

MINISTERIO DE SALUD
Servicio de Salud Metropolitano Central
Hospital Clínico San Borja Arriarán
Servicio de Pediatría

UNIVERSIDAD DE CHILE
Facultad de Medicina
Campus Centro
Departamento de Pediatría

Guías de Práctica Clínica en Pediatría



VIII EDICIÓN

HOSPITAL CLÍNICO SAN BORJA ARRIARÁN

FRANCISCO BARRERA QUEZADA
Editor Científico

Centro de Asistencia e Investigación Clínica Pediátrica
Santiago de Chile
2018

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

UNIVERSIDAD DE CHILE
FACULTAD DE MEDICINA
CAMPUS CENTRO
DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA

VIII EDICIÓN

GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA EN PEDIATRÍA

HOSPITAL CLÍNICO SAN BORJA ARRIARÁN

Dr. FRANCISCO BARRERA QUEZADA
Editor Científico

Octava Edición
Santiago de Chile
2018

Imagen en portada:

Hospital Clínico San Borja Arriarán

Propiedad fotográfica:

Departamento de Comunicaciones y RRPP HCSBA

Contraportada:

Grabado en piedra realizado por el funcionario de Mantención del Hospital M. Arriarán B., Sr. Julio Lorca.

Edición fotográfica de portada:

Arquitecto Pablo Barrera M.
(pbarreram@gmail.com)

ISBN: 978-956-7936-37-3



Gentileza de **Laboratorios SAVAL S.A.**

Producción:

EDITORIAL iku

contacto@editorialiku.cl
222126384 - (09) 2251534

Número de ejemplares 1.000

IMPRESO EN CHILE/PRINTED EN CHILE

Marzo 2018

EDITORES

Editor

Francisco Barrera Q.

Comité Editor

Enrique Álvarez L.
Sofía Aros A.
Luis Delpiano M.
Francisco Moraga M.
Francisco Prado A.
Carlos Valdebenito P.

COLABORADORES

Enrique Álvarez L.

Unidad de Nefrología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Jimena Alvarado L.

Servicio de Fisiología
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Diego Aránguiz Q.

Servicio de Cuidados Intensivos
Pediátricos
Hospital de Los Ángeles

Isabel Araya B.

Servicio de Neonatología
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Marta Aravena U.

Unidad de Infectología
Hospital El Carmen
Maipú

Sofía Aros A.

Jefe Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán
Universidad de Chile

Ignacio Arteche G.

Unidad de Gastroenterología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

C. Luz Avilés L.

Unidad de Infectología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Christian Barra B.

Unidad Tratamiento Intensivo
Pediátrica
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Francisco Barrera Q.

Unidad de Agudos
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Hortensia Barrientos I.

Unidad Broncopulmonar
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Nour Benito O.

Servicio de Neuropsiquiatría
infantil
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Anghiela Borghiero R.

Ginecología Infantil
Hospital Exequiel González
Cortés

M. Lina Boza C.

Unidad Broncopulmonar
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

J. Francisco Cabello A.

INTA
Universidad de Chile

Lilian Carrasco L.

Ginecología Infantil
Hospital Exequiel González
Cortés

M. Cristina Casado F.

Unidad de Intermedio
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Fernando Cassorla G.

Unidad de Endocrinología
Infantil
IDIMI Universidad de Chile

Ethel Codner D.

Unidad de Endocrinología
Infantil
IDIMI Universidad de Chile

Fernanda Cofré S.

Unidad de Infectología
Servicio de Pediatría
Hospital de Niños Roberto
del Río

M. Francisca Corona H.

Adolescencia SERJOVEN
Clínica Las Condes
Universidad de Chile

Eduardo Chávez C.

Unidad de Gastroenterología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Luis Delpiano M.

Unidad de Infectología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Marcela Díaz C.

Unidad de Neonatología
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Paula Donoso A.
Adolescencia SERJOVEN
Universidad de Chile
Hospital Clínico Universidad de Chile

Felipe Espinoza Ch.
Unidad de Hemato-Oncología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Guillermo Fariña K.
Servicio de Neuropsiquiatría Infantil
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Jahzeel Gacitúa B.
Pediatria Nutrióloga
Universidad de la Frontera
Hospital de Temuco

Ximena Gaete V.
Unidad de Endocrinología Infantil
IDIMI Universidad de Chile

Verónica Gahona G.
Unidad NANEAS
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Claudia García C.
Servicio de Cardiología Infantil
Hospital Luis Calvo Mackenna

Laura García de Cortázar G. de C.
Unidad de Nefrología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Marcela Godoy P.
Unidad de Gastroenterología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja Arriarán

M. Adela Godoy R.
Unidad de Intermedio
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Carolina González L.
Ginecología Infantil
Hospital Padre Hurtado
Clínica Alemana

Jean Grandy H.
Unidad de Nefrología
Servicio de Pediatría
Hospital Exequiel González Cortés

Pablo Gómez L.
Unidad de Cardiología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Gladys Guevara P.
Unidad de Gastroenterología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja Arriarán
Universidad de Chile

Guillermo Guzmán C.
Servicio de Neuropsiquiatría Infantil
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Alejandra Hernández G.
Servicio de Neuropsiquiatría Infantil
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Rubén Hernández M.
Farmacólogo clínico
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Isabel Hernández C.
Unidad de Endocrinología Infantil
IDIMI Universidad de Chile

Giannina Izquierdo C.
Unidad de Infectología
Servicio de Pediatría
Hospital Exequiel González Cortés

Cristina Jiménez M.
Servicio de Neonatología
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Laura Kamei T.
Servicio de Neuropsiquiatría Infantil
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Andrés Koppmann A.
Unidad Broncopulmonar
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Susana Lara M.
Servicio de Neuropsiquiatría Infantil
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Juan A. Lecaros U.
Abogado y Filósofo
Departamento de Bioética
Universidad del Desarrollo
Clínica Alemana

Mauricio Leiva S.
Servicio de Cirugía Infantil
Servicio de Urgencia Infantil
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Felipe Lemos G.
Hemoterapia y Medicina Transfusional
Centro hospitalario Pereira Rossell
Universidad de la República de Uruguay

Francía López D.
Unidad de Hemato-Oncología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja Arriarán

Carolina Llantén M.
Unidad de Cardiología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja Arriarán

M. Angélica Marinoviç M.
Inmunóloga
Clínica Santa María
Universidad de Chile

Gonzalo Mayorga V.
Becado Programa de Especialista en Nefrología Infantil
Universidad de Chile

Verónica Méricq G.
Unidad de Endocrinología Infantil
IDIMI Universidad de Chile

Paulina Merino O.
Ginecología Infantil
IDIMI Universidad de Chile
Clínica Las Condes

Karen Messenger C.
Unidad de Agudos
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán
Universidad de Chile

Magdalena Mira O.
Unidad de Endocrinología
infantil
IDIMI Universidad de Chile

Soledad Montes F.
Unidad de Broncopulmonar
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán
Hospital La Florida

Francisco Moraga M.
Unidad de Nutrición
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Daniela Muñoz Ch.
Servicio de Neuropsiquiatría
Infantil
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Fernando Novoa S.
Neurología infantil
Hospital Carlos van Buren

Irina Ocheretin P.
Unidad de Hemato-Oncología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

M. Rosa Olguí D.
Unidad Ginecología Infantil
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Jorge Orellana W.
Unidad NANEAS
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Carolina Pacheco M.
Unidad de Nefrología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Johanna Pacheco A.
Unidad de Nutrición
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán
Universidad de Chile

Jaime Palacios A.
Unidad de Cardiología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Miguel A. Pantoja H.
Servicio de Neonatología
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Patricia Parra V.
Servicio de Neuropsiquiatría
Infantil
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Carolina Pastene S.
Ginecología Infantil
Hospital Gustavo Fricke
Clínica Las Condes

Carola Peña C.
Jefe Servicio de Fisiatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Eldreth Peralta V.
Adolescencia SERJOVEN
Servicio de Urgencia Infantil
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Francisco Prado A.
Unidad Hospitalización
Domiciliaria
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán
Universidad de Chile

Ana M. Quiroga V.
Unidad de Hemato-Oncología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

M. Jesús Rebollo G.
Unidad de Nutrición
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Joel Riquelme R.
Unidad de Endocrinología
Infantil
IDIMI Universidad de Chile
Hospital San Juan de Dios
Clínica Las Condes

Carla Rojas H.
Servicio de Neuropsiquiatría
Infantil
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Begoña Román M.
Doctora en Filosofía
Universidad de Barcelona
España

Patricia Romero F.
Unidad Ginecología Infantil y
Adolescencia
Hospital Luis Calvo Mackenna

Katherine Rossel C.
Servicio de Neonatología
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Isadora Ruiz R.
Servicio de Neuropsiquiatría
Infantil
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Verónica Sáez G.
Servicio de Neuropsiquiatría
Infantil
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Paola Santander V.
Servicio de Neuropsiquiatría
infantil
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Liana Schlesinger F.
Unidad de Inmunología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Ana M. Sepúlveda B.
Unidad de Broncopulmonar
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Julio Soto B.
Unidad de Endocrinología
Infantil
IDIMI Universidad de Chile

Carolina Soto P.

Unidad de Cardiología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Marcela Soto R.

Unidad de Nutrición
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Patricio Torres E.

Servicio de Neonatología
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Jorge Torres T.

Servicio de Neonatología
Clínica Alemana
Universidad del Desarrollo

Mónica Troncoso S.

Servicio de Neuropsiquiatría
Infantil
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Jorge Ubilla M.

Servicio de Neonatología
Hospital Clínico San Borja
Arriarán
Clínica Alemana

Patricia Urrutia G.

Servicio de Neuropsiquiatría
Infantil
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Pamela Urrutia S.

Unidad NANEAS
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Jaime Valderas J.

Unidad Agudos
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán
Universidad de Chile

Carlos Valdebenito P.

Unidad Hospitalización
Domiciliaria
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Gabriela Valladares P.

Servicio de Neonatología
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Raúl Vélez P.

Servicio de Neonatología
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Marcela Venegas F.

Unidad de Hemato-Oncología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Rocío Villegas P.

Unidad Ginecología Infantil
Servicio de Pediatría
Hospital Padre Hurtado

Dominique de Villers-Grandchamps Z.

Unidad de Hemato-Oncología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Alejandro Viovy A.

Unidad de Parasitología
Hospital Luis Calvo Mackenna

Eloísa Vizueta R.

Unidad de Infectología
Servicio de Pediatría
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Scarlett Witting E.

Servicio de Neuropsiquiatría
Infantil
Hospital Clínico San Borja
Arriarán

Enfermeras (os) Servicio de Pediatría Hospital Clínico San Borja Arriarán

Ximena Álvarez H
Rosa M. Antilef H.
Alejandra Ávila A.
Carlos Becerra V.
Víctor Concha O.
Sergio Copaja A.
Cynthia Galli T.
Betty Hernández A.
Soraya Mazquiarán C.
Tiare Pavez H.
Paola Sanhueza B.

Enfermera Clínica Las Lilas

Pamela Salinas F.

Matronas (es) Unidad de Neonatología

Patricia Duarte R.
Sebastián Estobar A.
Constanza Krautwurst N.

Nutricionistas

Jeanette Cáceres V.
Ximena Díaz SM.

Kinesiólogos, Servicio Fisiatría, Unidad de Kinesiterapia Hospital Clínico San Borja Arriarán

Miguel Díaz M.
Gustavo Moscoso G.
Marlene Rivera H.
Italo Sassarini G.

Programa Chile Crece Contigo Valeria Saavedra V.

Psicóloga

Ángela Segovia F.

