niña nacida en España. Previamente sana y calendario vacunal actualizado para su edad. No viaje reciente al extranjero.

A su llegada al hospital de referencia presenta frecuencia cardiaca (FC): 186 lpm, tensión arterial (TA): 91/62 mmHg, frecuencia respiratoria (FR): 60 rpm, temperatura (T°): 36,2°C, saturación de oxígeno (SatO₂): 89%. En la exploración física destaca regular estado general y relleno capilar alargado. Presenta tiraje subcostal, intercostal y supraesternal moderados. No presenta exantemas ni petequias. En la auscultación cardiopulmonar los tonos cardiacos son rítmicos, sin soplos, objetivando hipoventilación en hemitórax izquierdo.

Se canaliza acceso venoso, se realiza control analítico y extracción de hemocultivo. Se administra expansión de volumen, se inicia antibioterapia con cefotaxima y vancomicina.

Primer control analítico: hemoglobina de 9 mg/dl, leucocitos 2.630 mil/mm³ (32% neutrófilos, 54% linfocitos), plaquetas 82 mil/mm³. Glucemia 155 mg/dl, urea 42 mg/dl, creatinina 0,4 mg/dl, sodio 135 mEq/L, potasio 3,2 mEq/L, cloro 106 mg/L, calcio 11 mg/dl, AST 78 UI/L, ALT 15 UI/L, LDH 742 UI/L, CPK 34 UI/L, PCR 434 mg/L, PCT 260 ng/ml. Coagulación normal. Gasometría capilar que muestra un pH de 7,29, pCO₂ 27,4 mmHg, bicarbonato 14,8 mmol/L, EB: -13 mMol/L, láctico 3,9 mMol/L.

Se realiza radiografía de tórax donde se objetiva una condensación de hemitórax izquierdo en su práctica totalidad. Desplazamiento de la línea media en el lado contralateral y línea de derrame en zona de lóbulo superior (Fig. 1). Se solicitan ecocardiograma y ecografía abdominal, normales. Se recoge hemocultivo y antígeno neumococo en orina que resulta positivo.

PREGUNTA 1. ANTE ESTA SITUACIÓN, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL?

- En función de la evolución se valorará realizar más pruebas complementarias y trasladar a la paciente cuando esté más estable.
- Realizar una punción lumbar en el contexto de sepsis.
- Estabilizar hemodinámica y respiratoriamente a la paciente y retirar tratamiento con vancomicina ya que se ha obtenido un resultado positivo de antígeno neumococo en orina.
- Estabilizar hemodinámica y respiratoriamente a la paciente y trasladar a UCIP.
- Realizar urgentemente TAC torácica, drenaje del derrame pleural y trasladar en ambulancia de soporte avanzado a UCIP.

La respuesta correcta es la d.

La actitud en urgencias debe ir orientada en un primer momento a estabilizar a la paciente. Es prioritario proporcionar oxígeno, canalizar acceso venoso, expansiones de volemia e iniciar antibioterapia empírica. Ante la situación clínica de sepsis de probable origen respiratorio

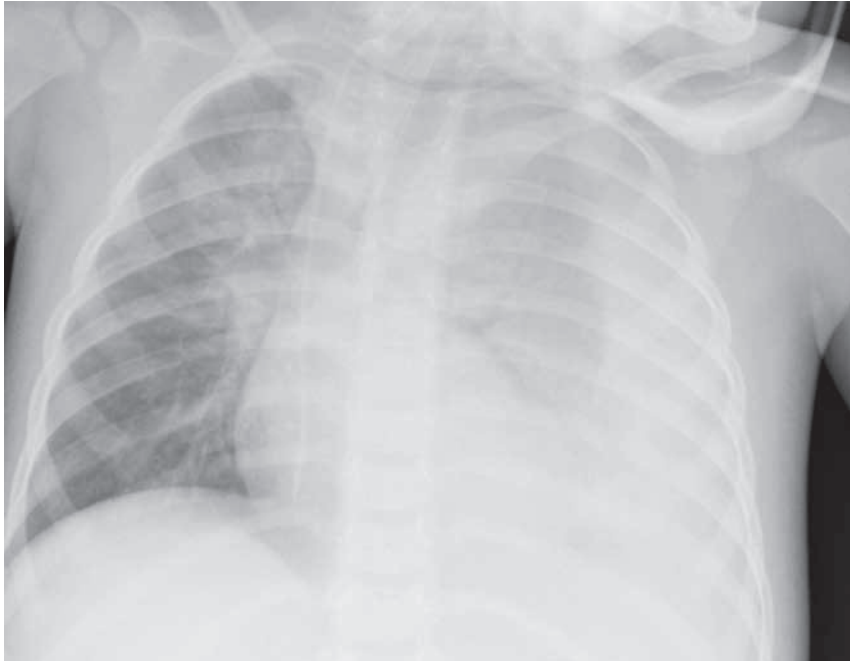


FIGURA 1. Radiografía de tórax.

la paciente cumpliría criterios de trasladar a hospital de referencia con UCIP, una vez estabilizada.

En cuanto a las pruebas complementarias, realizar una punción lumbar no estaría indicado dada la inestabilidad respiratoria de la paciente. Estaría indicado realizar una ecografía torácica ya que se trata de la prueba más rentable, es más accesible que la TAC, no irradia y no necesita sedación. Además, permite distinguir la naturaleza del derrame, así como su cuantía e identificar el punto más adecuado para realizar la toracocentesis.

En relación al tratamiento no estaría indicado realizar drenaje del derrame pleural sin antes haber realizado previamente la ecografía torácica ya que no se trata de una urgencia vital. Al tratarse de una neumonía complicada con derrame y afectación del estado general la cobertura antibiótica que ofrece la cefotaxima asociada a un antibiótico con actividad antiestafilocócica (vancomicina, clindamicina o cloxacilina) es adecuada.

En la literatura encontramos diferentes textos que apoyan que la determinación del antígeno en orina es poco específico en niños menores de 5 años. Podría ser útil como predictor negativo de infección neumocócica en el niño mayor (sensibilidad y especificidad en adultos del 60 y 99%, respectivamente). En líquido pleural la sensibilidad y especificidad es del 90%.

Para el traslado es necesario contar con una monitorización adecuada, un acceso venoso y un soporte respiratorio adecuado.

Se realiza el traslado en ambulancia de soporte avanzado sin incidencias. Ingresa en la UCI pediátrica del Hospital de Burgos seis horas después de ser evaluada en su hospital de referencia. La paciente presenta afectación del estado general, con polipnea, taquicardia y oligoanuria con tensiones arteriales mantenidas. Decaída y obnubilada (Glasgow 12). Hipoventilación marcada de hemitórax izquierdo. En control analítico persiste leucopenia, elevación de reactantes de fase aguda y creatinina de 0,51 mg/dl. En control gasométrico pH: 7,46, PCO₂ 20 mmHg, bicarbonato 18 mmol/L, EB: -8,5 mmol/L, láctico 2,6 mmol/L. Se realiza ecografía torácica donde presenta neumonía izquierda con pulmón hepatizado y con imagen sugestiva de abscesificación a este nivel. Asocia derrame pleural en dicho hemitórax con máximo de 25 mm con ecos móviles y septos en su espesor.

PREGUNTA 2. DADOS ESTOS HALLAZGOS LA OPCIÓN MÁS ADECUADA SERÍA:

- La actitud terapéutica más indicada es realizar video-toracoscopia.
- Colocar tubo de drenaje pleural ya que la paciente se encuentra en insuficiencia respiratoria aguda con taquipnea y taquicardia consecuencia de un derrame pleural masivo.
- Realizar TAC torácica.

- d. La actitud terapéutica más indicada es realizar drenaje con fibrinolíticos.
- e. Intubación orotraqueal.

La respuesta correcta es la c.

En relación al manejo de pacientes críticos es fundamental saber cuándo es el momento de proceder a la intubación. Las indicaciones de intubación actuales son:

1. Patrón respiratorio inefectivo.
2. Agotamiento general y fatiga de los músculos respiratorios.
3. Capacidad pulmonar baja.
4. Glasgow menor de 8.
5. Deterioro del intercambio gaseoso ($\text{PaO}_2 < 60\%$ con oxigenoterapia e hipercapnia progresiva con $\text{PaCO}_2 > 50 \text{ mmHg}$ y $\text{pH} < 7,25$).

En el control gasométrico realizado se observa una acidosis metabólica compensada. Es decir la paciente presenta una respiración tipo Kussmaul, en contexto de fallo renal agudo y sepsis. Probablemente la taquicardia y taquipnea sean consecuencia de la infección respiratoria asociada a la situación de acidosis.

El tratamiento inicial del empiema paraneumónico es controvertido aún. Los estudios comparativos de la videotoroscopia frente al uso de la uroquinasa demuestran resultados muy similares. Parece existir una mayor tasa de fracaso con necesidad de intervención en los tratados inicialmente con uroquinasa pero no ocasiona aumento significativo de la estancia hospitalaria. Otros estudios demuestran que la videotoroscopia acorta la estancia hospitalaria.

La Asociación Americana de Cirugía Torácica indica realizar TAC torácica previo a abordar la cavidad torácica por el riesgo de encontrarse malformaciones pulmonares o tumores que debutan con clínica infecciosa.

Se conectó a la paciente a ventilación mecánica no invasiva, con una EPAP de 6 y una IPAP de 9 cmH_2O , con una FIO_2 inicial del 100% que permite descender al 50%. Se realizan dos expansiones con suero salino fisiológico e inicia una diuresis de 1,5 ml/kg/h . No precisa drogas vasoactivas. Se recogen serologías, aspirado nasofaríngeo, se realiza analítica completa incluido haptoglobina y complemento y se realiza PCR de tuberculosis y Mantoux. Además se comenta el paciente con cirugía pediátrica y a la mañana siguiente se procede a realizar TAC torácica.

En la TAC torácica con contraste se aprecia una consolidación completa del lóbulo inferior izquierdo y

consolidaciones en lóbulo superior e inferior derecho así como opacidades en llingula compatible con neumonía multilobar. No se observan cavitaciones. Derrame pleural izquierdo moderado.

Se realiza ecografía de control para valorar el derrame pleural: se observa derrame pleural izquierdo en escasa cuantía a nivel lateral y en seno costofrénico donde no parece complicado, estimando un grosor máximo de 9 mm. Con la paciente en decúbito lateral derecho se visualiza un derrame pleural con una cámara de 15 mm en la parte apical y posterior, a nivel periescapular, complejo, organizado, con abundantes ecos y tabiques. Además extensa hepatización de pulmón izquierdo, con áreas hipoecoicas en su interior que sugieren necrosis o abscesificación. Cirugía pediátrica decide cirugía programada 24 horas después.

A las 12 horas de ingreso, en control analítico presenta 4.300 leucocitos, PCR 397 mg/dl , PCT 465 ng/ml , urea 128 mg/dl , creatinina 1 mg/dl . Aclaramiento de creatinina de 35. Hemoglobina 5,9 mg/dl y plaquetas 18.000 mil/mm^3 . A pesar de tratamiento con furosemida y presentar tensiones arteriales por encima de percentil 95, la paciente permanece oligúrica. Función hepática y coagulación normal.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL ES LA RESPUESTA CORRECTA?

- a) La paciente presenta un fracaso renal agudo con HTA, oliguria, trombopenia y anemia hemolítica por lo que la principal sospecha diagnóstica es un síndrome hemolítico urémico.
- b) Está indicado una transfusión de hemoglobina y plaquetas.
- c) Está indicada la profilaxis de trombos.
- d) La administración de eritropoyetina (EPO) no ha demostrado ser eficaz en estos casos.
- e) La mejor técnica de depuración extrarrenal es la de diálisis peritoneal.

La respuesta correcta es la a.

En este caso la analítica y la clínica del paciente nos orientan a que presenta un síndrome hemolítico urémico (SHU), realizando diagnóstico diferencial con fallo multiorgánico secundario a la sepsis y púrpura trombocitopénica trombótica. El SHU se caracteriza por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda.

El SHU típico (90% de los casos) es producido por bacterias productoras de toxinas shiga. La toxina produce

un daño endotelial que activa la cascada inflamatoria. El SHU atípico (5%) es debido a alteraciones en la vía del complemento; tiene mal pronóstico y recurrencias frecuentes. El SHU asociado a neumococo (5%), habitualmente vinculado a neumonía con empiema previo, es más grave que el típico y con mayor mortalidad. En relación a la fisiopatología, se produce la agregación plaquetaria como consecuencia del daño endotelial que genera el complejo antígeno T-anticuerpo. Esto es debido a que la neuroaminidasa del neumococo destruye el ácido siálico celular y expone los antígenos T a los anticuerpos.

En el SHU está indicada la transfusión de concentrado de hematíes si el paciente presenta cifras de hemoglobina por debajo de 7 mg/dl o descenso rápido de cifras de hematocrito. La transfusión de plaquetas si no hay sangrado activo se restringe a niveles por debajo de 10.000 mil/mm³ ya que contribuyen a la formación de microtrombos y se exacerba la isquemia tisular.

La administración de eritropoyetina en la primera semana ha demostrado disminuir el número de transfusiones *in vitro* y ha demostrado disminuir la apoptosis de las células renales. La dosis más eficaz aún está en debate. No se ha demostrado beneficio con el tratamiento de las trombosis y además aumenta el riesgo de hemorragia.

Actualmente las Asociaciones Americana, Europea y Española del Medicamento solo recomiendan la administración de ecolizumab en los casos de SHUa. Se trata de un anticuerpo monoclonal que se une al factor V de la vía alternativa del complemento impidiéndose la escisión C5a C5b que es necesaria para formar el complejo de ataque de membrana. En ningún caso estaría indicado en una situación de sepsis.

En relación a las técnicas de depuración extrarrenal, su inicio precoz no ha demostrado ser beneficioso en el caso del SHU. Algunos autores recomiendan incluso retrasarlas hasta pasadas 72 horas, ya que se ha reportado la remisión del cuadro en algunos casos. En todo caso estaría indicado si hubiera uremia mayor de 200 mg/dl, alteraciones iónicas graves o sobrecarga hídrica masiva que no responde a diuréticos. (Tabla 1)

En este caso, la insuficiencia respiratoria aguda constituye una contraindicación relativa para iniciar diálisis peritoneal, por lo que lo más adecuado sería iniciar técnica de hemodiafiltración venovenosa continua (HDFVVC).

A las 48 horas de ingreso, presenta empeoramiento de la función renal y de los valores de hemoglobi-

TABLA 1. RECOMENDACIONES GENERALES DE LA TÉCNICA DE DEPURACIÓN EXTRARRENAL.

Indicación	Técnica
Lactante	Diálisis peritoneal
Fallo multiorgánico	HDFVVC
SHU atípico	Hemodiálisis

na y plaquetas que precisan múltiples transfusiones. No presenta alteraciones electrolíticas pero sí grandes dificultades para el balance de líquidos con anasarca generalizado. En este momento se decide iniciar terapia de sustitución renal (HDFVVC). La paciente tolera adecuadamente la conexión al sistema y permite iniciar balances negativos.

Tras resultado positivo en hemocultivo a Neumococo sensible a cefotaxima, se retira el tratamiento antibiótico con vancomicina y se sustituye por clindamicina. Se inicia nutrición enteral continua por sonda nasogástrica. Se mantiene soporte respiratorio sin cambios.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL SERÍA UNA ÓPTIMA TERAPIA NUTRICIONAL EN ESTE PACIENTE?

- La nutrición por sonda nasogástrica es la opción más recomendada en nuestro paciente ya que no recibe fármacos sedantes que alteren su deglución.
- Las últimas recomendaciones de la *Surviving Sepsis Campaign* recomiendan en estos pacientes la alimentación por sonda transpilórica.
- Sería más recomendable la administración por sonda transpilórica ya que en este paciente está alterada la motilidad gástrica.
- La colocación de una sonda transpilórica es más complejo que la colocación de una sonda nasogástrica y depende únicamente de la habilidad mecánica, no se ha demostrado la eficacia de ningún fármaco para facilitar el proceso.
- En este paciente de 10 kg estaría indicado una sonda de 8 F.

La respuesta correcta es la c.

La literatura actual recoge que la alimentación nasogástrica supone una ventaja para el paciente ya que es un proceso más fisiológico que permite efectuar la acción bactericida del pH gástrico así como su acción de hidrólisis necesaria para absorber los ácidos grasos de cadena corta y media. Además, supone la ventaja para

el sistema de salud de que es más fácil de colocar, es más económica y se precisa menos tiempo.

En contraposición, la alimentación por sonda transpilórica permite alcanzar el aporte calórico deseado más rápidamente y está indicado en pacientes con alteraciones de la motilidad gástrica ya que supone un riesgo muy elevado de aspiración. En este grupo de pacientes se incluyen aquellos que reciban terapia inotropa, así como pacientes con alteraciones del nivel de conciencia/sedoanalgesia (hace referencia a pacientes sometidos a ventilación mecánica invasiva) y también pacientes con riesgo de distensión gástrica y restos gástricos (haciendo referencia a los pacientes sometidos a ventilación mecánica no invasiva). Se debe aclarar que aunque se coloque una sonda nasogástrica para evitar la distensión gástrica, si esta vía se utiliza para la alimentación del paciente bloqueará la salida de aire y aumentará el riesgo de aspiración.

Si valoramos la bibliografía en relación al apoyo nutricional adecuado en las diferentes patologías que se manejan en las unidades de cuidados intensivos observamos que existen una serie de pacientes críticos con una clara indicación de iniciar nutrición enteral por sonda transpilórica. Estas son:

- 1) TCE: los estudios demuestran que disminuye la incidencia de neumonía tardía (evidencia B).
- 2) Pacientes postquirúrgicos: mayor riesgo de íleo paralítico y el tracto de la vía digestiva que mantiene sus funciones absortivas intactas en el intestino.
- 3) Pancreatitis: la secreción gástrica provoca un potente estímulo de secreción pancreática.
- 4) Pacientes en coma, pacientes con RGE grave, pacientes en los que no es posible elevar el cabecero de la cama.

En cuanto a las recomendaciones de la *Surviving Sepsis Campaign* en relación al manejo de la sepsis únicamente hacen referencia a que el inicio precoz de la alimentación enteral disminuye los días de estancia hospitalaria y la mortalidad y se ha relacionado con una menor disfunción de la barrera intestinal, así como con la disminución de las infecciones, pero no hace referencia al soporte nutricional más adecuado.

La técnica de colocación de la sonda transpilórica es más dificultosa que la colocación de la sonda nasogástrica y depende en gran medida de la habilidad técnica. Se dispone de fármacos como la metoclopramida a 0,15 mg/kg/IV o la eritromicina a 10 mg/kg oral que facilitan el tránsito de estómago a duodeno y pueden ser útiles (exceptuando pacientes con altos niveles de sedación)

Precisa soporte con dopamina a dosis máxima de 15 µg/kg/min en contexto de sobreinfección con elevación de PCR a 358 mg/dl y pico febril. Se añade al tratamiento linezolid y caspofungina por crecimiento de Candida albicans en orina. Es preciso suspender nutrición enteral e iniciar nutrición parenteral por deposiciones melénicas y abundantes restos gástricos.

Inicia diuresis forzada con furosemida que permite retirar HDFVVC al 8º día apareciendo problemas de coagulación del filtro una vez que la paciente recuperaba sus cifras de plaquetas. En este momento permite además retirada de soporte respiratorio. Precisa la administración de cloracepato dipotásico nocturno, y destacar en este punto que en ningún momento se trata de una paciente sedoanalgesiada.

La paciente presenta una evolución favorable. En controles radiológicos realizados a nivel pulmonar se observan imágenes similares a las previas y en ecografía torácica de control se informa de derrame pleural izquierdo más organizado, de aspecto multiquístico complejo con múltiples tabiques con contenido en su interior. Se realiza toracoscopia con limpieza y decorticación 10 días después de iniciado el cuadro. Sin incidencias en el postoperatorio inmediato a excepción de elevación de GOT hasta 185 UI/L, GPT 289 UI/L, FA 1032 UI/L, GammaGT 1551 UI/L, bilirrubina 1,5mg/dl.

PREGUNTA 5. ¿CÓMO ORIENTARÍAS ESTOS HALLAZGOS?

- a. Hepatopatía medicamentosa.
- b. Colestasis multifactorial: realizar ecografía abdominal.
- c. Colestasis multifactorial: realizar TAC abdominal.
- d. Será un error de laboratorio. Las complicaciones hepáticas no se asocian a SHU.
- e. Hepatitis aguda vírica concomitante.

La respuesta correcta es la b.

Las complicaciones gastrointestinales del SHU pueden darse a nivel intestinal, hepático y pancreático. Los casos de colitis son más frecuentes en el SHU originado por infección intestinal y hasta en un 3% pueden producir perforación. La afectación pancreática y hepática es mucho menos frecuente aunque existen varios casos descritos en la literatura de colestasis asociada al SHU producido por *E. coli*.

Otros factores de riesgo concomitantes son la nutrición parenteral (aunque esta suele producirse en el uso más prolongado), la hemólisis y la sepsis. También se

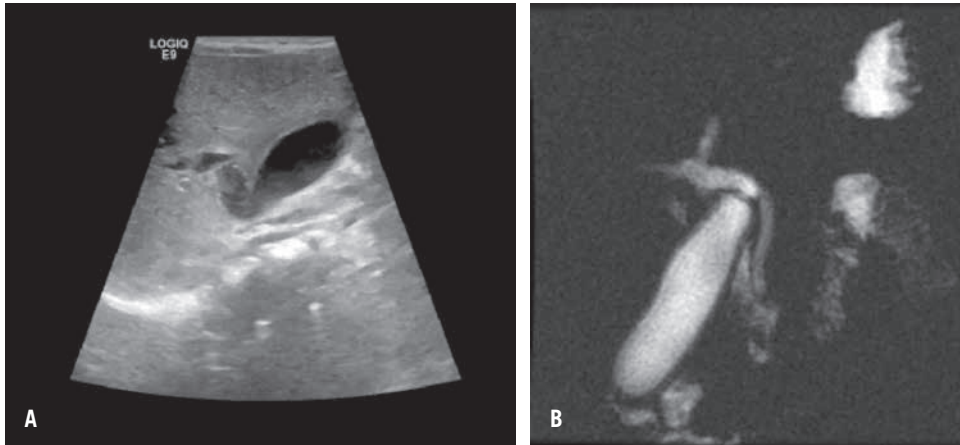


FIGURA 2. Ecografía abdominal (A) y colangioRMN (B).

describe la colestasis en las fichas técnicas de las cefalosporinas y la furosemida.

Se realiza ecografía abdominal donde se visualiza vesícula biliar aumentada de tamaño, sin signos de colecistopatía inflamatoria con imágenes en su interior sugestivas de litiasis blandas. Se observan imágenes similares en el colédoco. Discreta dilatación de la vía intrahepática y extrahepática. Se confirma el diagnóstico con colangioRMN (Fig. 2).

Dada la excepcionalidad del caso se decide derivar al paciente a cirugía infantil del Hospital Universitario de la Paz. Se pauta tratamiento con ácido ursodesoxicólico, tratamiento antibiótico y dieta baja en grasas. Por el momento dado el poco peso de la paciente y la no

evolución del cuadro clínico se ha consensuado actitud expectante.

BIBLIOGRAFÍA

- Andrés Martín A, Asensio de la Cruz O, Pérez Pérez G. Complicaciones de la neumonía adquirida en la comunidad: derrame pleural, neumonía necrotizante, absceso pulmonar y pnoneumotórax. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2017; 1: 127-46.
- Raddavero C, Schnitzler E, Eulmesekian P. Lesión renal aguda. *Manual cuidados intensivos pediátricos*, 4ª ed. Publi-med; 2013. p. 424-33.
- Seres DS, Van Way CW III. *Nutrition support for the critically ill.* Switzerland: Springer International Publishing AG; 2016.
- Loirat C, Fremeaux-Bacchi V. Atypical hemolytic uremic syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2011; 6: 60.

Lactante con cardiopatía congénita y dificultad respiratoria progresiva

Ponente: Ana Ortiz Álvarez. Tutora: María Jesús Sánchez.
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Lactante de 5 meses de edad y 4,5 kg de peso que consulta en Urgencias por fiebre, dificultad respiratoria y afectación del estado general.

Entre los antecedentes personales constan: síndrome de Down, canal AV congénito tipo A1 de Rastelli en tratamiento domiciliario con furosemida, enalapril y espironolactona, prematuridad de 31 semanas con peso al nacimiento de 1.240 g y desnutrición moderada en tratamiento con fórmula hipercalórica en débito continuo por sonda nasogástrica (SNG). No constan antecedentes familiares de interés.

Consulta por fiebre de 12 horas de evolución de hasta 39°C, deposiciones líquidas de 18 horas de evolución, síntomas catarrales en las últimas dos semanas y dificultad respiratoria en aumento en las últimas horas.

Exploración física a su llegada a Urgencias: afectación del estado general, decaído, piel reticulada. Temperatura: 38,5°C. Auscultación cardiorrespiratoria (ACR): regular entrada de aire bilateral con crepitantes generalizados y algunas sibilancias. Soplo III/VI. Polipnea de 55 rpm. Tiraje subcostal e intercostal moderados. SatO₂ 92%. Frecuencia cardiaca (Fc. 115 lpm. Tensión arterial (TA): 75/40 mmHg. Abdomen blando y depresible, con hepatomegalia de 2 cm. Triángulo de evaluación pediátrica: fallo respiratorio.

En Urgencias se inicia administración de oxígeno en mascarilla, salbutamol nebulizado, canalización de acceso venoso periférico, monitorización e ingreso en Observación.

Resultados pruebas complementarias en Urgencias:

- Hemograma: leucocitos 205.000 (polimorfonucleares 9.900, linfocitos 9.200, monocitos 1.300), hemoglobina (Hb) 11,6 g/L, plaquetas 320.000.

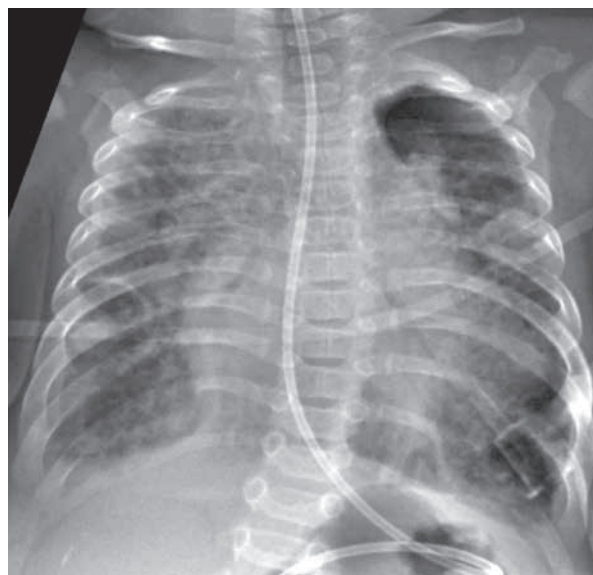


FIGURA 1. Rx de tórax.

- Bioquímica: normal. PCR 6 mg/L. PCT 0,11 ng/ml.
- Radiografía de tórax (Fig. 1): infiltrados alveolares bilaterales. Cardiomegalia similar a los controles previos. Índice cardiorácico: 0,58.
- Ag VRS e influenza: negativos.
- ProBNP: 1.250 pg/ml (previo: 958).

En las siguientes horas en Observación presenta deterioro clínico progresivo con aumento del trabajo respiratorio, crepitantes, sibilancias, taquicardia de 180 lpm y tendencia a la hipoxemia a pesar de inicio de oxigenoterapia de alto flujo (OAF). Ante esta situación se decide ingreso en UCI-P.

PREGUNTA 1: EN FUNCIÓN DE SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA ¿CUÁL LE PARECE EL TRATAMIENTO MENOS ADECUADO?

- Intensificar terapia con diuréticos y vasodilatadores.
- Noradrenalina.
- Cefotaxima.
- Salbutamol y corticoides.
- Ventilación no invasiva.

La respuesta correcta es la b.

El cuadro clínico del paciente podría justificarse por una descompensación de la insuficiencia cardiaca basal debido a una infección respiratoria aguda. La presencia de crepitantes, taquicardia, cardiomegalia, infiltrados bilaterales en la radiografía de tórax y hepatomegalia en la exploración física son signos de insuficiencia cardiaca aguda. Por lo tanto, es necesario intensificar la terapia con diuréticos y vasodilatadores.

El paciente cumple criterios de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (temperatura > 38°C, taquicardia, taquipnea, recuento leucocitario elevado para la edad). Sin embargo, los reactantes de fase aguda no son indicativos en el momento actual de infección bacteriana grave. Además, asocia síntomas como diarrea, tos y mucosidad que orientan hacia un cuadro de origen vírico. En el caso de que se tratara del inicio de un cuadro séptico, la noradrenalina no es el fármaco de primera elección en el tratamiento de un shock séptico en el paciente pediátrico. Las últimas guías recomiendan el uso de adrenalina como primera opción.

La neumonía adquirida en la comunidad también puede ser el origen del cuadro clínico que presenta el paciente (fiebre, aumento de las secreciones respiratorias e hipoxemia). En la radiografía de tórax no existe imagen de consolidación, pero sí infiltrados alveolares bilaterales que podrían ser sugestivos de neumonía vírica, sin poder descartarse una sobreinfección bacteriana. El tratamiento de elección en un paciente menor de 6 meses con sospecha de neumonía bacteriana grave es la cefotaxima.

El uso de broncodilatadores y corticoides para el tratamiento de una crisis de broncoespasmo moderada severa podría ser una de las opciones terapéuticas ya que presenta hipoventilación generalizada y sibilancias además de la hipoxemia. Probablemente son hallazgos secundarios a la descompensación cardiaca pero no se puede descartar un componente de broncoespasmo.

Se trata además de un paciente con un cuadro de insuficiencia respiratoria aguda mixta (presenta hipoxe-

mia e hipercapnia), por lo que estaría indicado el inicio de soporte respiratorio con ventilación no invasiva.

Al ingreso en UCI-P: paciente con regular estado general, reticulado, con cianosis perioral. Taquicardia de 190 lpm. SatO₂ 92% a pesar de OAF con FiO₂ 100% y flujo de 10 lpm. ACR: regular entrada de aire, crepitantes y sibilancias. Polipnea y tiraje sub e intercostal. Hepatomegalia de 2 cm. Se realiza gasometría venosa: pH 7,23, pCO₂ 77 mmHg, HCO₃ 25 mmol/L, láctico 4 mmol/L.

Ante el cuadro de insuficiencia respiratoria aguda se decide inicio de soporte respiratorio con ventilación no invasiva (VNI). Se cursan cultivos y se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima dada la imposibilidad de descartar una infección bacteriana en el momento actual. Se solicita también la antigenuria de neumococo y Legionella, que es negativa. Dado que existen datos de descompensación de insuficiencia cardiaca, se optimiza el tratamiento con milrinona y furosemina intravenosa.

Durante los primeros días de ingreso en UCI-P el paciente mantiene una situación clínica estable. Se mantiene conectado a VNI sin permitir descenso de parámetros. Presenta episodios de desaturación con sibilancias a la auscultación que responden a la administración de salbutamol nebulizado. En los controles de radiografía de tórax persiste el infiltrado alveolar bilateral y la cardiomegalia previamente descritos. Se mantiene hemodinámicamente estable sin necesidad de modificar el tratamiento. Durante las primeras 48 horas presenta febrícula aislada, posteriormente se mantiene afebril. No hay elevación de reactantes de fase aguda en los controles analíticos y los cultivos del ingreso son negativos.

El cuarto día de ingreso en UCI-P presenta deterioro con aumento del trabajo respiratorio (polipnea de 65 rpm y aumento del tiraje subcostal e intercostal), hipoxemia (SatO₂ 90% con FiO₂ 60%) a pesar del aumento del soporte respiratorio. No se aprecian cambios significativos en la radiografía de tórax. Desde el punto de vista hemodinámico presenta hipotensión, discreto aumento de la hepatomegalia y elevación del láctico a 2,5 mmol/L. En la analítica de control el hemograma y los reactantes de fase aguda son normales.

PREGUNTA 2 ¿CUÁL CREE QUE SERÍA LA ACTITUD MENOS ADECUADA EN ESTE MOMENTO?

- Intubación orotraqueal e inicio de VMC.
- Añadir dopamina al tratamiento.

- c. Cambio de antibioterapia empírica a piperacilina-tazobactam tras *screening* microbiológico.
- d. Control seriado de proBNP.
- e. Realizar ecocardiografía.

La respuesta correcta es la c.