Fonoaudióloga

Prefacio.	
<i>Francisco Barrera Q.</i>	17
Introducción.	
<i>Francisco Barrera Q.</i>	19
CAPÍTULO 1: ÉTICA, DERECHOS Y DEBERES	
<i>Pamela Urrutia S.</i>	21
La persona menor en el siglo XXI. <i>Begoña Román M.</i>	22
Autonomía y competencia en medicina. <i>Fernando Novoa S.</i>	25
Marco de Derechos del Niño en la atención de salud. <i>Juan A. Lecaros U.</i>	29
Decisiones al final de la vida. <i>Pamela Urrutia S.</i>	33
CAPÍTULO 2: SEMIOLOGÍA	
<i>Francisco Barrera Q.</i>	37
Semiología pediátrica. <i>Francisco Barrera Q.</i>	38
Semiología e impacto de las Tecnologías de Información y Comunicación (TIC).	
<i>Francisco Moraga M. y Francisco Barrera Q.</i>	61
CAPÍTULO 3: NUTRICIÓN	
<i>M. Jesús Rebollo G.</i>	65
Evaluación nutricional. <i>Johanna Pacheco A.</i>	66
Requerimientos nutricionales en pediatría. <i>Johanna Pacheco A.</i>	71
Alimentación normal en la edad pediátrica. <i>María Jesús Rebollo G.</i>	77
Obesidad y síndrome metabólico. <i>Francisco Moraga M.</i>	82
Nutrición enteral. <i>María Jesús Rebollo G.</i>	87
Nutrición parenteral (NP) hospitalaria y domiciliaria (NPD).	
<i>Francisco Moraga M. y R. María Antilef H.</i>	91
Asistencia nutricional del paciente críticamente enfermo. <i>Marcela Soto R.</i>	97
Nutrición y parálisis cerebral. <i>Jahzeel Gacitúa B.</i>	102
Dieta cetogénica en pediatría. <i>Ximena Díaz SM. y María Jesús Rebollo G.</i>	105
Nutrición en fibrosis quística. <i>Francisco Moraga M.</i>	107
CAPÍTULO 4: NEONATOLOGÍA	
<i>Jorge Ubilla M.</i>	111
Examen físico recién nacido sano. <i>Miguel A. Pantoja H.</i>	113
Traumatismos del parto. <i>Patricia Duarte R. y Jorge Ubilla M.</i>	117
Lactancia materna en RN hospitalizado. <i>Constanza Krautwurst N. y Jorge Ubilla M.</i> ...	122
Alimentación enteral. <i>Isabel Araya B.</i>	124
Asfixia perinatal. <i>Miguel A. Pantoja H.</i>	127
Reanimación neonatal. <i>Raúl Vélez P.</i>	132
Poliglobulia. <i>Patricio Torres E.</i>	136

Hiperbilirrubinemia. <i>Cristina Jiménez M.</i>	139
Hipoglicemia. <i>Jorge Ubilla M.</i>	143
Hijo de madre diabética. <i>Gabriela Valladares P.</i>	146
Prematuro tardío. <i>Marcela Díaz C.</i>	150
Síndrome de dificultad respiratoria. <i>Marcela Díaz C.</i>	155
Asistencia ventilatoria. <i>Miguel A. Pantoja H.</i>	160
Hipertensión pulmonar persistente. <i>Jorge Torres T.</i>	164
Enterocolitis necrosante. <i>Raúl Vélez P.</i>	168
Emergencias quirúrgicas. <i>Mauricio Leiva S.</i>	172
Trastornos del espectro alcohol fetal. <i>Sofía Aros A.</i>	181
Exposición fetal a drogas. <i>Jaime Valderas J.</i>	186
Prematuro extremo: manejo inicial. <i>Marcela Díaz C.</i>	190
Prematuro extremo: ambiente terapéutico y cuidados centrados en el desarrollo. <i>Sebastián Estobar A. y Jorge Ubilla M.</i>	195
Prematuro extremo: seguimiento ambulatorio. <i>Katherine Rossel C.</i>	199

CAPÍTULO 5: ALTERACIONES DEL METABOLISMO HIDROSALINO Y ÁCIDO-BASE

<i>Enrique Álvarez L.</i>	203
Terapia de rehidratación oral. <i>Karen Messenger C.</i>	204
Deshidratación e hidratación parenteral. <i>Enrique Álvarez L.</i>	207
Alteraciones del metabolismo del sodio I. Hipernatremia. <i>Enrique Álvarez L.</i>	213
Alteraciones metabolismo del sodio II. Hiponatremia. <i>Enrique Álvarez L.</i>	217
Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética (SIADH), desalinación y síndrome pierde sal cerebral (SPSC). <i>Enrique Álvarez L.</i>	221
Alteraciones del metabolismo del potasio. <i>Jean Grandy H.</i>	225
Alteraciones del equilibrio ácido-base I. Acidosis. <i>Gonzalo Mayorga V.</i>	229
Alteraciones del equilibrio ácido-base II. Alcalosis. <i>Gonzalo Mayorga V.</i>	234

CAPÍTULO 6: ENFERMEDADES RESPIRATORIAS

<i>María Lina Boza C.</i>	237
Bronquiolitis. <i>Soledad Montes F.</i>	238
Estridor laríngeo no infeccioso (EL). <i>Soledad Montes F.</i>	241
Laringitis aguda. <i>Andrés Koppmann A.</i>	244
Neumonía adquirida en la comunidad (NAC). <i>Hortensia Barrientos I.</i>	247
Neumonía complicada. <i>Hortensia Barrientos I.</i>	252
Asma bronquial. <i>M. Lina Boza C.</i>	256
Síndrome apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS). <i>Soledad Montes F.</i>	260
Displasia broncopulmonar (DBP). <i>Ana M. Sepúlveda B.</i>	262
Tuberculosis pulmonar. <i>M. Lina Boza C.</i>	265
Fibrosis quística (FQ). <i>M. Lina Boza C.</i>	268
Oxígeno terapia. <i>Andrés Koppmann A.</i>	273
Aerosol terapia. <i>Andrés Koppmann A.</i>	276

CAPÍTULO 7: ENFERMEDADES INFECCIOSAS

<i>Luis Delpiano M.</i>	279
Inmunizaciones y vacunas del Programa Nacional de Inmunizaciones (PNI).	
<i>M. Cristina Casado F.</i>	281
Vacunas no PNI y en situaciones especiales. <i>M. Cristina Casado F.</i>	285
Aislamiento de pacientes. <i>Luis Delpiano M.</i>	290
Diagnóstico de bacteriemia por catéter venoso central. <i>Luis Delpiano M.</i>	294
Síndrome febril prolongado. <i>Carmen L. Avilés L.</i>	297
Gastroenteritis aguda. <i>Jaime Valderas J.</i>	300
Síndrome disentérico. <i>Marta Aravena U.</i>	305
Encefalitis aguda viral. <i>Carmen L. Avilés L.</i>	307
Meningitis. <i>Carmen L. Avilés L.</i>	310
Neutropenia febril. <i>Carmen L. Avilés L.</i>	315
Infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH). <i>Eloísa Vizueta R.</i>	318
Prevención de transmisión VIH madre-hijo. <i>Eloísa Vizueta R.</i>	321
Mononucleosis infecciosa. <i>Marta Aravena U.</i>	324
Enfermedad de Kawasaki. <i>Fernanda Cofré S.</i>	327
Enfermedad por arañazo de gato. <i>Eloísa Vizueta R.</i>	331
Sífilis congénita. <i>Eloísa Vizueta R.</i>	334
Sepsis neonatal. <i>Fernanda Cofré S.</i>	338
Virus emergentes: Zika y Chikungunya. <i>Luis Delpiano M.</i>	342
Infecciones en el hijo de madre inmigrante. <i>Giannina Izquierdo C.</i>	346
Infecciones invasoras por <i>S. pyogenes</i> (shock tóxico). <i>Luis Delpiano M.</i>	350
Infecciones parasitarias. <i>Alejandro Viovy A.</i>	353
Farmacología clínica y antimicrobianos. <i>Rubén Hernández M.</i>	361

CAPÍTULO 8: GASTROENTEROLOGÍA

<i>Eduardo Chávez C.</i>	365
Ictericia colestásica del primer trimestre. <i>Marcela Godoy P.</i>	366
Insuficiencia hepática aguda - trasplante hepático. <i>Marcela Godoy P.</i>	339
Cuerpo extraño esofágico y gástrico. <i>Gladys Guevara P.</i>	372
Hemorragia digestiva. <i>Eduardo Chávez C.</i>	376
Síndrome de malabsorción. <i>Gladys Guevara P.</i>	381
Reflujo gastroesofágico. <i>Ignacio Arteche G.</i>	384
Constipación. <i>Ignacio Arteche G.</i>	387
Alergia a la proteína de leche de vaca. <i>Eduardo Chávez C.</i>	390

CAPÍTULO 9: NEFROLOGÍA

<i>Enrique Álvarez L.</i>	393
Infección tracto urinario. <i>Carolina Pacheco M.</i>	394
Hematuria. <i>Enrique Álvarez L.</i>	398
Púrpura de Schönlein Henoch. <i>Carolina Pacheco M.</i>	401

Hipertensión arterial. <i>Laura García de Cortázar G. de C.</i>	404
Síndrome nefrótico. <i>Laura García de Cortázar G. de C.</i>	407
Injuria renal aguda. <i>Carolina Pacheco M.</i>	410
Síndrome hemolítico urémico. <i>Jean Grandy H.</i>	414
Dialisis peritoneal. <i>Carolina Pacheco M.</i>	417
Enfermedad renal crónica. <i>Jean Grandy H.</i>	419

CAPÍTULO 10: CARDIOLOGÍA

<i>Claudia García C.</i>	423
Garantías Explícitas en Salud. <i>Claudia García C.</i>	424
Cardiopatías congénitas. <i>Carolina Soto P. y Claudia García C.</i>	429
Insuficiencia cardíaca. <i>Carolina Soto P. y Claudia García C.</i>	441
Síncope. <i>Claudia García C.</i>	446
Trastornos del ritmo. <i>Jaime Palacios A.</i>	449
Dolor torácico. <i>Jaime Palacios A.</i>	454
Miocardiopatías. <i>Carolina Llantén M. y Claudia García C.</i>	457
Miocarditis. <i>Pablo Gómez L.</i>	462
Endocarditis infecciosa. <i>Carolina Llantén M. y Claudia García C.</i>	465
Pericarditis. <i>Pablo Gómez L.</i>	469

CAPÍTULO 11: ENDOCRINOLOGÍA

<i>Fernando Cassorla G.</i>	473
Patología tiroidea. <i>Ximena Gaete V.</i>	474
Diabetes mellitus. <i>Ethel Codner D.</i>	478
Hipoglicemia. <i>María Verónica Méricq G.</i>	482
Pubertad patológica. <i>M. Isabel Hernández C.</i>	486
Trastornos del metabolismo fosfo-cálcico. <i>Joel Riquelme R.</i>	490
Trastornos del crecimiento. <i>Magdalena Mira O. y Fernando Cassorla G.</i>	497
Insuficiencia suprarrenal. <i>Julio Soto B. y Fernando Cassorla G.</i>	500

CAPÍTULO 12: GINECOLOGÍA DE LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

<i>M. Rosa Olgúí D.</i>	505
Consejería en sexualidad para niñas y adolescentes con discapacidad intelectual. <i>Carolina Pastene S.</i>	506
Cuidados ginecológicos para niñas y adolescentes con discapacidad intelectual. <i>Carolina Pastene S.</i>	509
Violencia sexual en niños y adolescentes. <i>Patricia Romero F.</i>	512
Sangrado uterino anormal en adolescentes. <i>Carolina González L.</i>	516
Dismenorrea. <i>Lilian Carrasco L.</i>	519
Vulvovaginitis. <i>María Rosa Olgúí D.</i>	522
Sinequia vulvar. <i>Rocío Villegas P.</i>	525
Genitorragia. <i>Anghiela Borghero R.</i>	528
Amenorrea primaria y secundaria. <i>Paulina Merino O.</i>	531