Ante el empeoramiento respiratorio a pesar de la optimización de la VNI es necesario intubación endotraqueal y VMC. El deterioro respiratorio está repercutiendo en la función cardíaca, con aumento de la hepatomegalia, taquicardia y aumento del láctico. Para optimizar la función cardíaca se debe asociar tratamiento con dopamina a dosis betaadrenérgica. El proBNP es un marcador incluido en las guías de práctica clínica para definir la severidad, comprobar la respuesta a la terapia y monitorizar la progresión de la insuficiencia cardíaca. Probablemente el deterioro hemodinámico del paciente sea secundario al fallo respiratorio. Al tratarse de un paciente con una cardiopatía congénita se debe realizar ecocardiografía para valorar la función cardíaca. Dada la ausencia de fiebre, elevación de reactantes de fase aguda y otros signos clínicos de infección no es lo más adecuado en este momento modificar la antibioterapia, ya que el origen del empeoramiento no parece de etiología infecciosa.

Ante este empeoramiento se decide intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica convencional (VMC), nuevo barrido microbiológico y control analítico, e inicio de dopamina. Dada la ausencia de fiebre, elevación de reactantes de fase aguda y otros signos clínicos de infección se decide no modificar la antibioterapia puesto que el origen del empeoramiento no parece de etiología infecciosa.

Veinticuatro horas después mantiene tendencia a la hipoxemia a pesar de la VMC y en nuevo control radiológico se objetiva derrame pleural derecho que ocupa aproximadamente un tercio del hemitórax (Fig. 2).

PREGUNTA 3. ANTE ESTA RADIOGRAFÍA DE TÓRAX...

- a. Se trata de un derrame pleural con repercusión y de etiología incierta, por lo que se decide drenaje pleural con intención diagnóstico-terapéutica.
- b. El derrame pleural no es significativo. Lo mejor es no drenar y control radiológico en 24 horas.
- c. Sospecha de derrame pleural paraneumónico. Habría que modificar antibioterapia empírica y valorar drenaje si no hay mejoría en 24 horas.

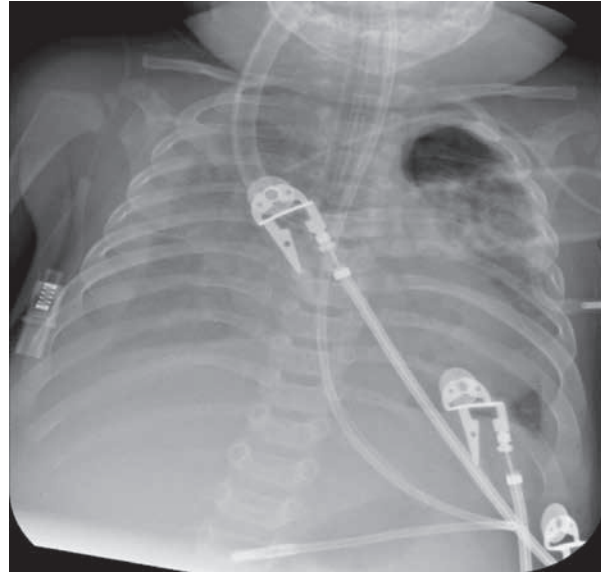


FIGURA 2. Rx de tórax.

- d. El derrame pleural es secundario a la insuficiencia cardíaca. Es necesario intensificar tratamiento diurético y realizar control en 24 horas.
- e. Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la a.

Se trata de un derrame pleural significativo, que está provocando una insuficiencia respiratoria a pesar del soporte respiratorio con VMC, por lo que tendría indicación de drenaje desde el punto de vista terapéutico.

Además, se trata de un derrame pleural de etiología incierta. Al ser unilateral no parece secundario a la insuficiencia cardíaca como apunta la respuesta d. Tampoco se puede asegurar que se trate de un derrame pleural paraneumónico, por no presentar datos clínicos, microbiológicos ni analíticos de infección bacteriana (paciente afebril, con reactantes de fase aguda negativos y aspirado bronquial negativo).

Según la última normativa de la SEPAR (Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica) la toracocentesis está indicada en todo derrame pleural de causa desconocida o de evolución tórpida. Puede obviarse cuando el derrame pleural forma parte del curso clínico normal de una patología conocida (insuficiencia cardíaca, síndrome nefrótico, cirrosis...) y no tiene indicación de drenaje terapéutico.

Ante los hallazgos de la radiografía de tórax se decide drenaje del derrame pleural, obteniéndose un líquido de aspecto lechoso (Fig. 3).

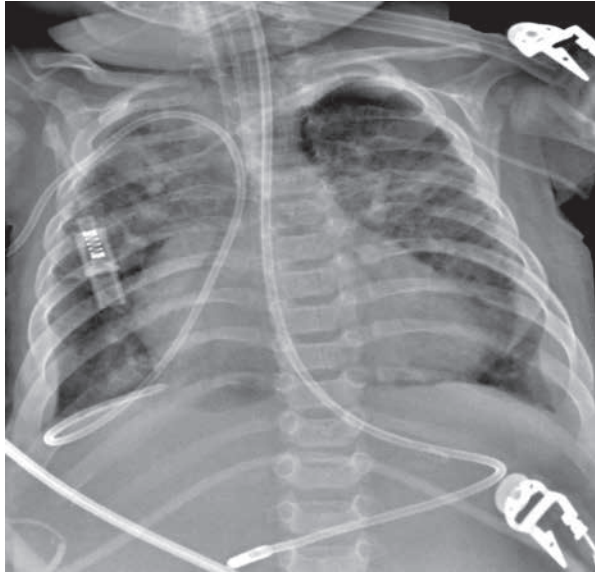


FIGURA 3. Rx de tórax.

PREGUNTA 4. EN BASE A LA ACTUAL SOSPECHA DIAGNÓSTICA, ¿QUÉ HALLAZGOS SERÍA ESPERABLE ENCONTRAR EN LA CITOQUÍMICA DEL LÍQUIDO PLEURAL?

- a. pH ácido (< 7,20) y celularidad > 10.000.
- b. pH alcalino, triglicéridos (TG) > 110 mg/dl y presencia de quilomicrones.
- c. Cociente hematocrito líquido pleural (LP)/sangre > 0,5.

- d. ADA > 40 U/L, amilasa > LSP (límite superior de la normalidad), presencia de células neoplásicas.
- e. Cociente LDH LP/suero 0,6 y colesterol > 60 mg/dl.

La respuesta correcta es la b.

El pH alcalino, la presencia de triglicéridos en concentración superior a 110 mg/dl (Tabla 1) y la presencia de quilomicrones son característicos del quilotórax, que es la sospecha diagnóstica principal en este momento dadas las peculiaridades macroscópicas del líquido pleural.

El pH < 7,20 y la celularidad > 10.000 son característicos del derrame pleural paraneumónico, que es una posibilidad poco probable en este paciente. El cociente hematocrito LP/sangre > 0,5 es característico del hemotórax. La respuesta d reúne particularidades propias del derrame pleural paraneoplásico. Finalmente, el cociente LDH LP/suero > 0,6 y el colesterol > 60 mg/dl son características generales de los exudados y no se asocian a ningún tipo concreto.

Resultados del estudio del líquido pleural:

- *Citoquímica: 50 células (80% MN), pH 7,8, TG 777 mg/dl.*
- *Tinción de Gram: no se observan microorganismos.*
- *Antígeno de neumococo negativo.*

TABLA 1. CARACTERÍSTICAS DEL LÍQUIDO PLEURAL.		
<i>Parámetro</i>	<i>Valores</i>	<i>Diagnóstico</i>
Hematíes	> 10.000 /µl	Neoplasia, traumatismo, embolio pulmonar, DP paraneumónico
Leucocitos	> 10.000/µl	DP paraneumónico
Neutrófilos	> 50%	DP paraneumónico, procesos abdominales.
Linfocitos	> 50%	Tuberculosis, neoplasia
Células malignas	Presentes	DP paraneoplásico
Cociente proteínas LP/suero	> 0,5	Exudado
Cociente LDH LP/suero	> 0,6	Exudado
LDH	> 2/3 LSN en suero	Exudado
Colesterol	> 60 mg/dl	Exudado
pH	< 7,20	DP paraneumónico
Glucosa	< 60 mg/dl	Empiema, TBC, neoplasia, artritis reumatoide
Adenosindesaminasa	> 40U/L	TBC, empiema
Amilasa	> LSN	Neoplasia, patología pancreática, rotura esofágica
Triglicéridos	> 110 mg/dl	Quilotórax
Cociente hematocrito LP/suero	> 0,5	Hemotórax
Quilomicrones	Presentes	Quilotórax

En base a estos resultados citobioquímicos y el aspecto macroscópico del líquido se confirma la sospecha de quilotórax.

PREGUNTA 5: ANTE EL DIAGNÓSTICO DE QUILOTÓRAX, ¿QUÉ NUEVOS ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS SERÍA NECESARIO PLANTEAR?

- TAC pulmonar.
- Ecocardiografía.
- Mantoux y serología VHB, VHC, VIH, CMV, VEB y parvovirus B19.
- ANA, ANCA, complemento, estudio celiacúa.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El hallazgo de un quilotórax en un lactante obliga a plantear un amplio diagnóstico diferencial. En primer lugar es necesario descartar las causas secundarias de quilotórax (Tabla 2), que son las más frecuentes.

El origen traumático es una de las causas más frecuentes. Podemos verlo en el postoperatorio de la cirugía cardiaca, torácica, tras la canalización de accesos venosos cervicales o por un trauma externo no yatrogénico. Sin embargo, en este caso no existen antecedentes compatibles, por lo que se podría descartar esta opción.

Otras posibles causas secundarias son: de origen cardiaco, y por ello es necesario repetir la ecocardiografía (para asegurar la permeabilidad de los drenajes venosos pulmonares y sistémicos); de origen infeccioso, siendo la causa más frecuente la tuberculosis y algunos virus en el periodo neonatal; de origen tumoral, principalmente linfomas; o de origen autoinmune, como es el caso de algunas enfermedades autoinmunes como la sarcoidosis, el lupus o la celiacúa. Aunque se trate de opciones poco frecuentes es necesario descartarlas, y en este caso se solicitaron los estudios complementarios pertinentes.

Una vez descartadas las causas secundarias es necesario contemplar la opción de que se trate de un quilotórax primario. En este sentido debemos plantear la posibilidad de un quilotórax idiopático, poco frecuente, o de que se trate de alguna anomalía congénita del sistema linfático (linfangiomas, linfangiomatosis pulmonar o diseminada, atresia del conducto torácico...). Estas pueden aparecer de forma aislada, o bien asociadas a determinados síndromes (síndrome de Down, Noonan, Turner, Gorham-Stout...).

TABLA 2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE QUILOTÓRAX EN LACTANTES Y NIÑOS.

<i>Quilotórax congénito</i>
Anomalías congénitas del sistema linfático: linfangiomas aislados, linfangiomatosis diseminada, atresia del conducto torácico...
Formas asociadas a síndromes conocidos: Noonan, Turner, Down, Gorham-Stout...
<i>Traumático</i>
Postquirúrgico: cirugía cardiaca, torácica, traumatológica
Procedimientos invasivos: canalización vasos cervicales (subclavia)
Otros: trauma externo, relacionado con esfuerzos, abuso...
<i>Cardiaco: por aumento de la presión venosa central</i>
Anomalías de los drenajes venosos
Trombosis vena cava superior
<i>Tumoral</i>
Linfomas, tumores neurogénicos, teratoma, sarcoma Kaposi...
<i>Infeccioso</i>
Tuberculosis, hidatidosis, VHB, VIH, VHS, parvovirus B19 (más en el periodo neonatal)
<i>Autoinmune</i>
Púrpura Schonlein Henoch, sarcoidosis, LES...

Ante el hallazgo del quilotórax y dados los antecedentes personales del paciente se solicita una TAC pulmonar urgente. En la TAC se describe la presencia de un derrame pleural bilateral, ascitis, un parénquima pulmonar con patrón en vidrio deslustrado y la presencia de numerosos quistes subpleurales (Fig. 4).

Ante el hallazgo de ascitis en la TAC se decide realizar paracentesis diagnóstica, obteniéndose un líquido de aspecto lechoso con una concentración de triglicéridos de 330 mg/dl, que también es concordante con una ascitis quilosa.

PREGUNTA 6: CON TODOS LOS DATOS DE QUE DISPONEMOS HASTA EL MOMENTO, ¿CAMBIARÍA EL PLANTEAMIENTO DIAGNÓSTICO DEL CASO?

- No. Los hallazgos de la TAC son inespecíficos, lo que permite concluir que se trata de un quilotórax idiopático.
- Sí. Es necesario descartar causas secundarias de quilotórax.
- No. En este caso asumiremos que se trata de un quilotórax yatrogénico.

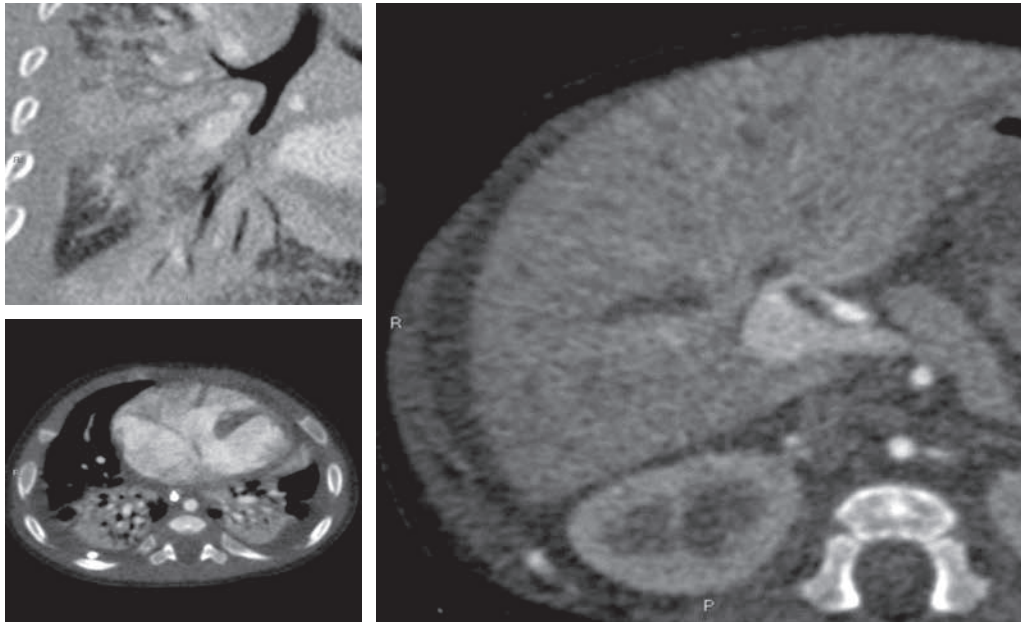


FIGURA 4. TAC pulmonar.

- d. Teniendo en cuenta los antecedentes de síndrome de Down, podría tratarse de una linfangiomatosis sistémica.
- e. b y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Es cierto que los hallazgos de la TAC son inespecíficos, pero ello no permite concluir que se trate de un quilotórax idiopático.

En el caso clínico de este paciente, dado el antecedente de síndrome de Down y la ausencia de una causa secundaria aparente, la linfangiomatosis debe plantearse como una opción diagnóstica desde el principio.

El diagnóstico definitivo de linfangiomatosis es anatomopatológico, aunque cada vez más las pruebas de imagen junto con la clínica permiten establecer un diagnóstico de sospecha fuerte.

Evolución en UCI-P tras drenaje de quilotórax: desde el punto de vista respiratorio el paciente se mantiene conectado a VMC con parámetros medios-altos sin permitir descenso del soporte. Durante los siguientes días mantiene un débito a través del drenaje pleural de 100-150 ml diarios. Se inicia nutrición enteral por sonda transpilórica con fórmula baja en grasas y enriquecida en MCT (triglicéridos de cadena media). Asimismo se inicia una perfusión de octeotride. Desde el punto de vista hemodinámico presenta mejoría tras drenaje del quilotórax y permite retirada del soporte vasoactivo. En todo momento

se mantiene afebril, sin elevación de reactantes de fase aguda. Cumple siete días de tratamiento con cefotaxima. En exudado perianal se aísla E. coli BLEE.

Desde el punto de vista diagnóstico se programa para biopsia pulmonar y se realiza endoscopia digestiva alta con toma de biopsia. Se repite ecocardiografía comprobándose la normalidad de los drenajes venosos pulmonares y sistémicos. Se solicita Mantoux, serología vírica, estudio autoinmune (ANA, ANCA, complemento, inmunoglobulinas, subpoblaciones linfocitarias, despistaje de celiaquía) y estudio de extensión con ecografía abdominal, frotis de sangre periférica y marcadores tumorales. Los resultados de las pruebas complementarias fueron normales.