CAPÍTULO 13: NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA INFANTO-JUVENIL

<i>Mónica Troncoso S.</i>	535
Desarrollo psicomotor. <i>Patricia Parra V.</i>	537
Complicaciones neurológicas de enfermedades sistémicas. <i>Isadora Ruiz R.</i>	541
Compromiso de conciencia. <i>Guillermo Guzmán C.</i>	544
Cefalea en niños. <i>Susana Lara M.</i>	548
Epilepsia: Generalidades y síndromes epilépticos más frecuentes. <i>Carla Rojas H.</i> ...	553
Convulsiones febriles (CF). <i>Scarlett Witting E.</i>	558
Apnea del lactante. <i>Alejandra Hernández G.</i>	561
Ataxia aguda en pediatría. <i>Paola Santander V.</i>	564
Parálisis cerebral. <i>Guillermo Fariña K.</i>	567
Estatus distónico en pediatría. <i>Daniela Muñoz Ch.</i>	570
Parálisis flácida aguda. <i>Verónica Sáez G.</i>	573
Rehabilitación en enfermedades neuromusculares. <i>Carola Peña C.</i>	577
Agitación psicomotora. <i>Laura Kamei T.</i>	579
Intento de suicidio en niños y adolescentes. <i>Patricia Urrutia G.</i>	584
Conductas de riesgo en adolescentes. <i>Nour Benito O.</i>	587
Estatus epiléptico convulsivo. <i>Scarlett Witting E.</i>	591

CAPÍTULO 14: ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO

<i>Sofía Aros A.</i>	595
Generalidades. <i>Sofía Aros A.</i>	596
Manifestaciones clínicas. <i>Sofía Aros A. y Juan Francisco Cabello A.</i>	598
Terapia de urgencia. <i>Sofía Aros A.</i>	603
Pesquisa neonatal. <i>Juan Francisco Cabello A.</i>	606

CAPÍTULO 15: ADOLESCENCIA

<i>Eldreth Peralta V.</i>	611
Adolescencia normal: desarrollo psicosocial. <i>Eldreth Peralta V.</i>	612
Consumo de alcohol y drogas en el niño y adolescente. <i>Paula Donoso A.</i>	615
Control de salud del adolescente. <i>María Francisca Corona H.</i>	619
Identidad sexual y transgénero. <i>María Francisca Corona H.</i>	623

CAPÍTULO 16: INMUNOLOGÍA-REUMATOLOGÍA

<i>Liana Schlesinger F.</i>	627
Evaluación del niño con infecciones recurrentes. <i>Liana Schlesinger F.</i>	628
Inmunodeficiencias primarias. <i>Liana Schlesinger F.</i>	631
Déficit de anticuerpos específicos. <i>Liana Schlesinger F.</i>	635
Alergia a fármacos. <i>María Angélica Marinovic M.</i>	637
Eritema multiforme. <i>Liana Schlesinger F.</i>	640
Artritis idiopática juvenil. <i>Grupo Inmuno-Reumatología Infantil Sociedad Chilena de Reumatología, Sochipe</i>	642
Lupus eritematoso sistémico. <i>Liana Schlesinger F.</i>	646

CAPÍTULO 17: HEMATO-ONCOLOGÍA

<i>Felipe Espinoza Ch.</i>	649
----------------------------------	-----

HEMATOLOGÍA

Enfermedades del glóbulo rojo. <i>Irina Ocheretin P.</i>	651
Anemia. <i>Felipe Espinoza Ch.</i>	653
Enfermedad de células falciformes. <i>Irina Ocheretin P.</i>	660
Enfermedad del glóbulo blanco. <i>Marcela Venegas F.</i>	663
Enfermedades de las plaquetas. <i>Felipe Espinoza Ch.</i>	667
Trombocitopenia inmune. <i>Ana M. Quiroga V.</i>	670
Pancitopenias. <i>Francia López D.</i>	674
Trombosis y trombofilia. <i>Felipe Espinoza Ch.</i>	678
Enfermedad de Von Willebrand. <i>Felipe Lemos G.</i>	682
Hemofilia. <i>Felipe Lemos G.</i>	685
Transfusión con hemocomponentes en pediatría. <i>Felipe Lemos G.</i>	688
Linfocitosis hemofagocítica. <i>Felipe Espinoza Ch.</i>	693

ONCOLOGÍA

Leucemia. <i>Felipe Espinoza Ch.</i>	697
Linfomas en pediatría. <i>Francia López D.</i>	701
Tumores primarios del sistema nervioso central. <i>Ana M. Quiroga V.</i>	705
Tumores sólidos en la infancia. <i>Marcela Venegas F.</i>	709
Tumores óseos. <i>Ana M. Quiroga V.</i>	714
Urgencias oncológicas. <i>Dominique de Villers-Grandshamps Z.</i>	717
Complicaciones de la quimioterapia. <i>Dominique de Villers-Grandshamps Z.</i>	721
Alivio del dolor y cuidados paliativos en oncología infantil. <i>Ana M. Quiroga V.</i> ...	725

CAPÍTULO 18: PACIENTE CRÍTICO

<i>M. Adela Godoy R.</i>	729
Traslado de paciente crítico. <i>M. Adela Godoy R.</i>	730
Insuficiencia respiratoria aguda. <i>Francisco Prado A.</i>	734
Asistencia ventilatoria no invasiva. <i>M. Adela Godoy R. y Francisco Prado A.</i>	739
Ventilación mecánica invasiva. <i>Diego Aránguiz Q.</i>	744
Sepsis, sepsis severa y shock. <i>Luis Delpiano M.</i>	749
Reanimación cardiopulmonar. <i>Christian Barra B.</i>	755
Polineuropatía, miopatía y polineuromiopatía del paciente crítico. <i>Paola Santander V.</i>	760
BRUE versus ALTE. <i>Pamela Urrutia S.</i>	763
Ingestión de cáusticos. <i>Gladys Guevara P.</i>	768
Estatus epiléptico convulsivo. <i>Scarlett Witting E.</i>	772
Manejo dolor agudo en UPC. <i>M. Cristina Casado F.</i>	775
Sedoanalgesia para procedimientos en Pediatría. <i>M. Cristina Casado F.</i>	778

CAPÍTULO 19: NIÑO Y ADOLESCENTE CON NECESIDADES ESPECIALES DE ATENCIÓN EN SALUD (NANEAS)

<i>Pamela Urrutia S.</i>	781
Generalidades NANEAS. <i>Jorge Orellana W. y Pamela Urrutia S.</i>	782
Niños y adolescentes con complejidad médica. <i>Pamela Urrutia S.</i>	785
Atención hospitalaria en NANEAS. <i>Verónica Gahona G.</i>	788
Asistencia ventilatoria prolongada en pacientes NANEAS. <i>Francisco Prado A. y Pamela Salinas F.</i>	792
Trastorno deglutorio en el niño. <i>Ángela Segovia F.</i>	796
Compromiso respiratorio en enfermedades neuromusculares. <i>Francisco Prado A. y Andrés Koppmann A.</i>	799
El niño con síndrome de Down. <i>Katherine Rossel C.</i>	804
Familia, cuidador y NANEAS. <i>Valeria Saavedra V.</i>	807
Contrarreferencia y atención domiciliaria. <i>Carlos Valdebenito P.</i>	810
Generalidades sobre discapacidad y rehabilitación infantil. <i>Jimena Alvarado L.</i>	813

CAPÍTULO 20: KINESIOLOGÍA

<i>Italo Sassarini C.</i>	817
Kinesioterapia respiratoria en pediatría. <i>Gustavo Moscoso G.</i>	818
Neurorehabilitación infantil. <i>Miguel Díaz M.</i>	822
Intervención kinésica en cifoescoliosis operada. <i>Marlene Rivera H.</i>	826

CAPÍTULO 21: ENFERMERÍA

<i>Carlos Becerra V.</i>	829
Gestión del cuidado en pediatría. <i>Víctor Concha O.</i>	830
Diabetes mellitus I. <i>Alejandra Ávila A.</i>	832
Administración de quimioterapia y bioseguridad. <i>Tiare Pávez H.</i>	836
Catéter venoso central. <i>Soraya Mazquiarán C.</i>	840
Nutrición parenteral. <i>Carlos Becerra V.</i>	843
Lactancia materna en hospitalizados. <i>Rosa M. Antilef H.</i>	846
Ostomías en vía respiratoria. <i>Ximena Álvarez H.</i>	848
Ostomías digestivas. <i>Cynthia Galli T.</i>	851
Oxigenoterapia de alto flujo (OTAF). <i>Betty Hernández A.</i>	854
Enfermería en NANEAS. <i>Paola Sanhueza B.</i>	857
Administración de antimicrobianos. <i>Sergio Copaja A.</i>	860

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

La Pediatría actual ha experimentado profundos cambios, derivados de la significativa disminución de la tasa de mortalidad infantil y neonatal, el aumento de las expectativas de vida, la optimización de la calidad de vida especialmente de los Niños con Necesidades Especiales de Atención, hoy denominadas NANEAS, a través de mejoría sustancial de la red de apoyo familiar e institucional y la implementación de medidas y procedimientos orientados al mejor funcionamiento de órganos y sistemas comprometidos, tales como respiratorio, digestivo, neurológico y neuro-ortopédico.

El cambio observado en los criterios de hospitalización, permanencia hospitalaria, manejo domiciliario de pacientes crónicos, apoyo del equipo de salud a la red familiar in situ, ha contribuido a dicha mejoría. Sin embargo, aún está pendiente una deuda social con nuestra infancia desvalida.

Recordando las palabras de nuestra poetisa Gabriela Mistral: **“Estamos enfermos de muchos errores y de otras tantas culpas; pero nuestro peor delito se llama abandono de la infancia, descuido de la fuente de la vida”**. Palabras que cobran su mayor sentido con nuestra infancia desvalida.

Contribuyeron a la Octava Edición profesionales médicos y de colaboración médica del Hospital Clínico San Borja Arriarán y especialistas de la Facultad de Medicina de la Universidad de Chile: Departamentos de Pediatría Campus Centro y Campus Oriente, Instituto de Investigación Materno Infantil (IDIMI), Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos (INTA) y Centro de Salud del Adolescente Ser Joven. Facultad de Medicina de la Universidad del Desarrollo y Universidad de La Frontera. Agradecemos también la participación de especialistas de los hospitales El Carmen de Maipú, Exequiel González Cortés, La Florida, Luis Calvo Mackenna, Padre Hurtado, Roberto del Río, San Juan de Dios, Carlos Van Buren de Valparaíso, Gustavo Fricke de Viña del Mar, de Temuco y de Los Ángeles. Profesionales médicos de Clínicas Alemana, Las Condes y Santa María.

Deseamos hacer particular mención al Dr. Felipe Lemos G. de la Universidad de la República de Uruguay y a la Dra. Begoña Román M., Doctora en Filosofía. Profesora de la Facultad de Filosofía, Universidad de Barcelona, España.

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

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

Origen y Desarrollo de la Pediatría en Chile

Francisco J. Barrera Q.

El primer hospital infantil en el mundo se creó en Francia en 1802. En Chile, en 1761, nace el **"Hospicio de Pobres, Hospital de Expósitos y de recogimiento de mujeres arrepentidas"**. En 1885, la Casa de Huérfanos se trasladó a Providencia, institución de acogida que llegaría a albergar 1.000 niños y en sus Talleres albergaría **a jóvenes de 14 a 20 años, especializándolos en diversos oficios como carpintería, mueblería, tapicería, sastrería**, de los cuales aún queda alguna muestra en pequeños talleres en las calles aledañas al Hospital Luis Calvo Mackenna.

En los albores de la Pediatría en el país, la Universidad de Chile, encargó al Dr. Javier Tocornal clases expositivas de Difteria, Asma y Epilepsia. Escasa motivación despertaban sus clases. En 1890, el Dr. Roberto del Río, asume la Cátedra de Enfermedades de Niños de la Escuela de Medicina de la Universidad de Chile. La asistencia no llegaba a 5 alumnos. Por aquellos años la mortalidad infantil en el país superaba los 360 por mil nacidos vivos, la más alta del mundo. En 1888, se recomienda fundar un hospital para niños, creando Don Manuel Arriarán en 1900 un **Hospital Provisorio de Niños**. En 1901, dicho hospital ocupa las dependencias del antiguo hospicio, denominándose **"Hospital de Niños de la Calle Matucana"**, germen del futuro Hospital de Niños Roberto del Río. Manuel Arriarán dejó un importante aporte económico, para crear otro hospital que llevaría su nombre.

En el inicio y desarrollo de la Pediatría chilena, destaca el Dr. Emilio Commentz L., primer jefe de servicio del naciente Hospital Manuel Arriarán. Gran impulsor del desarrollo asistencial, docente y de investigación y propulsor del desarrollo de la Enfermería. Algunos años después, en el ámbito nacional e internacional, el Dr. Luis Calvo Mackenna se distinguió por sus estudios señeros en mortalidad infantil en Chile, efectuados en 1936 por una petición de la entonces Liga de las Naciones. Ello permitió saber con precisión las principales causas de muerte del niño y cómo poder enfrentarlas. Además, en el año 1922, fue socio fundador y primer Presidente de la Sociedad Chilena de Pediatría.

El Dr. Julio Meneghello R., generó técnicas pioneras en hidratación en diarrea aguda con deshidratación, a través del naciente **Centro de Investigaciones Materno Infantil**. Con el transcurrir del tiempo llegarían a ser el **Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos (INTA)** y el **Instituto de Investigaciones Materno Infantil (IDIMI)**, ambos de la Universidad de Chile.

El Dr. Fernando Monckeberg B., fue el impulsor del manejo integral y racional de la desnutrición, logrando en base a su iniciativa crear los **Centros de Nutrición Infantil (CONIN)** y **Centros de Desnutrición Secundaria (CREDES)**, logrando impactar positiva y profundamente en las tasas de letalidad hospitalaria y mortalidad infantil en Chile y otros países de América Latina. Aún, a avanzada edad, continúa con un entusiasmo su lucha contra la desnutrición y ahora obesidad.

Muchos otros pediatras se han distinguido en nuestro país, formando una generación de especialistas intensamente comprometidos con la salud y bienestar del niño. Es imposible no recordar al Doctor Alfredo Baeza Goñi, reconocido como el **padre de la Pediatría social**. En nuestro hospital Arriarán, entre otros, al Dr. Alejandro Maccioni S., por su brillante inteligencia y habilidad clínica y a su inseparable compañero en el Servicio de Urgencia Infantil y Servicio de Pediatría, Dr. Santiago Rubio A., particularmente por su destreza clínica y su carácter bondadoso, sencillo y comprometido. El servicio de Pediatría del hospital Manuel Arriarán lleva con legítimo orgullo su nombre.

Destacados pediatras de los dos únicos hospitales de niños de la época, asumían funciones en otros hospitales. Julio Schwarzenberg L., Presidente de la Sociedad Chilena de Pediatría (1938-39), se destaca en el Hospital Manuel Arriarán, llegando a ser director médico. En 1942 se uniría al Profesor Aníbal Ariztía en el Hospital Luis Calvo Mackenna. Luego parten a otros nuevos hospitales

Adalberto Steeger y Eduardo Cassorla. El Dr. Steeger, desde 1928 a 1954, fue Jefe de Servicio del Hospital Arriarán. El Dr. Cassorla viaja en 1936 a perfeccionarse en Estados Unidos. Al regreso, continúa en el Hospital Arriarán hasta 1954, trasladándose con el Dr. Steeger al Hospital San Juan de Dios. Fue Jefe de Servicio del Hospital Exequiel González, sucediendo a Arturo Baeza, también del Hospital Arriarán.

Francisco Mardones, destacado pediatra, trabajó junto al Dr. Julio Meneghello en el Hospital Arriarán entre los años 1946 y 1950, y luego fue su Director hasta 1961. Asume funciones en organismos internacionales. En 1962, Julio Meneghello asume como jefe de Servicio del flamante Hospital Roberto del Río. Se traslada del Hospital Arriarán con un grupo selecto de ayudantes. Su partida impactó profundamente en el desarrollo de la Pediatría. Arturo Baeza partió en 1962 como jefe al Hospital Exequiel González Cortés, acompañado de varios discípulos. En aquella época, simultáneamente al menos tres de los jefes de servicio de los hospitales pediátricos, fueron del Hospital Arriarán. Fernando Monckeberg, crearía el INTA en 1973. El Dr. René Artigas en 1973, asume como jefe de Cirugía del Hospital Exequiel González Cortés.

Estos maestros que emigraron impactaron profundamente en la historia de la Pediatría en Chile y América Latina. El Hospital Roberto del Río con el reconocido empuje del Dr. Julio Menghello, llegó a ser un polo de desarrollo pediátrico en América Latina.

Los pediatras más destacados, distinguidos y premiados en el contexto internacional fueron los Drs. Luis Calvo Mackenna, Julio Menghello R. y Fernando Monckeberg B. El Hospital Manuel Arriarán cedió generosamente pediatras para los nacientes hospitales pediátricos y posteriormente entregaría sus terrenos para un hospital de adultos.

Con excepción del Dr. Luis Calvo Mackenna, todos los grandes maestros mencionados se iniciaron en el Hospital Manuel Arriarán, algunos de ellos ejercieron destacados liderazgos en aquellos hospitales que poco a poco iban surgiendo en el país.

Ética, derechos y deberes

La persona menor en el siglo XXI.

Begoña Román M. 22

Autonomía y competencia en medicina.

Fernando Novoa S. 25

Marco de Derechos del Niño en la atención de salud.

Juan A. Lecaros U. 29

Decisiones al final de la vida.

Pamela Urrutía S. 33

La persona menor en el siglo XXI: Reflexiones desde la ética

Begoña Román M.

Nos proponemos en este breve escrito explicitar algunos valores y virtudes para que el trato de la persona menor sea bueno en el s. XXI, dados los conocimientos de que disponemos y los deberes que nos imponemos. El cambio de nombres (de menor a persona), el énfasis en la vulnerabilidad, la dependencia y el cuidado (frente a la mera autonomía, independencia y la justicia), van a ser las principales líneas argumentales. En este nuevo siglo son muchas las evidencias de que disponemos sobre lo trascendental que son los cuidados pediátricos, la educación, la igualdad de oportunidades, etc. en la infancia y adolescencia; ese período del desarrollo influye muchísimo en la calidad de la vida de cada persona. Sabiéndolo, es imperdonable condenar a su suerte a las personas menores: tenemos que responder por las próximas generaciones, y es deber de gratitud hacia las que nos precedieron.

Las palabras, los protagonistas y las circunstancias

22

Es usual hablar de las personas menores aludiendo solo al adjetivo, así se pone de relieve, por ejemplo, en la típica expresión jurídica “interés superior del *menor*”. La cuestión no es baladí, porque el adjetivo alude únicamente a una característica de algo más esencial, más permanente, como es la substancia a la que dicho adjetivo especifica o explica. Pero siempre es persona, la característica de menor añade la edad, algo transitorio pero trascendental. Que el menor sea ante todo persona significa que, más allá de objeto de intervención, es sujeto de atención y derechos; es porque todavía no ha desarrollado capacidades, porque tiene poca experiencia, que merece mayor atención y cuidado.

Con Kant asumimos que las cosas tienen precio y las personas dignidad. Intuitivamente asumimos como parte de nuestra autocomprensión que merecemos un respeto absoluto por ser fines en sí mismos, nunca reducibles al valor instrumental o de intercambio (Kant, 2012). Ahora bien, más allá de Kant, la dignidad hoy no lo es por la autonomía ejercida sino por el valor intrínseco que supone la posibilidad de desarrollar esa autonomía, algo que la persona menor no puede hacer sola. Es tarea de los profesionales que intervienen en el crecimiento saludable de la persona menor que ésta sea bien cuidada y atendida y pueda forjar y hacer oír su propia voz (Gilligan, 2013).

Precisamente porque somos historia y la hacemos, la visión de la persona menor no siempre ha sido igual ni universal. Con el precedente de la Convención de 1959, tuvimos que esperar a 1989 para que la Convención de Naciones Unidas proclamara la de los derechos del niño. De ser prole para el proletariado y tener que satisfacer la necesidad de mano de obra o cuidado de los que dejaban de ser productivos, en el s. XX, y gracias a las técnicas anticonceptivas y a las mejoras económicas, pasan a ser objetos de deseo. En el s. XXI las técnicas de reproducción asistida, los diagnósticos y test genéticos, etc. permiten tomar decisiones sobre cómo queremos que sean nuestros descendientes. Y en ese tan gran deseo de sus progenitores algunos niños también encuentran su calvario.

En efecto, a las tradicionales formas de vulnerabilidad inherentes a la edad, se añaden otras nuevas. Así se constata en el aumento de trastornos mentales en la infancia y la adolescencia en países bien estables; por no decir los traumas inmensos que generamos en niños que nacen y viven en el miedo de la violencia estructural (de todo tipo). El uso de las nuevas tecnologías, cada vez más precoz y universalmente, les expone a riesgos desconocidos y a la constatación de que en la aldea global los derechos de los niños sufren de fragantes agravios comparativos. Así comienzan a constatar su buena o mala suerte según las circunstancias que literalmente los rodean.

Algunas evidencias

Lo que nos caracteriza como mamíferos orgánicos que vitalmente somos, es que nacemos en la pura dependencia. No es uno mismo quien se pone el nombre con el que se nos va a identificar en los primeros y cruciales años. Es otro quien nos lo otorga, es otro quien nos nombra situándonos en una familia, en un linaje, en una historia (Ricoeur, 2005). Al nombrarnos y acogernos son los otros quienes nos transmiten una lengua con la que ver e interpretar el mundo, con la que proyectarnos a nosotros mismos y narrar nuestra propia historia. Todo esto se lo debemos a los otros, a su reconocimiento. El humano no se aguanta solo (Esquirol, 2016): somos animales políticos, decía Aristóteles.

Ya Freud hablaba de la importancia de los primeros años de vida para el desarrollo de una personalidad sana. Sabemos que en la educación hay que invertir en la primera infancia, la atención precoz es fundamental para detectar a tiempo las necesidades especiales o específicas que satisfacer (Puyol, 2007). Llegar tarde es negligente. L. Kohlberg (1992) y C. Gilligan (2013), entre otros, desde la psicología evolutiva, nos mostraron lo crucial que es el desarrollo de la conciencia moral en grados de autonomía y hacia el nivel de la postconvencionalidad.

En una buena síntesis entre la psicología de la G. Mead y la filosofía del joven Hegel, A. Honneth (1997) nos propone la categoría del reconocimiento para comprender la génesis de los conflictos morales: cuando no hay reconocimiento el resentimiento acampa y la violencia es la forma de reivindicar lo que se les dejó de dar. Cuidar las esferas del reconocimiento es la mejor inversión para posibilitar una vida buena.

Las teorías del reconocimiento moral nos recuerdan que la autoconfianza es un recurso capital por el desarrollo de la personalidad, y que es la familia (quien cuida del niño, quien tiene que procurar además de alimento, amor), la que fundamentalmente promueve este recurso moral básico. Gracias a esta autoconfianza, poco a poco el niño va asumiendo su propio lugar e independencia respecto de las personas cuidadoras (usualmente los padres). La familia es pues la primera esfera capital para que el niño pueda desarrollar sus mejores posibilidades.