A las dos semanas de ingreso en UCI-P presenta nuevo deterioro respiratorio con hipoxemia grave y diagnóstico de síndrome de distrés respiratorio agudo (PaFi 110, índice de oxigenación 25 y aumento del infiltrado algodonoso bilateral en la radiografía de tórax sin evidencia de disfunción ventricular izquierda por ecocardiografía). En esta ocasión presenta también elevación de procalcitonina hasta 9 ng/ml y avisan de Microbiología por crecimiento de un germen gram negativo en hemocultivo extraído en screening microbiológico previo a la aparición de la fiebre y a la elevación de los reactantes de fase aguda (pendiente de tipificar).

Ante este nuevo deterioro se reinicia soporte vasoactivo con dopamina a 10 µg/kg/min y milrinona a 0,7 µg/kg/min y se inicia antibioterapia empírica.

TABLA 3. CRITERIOS SDRA SEGÚN LA DEFINICIÓN DE BERLÍN 2012.

Edad	Pacientes con enfermedad pulmonar propia del periodo neonatal excluidos.				
Tiempo	Inicio agudo. Dentro de los 7 días siguientes a la aparición de una noxa conocida.				
Origen del edema	Fallo respiratorio. No puede ser explicado por causa cardíaca o por sobrecarga de volumen.				
Imagen radiológica	Nueva imagen de infiltrado(s) junto con enfermedad aguda del parénquima pulmonar.				
Oxigenación	Ventilación no invasiva		Ventilación mecánica		
	Uso de mascarilla facial, modalidad BiPAP o CPAP > 5 cmH ₂ O. PF ratio < 300 SF ratio < 264		<i>Leve</i>	<i>Moderado</i>	<i>Grave</i>
			4 < IO < 8	8 < IO < 16	> 16

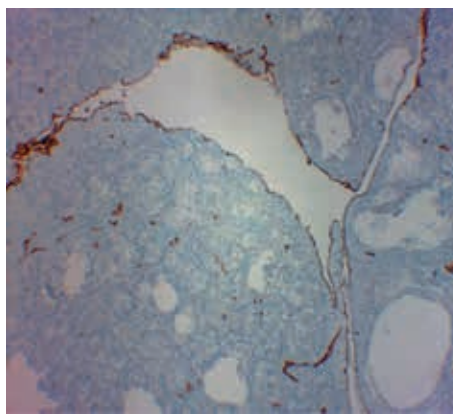
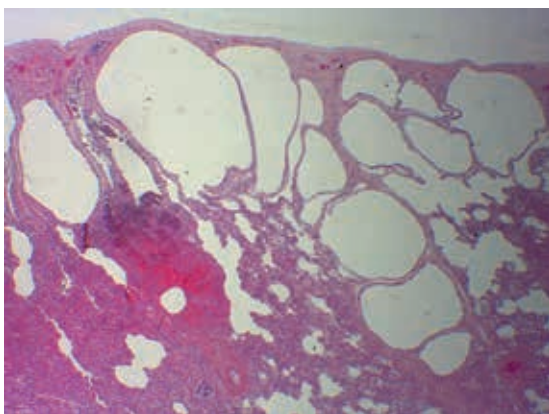


FIGURA 5. Múltiples dilataciones psuedoquísticas de pared fina. Localización subpleural y septos interlobulillares

PREGUNTA 7: ¿CUÁL DE ESTAS ACTUACIONES NO ESTARÍA INDICADA EN ESTE MOMENTO?

- Inicio de meropenem y vancomicina.
- Optimización de VMC.
- Ventilación en decúbito prono.
- Soporte ECMO.
- Ventilación de alta frecuencia.

La respuesta correcta es la d.

El paciente presenta deterioro hemodinámico y respiratorio con aumento de reactantes de fase aguda y fiebre. Ante la sospecha de una infección nosocomial con signos de *shock* séptico en un paciente colonizado por germen BLEE y estancia prolongada en la unidad de cuidados intensivos con hemocultivo positivo a germen GRAM negativo, debemos iniciar antibioterapia empírica con vancomicina y meropenem.

Por otra parte, el paciente presenta criterios clínicos (infección nosocomial como noxa) gasométricos (hipoxemia con empeoramiento del índice de oxigenación) y radiológicos (aumento del infiltrado pulmonar) de distrés respiratorio agudo severo (IO > 16), tras descartarse dis-

función ventricular izquierda por ecocardiografía (Tabla 3). Por ello es necesario optimizar la ventilación mecánica en primer lugar, y en el caso de que la evolución sea desfavorable, se podrá valorar la ventilación en decúbito prono e incluso la ventilación de alta frecuencia.

No cumple criterios de ECMO respiratoria (insuficiencia respiratoria aguda durante > 3 horas, IO > 40, pH < 7,20 con pCO₂ > 100 mmHg durante más de 6 horas y fracaso las opciones terapéuticas convencionales) ni cardíaca. Además de no cumplir criterios, en este caso se plantearía la duda razonable de si un paciente con una enfermedad con alto índice de mortalidad y sin tratamiento etiológico tiene indicación de inicio de terapia ECMO.

En las 24 horas siguientes el paciente no responde a las medidas anteriores. Mantiene hipoxemia refractaria y finalmente es exitus tras parada cardiorrespiratoria. La familia concede la necropsia.

El informe de la necropsia confirma el diagnóstico de sospecha de linfangiomatosis sistémica asociada a síndrome de Down (Figs. 5 y 6).

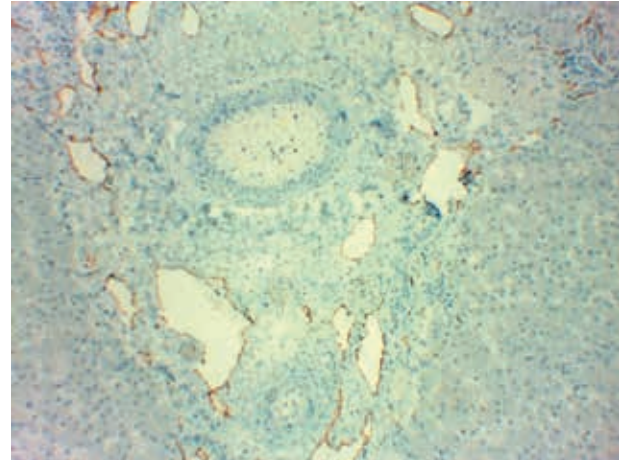
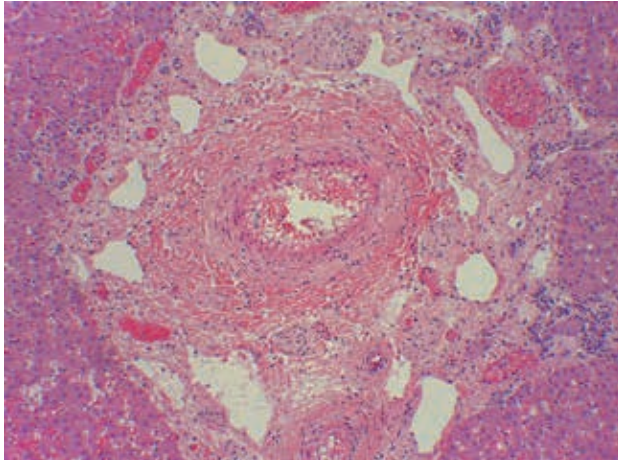


FIGURA 6. Múltiples dilataciones quísticas en espacios porta.

CONCLUSIONES

La linfangiomatosis sistémica es una enfermedad idiopática rara que afecta fundamentalmente al tórax y a la región cervical pero que puede afectar a cualquier tejido en el que existan vasos linfáticos. Se caracteriza desde el punto de vista anatomopatológico por una infiltración difusa de linfangiomas. La evidencia disponible hasta el momento procede exclusivamente de la publicación de casos clínicos y series de casos. Se trata de una enfermedad de mal pronóstico, de diagnóstico complejo y a menudo tardío, y de manejo difícil. Debemos pensar en esta entidad como parte del diagnóstico diferencial del quilotórax en un lactante sin causa secundaria aparente.

BIBLIOGRAFÍA

- ARDS Definition Task Force, Ranieri VM, Rubenfeld GD, Thompson BT, Ferguson ND, Caldwell E, Fan E, et al. Acute respiratory distress syndrome: the Berlin Definition. *JAMA*. 2012; 307: 2526-33.
- Davis AL, Carcillo JA, Aneja RK, Deymann AJ, Lin JC, Nguyen TC, et al. American College of Critical Care Medicine Clinical Practice Parameters for Hemodynamic Support of Pediatric and Neonatal Septic Shock. *Crit Care Med* 2017; 45: 1061-93.
- Díaz Marugán VM. Linfangiectasia intestinal primaria y su relación con otros trastornos del sistema linfático como base del diagnóstico y tratamiento. Madrid: Universidad Autónoma de Madrid; 2015.
- Edwards L, Ellis D, Cassidy J, Reynolds F, Jones T, ECLS working group. Guidelines for the provision and management of patients on Extra Corporeal Life Support. Birmingham Children's Hospital. NHS Foundation Trust. 2016.
- Alonso MT, Jiménez F, Sánchez Valderrábanos E, Sánchez Ganfornina I, Sánchez Álvarez MJ, Fernández L, et al. Sepsis en pacientes pediátricos. Guía prioam. Disponible en: <http://http://guiaprioam.com/indice/sepsis-grave-y-shock-septico-en-pacientes-pediatricos/>
- James D. Chylotorax in infants and children. *Pediatrics*. 2014; 133: 722-33.
- Kadakia KC, Patel SM, Yi ES, Limper AH. Diffuse pulmonary lymphangiomatosis. *Can Respir J*. 2013; 20: 52-4.
- Kirk R, Dipchand AI, Rosenthal D, Addonizio L, Burch M, Chrisant M, et al. The International Society for Heart and Lung Transplantation Guidelines for the management of pediatric heart failure: Executive summary. *J Heart Lung Transplant*. 2014; 33: 888-909.
- Luisi F, Torre O, Harari S. Thoracic involvement in generalised lymphatic anomaly (or lymphangiomatosis). *Eur Respir Rev*. 2016; 25: 170-7.
- Villena Garrido V, Cases Viedma E, Fernández Villar A, De Pablo Gafas A, Pérez Rodríguez E, Porcel Pérez JM, et al. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento del derrame pleural. Actualización. *Arch Bronconeumol*. 2014; 50: 235-49.

Una gripe poco común

Ponente: Sara Chinchilla Langeber. *Tutoras:* Carmen Niño Taravilla, Mabel Iglesias Bouzas. *Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.*

Se presenta el caso de una niña de 13 meses que ingresa por un cuadro de fiebre y dificultad respiratoria de 24 horas de evolución, asociado a síntomas catarrales desde dos semanas antes. Se realiza detección de antígeno de virus respiratorio sincitial (VRS) en aspirado nasofaríngeo siendo positiva, radiografía de tórax con infiltrados perihiliares y peribronquiales sin clara consolidación (Fig. 1) y analítica de sangre con: leucocitos 28.300/uL (neutrófilos 24.730/uL), 11% cayados, PCR 1,46 mg/dl y PCT 1,36 ng/ml. La paciente es diagnosticada de bronquiolitis secundaria a VRS con sobreinfección bacteriana y se decide ingreso con gafas nasales a 2 lpm y ampicilina. Antecedentes personales: ingresada el primer mes de vida por prematuridad de 31 semanas y distrés respiratorio, siendo intervenida de ductus arteriovenoso persistente a los 15 días de vida. Presenta microdelección 1p36, con retraso psicomotor y ventriculomegalia en seguimiento por neuropediatría; miocardiopatía no compactada de ventrículo izquierdo con función sistólica normal. No alergias. Vacunas al día. No antecedentes familiares de interés.

Durante su estancia en planta, persiste fiebre y dificultad respiratoria, por lo que a las 48 horas se cambia antibioterapia por cefotaxima y se realiza nueva radiografía de tórax donde se objetiva mínimo infiltrado en base derecha. Al quinto día, presenta aumento de dificultad respiratoria, por lo se repite radiografía de tórax donde se ven consolidaciones bibasales con broncograma aéreo junto con neumomediastino de partes blandas con extensión de la región cervical. Se repite determinación de virus respiratorios siendo la gripe A positivo. Precisa aumento de soporte respiratorio y se decide ingreso en Unidad de

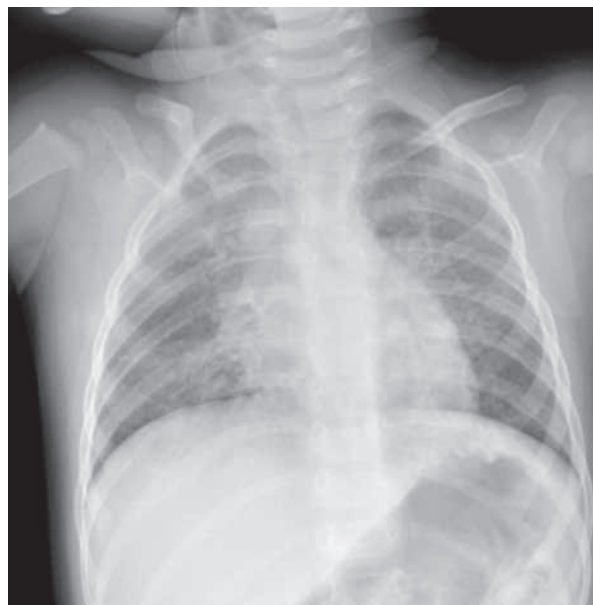


FIGURA 1. Radiografía en Urgencias. Marcados engrosamientos peribronquiales e infiltrados perihiliares bilaterales, sin consolidaciones parenquimatosas definidas. No derrame pleural.

Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Constantes a su ingreso: temperatura de 36,1°C, frecuencia cardíaca (FC) de 130 latidos por minuto (lpm), frecuencia respiratoria (FR) 49 respiraciones por minutos (rpm), tensión arterial (TA) 108/63 mmHg, saturación de oxígeno (SatO₂) 94% con oxigenoterapia alto flujo (OAF) a 9 lpm con FiO₂ 0,9. Peso: 8 kg. A la exploración física destaca polipnea, tiraje subintercostal y supraesternal e hipoventilación bilateral, con crepitantes espiratorios de predominio derecho. Resto de exploración normal.

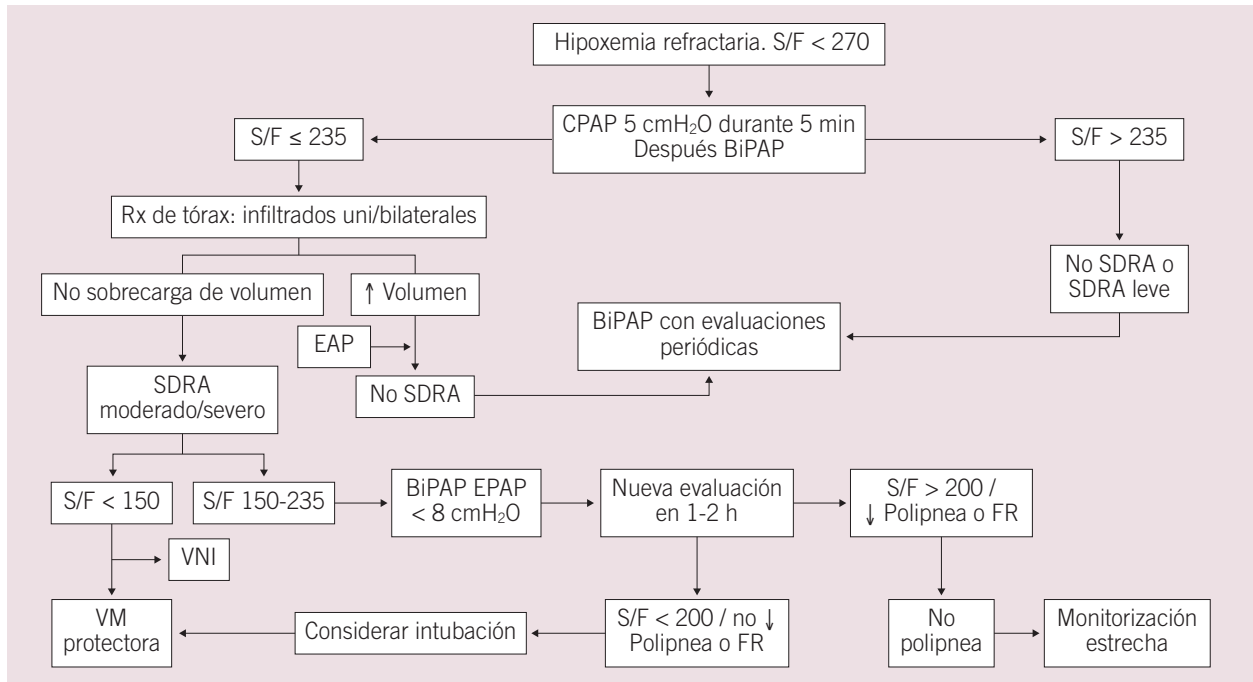


FIGURA 2. Algoritmo del manejo ante una hipoxia refractaria.