En el desarrollo de la persona, la ciudad constituye la segunda esfera de reconocimiento. Esta es la esfera de la justicia, donde el sujeto ya no es acogido desde su condición de ser frágil y vulnerable, único en un linaje familiar, sino que es concebido como un igual entre iguales, como un ciudadano más independientemente de sus capacidades. De esta esfera depende el autorespeto, otro recurso moral capital en el desarrollo personal.

En último lugar, una esfera crucial es la del reconocimiento que ofrecen las comunidades en las cuales el individuo es apreciado y valorado en sus especificidades: porque no hay dos individuos iguales, todos tienen capacidades y una vida e historia personales. De esta esfera, la de la solidaridad, depende el recurso moral de la autoestima.

Sabiendo todo esto, una pediatría a la altura de las circunstancias, formada y con conciencia de servicio debe hacer los cambios pertinentes para centrarse y concentrarse en la persona menor.

Por una Pediatría a la altura de las circunstancias

El modelo centrado en la persona y el principio de respeto a su autonomía son reivindicaciones también aplicables a los cuidados pediátricos. El modelo centrado en la persona se propone la autonomía favoreciendo la participación de la persona en toma de decisiones como estrategia para crear las capacidades. Pero en el desarrollo de una persona no hay saltos: no aparece la autonomía por el simple paso del tiempo y con el advenimiento de la mayoría de edad. Ya en la atención pediátrica se debe propiciar la autonomía y la corresponsabilidad en el cuidado propio, de los otros y del mismo sistema de salud.

El cambio de centralidad en la persona del niño supone adoptar una mirada ampliada, es decir, una mirada integral y dinámica, atenta al progreso de sus potencialidades y no sólo una estática, compartimentada y focalizada en las dificultades o carencias crónicas. Una atención integral, precoz y educativa no señala sólo lo que la persona menor no hace, sino lo que sí hace y se cree razonablemente que podría llegar a hacer y ser gracias a la buena atención (que es a tiempo).

Siempre con el principio realidad, y con las evidencias científicas en la mano, hay que apostar por cada persona, para que pueda llevar a término un desarrollo específicamente humano.

M. Nussbaum considera que el trato adecuado, en deferencia a la dignidad intrínseca que debemos a todas las personas, pasa por garantizar el desarrollo de sus capacidades (Nussbaum, 2007). A esto aludía Aristóteles con el concepto de *eudaimonia*, la autorrealización o florecimiento que nos lleva al bienestar en la vida cotidiana. Se trata de entender a la persona como un centro de actos y de atención para que pueda tener agencia personal, hacer su vida, tan valiosa como la de cualquier otro. Hoy sabemos que esto se juega en la infancia.

En el enfoque de las capacidades se trata de superar el criterio del PIB (producto interno bruto), o el mero reconocimiento jurídico de derechos, como comprobante de si una sociedad propicia o dificulta el desarrollo humano. Las capacidades unas veces son oportunidades para ser y hacer, y otras, funcionamiento efectivo de dichas oportunidades. Ciertamente, no sirve constitucionalmente declarar que todas las personas nacen iguales y libres y, acto seguido, constatar, por ejemplo, la arbitrariedad territorial o familiar. Tampoco sirve sin más que el Estado dé un dinero a la familia y se desentienda de cómo lo gestione la familia. Una sociedad así, que reconoce derechos, pero no da garantías, o da sólo dinero pero no servicios de calidad, puede humillar todavía más a los ciudadanos.

Hacer posible esto, crear capacidades desde la participación, con el objetivo de ir ampliando los grados de autonomía superando los de vulnerabilidad, requiere de responsabilidad de profesionales y organizaciones; de escucha y mirada atenta (eso significa en latín *respicere*, de donde proviene la palabra respeto) y acompañamiento. Este tipo de profesionales y organizaciones pediátricas esquivo tanto la hiperprotección que entorpece el crecimiento, como el adultismo de la hipoprotección, que niega la realidad del ser menor.

Estos cambios requieren de profesionales con voluntad de poder para el cambio pero también de perseverancia en la creación de una cultura en la que la persona menor sienta que, antes que nada, y ante el desconcierto inmenso que es para él la enfermedad en una época en exceso edulcorada por la felicidad de los niños (que tienen toda la vida por delante), hay profesionales dispuestos a, con ellos, sus familias y por ellos, afrontar lo que venga.

El “de tal palo tal astilla” delata la ceguera ante la falta de voluntad de intervenir y cambiar. La ética viene a recordarnos lo que es de nuestra incumbencia que sea de otra manera. El criterio de justicia y de progreso de un país se mide por el trato a sus vulnerables, y las personas menores enfermas lo son doblemente. Los adultos tenemos la responsabilidad de pensar y actuar para que se sientan reconocidos.

Bibliografía

1. Gilligan C. La ética del cuidado, Barcelona, Cuadernos de la Fundación Víctor Grifols i Lucas, Nº 30. 2013.
2. Honneth A. La lucha por el reconocimiento. Por una gramática moral de los conflictos sociales. Barcelona, Crítica. 1997.
3. Kant I. Fundamentación para una metafísica de las costumbres, Madrid, Alianza editorial. 2012.
4. Kohlberg L. Psicología del desarrollo moral, Bilbao, Desclée de Brouwer. 1992.
5. Nussbaum M. Las fronteras de la justicia, Barcelona, Paidós. 2007.
6. Puyol González A. Filosofía del mérito. En: Contrastes. Revista Internacional de Filosofía, vol. XII, Universidad de Málaga, 2007; pp 169-187.
7. Ricoeur P. Caminos del reconocimiento, Madrid, Trotta. 2005.

Autonomía y competencia en medicina

Fernando Novoa S.

Salvo casos muy excepcionales y debidamente justificados todas las indicaciones contenidas en estas guías clínicas antes de poder ser aplicadas a un paciente requieren que, previamente el médico, solicite el consentimiento a quien corresponda y reciba la autorización para su realización. Esta obligación es derivada de la dignidad que hoy se reconoce a toda persona humana incluyendo al niño, cuyo consentimiento se solicitará cuando corresponda.

En la medicina moderna se ha aceptado –contrario al paternalismo de la medicina hipocrática– que la autonomía personal es un derecho con que cuentan los pacientes para tomar decisiones en el ámbito de la salud y por otra parte la obligación del médico para respetar este derecho a todo lo largo del tratamiento. Esta conducta se deriva de un principio de fundamental importancia que es la dignidad de las personas de acuerdo a la filosofía kantiana que le permite tomar decisiones el que cuenta con sólidos fundamentos éticos, y que, en nuestro medio en forma lenta, ha sido acogido en el ámbito legislativo.

Nuestro objetivo es enfatizar que la capacidad de los pacientes –incluyendo a los niños– la mayoría de las veces no es todo o nada ya que es relativa a una serie de factores. En particular destacar que el paciente no es un ser aislado, sino que es un ser eminentemente social. Vive en un contexto que puede influir en su decisión por factores externos a los que son sus propios intereses. Además, acentuar el hecho comprobado que existe la posibilidad de capacitar en cierto grado a las personas independientemente de su edad para que sean capaces de ejercer su autonomía a un mejor estándar de calidad y, por lo tanto, poder decidir racionalmente en relación a las acciones que se van a ejecutar vinculadas a la salud. En la práctica, es indispensable tomar en cuenta los límites de la autonomía y considerar las dificultades para determinar estos límites en la práctica del clínico.

El niño, por ser menor de edad e incompetente para decidir por sí mismo en muchas situaciones constituye un tema especialmente complejo. Desde el punto de vista ético incluso son muchas las situaciones en que, dependiendo de la complejidad de la materia y el estado de desarrollo, su decisión debe ser considerada como definitiva para realizar o no una determinada intervención.

La autonomía es la posibilidad de que la persona actúe según sus propias preferencias, intereses, y/o capacidades, libre de influencias externas o interferencias no deseadas. La autonomía se opone a los modelos de dominación y opresión; condena la imposición heterónoma de principios y normas de conducta; rechaza la dependencia producto de negar reconocimiento moral a las personas; condena el autoritarismo en la medida en que representa la negación de la capacidad de las personas para decidir de acuerdo a sus propios valores e intereses. Este derecho en el área de la salud requiere que la persona se encuentre en determinadas condiciones para poder ejercerlo íntegramente.

En los casos en que el paciente no está en condiciones de ejercer este derecho debido a sus limitaciones para tomar decisiones por su edad o condición, otra persona calificada va a estar encargada de adoptar decisiones la que tendrá que decidir de acuerdo al mejor interés del paciente y no del suyo. Estas son las denominadas decisiones subrogadas. Si bien es cierto esta es una materia que puede ser difícil de decidir en el adulto, la mayor complejidad la encontramos en el menor de edad cuyas capacidades están en etapa de cimentación. En cambio, el adulto competente después de una información suficiente, tiene el derecho a decidir de acuerdo a sus valores y expectativas y el médico tiene que aceptar su decisión, salvo muy contadas y justificadas excepciones.

Menor de edad en nuestro país es aquel que no ha cumplido aún los 18 años y, por lo tanto, es considerado legalmente incompetente para decidir en muchas situaciones. Los padres o quien legalmente corresponda es el que decide por él. Esta situación ha ido cambiando y actualmente el menor de edad por el hecho de tener la calidad de persona y, por lo tanto, contar con dignidad tiene el derecho a participar de las decisiones considerando fundamentalmente tres aspectos: la complejidad de la materia sobre la cual se decide, nivel de desarrollo del menor, la forma y circunstancias en que se encuentra y el método que se usa para otorgar la información.

Capacidades del paciente para tomar decisiones

Para ejercer la autonomía se requiere contar con ciertas habilidades para poder tomar decisiones que de ninguna manera son todo o nada. Estas son relativas a varios aspectos que habrá que considerar en cada situación. Aunque habitualmente existe coincidencia entre lo que estima beneficioso el médico y el paciente, ocasionalmente se produce una colisión entre ambas opciones, lo que hace necesario en primer lugar investigar el grado de competencia que tiene el enfermo cuando se trata particularmente de opciones que son claramente beneficiosas para su salud y cuáles son los fundamentos en que basa su decisión. Las bases sobre las que se decide son de importancia a considerar cuando son de índole religiosa o valórica en que debieran ser respetadas desde el punto de vista ético, aunque no sean compartidos por el médico. En algunos casos es recomendable solicitar el apoyo de expertos para evaluar las capacidades mentales del enfermo y la opinión del Comité de Ética Asistencial. Si se sospecha que el paciente no cuenta con las capacidades para decidir libremente, aunque haya aceptado lo que se le propuso, también debe considerarse la necesidad de evaluar sus reales competencias para eventualmente considerar la necesidad de que lo represente un tercero. Cuando el paciente es un menor de edad y, por lo tanto, no completamente autónomo para tomar decisiones respecto a su salud también debe procurarse darle la oportunidad para participar de las decisiones, considerando su nivel de desarrollo y la gravedad de las consecuencias de la decisión. En aquellos casos en que el desarrollo del niño claramente no le permite participar en las decisiones este derecho recae en los padres ya que ellos desean lo mejor para sus hijos y además, son ellos los que van a tener que velar por su desarrollo posterior.

Edad del niño y el derecho para decidir en el área de la salud

26

La evaluación de la competencia del menor de edad para tomar decisiones debe considerar el nivel de racionalidad que ha logrado adquirir. Esta condición, netamente kantiana en su formulación originaria, ha sido enriquecida por posteriores desarrollos relativos a las posibilidades de la acción racional, en la medida en que va precedida de un proceso de singularización de los deseos o preferencias, seguido de otro proceso de jerarquización de las mismas, para decidir posteriormente. Esta compleja tarea que cada sujeto realiza comprometiendo su capacidad de reflexión comporta evaluar, calibrar, sopesar y finalmente asignar un orden de prioridades; orden que, a su vez, responderá a pautas que revelan la disposición moral y emocional del sujeto. Este proceso que implica necesariamente la psicología del agente racional, se complementa con otra condición también central, que es la *independencia*.

Mientras que la racionalidad hace referencia a una condición estrictamente subjetiva, exclusivamente interna del sujeto, la independencia se mueve en un terreno dual. Por un lado, también la independencia es una condición interna en la medida en que se refiere a la aptitud del sujeto para distanciarse de influjos ajenos, de condicionamientos externos, de deseos y preferencias que no son las suyas. Esto no quiere decir que las preferencias no puedan configurarse fuera del sujeto sino que para considerarlas propias las tiene que haber querido y escogido para sí. La independencia es en este sentido la aptitud para decidir por uno mismo, para no dejar en manos de otras personas elecciones relevantes. Por otro lado, la independencia tiene un aspecto externo en la medida en que nos habla de la posición que el paciente ocupa respecto de su entorno y del tipo de relación que tiene con las personas con las que interacciona. Es decir, este segundo sentido de independencia toma en cuenta el *contexto* y las *relaciones*, el trasfondo de significado del que se nutre la capacidad emocional, cognitiva y conductual de la persona. En este sentido, se hace necesario recordar que numerosos aspectos de la vida del paciente vienen condicionados por circunstancias que no están sujetas a decisión ni a revisión personal. Dichas circunstancias van acompañadas de "significados sociales" sobre los que en algunos casos no resulta fácil intervenir. Todo esto debe ser tomado en cuenta para evaluar la verdadera extensión de la independencia y del campo de decisión del enfermo. En otras palabras, la condición de independencia debe plantearse incluyendo, en primer lugar, la capacidad del paciente para reflexionar sobre sí mismo, el entorno y las otras personas. En segundo lugar, dicha capacidad debe unirse a la aptitud para

tomar distancia respecto del entorno de relaciones y significado dado. Esta doble dimensión de la independencia es necesaria para que el paciente cobre conciencia de su posición, de la distancia que lo vincula al entorno y a los otros. Por último, la condición de independencia debe entenderse como la capacidad para tomar decisiones sobre la base de las propias preferencias, habida cuenta del reconocimiento directo o indirecto del entorno y las relaciones. Así definida la condición de independencia, se aprecia que encierra una importante dimensión relacional. Ser independiente no es apartarse o aislarse de los demás, sino más bien lo contrario: tomar en consideración el entramado de relaciones en el que se encuentra para poder posicionarse, definirse y decidir cuál es su propia disposición. El ámbito familiar y de relaciones afectivas que rodean el desarrollo evolutivo en la infancia marca sin duda la autonomía de los niños, en la medida en que se puede hablar de una incipiente autonomía. Progresivamente, el entramado de relaciones traspasa el ámbito familiar para abarcar contextos más extensos y variados. Así, las opciones de una persona a medida que progresa en su desarrollo darán cuenta de la red de relaciones de la que forma parte, así como de los ámbitos o contextos -familiar, de amistades, social, laboral, etc.- en los que actúa e interactúa. Todo este entramado relacional y contextual que rodea al paciente tiene una dimensión objetiva, externa, observable. Queda por delimitar el umbral a partir del cual se puede considerar que las opciones que tiene ante sí el enfermo son lo suficientemente relevantes, no distorsionadas, por ejemplo, por relaciones de subordinación o antecedentes de discriminación, como para potenciar la autonomía de los pacientes.

Es necesario considerar que todos estos aspectos son susceptibles de desarrollo y no por ser menor de edad y que su autonomía está en desarrollo el niño está automáticamente incapacitado para participar en todo tipo de decisiones sanitarias. Debe haber una evaluación en cada caso en particular, pero, tomando en cuenta algunos aspectos generales. Una manera para facilitar la evaluación de las capacidades del menor es considerarlos dentro de determinados rangos de edades estimando que dentro de ese rango las capacidades de los niños son similares, salvo que se demuestre que un determinado niño no cuenta con las capacidades que se considera estarían presentes dentro de ese rango etario. En este aspecto se consideran básicamente tres grupos: preescolar (menor de 7 años), escolar entre 7 y 12 años y adolescente entre 12 y 18 años. En el primer grupo son los padres los que habitualmente toman las decisiones y los niños no participan del proceso de consentimiento. Esta es la autonomía subrogada que consiste en la toma de decisiones por un tercero, ante la definición de incompetencia del paciente.

En el segundo grupo, los escolares, los padres son los que finalmente deciden, aunque desde el punto de vista ético es recomendable contar con el asentimiento del niño o niña a esta edad y considerar seriamente su opinión cuando se opone enérgicamente al procedimiento.

La situación más compleja de decidir sobre el grado de autonomía es en el tercer grupo, el adolescente debido a la amplitud de grados que tienen las capacidades para decidir los menores de edad en este período del desarrollo y las características de las materias sanitarias a considerar como son las de la esfera sexual y reproductiva. En general, durante la adolescencia es una obligación del médico involucrar al paciente en el proceso de toma de decisiones. En algunos países legalmente se considera que niños incluso menores de 16 años si se demuestra que tienen las capacidades necesarias para decidir racionalmente ante una determinada materia (pudiera ser la decisión de interrumpir un embarazo) su consentimiento puede ser considerado legalmente válido, sin la participación de los padres. En particular se le reconoce el derecho a decidir al menor de 18 años en el caso de que sea financieramente independiente lo que se denomina "menor emancipado", que sea casado o padre de un hijo o que el juez le haya otorgado el estado de adulto. Con frecuencia es necesario evaluar la capacidad del adolescente para decidir ante algunas de estas situaciones específicas y el médico tiene la obligación de incluirlos en el proceso de decisión dentro de la extensión que lo permitan sus capacidades.

Autonomía relacional

Es un nuevo estilo para lograr una mayor participación del paciente en las decisiones que se toman en relación a su salud. La manera tradicional de hacerlo es considerar la capacidad de un paciente promedio para esa situación y se determina si es o no competente para decidir en esa circunstancia; o sea, una acción predominantemente individual. En cambio, la autonomía relacional

resulta más holística ya que enfatiza que la relación se establece con un paciente particular, pero en un contexto tomando en cuenta la experiencia que tiene con la enfermedad, el medio social, cultural y ambiental en que se encuentra. De esta manera se procura que el propio paciente sea el que esté orientando los cuidados que recibe después de estar adecuadamente informado y considerando su realidad en forma completa. Esto se califica como “medicina centrada en el paciente”, considerando el paciente en un contexto más amplio que sólo sus capacidades para tomar decisiones racionales. Implica admitir que la autonomía no se dirime solo en primera persona, que no es solo un indicador de las habilidades cognitivas del sujeto racional, sino que el desarrollo de dichas capacidades está fuertemente condicionado por elementos externos al sujeto. Las personas son esencialmente segundas personas. Esta afirmación apunta en primer lugar a la psicología evolutiva, a la necesidad de interacción que tienen las niñas y niños para desarrollar sus capacidades cognitivas, emocionales y conductuales. Las personas vienen después y antes de otras personas. Las personas son esencialmente sucesoras, herederas de otras personas que las formaron y cuidaron de ellas. Este origen que señala la dependencia de los humanos de otros humanos, sirve para señalar la dependencia que tiene el paciente de otras personas ya que no decide exclusivamente de acuerdo a una conciencia racional. En este estilo el médico adopta un rol menos paternal y es más bien un colaborador para que el paciente adquiera mayor seguridad y capacidad para tomar decisiones tomando en cuenta su realidad como un ser social y no como un individuo aislado.

Conclusiones

En relación a lo expuesto se ve la necesidad imperiosa de repensar el concepto de autonomía en el estado actual de la relación médico-paciente. Existe un nuevo contexto con un abanico muy extenso de prácticas asistenciales en el ámbito sanitario. Por un lado, aún muchos profesionales continúan siendo excesivamente paternalistas, pero es cierto que cada vez son menos. Frente a esto, lo que se ha extendido es la visión de la práctica sanitaria contractual, en la que sí se reconoce formalmente la autonomía del paciente, aunque no se reconoce tanto ética como jurídicamente. A esta situación cabe añadir que el paciente muchas veces es el protagonista desconocedor de cuál es su papel en todo este proceso. El paciente no ha sido capacitado para ejercer sus derechos y, aún peor, cuando los conoce y no quiere ejercerlos. La información que se le da la mayoría de las veces es insuficiente, llena de tecnicismos, etc. Es por todo ello que se hace necesario reformular el concepto de autonomía para la medicina actual. La autonomía en sentido liberal, que parte de Kant, es una autonomía que se presenta como ajena a los pacientes reales. Fundamentalmente, porque no toma en cuenta la dimensión relacional del hombre, ni las características propias de la relación clínica. La autonomía relacional pretende articularse como un concepto que intenta dotar de condiciones de posibilidad a la autonomía. Esto se puede lograr mediante una capacitación de las personas en el proceso para decisiones reflexivas y racionales considerando su realidad tanto individual y como miembro de una realidad familiar y social. Además, es indispensable la capacitación del médico para actuar dentro de este estilo de relación médico-paciente.

28

Bibliografía

1. Autonomy of Children and Adolescents in Consent to Treatment: Ethical, Jurisprudential and Legal Considerations Alireza Parsapoor, Mohammad-Bagher Parsapoor, Nima Rezaei, and Fariba Asghari, *Iran J Pediatr.* 2014;24 (3):241-8.
2. Beauchamp TL, Childress JF. *Principles of Biomedical Ethics.* 5th ed. Oxford: Oxford University Press. 2001; pp. 57-104.
3. Sessums LL, Zembrzuska H, Jackson JL. Does this patient have medical decision-making capacity? *JAMA.* 2011;306(4):420-7.
4. Cummings CL, Mercurio MR. Ethics for the pediatrician: autonomy, beneficence, and rights. *Pediatr Rev.* 2010;31(6):252-5.
5. Bird S. Consent to medical treatment: the mature minor. *Aust Fam Physician.* 2011;40(3):159-60.
6. National Health System. Consent to treatment-children and teenagers. 2012. [Feb 4, 2013].
7. Hickey K. Minors' rights in medical decision making. *JONAS Healthc Law Ethics Regul.* 2007;9(3):100-4.
8. Álvarez S. La autonomía personal y la autonomía relacional. Versión On-line ISSN 1851-9636 *Anal. Filos.* vol. 35, N°1. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, mayo de 2015.

Los derechos del niño en la atención de salud

Juan A. Lecaros U.

Una atención de salud adaptada a las necesidades específicas de los niños y adolescentes constituye un desafío constante para los Estados y sus servicios de salud. Ellos están expuestos a vulnerabilidades y riesgos que son propios de la etapa de desarrollo en que se encuentran. Una protección integral de ellos hace necesaria no solo la prevención oportuna y apropiada, la promoción de la salud y los servicios paliativos, de curación y de rehabilitación, sino también el derecho a crecer y desarrollarse en un entorno sano y propicio.

El derecho internacional de los derechos humanos reconoce esa realidad compleja de la infancia y adolescencia y establece que los menores, en razón de su vulnerabilidad, exigen cuidado y asistencia especiales por parte de los responsables naturales (padres y/o cuidadores), otros agentes no estatales y los organismos del Estado. Al mismo tiempo, reconoce que en la protección y cuidado de los niños debe tenerse en cuenta el desarrollo progresivo de sus facultades. Y por tal razón habrá de considerarse siempre, en cualquier acción de promoción y protección como en la asistencia del ejercicio de sus derechos, el nivel de desarrollo físico, psíquico, moral alcanzado por un menor de edad.