PREGUNTA 1. EN ESTE MOMENTO, ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO DE ESTA PACIENTE?

- a. La oxigenoterapia alto flujo es un soporte insuficiente para esta paciente, administraría ventilación no invasiva (VNI).
- b. Es una hipoxemia grave, procedería a intubación oro-traqueal (IOT).
- c. Tiene Gripe A y 13 meses. Añadiría oseltamivir al tratamiento.
- d. Realizaría control analítico y valoraría modificar anti-bioterapia dada la mala evolución clínica.
- e. c) y d) son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La paciente acaba de ingresar en Cuidados Intensivos y no se encuentra inestable hemodinámicamente, por lo que se debería dar un margen de tiempo para ver la respuesta en la oxigenación y la dificultad respiratoria tras el inicio de OAF y, en caso de no mejorar, se iniciaría VNI. Si bien habría que estar alerta, pues la hipoxia y el cociente $SatO_2/FiO_2$ (S/F) indican una importante afectación del parénquima pulmonar (la radiografía de tórax ha descartado atrapamiento o aire ectópico que podrían justificar la hipoxemia). Antes de la IOT se puede intentar VNI, si bien esta no se debe retrasar en caso de ser necesaria, y debemos tener el material y la medicación preparada. Por tanto, la respuesta correcta es la e, ya

que deberíamos observar la respuesta tras el inicio de OAF, añadir oseltamivir por la infección por gripe A dada la mala evolución clínica y realizar control analítico para valorar modificar antibioterapia.

Durante las primeras horas en UCIP, se intenta OAF a 9 lpm con FiO_2 0.9, pasando posteriormente a BiPAP con EPAP 8 cmH_2O e IPAP 12 cmH_2O , precisando a pesar de ello FiO_2 de 100% para mantener saturaciones en torno a 92%, por lo que se decide intubación oro-traqueal. Tras ello, se conecta a ventilación mecánica en modalidad volumen control regulado por presión (VCRP) con PEEP 8 cmH_2O , FR 30 rpm, Vt 55 ml (6,8 ml/kg), FiO_2 100%, para mantener $SatO_2$ del 85%. En el contexto de inicio de perfusiones de sedoanalgesia y relajación, presenta hipotensión de 70/30 mmHg, por lo que se inicia perfusión de dobutamina (dosis máxima 10 $\mu g/kg/min$).

PREGUNTA 2. ¿CUÁL SERÍA LA SIGUIENTE MEDIDA A TENER EN CUENTA EN ESTA PACIENTE?

- a. Hacer radiografía de tórax.
- b. Expansión con volumen e inicio de soporte inotrópico.
- c. Maniobras de reclutamiento y posición en prono.
- d. Ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) si persiste situación respiratoria a pesar de c).
- e. Todas son ciertas.

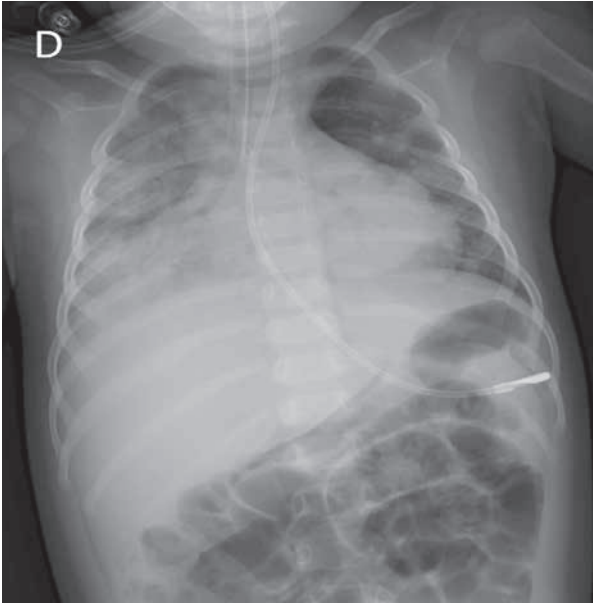


FIGURA 3. Radiografía postintubación en UCIP. Tubo endotraqueal en bronquio principal derecho.

La respuesta correcta es la e.

Después del procedimiento de IOT en un paciente crítico siempre está indicado un control radiológico para verificar la posición del tubo endotraqueal (TET) y descartar complicación (Fig. 3). Se extrae 1,5 cm para que su posición sea adecuada. También sería correcto hacer una expansión con volumen e iniciar soporte inotrópico por la situación de hipotensión e inestabilidad hemodinámica.

El aumento de presión intratorácica provoca un cuadro de pseudotaponamiento que hace que la intubación sea un procedimiento de alto riesgo, con posibilidad de producirse descompensación hemodinámica. Por un lado, disminuye la postcarga del ventrículo izquierdo por la sedación y por dependencia interventricular provoca un cuadro de bajo gasto, y, por otro lado, se produce disminución de la precarga del ventrículo derecho por disminución del retorno venoso como consecuencia del aumento de presión intratorácica, que en muchos casos requiere volumen y drogas inotrópicas, así como utilizar agentes sedantes no vasodilatadores como, por ejemplo, la ketamina.

La evolución del cuadro clínico indica que estamos ante un síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA), que se define como un daño pulmonar agudo que cursa con hipoxemia grave junto a infiltrados pulmonares bilaterales difusos en ausencia de etiología cardíaca o sobrecarga de fluidos. La etiología es múltiple, pudiendo ser por un daño directo al pulmón (causas primarias)

TABLA 1. CLASIFICACIÓN SDRA SEGÚN GRAVEDAD.

	Leve	Moderado	Grave
P/F (Berlín)	300-200	200-100	< 100
IO	4-8	8-16	≥ 16

como ocurre en la neumonía, la contusión pulmonar o en personas ahogadas en las que se produce inflamación del parénquima pulmonar o por patología sistémica (causas secundarias) que, de forma indirecta, acaba afectando al pulmón con la consecuente inflamación como ocurre en la sepsis, el *shock* o la pancreatitis.

Según los criterios de Berlín (2012), se clasifica en función del cociente P/F (presión arterial de oxígeno ($\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$), siendo leve cuando se encuentra entre 200-300, moderado entre 100-200 y grave cuando es menor de 100. En 2015, aparecen unos nuevos criterios de SDRA para Pediatría (*Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference (PALICC)*), en los que se recomienda usar el índice de oxigenación (IO) ($\text{FiO}_2 \times \text{presión media en la vía aérea (PMAP)} \times 100/\text{PaO}_2$) como parámetro de clasificación de la gravedad (Tabla 1).

En el caso de la paciente, no se dispone de gases arteriales en este momento para calcular el IO o el P/F, pero sí se puede correlacionar la gravedad del SDRA con el cociente $\text{SatO}_2/\text{FiO}_2$ (S/F) (Fig. 2), por lo que se cataloga de un SDRA grave con un S/F de 85.

Es necesaria una presión positiva al final de la espiración (PEEP) elevada para mejorar la oxigenación y disminuir el colapso pulmonar, por lo que las maniobras de reclutamiento en esta paciente, como dice la opción c, estarían indicadas, así como un tiempo inspiratorio prolongado para dar ocasión a que se realice el intercambio gaseoso y volúmenes tidales bajos como medida de protección pulmonar.

En el distrés respiratorio, cuando no se consigue mejorar la oxigenación con estrategias de reclutamiento pulmonar/pulmón abierto o con ventilación en prono (mejora la oxigenación por mejor ventilación y perfusión de las zonas posteriores); la VAFO es un tipo de ventilación mecánica que incide en la estrategia de pulmón abierto útil cuando otras estrategias ventilatorias no han funcionado. Además, proporciona protección pulmonar al mantener un volumen pulmonar constante.

También debemos asegurar una correcta nutrición comenzando con nutrición enteral si es posible en las primeras 24 horas de ingreso, sedonalgesia y relajación muscular y, por último, se ha de considerar transfundir

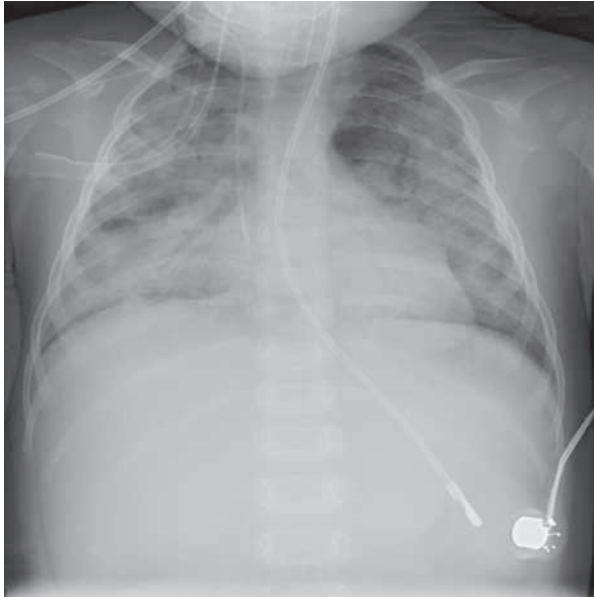


FIGURA 4. Radiografía tras maniobras de reclutamiento.



FIGURA 5. Radiografía en prono.

de forma precoz para mantener una hemoglobina de 9-10 g/dl.

Se optimiza sedoanalgesia y se inicia relajación muscular. Se realizan maniobras de reclutamiento con PEEP máxima de 11-12 cmH₂O (Fig. 4), presión media de la vía aérea (PMAP) 25 cmH₂O y presión inspiratoria pico (PIP) 35 cmH₂O, posición en prono (Fig. 5) y FiO₂ de 100%, sin mejoría, con hipoxemia refractaria y necesidad de ventilación con bolsa autoinflable en varias ocasiones. En relación a paso a prono presenta de nuevo hipotensión, iniciándose perfusión de adrenalina (dosis máxima 0,6 µg/kg/min) que se puede retirar horas después. Por inestabilidad hemodinámica y necesidad de canalización de vía central, se coloca de nuevo en decúbito supino. De manera brusca, se deteriora aún más, con saturaciones menores de 50% con FiO₂ de 100% y necesidad de ventilación con bolsa autoinflable de manera continua. Presenta empeoramiento radiológico con mayor consolidación parenquimatosa pulmonar bilateral difusa con mínimo derrame pleural derecho.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL ES EL SIGUIENTE PASO A REALIZAR EN ESTA PACIENTE ANTE ESTA HIPOXEMIA GRAVE REFRACTARIA?

- Administrar surfactante pulmonar.
- Administrar óxido nítrico inhalado (NOi).

- Iniciar VAFO con PMAP 30 cmH₂O, amplitud 50 cmH₂O y FR 10 Hz.
- Iniciar VAFO con PMAP 22 cmH₂O, amplitud 35 cmH₂O y FR 15 Hz.
- Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la c.

El siguiente paso sería iniciar VAFO. En general, los parámetros de inicio de esta ventilación se deciden según los parámetros en los que se encuentra el paciente en ventilación mecánica (Tabla 2), por lo que en esta paciente habría que comenzar con los parámetros indicados en la opción c que es la correcta, con un flujo de 20 lpm y tiempo inspiratorio (Ti) de 33%. Se han descrito otros tratamientos para mejorar el SDRA, como son el surfactante pulmonar (controvertido, mejores resultados en el caso de aspiración meconial), óxido nítrico (indicado si sospechamos hipertensión pulmonar, fallo del ventrículo derecho o en SDRA muy graves, pero debe intentarse antes el reclutamiento pulmonar), macrólidos (el mayor beneficio es en las primeras 24 horas, después no es útil) y por último los corticoides (según PALICC no está recomendado su uso de forma rutinaria, ya que no han demostrado aumentar la supervivencia).

Durante su estancia, a nivel metabólico-renal presenta buena diuresis precisando de forma puntual furosemida por balance ligeramente positivo, dos reposiciones de calcio y una de potasio. A nivel infeccioso, recibe trata-

TABLA 2. PARÁMETROS INICIALES DE VAFO.

FiO ₂ = 1
PM _{VAFO} = PM _{VC} + 5 (4-8) cm H ₂ O
ΔP = P pico _{VC} + 15 y ajustar para oscilación <ul style="list-style-type: none"> • Torácica simétrica • Umbilical en lactantes • Ingles y hasta muslo en niños y adultos
Ti = 33%
Flujo <ul style="list-style-type: none"> • < 20 kg: 20 lpm • > 20 kg: 40 lpm
Frecuencia: <ul style="list-style-type: none"> • < 2 kg = 15 Hz • 2-12 kg = 10 Hz • 13-20 kg = 8 Hz • 21-30 kg = 7 Hz • 31-50 kg = 6 Hz • > 50 kg = 5 Hz

PM: presión media; VAFO: ventilación alta frecuencia oscilatoria; VC: ventilación convencional; ΔP: amplitud; Ti: tiempo inspiratorio.

miento con oseltamivir por infección por gripe A y con cefotaxima, clindamicina y claritromicina.

Inicialmente, tras el inicio de VAFO con PMAP de hasta 32 mmHg, se consigue mejoría inicial de la oxigenación (medida con SatO₂). Se canaliza arteria femoral y presenta mejoría de los P/F siendo en este momento en torno a 120-150. A las 12 hora, empeora de nuevo. Se realiza control radiológico en el que se observa evolución de las consolidaciones, disminución del cociente P/F y aumento del IO a pesar de optimizar la PMAP.

PREGUNTA 4. ¿PODEMOS HACER ALGO MÁS POR ESTA PACIENTE?

- No, hemos agotado todas las medidas terapéuticas y se ha de hablar con los padres para adecuar el esfuerzo terapéutico.
- Doppler transcraneal.
- Aumentar PMAP para mejorar oxigenación.
- Oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).
- Hemodiafiltración veno-venosa continua (HDFVC).

La respuesta correcta es la d.

Aún quedan terapias para aplicar en esta paciente, por lo que la opción a no es correcta. La opción b, aunque supone una herramienta para aportar información adicional, no es la medida más importante en estos momentos. Estamos ante un pulmón con una hipoxemia grave refractaria que tampoco ha respondido a la VAFO a pesar

de PMAP por encima de 30 mmHg (sin sobredistensión objetivada en radiografía de tórax), por lo que la opción c no sería la más correcta y nos deberíamos plantear otras alternativas. La opción e tampoco es correcta, dado que no presenta mayores necesidades de oxígeno por sobrecarga de líquidos, fallo renal agudo, fallo multiorgánico, no estamos ante una intoxicación y tampoco presenta alteraciones hidroelectrolíticas graves. En definitiva, no cumple criterios para la aplicación de dicha terapia.

Si a pesar de todas las medidas comentadas anteriormente, el paciente no tiene un intercambio gaseoso adecuado (se puede tolerar saturación de oxígeno 88-92% con pH superior a 7,2 y CO₂ elevado (hipercapnia permisiva), iniciaremos soporte cardiopulmonar con ECMO, por tanto, la opción d es la correcta. La mortalidad según los libros es de un 10% en inmunocompetentes y un 60% en inmunodeprimidos, si bien en las publicaciones más recientes se habla de una mortalidad menor. El ECMO es un dispositivo diseñado para suplir temporalmente las funciones del corazón y del pulmón. Consta por un lado de una bomba que se encarga de propulsar la sangre manteniendo la tensión arterial, un oxigenador de membrana a través del cual pasa la sangre y se oxigena (regulado por FiO₂) y un flujo de gas que ayudará a realizar el intercambio gaseoso y limpiar el CO₂ de la sangre (a mayor flujo más CO₂ se elimina).

Hay dos tipos diferentes de ECMO:

- **Veno-arterial:** una de las cánulas se inserta en territorio venoso y la otra en territorio arterial. Este a su vez puede ser:
 - Periférico (no se toca el corazón): la cánula venosa estará en vena yugular o femoral y la cánula arterial estará en la arteria carótida o femoral.
 - Central (con tórax abierto): la cánula venosa estará en la aurícula derecha (y a veces también en aurícula izquierda) y la cánula arterial estará en la aorta ascendente proximal.
- **Veno-venoso:** la cánula se colocará en territorio venoso (normalmente yugular) y tendrá unos orificios por lo que extraerá la sangre y otros orificios por donde la devolverá de nuevo a la vena yugular, por lo que todo el gasto cardiaco lo mantendrá el corazón.