El principal instrumento jurídico del derecho internacional de derechos humanos que protege a este colectivo es la Convención sobre los Derechos del Niño (1989). Este tratado se caracteriza por superar la concepción tuitiva de los derechos del niño –establecida en los dos instrumentos internacionales relativos a los menores anteriores a la Convención*, que consideraban al niño sólo como beneficiario de ciertos bienes mínimos (alimentos, medicinas, cuidados, afecto, etc.) y como sujeto de protección respecto a su integridad física y psíquica (malos tratos, tortura, explotación laboral, etc.)–, promoviendo, en cambio, una concepción de protección integral del niño, que comprende a éste ya no sólo como un sujeto pasivo de derechos sino también un sujeto activo de derechos (libertad de conciencia, pensamiento y religión, libertad de expresión e información, libertad de asociación y reunión, derecho de participación, etc.)¹. La Convención define niño como todo ser humano desde su nacimiento hasta los 18 años, salvo que haya alcanzado antes la mayoría de edad en virtud de la ley que le sea aplicable².

Los derechos que reconoce la Convención se pueden agrupar en tres categorías: Los derechos a la supervivencia y desarrollo, los derechos de protección y los derechos de participación. El primer grupo comprende derechos a los recursos, las aptitudes y las contribuciones necesarias para la supervivencia y el pleno desarrollo del niño, incluyendo en ellos la atención primaria de salud. Lo característico de estos derechos es que su cumplimiento exige garantizar tanto los medios como su acceso. Además, la Convención contempla derechos especiales en los casos de los niños refugiados, discapacitados y grupos minoritarios e indígenas. Los derechos de protección son todos aquellos derechos que protegen contra todo tipo de malos tratos, abandono, explotación y crueldad, e incluso el derecho a una protección especial en tiempos de guerra y protección contra los abusos del sistema de justicia criminal. Finalmente, bajo los derechos de participación se incluye el derecho de los niños a emitir sus opiniones y a ser oídos, y además, el derecho a la información y el derecho a la intimidad. Este último grupo de derechos tiene especial relevancia para la promoción y protección de los derechos de niños, niñas y adolescentes en la atención en salud. Si se tiene en cuenta que las capacidades y necesidades de ellos van cambiando a lo largo de su trayectoria vital, resulta imprescindible el que participen progresivamente, en función a su edad y madurez, en el acceso a la información y en las decisiones en la atención sanitaria que los involucra con el fin de satisfacer adecuadamente sus necesidades de salud.

Los derechos que reconoce la Convención deben ser interpretados a la luz de cuatro principios

* La Declaración de Ginebra de 1924 y la Declaración Universal de Derechos del Niño de 1959.

rectores que informan a este instrumento: La no discriminación, la supervivencia y el desarrollo, el interés superior del niño y la participación. El derecho a la salud, en el marco de estos principios y en la lógica de la protección integral del niño, debe interpretarse como un derecho indivisible e interdependiente de los otros derechos que le son reconocidos al niño como individuo y colectivo en dicho instrumento. En cuanto al principio de no discriminación (artículo 2 de la Convención), éste tendrá por función en lo relativo al aseguramiento de la salud de los niños el que los Estados eviten o corrijan las discriminaciones basadas en el género (v. gr. prácticas discriminatorias en la alimentación del lactante y niños pequeños o en el acceso a los servicios de salud), o las que atentan a la igualdad de género (v. gr. igualdad en el ámbito de salud sexual y reproductiva en adolescentes o igualdad en el acceso a información, la educación, la justicia y la seguridad), o las discriminaciones de los niños debidas a su condición socio-económica desfavorecida o por el hecho de vivir en zonas insuficientemente atendidas. Estrechamente ligado al principio anterior está el principio de supervivencia y desarrollo del niño (artículo 6), cuya función es velar porque las obligaciones del Estado en materia de salud de los niños consideren las distintas dimensiones de su desarrollo (físicas, mentales, espirituales y sociales) y los factores que determinan su salud durante su trayectoria vital (determinantes individuales, familiares y del entorno inmediato de cuidado, y estructurales como las políticas, administración, valores sociales y culturales). Por ejemplo, uno de los principales determinantes de la salud, nutrición y desarrollo del niño es la realización del derecho a la salud de la madre (antes del embarazo, durante éste y después de él) y el papel que juegan otros cuidadores.

El principio del interés superior del niño (artículo 6) es una noción que, pese a su indeterminación, debe informar tanto la creación, interpretación y aplicación de las normas jurídicas como las políticas públicas con el fin de dar tutela integral y efectiva a los derechos del niño (integralidad, máxima operatividad y mínima restricción de sus derechos). Así, por ejemplo, en materia de salud dicho principio deberá orientar las opciones de tratamiento anteponiéndose, cuando sea posible, a las consideraciones de orden económico; también, deberá contribuir a resolver los conflictos de intereses entre padres y profesionales de la salud en beneficio del menor, y deberá determinar las políticas orientadas a mejorar los entornos en los que crecen los menores (Observación General N° 15 del Comité). El Comité, en esta misma Observación, también ha destacado la importancia que este principio tiene como fundamento de las decisiones con respecto al tratamiento médico a niños, o su negativa o suspensión³. En su Observación General N° 4, se resaltó la aplicación de este principio en relación con el acceso a la información adecuada en materia de salud para los niños y adolescentes⁴. Esto último está relacionado con el principio rector de la participación que reconoce el derecho de los niños a expresar su opinión y que ésta se tenga debidamente en cuenta, en función de su edad y madurez (artículo 12). Bajo este principio se comprende, por ejemplo, el derecho a opinar sobre los servicios de salud que necesitan, el lugar y modo de prestarlos, los obstáculos de acceso, la calidad de los mismos y las actitudes de los profesionales de salud en su atención.

Los derechos establecidos en la Convención forman parte de nuestro ordenamiento jurídico a través del artículo 5° de nuestra Constitución. El niño, además, como cualquier otra persona es un sujeto titular de los derechos fundamentales que la Constitución reconoce. Ahora bien, aunque el menor de edad en principio no tiene capacidad jurídica civil para adquirir y ejercer derechos, salvo que el legislador le conceda dicha capacidad expresamente, en todos los actos personalísimos –aquellos que involucran derechos fundamentales (como el derecho a la vida, la integridad, la intimidad, a la salud, etc.) y que sólo la persona puede ejercer– debe aplicarse la capacidad natural, la cual se fundamenta en las aptitudes del sujeto (cognitivas, volitivas y estimativas) para un acto concreto. En consecuencia, el principio que aplica es el de la autonomía progresiva del menor (artículo 5 de la Convención) y la titularidad de los derechos fundamentales consagrados en la Constitución. En efecto, los derechos humanos reconocidos en la Constitución son para toda persona sin distinción de edad, por lo que no se puede entender que los menores estén excluidos del goce y ejercicio de los derechos y libertades fundamentales.

Tener en cuenta el fundamento constitucional de los derechos de los menores es importante para interpretar la ley N° 20.584 que regula los derechos de las personas en la atención de la salud en relación, especialmente, con los derechos de información y decisión de los menores, debido

a que el legislador durante la tramitación de esta ley optó por no reconocerles derechos propios a este colectivo, pronunciándose en un sentido contrario a la Convención sobre los Derechos del Niño y al derecho comparado. Sin embargo, cabe recordar que en el proyecto de dicha ley se contemplaba el derecho del menor maduro (mayores de 14 años y menores de 18) a ser informado directamente y a decidir autónomamente, salvo en situaciones calificadas, y el derecho de los infantes o niños a ser consultados y expresar su opinión. El Parlamento eliminó estos derechos bajo el argumento, a mi juicio equivocado según el estándar de la Convención y la doctrina jurídica, de que se estaría atentando contra el derecho-deber preferente de los padres en la educación informal de sus hijos y, en consecuencia, también, contra el principio de subsidiariedad del Estado en materia de familia (artículo 19 N° 10 de la Constitución).

Sin perjuicio de esta situación, una correcta interpretación constitucional de los derechos fundamentales de los menores obliga a compatibilizar y armonizar el derecho-deber preferente de los padres de educar a sus hijos con el principio del interés superior del niño que es parte de nuestro ordenamiento jurídico en virtud de la Convención que fue ratificada por Chile. Esto significa que los menores deben ser asistidos en el ejercicio de sus derechos, según su edad y madurez, y que cualquier sustitución de su voluntad debe ser en su mejor interés, proporcionada al acto y excepcional, aunque sí frecuente cuando se trate de un infante o niño y, por el contrario, menos frecuente cuando se trate de un adolescente⁵. Por lo tanto, a falta de norma expresa respecto de los derechos de los menores en la atención en salud, tanto los padres como los prestadores de salud (individuales e institucionales públicos y privados) están obligados a interpretar los derechos de la ley N° 20.584, que son reconocidos a toda persona sin distinción, teniendo en consideración el interés superior del menor y los derechos que la Constitución y la Convención le reconocen como asimismo las normas legales que recogen el principio del interés superior del menor**.

El derecho de asistencia de los menores en el ejercicio de sus derechos obliga tanto a los agentes no estatales (padres y otros cuidadores, y a los proveedores de servicios no estatales y otros agentes privados) como al Estado (en sus políticas, planes, prácticas y legislaciones) a que la voluntad del menor sea respetada en la mayor medida de lo posible, según el desarrollo progresivo de sus facultades, en lo relativo a la información y decisión en salud. A su vez los actos de representación de los padres deben estar limitados por un criterio de proporcionalidad (la intervención no sea perjudicial para el menor y exista un vínculo entre el acto y el fin de proteger al menor) y por un criterio de intervención parental en sentido restrictivo: i) si el menor tiene capacidad natural para ser informado y decidir, se debe respetar su voluntad; ii) si el menor tiene madurez suficiente atendida la gravedad del caso, debe presumirse que es competente, salvo que se pruebe lo contrario; iii) si el menor ha sido competente para un caso, se debe considerar que lo es para un caso análogo.

A la luz de esta interpretación, los derechos reconocidos en la ley N° 20.584 para toda persona respecto de la información y el consentimiento informado en las atenciones de salud, en el caso de los menores significa que: i) el menor tiene el derecho a recibir la información atendiendo a su edad y grado de madurez, aunque no tenga aún la competencia para decidir sobre una intervención médica, lo que implica el derecho a que se le comuniquen las alternativas de tratamiento y su valoración, debidamente explicadas y razonadas por los padres y los médicos; ii) el menor tiene el derecho a expresarse y ser escuchado, lo que significa manifestar no sólo sus pensamientos, cuando pueda según su edad y madurez, sino también sus emociones, sentimientos, impresiones; iii) el menor tiene el derecho a que su opinión sea tomada en cuenta, aunque la decisión quede en manos de sus padres; iv) el menor tiene el derecho para decidir sobre los actos de salud que le afectan, cuando cuenta con la competencia natural para ello por tener la madurez suficiente para comprender la información, evaluarla y juzgarla según sus propios criterios de calidad de vida.

** Este principio es recogido expresamente en otros cuerpos legales de nuestro ordenamiento. El artículo 222 del Código Civil dispone: "La preocupación fundamental de los padres es el interés superior del hijo, para lo cual procurarán su mayor realización espiritual y material posible, y lo guiarán en el ejercicio de los derechos esenciales que emana de la naturaleza humana de modo conforme a la evolución de sus facultades". La ley N° 19.968 de Tribunales de familia establece en su artículo 16 lo siguiente: "Interés superior del niño, niña o adolescente y derecho a ser oído. Esta ley tiene por objetivo garantizar a todos los niños, niñas y adolescentes que se encuentren en el territorio nacional, el ejercicio y goce pleno y efectivo de sus derechos y garantías".

Bibliografía

1. Bellof M. Modelo de la protección integral de los derechos del niño y de la situación irregular: un modelo para armar y otro para desarmar en Justicia y Derechos del Niño. 1999;1:9-21.
2. Organización de Naciones Unidas. Convención sobre los Derechos del Niño. 1989.
3. Comité de los Derechos del Niño. Observación General N° 15, sobre el derecho del niño al disfrute del nivel más alto posible de salud (artículo 24) (CRC/C/CG/15, 17 de abril de 2013).
4. Comité de los Derechos del Niño. Observación General N° 4. La salud y el desarrollo de los adolescentes en el contexto de la Convención sobre los Derechos del Niño (CRC/GC/2003/4, julio de 2003).
5. Ravetllat I. La toma de decisiones de los progenitores en el ámbito sanitario: a vueltas con el interés superior del niño a propósito de la Sentencia de la Corte Suprema de 3 de marzo de 2016. Revista Ius et Praxis. 2016;22(2):499-512.

Decisiones al final de la vida en pediatría

Pamela Urrutia S.

Los cambios epidemiológicos en salud infantil y los extraordinarios avances tecnológicos y en medicina en las últimas décadas, han logrado la recuperación de la salud y la supervivencia de muchos niños y adolescentes, y han prolongado la sobrevida de aquellos portadores de condiciones crónicas con una buena calidad de vida. Pero estas tecnologías pueden también prolongar el proceso de morir e incluso prolongar la vida biológica en ausencia completa de salud, lo que representa un desafío ético a los equipos involucrados en el cuidado y una mayor responsabilidad moral en la toma de decisiones. En el año 1996, el centro de Bioética más prestigioso del mundo, el Hastings Center, desarrolla un proyecto internacional para definir los fines de la medicina en la era tecnológica, para orientar su práctica, sintetizándolos en:

- Prevención de las enfermedades y lesiones, la promoción y conservación de la salud.
- La atención y curación de los que pueden ser curados y el cuidado de los incurables.
- El alivio del dolor y el sufrimiento causado por enfermedades.
- Evitar la muerte prematura y la búsqueda de una muerte tranquila.

En pediatría es fundamental destacar que estos fines se alcanzan en un trabajo colaborativo que se inicia con el cuidado antenatal y se prolonga a lo largo de toda la vida y más allá del final de ella, en una alianza entre los equipos sanitarios y la persona menor/familia/cuidadores.

En el año 1998, la Sociedad Británica de Pediatría y Salud Infantil y la asociación para niños con situaciones que amenazan la vida y condiciones terminales, proponen una guía para la categorización de las enfermedades limitantes de la vida en pacientes pediátricos para orientar su cuidado, sugiriendo incluir siempre tempranamente en estos cuidados los principios básicos de cuidados paliativos. Es temporalmente coincidente con la definición desde la Oficina Materno Infantil en Estados Unidos, de un nuevo concepto, para el manejo integral de las condiciones crónicas: **Niños y adolescentes con necesidades especiales de atención en salud**. Ambas propuestas se orientan a abarcar la creciente población de personas menores de 18 años que requieren nuevas estrategias para un cuidado que se centra en ellas y sus familias e incorpora las múltiples dimensiones y relaciones de la persona menor con una particular atención a su vulnerabilidad y fragilidad. La convención de los derechos del niño es el marco general en que se insertan estos cambios.

Se posiciona así, de manera progresiva, en el ámbito del cuidado en salud de personas menores, pacientes que portan condiciones cuya curación es posible pero cuyos tratamientos pueden no ser efectivos, como pacientes con cáncer; pacientes con condiciones en que la muerte es prematura pero que prolongan su vida con cuidados adecuados, como pacientes portadores de fibrosis quística; pacientes con enfermedades progresivas en que el tratamiento es paliativo pero con sobrevida de varios años, como aquellos portadores de enfermedades neurodegenerativas o enfermedades metabólicas o genéticas, y aquellos con condiciones no progresivas pero con potenciales complicaciones que pueden llevar a una muerte temprana, portadores de parálisis cerebral, genopatías, síndrome de Down, secuelas neurológicas graves secundaria a traumatismos.

En las enfermedades limitantes de la vida, el principio ético guía debe ser la proporcionalidad de los cuidados (utilizar los medios tecnológicos para dar el máximo bienestar, evitando el sufrimiento innecesario del paciente y de quienes le rodean) y la planificación anticipada de los cuidados en conjunto con la familia, incorporando la experiencia de enfermedad para esa persona y familia en particular y registrando deseos y preferencias: mientras la calidad de vida sea aceptable, qué se hará cuando la calidad de vida disminuya, en situaciones de agudización amenazante para la vida y cómo se enfrentará el final de la vida. La alianza terapéutica en el marco de una relación clínica de confianza profunda y permanente a lo largo de la enfermedad, basada en el conoci-

miento, la comunicación, el respeto mutuo y en el reconocimiento de la fortaleza familiar como principal gestora de un cuidado del que depende la estabilidad y salud del niño o adolescente, y por otra parte, la necesaria dependencia “positiva” de los equipos de salud comprometidos con el cuidado, es esencial para un cuidado de calidad.

Decisiones al final de la vida

El Consejo de Europa en el año 2014 define que: “se entiende por situaciones de fin de la vida aquellas en las que un grave deterioro de la salud, debido a la evolución de una enfermedad u otra causa, pone en peligro, de manera irreversible, la vida de una persona en un futuro próximo”. En Chile, el Grupo de Estudios de Ética Clínica de la Sociedad Médica de Santiago, en el año 2.000, sugiere criterios para una definición de paciente terminal.

Las decisiones al final de la vida pueden darse en diferentes escenarios clínicos como en unidades de cuidados intensivos neonatales e intensivo pediátricos donde se plantean con más frecuencia estas decisiones, pero también en servicios pediátricos de cuidados básicos y medios. Pueden ser planteadas, por ejemplo, en pacientes previamente sanos que han sufrido lesiones o enfermedades catastróficas que han interrumpido bruscamente la biografía personal y que amenazan la vida de forma irreversible, o en niños con condiciones crónicas incurables en que ya sea por una enfermedad grave intercurrente de mala evolución o por un deterioro progresivo que ha afectado su calidad de vida gravemente, sin poder recuperarla, nos enfrenta al deber de preguntarnos si nos encontramos en el final de la vida de esa persona menor y asistir la toma de decisiones poniendo en el centro su historia de vida personal, con una mirada integral, intentando responder a la pregunta sobre qué debemos hacer y si el tratamiento planteado se orienta o no al “mejor interés”, el mayor bien para esa persona en particular.

Estas decisiones de limitación de tratamientos comprenden:

- **Retirada o no instauración de medidas de soporte vital** o de cualquier intervención que dado el mal pronóstico de la persona en términos de calidad y cantidad de vida, constituye a juicio del personal sanitario implicado, algo fútil, que sólo contribuye a prolongar en el tiempo una situación clínica carente de expectativa razonable de mejoría. El equipo médico basado en evidencias técnicas y experiencia, y evitando sesgos especialmente en la ponderación de calidad de vida, mediante una deliberación multiprofesional, lo acuerda y plantea la indicación y fundamentos a la familia en un proceso comunicativo, promoviendo su aceptación, para así constituirse en una decisión éticamente correcta e implementarla (protagonismo profesional).

Es fundamental destacar que no hay diferencias éticas ni legales entre no iniciar o retirar tratamientos, consideración importante en pediatría, ya que ante la duda de si nos encontramos ante un paciente terminal o su condición responde a un proceso intercurrente tratable y pudiera haber beneficio en un tratamiento para el paciente, se puede realizar una prueba terapéutica por un tiempo prudencial y reevaluar la indicación.

- **El rechazo de tratamiento**, una medida menos habitual, es una petición formulada por una persona libre, bien informada y capaz o en caso de incapacidad, (como se considera a las personas menores de 18 años) solicitada por sus representantes, porque se considera que no es aceptable o adecuada para dicho paciente. Prevalece aquí la autonomía del paciente y su derecho a decidir sobre las acciones que afectan su integridad y corporalidad de acuerdo a sus valores y concepto de vida buena (protagonismo del paciente o representante).

Es fundamental considerar aquí el reconocimiento del menor maduro en quien a pesar de la edad (14 - < 18 a) se le reconoce la capacidad de ponderar riesgos y, beneficios y consecuencias de una decisión determinada como una persona madura (autonomía progresiva, acompañada)

- **Adecuación del esfuerzo terapéutico:** En situación de incertidumbre, en que hay dudas sobre si el tratamiento cumple los objetivos del paciente, es decir si debemos tratar o no tratar, se hace fundamental la incorporación de la familia que ha acompañado a su hijo diariamente, ya que la intimidad alcanzada es una fuente de conocimiento y de conexión emocional y moral de lo que es su mejor interés y esto los dota de fundamento para representarlo en su particularidad, y de representar la narrativa de la enfermedad para definir en forma conjunta objetivos del cuidado, y discernir el bien del paciente. El profesional, se reúne con la familia para incorporar sus

valores, creencias, cultura, y atendiendo al principio de prever y evitar causar daño, recomienda un curso de acción que incorpore su visión, implementa la decisión acordada, comunicando las etapas del proceso (decisión compartida: técnica y valórica).

Se debe recordar que la adecuación de tratamientos constituye una buena práctica clínica y que se debe mantener siempre el apoyo y orientación del médico/equipo al paciente y familia. La toma de decisiones no es un paquete de medidas a limitar, sino que se pondera cómo cada tratamiento sirve a los objetivos terapéuticos del paciente. Se debe limitar lo inefectivo respondiendo a un deber de justicia, de hacer un uso eficaz y eficiente de recursos.

Medidas de adecuación de tratamiento	Apoyo a paciente y familia
Orden de no reanimar	Analgesia y sedación
No más procedimientos diagnósticos	Medidas de confort
No más procedimientos quirúrgicos mayores o menores	Acompañamiento, guía a subrogantes
No más exámenes de laboratorio ni imágenes	Favorecer espacios de privacidad
No iniciar nuevos tratamientos	Apoyo emocional
No iniciar diálisis	Cuidado espiritual
Suspender antibióticos	Apoyo en el duelo
Suspender drogas vasoactivas	Mostrar disponibilidad y tiempo
Retiro de nutrición artificial	

Fundamentos éticos de las decisiones al final de la vida

“No todo lo técnicamente posible es éticamente correcto”.

El fundamento principal para la limitación de tratamientos al final de la vida, es el principio de no dañar: *“Primum non nocere”*, previendo los posibles daños y evitando la obstinación terapéutica, que consiste en hacer todo lo posible para prolongar la vida y evitar la muerte, independientemente de sus cargas, sufrimientos y costos. (Real Academia de Medicina de Cataluña, 2005). Se basa en un juicio clínico que pondera que más intervenciones sólo prolongan el proceso de morir y aumentan el sufrimiento (*“futilidad vs proporcionalidad”*).

En las sociedades y culturas modernas, existen dificultades para incorporar el morir al proceso de vivir, como algo natural y consustancial a la naturaleza humana. Los equipos sanitarios son partícipes de la misma cultura y encuentran dificultades en aceptar la muerte como límite de la vida humana, pero se debe avanzar en la comprensión que no toda muerte en una persona menor es una muerte evitable, prematura, y recordar que la fuerte preeminencia del cuidado de su vida, no debe opacar en situaciones de final de la vida, el debido respeto a la dignidad de la persona humana y el deber de procurar una muerte tranquila, no medicalizada, si es posible en su hogar y acompañada de aquellos con los que ha convivido.

Tomando decisiones oportunas y compartidas

La base fundamental de la toma de decisiones son buenos hechos clínicos, estos son la base de una buena decisión ética. En pediatría, hemos avanzado en precisar diagnósticos pero hacer un pronóstico es más difícil, porque contamos con menor fundamento en la evidencia y se debe considerar el proceso de desarrollo evolutivo del niño, lo que determina una mayor incertidumbre en su recuperabilidad. Debemos balancear riesgos y beneficios de cada tratamiento, y de no tratar, probabilidad de éxito del tratamiento