El ECMO veno-arterial, por tanto, tiene soporte tanto pulmonar como cardiaco, pero el veno-venoso solo podrá ayudar a la función del pulmón. Una vez hecha la canulación, se disminuirá el soporte para que los órganos puedan mejorar, disminuyendo la asistencia respiratoria y se intentarán retirar la drogas inotrópicas en la medida

de lo posible. Una vez que el paciente mejore y queramos intentar retirar el soporte con ECMO, se comenzará a aumentar la asistencia tanto respiratoria como hemodinámica para intentar el destete.

Es importante tener en cuenta que la ECMO es una técnica de rescate cuando las demás opciones terapéuticas han fracasado, como soporte hasta la mejoría, presuponiendo que la situación es reversible. En pediatría, las indicaciones más frecuentes son el SDRA, la miocarditis, el fallo cardiaco postoperatorio, el *shock* séptico refractario a drogas y como novedad el ECMO-RCP. También, se puede usar como puente hacia el trasplante o hacia otros dispositivos de asistencia ventricular.

Dada la gravedad de la paciente y la imposibilidad de ventilación con todas las estrategias descritas, se contacta con hospital con programa de ECMO, que valora a la paciente y decide canulación para traslado con ECMO (Fig. 6). Tras iniciar terapia se consigue estabilidad hemodinámica y saturación superior a 90% precisando terapia con ECMO durante 25 días hasta mejoría del cuadro de distrés respiratorio agudo, retirando finalmente soporte respiratorio a los 30 días con buena evolución posterior. Durante la terapia con ECMO, desarrolla alteración del metabolismo fosfocálcico (hipercalcemia e hipofosforemia) y precisa soporte con hemodiafiltración hasta resolución del cuadro.

Respecto a este punto, es interesante destacar el tipo de ECMO elegido en la paciente. Normalmente, cuando es una insuficiencia respiratoria pura, se puede plantear utilizar una ECMO veno-venosa, que mantiene el flujo cardiaco con sangre oxigenada y disminuye así la hipertensión pulmonar, asegurando también el flujo coronario. En este caso, aparte de que es más estable una canulación veno-arterial para realizar el traslado, en el momento de la canulación presentaba una disfunción miocárdica, por lo que se decidió colocar una ECMO veno-arterial.

Respecto al trastorno fosfo-cálcico, está descrito en casos de pacientes en ECMO y aunque no está bien explicado fisiopatológicamente se cree que es por una disfunción de la hormona paratiroidea (PTH) por trastornos en la perfusión por la canulación cervical. Este trastorno se fue resolviendo con el tratamiento quelante, precisando hemodiafiltración intermitente cuando se producía un aumento significativo del cociente calcio-fósforo.

Además, como peculiaridad, para el destete de la ECMO se hicieron dos intentos de descenso de la oxigenación en la membrana extracorpórea. En la ECMO

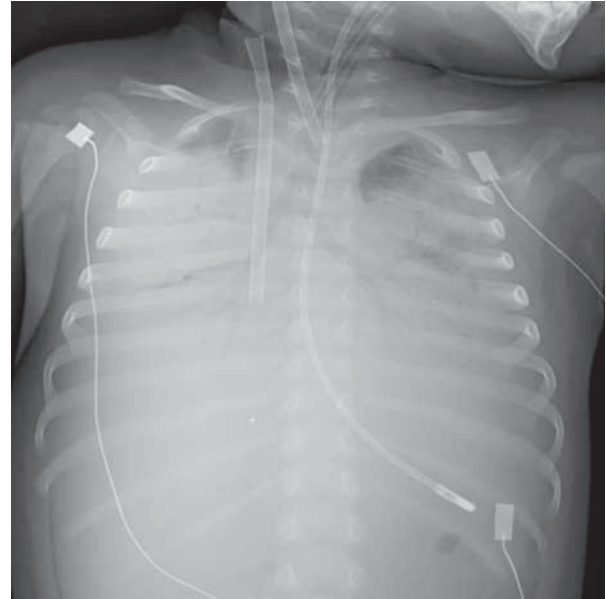


FIGURA 6. Radiografía tras canulación para ECMO.

veno-venosa solo con disminuir la FiO_2 de la ECMO sirve para valorar la función respiratoria y valorar la mejoría en el intercambio gaseoso, pero al tratarse de una ECMO veno-arterial, además de la FiO_2 , es necesario disminuir el flujo de la ECMO para valorar la función pulmonar, ya que necesitamos que se rellene el ventrículo derecho, aumente el flujo pulmonar y podamos valorar así la eficacia del intercambio.

PREGUNTA 5. ¿QUÉ CONTROLES SON NECESARIOS REALIZAR DURANTE LA ECMO?

- Controles frecuentes de coagulación.
- Ecografías transfontanelares periódicas.
- Hemocultivos seriados.
- Ecocardiograma.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El efecto adverso más temido de la ECMO es la hemorragia en relación a la necesidad de anticoagulación al tratarse de una circulación extracorpórea. Además, al pasar los hematíes por la turbina se lisan dando lugar a hemólisis. También por realización y permanencia de técnicas invasivas, es preciso realizar hemocultivos seriados, para descartar infección. En cuanto a la realización de ecocardiografía, se recomienda hacerla antes de iniciar la terapia para descartar la existencia de insuficiencia valvular grave y para estimar la fracción de eyección del

ventrículo izquierdo y valorar la respuesta y evolución clínica. Tras la canulación también es importante realizarla, ya que informa de la correcta posición de la cánula venosa en la aurícula derecha. Durante la evolución, el ecocardiograma nos ayuda a valorar la recuperación cardiaca y la aparición de dilatación y trombosis ventricular izquierda. Asimismo, es imprescindible para la realización de un correcto destete de ECMO.

Por tanto, la opción e es la correcta. Por último, también se pueden producir alteraciones iónicas, la más frecuente es la hipocalcemia y la hiperpotasemia, pudiendo ser necesario técnicas de depuración extrarrenal, como ocurrió en la paciente.

Se realizan controles seriados con ecografía transfontanelar sin identificarse hemorragia intracraneal a pesar de terapia prolongada con ECMO. La paciente evolucionó favorablemente.

BIBLIOGRAFÍA

- Álvarez Rojas E, de la Oliva Senovilla P. Ventilación mecánica en lesión pulmonar aguda/SDRA. Estrategia de pulmón abierto. En: Martínez de Azagra A, Serrano A, editores. Ventilación mecánica en recién nacidos, lactantes y niños. 3ª ed. Madrid: Ergon; 2017. p. 163-9.
- Balcells J. ECMO cardiaco y respiratorio. En: Casado Flores J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª ed. Síntomas guía-Técnicas-Cuidados intensivos. Madrid: Ergon; 2015. p. 117-21.
- Belda Hofheinz S, Barón Gonzáles de Suso L. Oxigenación por Membrana Extracorpórea (ECMO) por fracaso respiratorio en Pediatría. En: Martínez de Azagra A, Serrano A (eds). Ventilación mecánica en recién nacidos, lactantes y niños. 3ª ed. Ergon, Madrid. 2017;309-317.
- De la Oliva Senovilla P, Álvarez Rojas E. Ventilación de alta frecuencia oscilatoria. En: Martínez de Azagra A, Serrano A, editores. Ventilación mecánica en recién nacidos, lactantes y niños. 3ª ed. Madrid: Ergon; 2017. p. 149-55.
- Duarte Dos Santos Filho FF, Troster EJ. Distrés Respiratorio Agudo (SDRA). En: Casado Flores J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª ed. Síntomas guía-Técnicas-Cuidados intensivos. Madrid: Ergon; 2015. p. 419-422.
- Khemani RG, Rubin S, Belani S, et al. Pulse oximetry vs. PaO2 metrics in mechanically ventilated children: Berlin definition of ARDS and mortality risk. J Intensive Care Med. 2015; 41: 94-102.
- Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference Group. Pediatric acute respiratory distress syndrome: consensus recommendations from the Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference. Pediatr Crit Care Med. 2015; 16: 428-39.
- Peek GJ, Mugford M, Tiruvoipati R, et al, for the CESAR trial collaboration. Efficacy and economic assessment of conventional ventilatory support versus extracorporeal membrane oxygenation for severe adult respiratory failure (CESAR): a multicenter randomised controlled trial. Lancet. 2009; 374: 1351-63.
- Sapru A, Flori H, Quasney M, et al. Pathobiology of acute respiratory distress syndrome. Pediatr Crit Care Med. 2015; 16 (Suppl 5): S6-22.
- Walkey AJ, Wiener RS. Macrolide antibiotics and survival in patients with acute lung injury. Chest. 2012; 141: 1153-9.

Leucemia linfoblástica aguda complicada con una entidad poco frecuente

Ponente: Paloma Rodríguez Outón. *Tutor:* José Carlos Flores González.
Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Se trata de una paciente de 13 años de edad diagnosticada de leucemia linfoblástica aguda tipo B común de riesgo intermedio, en tratamiento quimioterápico de inducción según protocolo SEHOP-PETHEMA con asparaginasa y daunorrubicina. En domicilio realizaba en ese momento tratamiento con cotrimoxazol y prednisona. No presenta otros antecedentes de interés.

Comienza con clínica de deposiciones de consistencia disminuida acompañada de sensación distérmica no termometrada, odinofagia y sensación de inestabilidad. El día anterior había estado paseando por un campo cerca de su casa, donde había perros y caballos.

Acude a hospital de origen donde se objetiva a su llegada afectación importante del estado general y mala perfusión periférica (sin otros datos registrados) por lo que se administran dos cargas de suero salino fisiológico. Ante la respuesta parcial a la expansión de volumen, se inicia posteriormente perfusión de dopamina a 10 µg/kg/min, consiguiendo mejoría hemodinámica frecuencia cardíaca (FC): 101 lpm, tensión arterial (TA): 71/32 mmHg) por lo que se contacta con hospital de tercer nivel para traslado.

A su llegada a la UCIP presenta palidez mucocutánea y petequias en abdomen. No se observan signos de picaduras. A la auscultación se constata buena entrada de aire bilateral, sin ruidos sobreañadidos. A nivel hemodinámico presenta taquicardia de 135 lpm con TA 67/27 mmHg, pulsos saltones y relleno capilar en flash. Abdomen blando y depresible, con hepato-

megalia de 2 centímetros. A nivel neurológico presenta letargia con Glasgow 13/15. Meningeos negativos.

Se monitoriza cardiorrespiratoriamente y, ante la inestabilidad hemodinámica, se decide intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica, continuándose escalada de tratamiento del shock refractario a fluidos.

Se canaliza vía central, se optimiza perfusión de dopamina, y se añade posteriormente perfusión de noradrenalina hasta un máximo de 0,8 µg/kg/min. Ante la refractariedad a catecolaminas se administra bolo de hidrocortisona con respuesta parcial. Se realiza ecocardiografía en la que se objetiva corazón estructuralmente normal con adecuada función biventricular.

PREGUNTA 1. LLEGADOS A ESTE PUNTO, ¿CUÁL CREE QUE PODRÍA SER LA SIGUIENTE TERAPIA A CONSIDERAR EN ESTA PACIENTE?

- Iniciar perfusión de adrenalina.
- Nueva carga de volumen.
- Bolo de terlipresina.
- Levosimendán.
- Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la c.

La paciente presenta un *shock* refractario a catecolaminas y respuesta parcial a hidrocortisona en la que persiste inestabilidad hemodinámica. Ante el cuadro de *shock* caliente con hipotensión persistente, PVC

alta y mala respuesta al test de elevación de piernas, se decidió aumentar la vasoconstricción con la terlipresina.

Dada la escasa respuesta a dosis altas de catecolaminas, según los algoritmos de tratamiento del *shock* séptico refractario, está indicado el uso de terlipresina como terapia de rescate antes que la perfusión de adrenalina. La PVC alta podría orientar a adecuada precarga y la mala respuesta al test de elevación de piernas indicaba que en ese momento la paciente no sería respondedora a nueva carga de volumen, por lo que se descartó también esta opción.

Por último, el levosimendán es un sensibilizante del calcio con acción inotrópica incluido en el algoritmo de actuación frente al *shock* con disfunción miocárdica. En este caso nuestra paciente presentaba función miocárdica conservada e hipotensión franca, y dado el efecto vasodilatador del levosimendán, no se consideró la opción más adecuada.

En el control analítico que se realiza a su ingreso destaca una pancitopenia con hemoglobina de 8.5 g/dl, 890 leucocitos con 380 neutrófilos y 41.000 plaquetas. Función renal conservada y ligera hipertransaminasemia (GOT 96 U/L, GPT 165 U/L). Iones normales. PCR 100 mg/L. PCT 45 ng/ml. INR 1.07, AP 90%, TTPA 52 s, fibrinógeno 175 mg/dl.

Se realiza así mismo radiografía de tórax en la que se objetiva aumento de densidad en lóbulo medio derecho y a nivel retrocardiaco que podría ser compatible con proceso infeccioso respiratorio.

Dada la clínica y la evolución de la paciente, se sospecha shock refractario de probable origen séptico.

PREGUNTA 2. ¿CUÁL CREE QUE SERÍA LA ANTIBIOTERAPIA EMPÍRICA INDICADA SABIENDO QUE NOS ENCONTRAMOS ANTE UNA PACIENTE CON NEUTROPENIA GRAVE?

- Cefotaxima.
- Meropenem + Vancomicina + Claritromicina.
- Piperacilina - Tazobactam.
- Cefotaxima + Vancomicina.
- Ampicilina.

La respuesta correcta es la b.

En casos de *shock* séptico es imprescindible el inicio precoz de antibioterapia empírica de amplio

espectro y con adecuada cobertura de los gérmenes más probables según zona geográfica, flora local y posible foco de sepsis. La elección de la antibioterapia dependerá también de otros factores siendo de los más importantes la edad y las características de nuestro paciente.

Al tratarse de una paciente inmunodeprimida con un cuadro infeccioso grave, se debería emplear antibioterapia de amplio espectro con cobertura frente a bacterias gram positivas (vancomicina) y gram negativas con actividad anti-*Pseudomonas* (meropenem). Así mismo la claritromicina ofrecería cobertura ante bacterias atípicas.

La cefotaxima sería una posible opción en el caso de que nos enfrentásemos a un paciente séptico inmunocompetente con sospecha de foco a nivel respiratorio o indeterminado.

De igual manera, la ampicilina de forma aislada sería el tratamiento de elección para la neumonía asociada a la comunidad en paciente inmunocompetente.

Con la asociación cefotaxima + vancomicina, quedarían sin cobertura completa algunas bacterias gram negativas como las *Pseudomonas* y bacterias atípicas.

Finalmente, la piperacilina-tazobactam es un antibiótico de amplio espectro pero sin cobertura frente a MARSAs ni gérmenes atípicos, por lo que tampoco sería la opción adecuada.

Cinco días más tarde y ante la mejoría progresiva de la paciente, se consigue retirar soporte vasoactivo. Los cultivos extraídos a su ingreso (hemocultivo, coprocultivo, urocultivo, aspirado nasofaríngeo y Ag de galactomanano) resultan negativos. En la radiografía de tórax realizada tres días más tarde, no se observan infiltrados.

Sin embargo, a nivel hematológico persiste una pancitopenia severa a pesar de recibir desde su ingreso tratamiento con factor estimulante de colonias de granulocitos, siendo necesario así mismo transfusión de hemoderivados en varias ocasiones. En controles analíticos sucesivos, destaca una hipertransaminasemia y un aumento progresivo de la bilirrubina a expensas de bilirrubina directa además de hipertrigliceridemia e hiperferritinemia (triglicéridos 314 mg/dl [50-165], ferritina 1.098 ng/ml [13-150]). Se realiza ecografía de abdomen en la que se objetiva hepato-esplenomegalia homogénea y leve esteatosis hepática.

PREGUNTA 3. ¿QUÉ CUADRO CLÍNICO PODRÍA SOSPECHARSE DADOS LOS ANTECEDENTES DE LA PACIENTE?

- Infiltración medular por leucemia aguda linfoblástica.
- Síndrome hemofagocítico (SHF).
- Leishmaniasis.
- Histiocitosis de células de Langerhans.
- Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la b.

Aunque la hepatoesplenomegalia y la pancitopenia eran compatibles con leishmaniasis, la paciente no presentaba ningún signo de picadura ni un cuadro febril prolongado claro, por lo que no es la primera opción diagnóstica. Así mismo, la hiperbilirrubinemia y la ausencia de hipergammaglobulinemia, no eran sugerentes de este cuadro.

La histiocitosis de células de Langerhans se caracteriza por proliferación de células del sistema mononuclear fagocítico en diferentes órganos y sistemas. Es una patología poco frecuente y de predominio en pacientes menores de tres años. Nuestra paciente se encontraba fuera del rango de edad habitual en el diagnóstico de esta patología y además no presentaba lesiones óseas líticas ni lesiones dérmicas características de esta entidad.

Una infiltración medular por su patología de base es un diagnóstico muy probable de la persistencia de la pancitopenia aunque los datos de la última analítica con elevación de triglicéridos y ferritina, orientaron la sospecha diagnóstica hacia un SHF secundario a su enfermedad de base (Tabla 1).

El SHF es el resultado de una alteración genética o adquirida en la regulación de la activación macrófaga que produce activación y liberación incontrolada de histiocitos y linfocitos T. Existen formas primarias y formas secundarias, destacando dentro de las formas secundarias el SHF asociado a infección, el asociado a neoplasias y el asociado a enfermedades autoinmunitarias.

Ante la sospecha de síndrome hemofagocítico, se realiza aspirado de médula ósea en la que se objetiva infiltración por macrófagos que presentan signos de hemofagocitosis en porcentaje significativo (13%). No se evidencian signos de infiltración medular por leucemia ni Leishmania.

Al cumplir la paciente criterios clínicos, analíticos y de médula ósea compatibles con síndrome hemo-

TABLA 1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO.

<i>Diagnóstico molecular:</i>
PRF1, UNC13D, Munc18-2, RAB27A, STX11, SH2D1A, BIRC4
<i>Cinco de los siguientes:</i>
Fiebre $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$
Esplenomegalia
Citopenias (Hb < 9 g/dl, plaquetas < 100.000 , neutrófilos < 1.000)
Triglicéridos > 265 mg/dl y/o fibrinógeno < 150 mg/dl
Hemofagocitosis en médula ósea, bazo, hígado o ganglios
Disminución o ausencia de actividad de las células NK
Ferritina > 500 ng/ml
CD5 soluble elevado

fagocítico, se comienza tratamiento de inducción del mismo.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ OPCIÓN TERAPÉUTICA SERÍA LA MÁS ACERTADA EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO?

- Corticoterapia e inmunoglobulinas.
- Corticoterapia, etopósido y ciclosporina.
- Corticoterapia y etopósido.
- Corticoterapia, etopósido, inmunoglobulinas y ciclosporina.
- Corticoterapia y ciclosporina.

La respuesta correcta es la d.

El SHF es un cuadro de riesgo vital con una alta tasa de mortalidad por lo que son determinantes en el pronóstico un diagnóstico precoz y una intervención terapéutica inmediata.

El tratamiento está dirigido a detener el proceso inflamatorio por lo que la mayoría de los autores recomiendan comenzar con corticoterapia, aconsejando añadir ciclosporina A si la respuesta no es buena en las primeras 24 horas. El protocolo de tratamiento de la HLH (linfocitosis hemofagocítica) incluye además de corticoterapia y ciclosporina, el etopósido o VP16, un antineoplásico alcaloide potencialmente tóxico medular. Así mismo, la terapia de apoyo incluye cobertura antibiótica profiláctica con cotrimoxazol e infusión de inmunoglobulinas una vez cada cuatro semanas. Si tras dos semanas de tratamiento existe

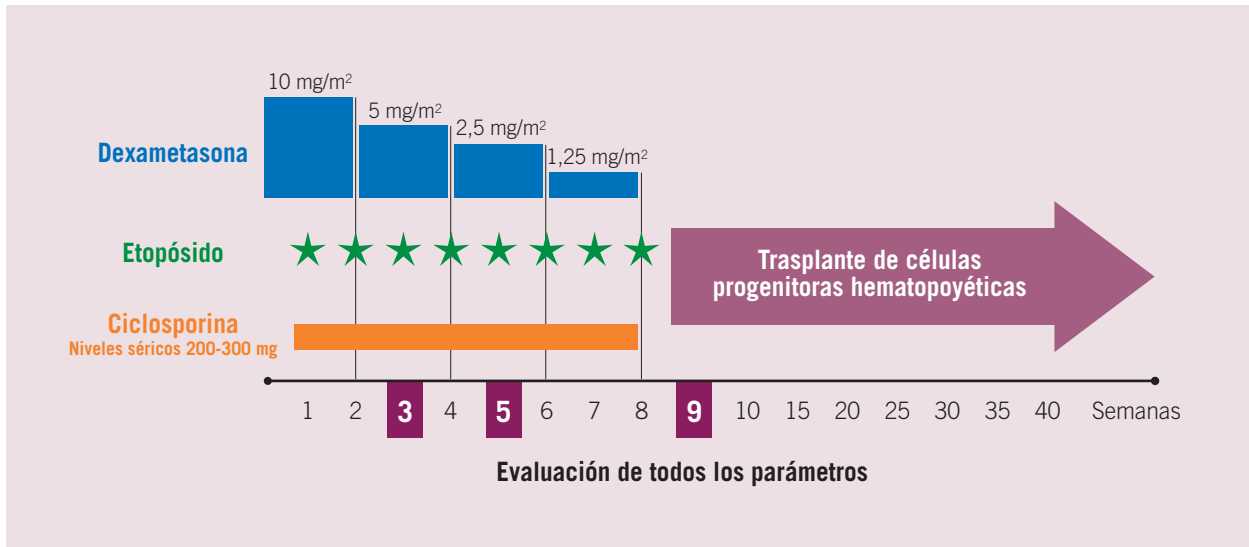


FIGURA 1. Protocolo de tratamiento.

presencia de síntomas neurológicos o no se objetiva mejoría en el recuento celular, se recomienda terapia intratecal con metotrexate y corticoides.

En caso de reactivación de la enfermedad, el etopósido y la dexametasona pueden reiniciarse e incrementarse de forma paulatina. Si los pacientes no presentan al menos una respuesta parcial al cabo de dos o tres semanas, debe iniciarse una terapia de rescate.

A pesar de terapia agresiva, la paciente presenta empeoramiento progresivo, con pancitopenia severa, precisando transfusiones de hemoderivados de manera diaria. Precisa también tratamiento con ácido ursodesoxicólico y vitaminas liposolubles por patrón de colestasis.

El duodécimo día de ingreso, se objetiva equimosis y petequias en tórax, acompañado de friabilidad de mucosa yugal, siendo el control de coagulación normal.

PREGUNTA 5. DADA LA REFRACTARIEDAD AL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO, ¿SABRÍA QUÉ FÁRMACOS SE HAN DESCRITO COMO TERAPIA DE RESCATE EN ESTOS CASOS?

- Alemtuzumab.
- Vincristina.
- Infliximab.
- a y b son correctas.
- a, b y c son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Existe bibliografía en la que se presentan casos de tratamiento del SH con infliximab, alemtuzumab, anakinra, vincristina y otros agentes. Dado el papel que las células T tienen en la fisiopatogenia de la enfermedad, el alemtuzumab ha sido estudiado como terapia de rescate. En un estudio realizado por Marsh, et al., 22 pacientes refractarios al protocolo HLH-04 fueron tratados con alemtuzumab a dosis de 1 mg/kg dividido en 4 días. El 64% de los pacientes alcanzaron al menos una respuesta parcial y el 77% pudo recibir trasplante alogénico.

Se decide entonces solicitar alemtuzumab para uso compasivo en el tratamiento del síndrome hemofagocítico refractario. Sin embargo, a los 20 días de su ingreso y antes de iniciar el nuevo tratamiento, presenta episodio de hipotensión que precisa expansión con suero salino e inicio de perfusión de dopamina. Tras ello se objetiva fibrilación ventricular que responde a desfibrilación (5 choques) con RCP avanzada, adrenalina y un bolo de amiodarona. Posteriormente, recuperando el ritmo sinusal, persiste hipotensa, por lo que se añade perfusión de noradrenalina. Así mismo, se mantiene en anuria, por lo que se inicia hemodiafiltración con citrato. A las dos horas de su inicio, presenta nuevo episodio de hipotensión y bradicardia, asociados a midriasis arreactiva bilateral, que no responden a maniobras de RCP avanzada.

BIBLIOGRAFÍA

- Strout MP, Seropian S, Berliner N. Alemtuzumab as a bridge to allogeneic SCT in atypical hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Nat Rev Clin Oncol*. 2010; 7: 415-20.
- Tomaske M, Amon O, Bosk A, et al. Alpha-CD25 antibody treatment in a child with hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Med Pediatr Oncol*. 2002; 38: 141-2.
- Alonso Salas MT, de Carlos Vicente JC, Gil Antón J, et al. Documento de consenso SECIP-SEUP sobre manejo de sepsis grave y shock séptico en pediatría. Disponible en: https://seup.org/pdf_public/pub/consenso_sepsis_shock.pdf
- Mensa Pueyo J, Gatell Artigas JM, García Sánchez JE, editores. Guía de terapéutica antimicrobiana 2017. Barcelona: Antares; 2017.
- Henter JI, Aricò M, Egeler RM, et al. HLH-94: a treatment protocol for hemophagocytic lymphohistiocytosis. HLH study Group of the Histiocyte Society. *Med Pediatr Oncol*. 1997; 28: 342-7.
- Henter JI, Horne A, Aricò M, et al. HLH-2004: Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Pediatr Blood Cancer*. 2007; 48: 124-31.
- López-Herce Cid J, Calvo Rey C, Rey Galán C, Rodríguez Núñez A, Baltodano Agüero A, editores. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos, 4ª ed. Publimed; 2013.
- Marsh RA, Allen CE, McClain KL, et al. Salvage therapy of refractory hemophagocytic lymphohistiocytosis with alemtuzumab. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60: 101-9.
- Olin RL, Nichols KE, Naghashpour M, et al. Successful use of the anti-CD25 antibody daclizumab in adult patient with hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Am J Hematol*. 2008; 83: 747-9.
- Hentzen T, Nagafuji K, Tsukamoto H, et al. Success with infliximab in treating refractory hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Am J Hematol*. 2006; 81: 59-61.
- Kawasaki T. Update on pediatric sepsis: a review. *J Intensive Care*. 2017; 5: 47.

Sepsis en paciente inmunodeprimido

Ponente: José Luis Almodóvar Martín. *Tutoras:* Carmen Niño Taravilla, Mabel Iglesias Bouzas. *Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.*

Niña de 3 años diagnosticada de leucemia linfoblástica aguda tipo B con recaída medular precoz, actualmente en tratamiento quimioterápico con asparraginas, dexametasona y vincristina, último ciclo hace 4 días. Inicia cuadro agudo de dolor abdominal difuso asociado a un vómito de contenido alimentario junto a empeoramiento progresivo del estado general, decaimiento y episodios de tiritona sin objetivarse pico febril en ningún momento. A la exploración, presenta frecuencia cardíaca (FC) 175 lpm, tensión arterial (TA) 85/45 mmHg, frecuencia respiratoria (FR) 35 rpm, saturación de oxígeno (SatO₂) 94%, regular estado general con tiraje subcostal y decaimiento. Destaca exantema eritematoso generalizado sin petequias con relleno capilar < 2 segundos y pulsos saltones con palpación tanto de pulsos centrales como periféricos. Auscultación pulmonar con buena entrada de aire bilateral y auscultación cardíaca rítmica, sin soplos, dolor abdominal difuso a la palpación sin signos de irritación peritoneal, con hepatomegalia de 2 cm y esplenomegalia de 3 cm ya conocidas previamente. Aporta radiografía de tórax y ecografía abdominal realizadas al inicio del cuadro siendo ambas normales.

PREGUNTA 1. ¿ANTE ESTE CUADRO CLÍNICO CUAL SERÍA SU SOSPECHA INICIAL?

- Apendicitis aguda.
- Sepsis grave.
- Síncope vasovagal.
- Edema agudo de pulmón.
- Taponamiento cardíaco.

La respuesta correcta es la b.

Estamos ante una paciente con una neoplasia hematológica de base que ha recibido su último ciclo de quimioterapia hace 4 días, ambas razones favorecen que esta paciente presente una neutropenia grave que predispone a desarrollar infecciones sistémicas por lo que, aunque el paciente inicialmente está afebril, el diagnóstico más probable es que se trate de una sepsis grave ya que en los pacientes con neutropenia intensa los síntomas típicos de infección pueden estar ausentes.

En la actualidad la definición de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, sepsis, sepsis grave y *shock* séptico acordadas por consenso son las siguientes:

- **Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS):** Presencia de al menos dos de los siguientes cuatro criterios:
 - Temperatura > 38,5°C o < 36°C.
 - Taquicardia (definida como FC > 2DE por encima de lo normal para su edad, Tabla 1) o para niños menores de 1 año bradicardia mantenida (FC < percentil 10 para su edad) en ausencia de estímulo vagal externo, fármacos betabloqueantes o enfermedad cardíaca congénita.
 - Taquipnea > 2 DE por encima de la edad normal o necesidad de ventilación mecánica debido a un proceso agudo no relacionado con enfermedad neuromuscular ni fármacos depresores del SNC
 - Recuento leucocitario elevado o disminuido para la edad (no secundario a quimioterapia) o > 10% de neutrófilos inmaduros

TABLA 1. CRITERIOS DE DISFUNCIÓN ORGÁNICA.

Disfunción cardiovascular	Tras administrar fluidos > 40 ml/kg en 1 hora <ul style="list-style-type: none"> • Hipotensión arterial • Necesidad de fármacos vasoactivos para mantener TA en rangos de normalidad • Dos de las siguientes alteraciones: acidosis metabólica inexplicable (exceso de base > -5 mEq/L), elevación de lactato dos veces por encima del límite superior de la normalidad, oliguria (< 0,5 ml/kg/h), relleno capilar > 2 segundos o temperatura diferencial > 3°C
Disfunción respiratoria	<ul style="list-style-type: none"> • PaO₂/FiO₂ < 300 en ausencia de cardiopatiacianosante o enfermedad pulmonar previa • PaCO₂ > 65 mmHg • Necesidad de FiO₂ > 65% para mantener SatO₂ > 92%
Disfunción neurológica	<ul style="list-style-type: none"> • Glasgow < 11 • Descenso de Glasgow > 3 puntos de forma aguda
Disfunción hematológica	<ul style="list-style-type: none"> • Trombopenia < 80.000 mm³ o descenso de al menos el 50% del nivel mas alto en los últimos 3 días • INR > 1,5
Disfunción hepática	<ul style="list-style-type: none"> • Bilirrubina total > 5 • Enzimas hepáticas > 2 veces el valor normal
Disfunción renal	<ul style="list-style-type: none"> • Elevación de creatinina > 2 veces el valor normal para la edad • Oliguria (diuresis < 0,5 ml/kg/h)

- **Sepsis:** SIRS en presencia o como resultado de una infección sospechada o comprobada.
- **Sepsis severa:** sepsis más uno de los siguientes criterios:
 - Disfunción orgánica cardiovascular.
 - Distrés respiratorio grave.
 - Dos o más disfunciones orgánicas (Tabla 1).
- **Shock séptico:** sepsis grave que desarrolla disfunción cardiovascular a pesar de la administración de fluidos isotónicos intravenosos (más de 40 ml/kg en una hora).

Si bien es verdad que estas definiciones se continúan conservando en pediatría, en el año 2016 se han definido unos nuevos criterios en adultos (Sepsis-3), con los que la sepsis se define como una disfunción orgánica causada por una respuesta anómala del huésped a la infección, el concepto de sepsis grave desaparece y el *shock séptico* es aquella sepsis que, tras la administración adecuada de fluidos, requiere vasopresores para mantener tensión arterial media \geq 65 mmHg y tiene un láctico en suero \geq 2 mmol/L con lo que en un futuro se deberán revisar estas nuevas definiciones en niños.

En esta paciente la sospecha inicial fue la de una sepsis grave.

PREGUNTA 2. DE LAS SIGUIENTES OPCIONES ¿CUÁL SERÍA EL MANEJO INICIAL MÁS APROPIADO?

- Oxigenoterapia y expansión de volumen.
- Oxigenoterapia, analítica de sangre y hemocultivos y antibioterapia en función de los resultados.

- Analítica de sangre y hemocultivos, expansión de volumen y antibioterapia empírica.
- Oxigenoterapia, analítica de sangre con hemocultivos, iniciar antibioterapia precoz y expansión de volumen.
- Oxigenoterapia, analítica de sangre y hemocultivos y expansión de volumen.

La respuesta correcta es la d.

Ante un paciente con sospecha de sepsis grave o *shock séptico* es fundamental un tratamiento precoz, ya que este va a ser determinante para mejorar el pronóstico y prevenir o atenuar la disfunción orgánica. Se deberá realizar una estabilización inicial en los primeros 15 minutos asegurando la vía respiratoria, administrando oxigenoterapia, canalizando acceso venoso e iniciando expansión con volumen con suero salino fisiológico. Las expansiones se realizarán en bolos de 20 ml/kg a pasar en 5-10 minutos repitiéndose cada 10 minutos hasta que los signos clínicos y hemodinámicos del *shock* remitan (mejora la perfusión tisular y el nivel de consciencia, aumento de la tensión arterial y/o descenso de la frecuencia cardiaca) o bien aparezcan signos de sobrecarga de volumen (hepatomegalia, edema agudo de pulmón).

Tanto el inicio de antibioterapia como la extracción de pruebas complementarias debe realizarse tan pronto como sea posible y siempre en la primera hora de la sospecha clínica. En cuanto a las pruebas complementarias se deben intentar extraer analítica de sangre y hemocultivos antes de administrar la primera dosis de antibiótico, siempre y cuando su extracción no demore el tratamiento. Con respecto a la antibioterapia, el tratamiento inicial deberá

TABLA 2. CONSIDERACIONES EN ANTIBIOTERAPIA EN PACIENTE ONCOLÓGICO.

Sospecha de	Antibiótico a añadir
Tiflitis o peritonitis	Vancomicina
Infección CVC	Vancomicina o teicoplanina
Anaerobios (dolor abdominal, aftas orales, mucositis grave)	Meropenem o piperacilina-tazobactam
Shock séptico	Vancomicina y amikacina
Fiebre sin foco > 4 días sin respuesta a antibióticos + neutropenia grave	Anfotericina B liposomal

ser empírico, teniendo en cuenta para su elección diversos factores como la edad, las características del paciente (enfermedad de base, inmunodeficiencias), colonizaciones del paciente, origen del foco infeccioso, resistencias de la flora local y evitar el empleo de antibióticos usados recientemente. En relación con el caso clínico, las recomendaciones en paciente pediátricos con cáncer y neutropenia febril son la utilización de una antibioterapia empírica con un betalactámico con actividad anti-*Pseudomonas* o un carbapenem siendo de elección cefepima, meropenem o piperacilina-tazobactam al cual se podrá asociar otros antibióticos según las consideraciones de la tabla 2.

En la paciente, ante la sepsis grave, ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos, se coloca oxigenoterapia de alto flujo con cánulas nasales, se expande con suero salino fisiológico hasta un total de 60 ml/kg, se extrae analítica de sangre y hemocultivos (tanto de port-a-cath como de vía periférica) y se inicia antibioterapia empírica con meropenem, vancomicina y amikacina.

En la analítica destaca hemoglobina 7,8 g/dl, leucocitos 120/mm³, plaquetas 14.000/mm³, proteína C reactiva 8,92 mg/dl, procalcitonina 40,97 ng/ml, así como una gasometría con pH 7,04, láctico 8 mmol/L, pCO₂ 58,9 mmHg, HCO₃ 10,3 mmol/L.

A pesar de las medidas iniciales la paciente presenta empeoramiento progresivo manteniendo FC en 175 lpm con TA de hasta 70/30 mmHg, polipnea de 55 rpm y tiraje subcostal, intercostal y supraesternal a pesar de oxigenoterapia de alto flujo a 15 lpm con FiO₂ 60% junto con tendencia a la somnolencia e hiporreactividad a estímulos. La auscultación cardíaca y respiratoria sigue similar a la del ingreso.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES OPCIONES NO LLEVARÍA A CABO EN LA SITUACIÓN ACTUAL?

- Intubación y ventilación mecánica.
- Iniciar soporte inotrópico.

- Transfusión de concentrado de hematíes y plaquetas.
- Iniciar corticoterapia con metilprednisolona.
- a, b y c son correctas.

La respuesta correcta es la d.

La paciente presenta un *shock* séptico refractario a volumen con empeoramiento progresivo a nivel clínico (mayor hipotensión, mayor trabajo respiratorio y mayor afectación neurológica) por lo que se deben llevar a cabo varias medidas. Por un lado, ante el aumento progresivo del trabajo respiratorio y por situación de *shock*, la intubación y ventilación mecánica debe ser precoz ya que reduce el trabajo respiratorio y mejora la oxigenación de los tejidos. Por otro lado, según las guías actuales, también es recomendable la transfusión de hematíes durante la fase aguda cuando la hemoglobina sea < 10 g/dl al igual que la transfusión de plaquetas ya que esta niña precisará canalización de vía central, para lo cual se deberá intentar mantener las plaquetas superiores a 50.000/mm³. La respuesta falsa sería la d ya que el corticoide de elección en un paciente con *shock* séptico es la hidrocortisona y no la metilprednisolona.

Respecto al soporte inotrópico, aunque actualmente no presenta signos de sobrecarga de volumen, continua con una hipotensión grave sin objetivarse ninguna mejoría por lo que se considera necesario iniciar soporte inotrópico para intentar revertir la situación. Hasta canalizar un acceso venoso central la dopamina por vía periférica será el fármaco de elección, aunque hay algunos estudios en los que se recomienda ante un *shock* refractario a fluidos iniciar tratamiento con adrenalina periférica hasta obtener acceso central (dosis máxima 0,1-0,3 µg/kg/min) ya que ha demostrado una menor mortalidad en comparación con dopamina. Tras canalizar acceso central el inotrópico de elección que se utilizará dependerá de la fisiopatología del *shock*:

- Shock frío** (relleno capilar > 2 segundos, frialdad de extremidades, pulsos débiles, gradiente arterial

pequeño). Indica resistencias vasculares periféricas elevadas con bajo gasto cardiaco, añadir adrenalina

- **Shock caliente** (calor y enrojecimiento de extremidades, relleno capilar acelerado, pulsos saltones, gradiente arterial amplio). Indica resistencias vasculares disminuidos con gasto cardiaco elevado, añadir noradrenalina.

Se decide transfusión de concentrado de hematíes a 20 ml/kg y plaquetas (10 ml/kg), se inicia dopamina por vía periférica a 10 µg/kg/min e intubación y conexión a ventilación mecánica. Tras canalización de acceso venoso central se inicia noradrenalina que se aumenta progresivamente hasta 0,4 µg/kg/min a pesar de lo cual la paciente continua con inestabilidad hemodinámica por lo que se inicia perfusión de adrenalina, se aumenta ritmo de noradrenalina hasta una dosis máxima de 0,8 µg/kg/min y adrenalina hasta 0,95 µg/kg/min y se inicia tratamiento con hidrocortisona a 2 mg/kg cada 6 horas por shock refractario a catecolaminas. A pesar de ello se mantiene con FC en torno a 200 lpm con TA de 60/30 mmHg, SatO₂ del 95% con FiO₂ 50% y en la exploración persisten pulsos saltones así como extremidades calientes. Se realiza ecocardiograma que informan como contractilidad conservada (con soporte inotrópico: fracción acortamiento 0,33, fracción de eyección 64%).

Todos estos signos nos hacen pensar que la paciente se encuentra en un shock séptico caliente sin respuesta a dosis alta de inotrópicos.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL O CUÁLES DE LOS SIGUIENTES FÁRMACOS PUEDEN SER ÚTILES PARA PACIENTES CON SHOCK SÉPTICO CALIENTE SIN RESPUESTA A DOSIS ELEVADAS DE INOTRÓPICOS?

- Vasopresina.
- Somatostatina.
- Azul de metileno.
- a y b son correctas.
- a y c son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Se ha discutido que en este tipo de *shock* la hipotensión severa mantenida puede ser debido a una reducción de la sensibilidad a las catecolaminas por lo que podrían ser útiles drogas vasopresoras no adrenérgicas como la vasopresina, que inhibe la formación de óxido nítrico y potencia los efectos de las catecolaminas; o el azul de metileno que

se encarga de bloquear la oxido nítrico sintetasa disminuyendo la producción de óxido nítrico responsable de la vasodilatación. Sin embargo, tanto la vasopresina como el azul de metileno se han asociado a efectos adversos importantes; por un lado, la vasopresina se ha asociado a isquemia distal, vasoconstricción renal y esplácnico e isquemia coronaria mientras que el azul de metileno se ha asociado con coloración azul de piel y orina, cefalea, confusión, fiebre, dolor abdominal, diaforesis, metahemoglobinemia, anemia hemolítica e hiperbilirrubinemia. Estos efectos adversos, junto con la escasa experiencia que se tiene en pediatría con el uso de estos fármacos, hacen que no se recomiende su uso de forma rutinaria, usándose solo ante un *shock* caliente que no responde a dosis elevadas de catecolaminas, a la menor dosis y el menor tiempo posible.

Ante la situación de shock séptico refractario a catecolaminas junto con la importante situación de vasoplejía asociada se decide iniciar tratamiento con vasopresina (dosis máxima 0,0008 UI/kg/min) y a las 2 horas ante mantenimiento de la hipotensión se decide iniciar tratamiento con azul de metileno (dosis inicial de 1 mg/kg seguido de una perfusión de 0,25 mg/kg/h durante 4 horas). Tras ello se consigue estabilidad hemodinámica disminuyendo FC hasta 120 lpm y consiguiendo TA en 110/50 mmHg con mejoría de la perfusión periférica y descenso progresivo del láctico hasta 3 mmol/L.

A las 24 horas de ingreso avisan de microbiología porque se aísla en hemocultivo Bacillus cereus resistente a vancomicina, por lo que se suspende tratamiento con vancomicina y se añade ciprofloxacino. Se realizan analíticas de sangre de control donde se objetiva descenso de reactantes de fase aguda pero destaca hemoglobina 7,3 g/dl, leucocitos 110/mm³, plaquetas 71.000/mm³, esquistocitos 2,2%, reticulocitos 1%, elevación progresiva de LDH hasta 9.717 U/L, haptoglobina < 6 mg/dl, hemoglobinuria, test de Coombs positivo, aumento de bilirrubina indirecta de 7,2 mg/dl, urea de 46 mg/dl y creatinina 0,8 mg/dl, ácido úrico 0,02 mg/dl, calcio 10,85 mg/dl, fósforo 4,7 mg/dl, potasio 4,9 mEq/L, sodio 137 mEq/L.

PREGUNTA 5. ESTOS HALLAZGOS ANALÍTICOS PUEDEN SER COMPATIBLES CON:

- Aplasia medular secundaria a infección por *Bacillus cereus*.
- Anemia hemolítica intravascular grave secundaria a infección por *Bacillus cereus*.

TABLA 3. CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES DE HEMOLISIS INTRAVASCULAR Y EXTRAVASCULAR.

	<i>Extravascular</i>	<i>Intravascular</i>
Repercusión hemodinámica	Menor	Mayor
Esplenomegalia	Sí	Raro
Ictericia	Mayor	Menor
Coluria	Leve	Intensa
Reticulocitos	Muy aumentados	Aumentados
Bilirrubina indirecta	Aumenta	Aumentada
Haptoglobina	Disminución leve	Muy disminuida
LDH	Aumento leve	Muy elevada
Hemosiderina en orina	Negativa	Positiva
Hemoglobinuria	No	Sí

- c. Hiperleucocitosis.
- d. Recaída de su enfermedad de base (leucemia linfática aguda B).
- e. Hipoperfusión tisular.

La respuesta correcta es la b

Aunque en un paciente con hipoperfusión tisular puede haber elevación de LDH, la mejoría progresiva del paciente con descenso de láctico hasta 3 mmol/L, así como la presencia de hemoglobinuria, esquistocitos y el descenso de haptoglobina son hallazgos compatibles con anemia hemolítica intravascular (Tabla 3). *Bacillus cereus* es un bacilo gram positivo que en pacientes inmunocompetentes producen cuadros de diarrea autolimitada que normalmente se asocian a la ingesta de arroz, pero en algunos grupos de riesgo como neurocirugía previa, inmunodeprimidos y pacientes con enfermedades hematológicas malignas pueden producir bacteriemias, infecciones invasivas como neumonía, osteomielitis, endocarditis infecciones del SNC (meningitis, meningocelalitis o abscesos cerebrales únicos o múltiples) y también cuadros de anemia hemolítica intravascular debido a la producción de hemotoxinas (hemolisinas, fosfolipasas y cerolisinas A y B) capaces de dañar la membrana del hematíe haciéndolos más frágiles y rompiéndose intravascularmente.

En cuanto al resto de posibilidades, la opción a es incorrecta debido a que esta paciente se encuentra en situación de aplasia medular por el tratamiento quimioterápico, pero esto no justificaría la elevación de LDH, bilirrubina ni el descenso de haptoglobina. La opción c es incorrecta porque tiene 110/mm³ leucocitos en el

momento actual. Y la opción d también es incorrecta, ya que en este momento no se objetivan blastos en sangre periférica.

Tras los hallazgos analíticos la principal sospecha es una anemia hemolítica intravascular secundaria a la producción de toxinas por Bacillus cereus. La paciente, aunque se mantiene estable hemodinámicamente precisa varias transfusiones de hematíes y continua con empeoramiento de los parámetros analíticos.

PREGUNTA 6. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES TRATAMIENTOS PODRÍA SER ÚTIL PARA DISMINUIR LA HEMOLISIS INTRAVASCULAR EN ESTA PACIENTE?

- a. Iniciar tratamiento con eculizumab.
- b. Iniciar tratamiento con metotrexato.
- c. Exanguinotransfusión.
- d. Añadir metronidazol al tratamiento.
- e. a y b son correctas.

La respuesta correcta es la c.

Tras revisar bibliografía, se objetiva que la hemólisis intravascular secundaria a la infección por *Bacillus cereus* en pacientes oncológicos es un cuadro raro y, por tanto, no hay descrito un tratamiento estándar. Existe una publicación en la que se describen dos casos similares a nuestra paciente, en los que se realiza exanguinotransfusión con resolución del cuadro en uno de ellos, atribuyéndolo a que gracias a la exanguinotransfusión se eliminan las hemotoxinas adheridas a la membrana del hematíe y los hematíes fragmentados, contribuyendo todo ello a disminuir la hemólisis del paciente. El resto de las opciones son incorrectas, ya que no hay estudios que hayan demostrado la utilidad de metotrexato ni metronidazol en la anemia hemolítica intravascular y en cuanto a eculizumab, la única indicación hoy en día es la sospecha de síndrome hemolítico urémico atípico.

Ante el empeoramiento progresivo se decide realizar a las 36 horas del ingreso exanguinotransfusión con un recambio de 1,4 veces la volemia del paciente, que tolera adecuadamente. Tras ello permite disminuir progresivamente el soporte inotrópico, pudiendo suspender dopamina y vasopresina 12 horas más tarde de realizar exanguinotransfusión y mejoría progresiva de los parámetros analíticos hasta normalizarse.

BIBLIOGRAFÍA

- Alonso Salas MT, de Carlos Vicente JC, Gil Antón J, et al. Documento de consenso SECIP-SEUP sobre manejo de sepsis grave y shock séptico en pediatría. Disponible en: https://seup.org/pdf_public/pub/consenso_sepsis_shock.pdf
- Arnaout M, Tamburro R, Bodner S, et al. Bacillus cereus causing fulminant sepsis and hemolysis in two patients with acute leukemia. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1999; 21: 431-5.
- Casado Flores J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª ed. Síntomas guía-Técnicas-Cuidados Intensivos. Madrid: Ergon; 2015.
- Chou Y, Cheng S, Hsieh K, et al. Bacillus cereus septicemia in a patient with acute lymphoblastic leukemia: A case report and review of the literature. *J Microbiol Immunol Infect.* 2016; 49: 448-51.
- Hosseinian L, Weiner M, Levin MA, et al. Methylene blue: magic bullet for vasoplegia? *Anesth Analg.* 2016; 122: 194-201.
- Madero López L, Lassaletta Atienza L, Sevilla Navarro J. Hematología y oncología pediátricas. 3ª ed. Madrid: Ergon; 2015.
- Nichols DG. Rogers's textbook of Pediatric Intensive Care. 5ª ed. Philadelphia: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins; 2008.
- Noue D, Nagai Y, Mori M, et al. Fulminant sepsis caused by Bacillus cereus in patients with hematologic malignancies: analysis of its prognosis and risk factors. *Leuk Lymphoma.* 2010; 51: 860-9.
- Ventura A, Shieh H, Bousso A, et al. A double-blind prospective randomized controlled trial of dopamine versus epinephrine as first-line vasoactive drugs in pediatric septic shock. *Crit Care Med.* 2015; 43: 2292-302.
- Rhodes A, Evans LE, Alhazzani W, et al. Surviving Sepsis Campaign: International guidelines for management of sepsis and septic shock: 2016. *Intensive Care Med.* 2017; 43: 304-77.
- Rutledge C, Brown B, Benner K, et al. A novel use of methylene blue in the pediatric ICU. *Pediatrics.* 2015; 136: e1030-4.

CURSO AVALADO POR LA SECIP



SECIP

SOCIEDAD Y FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS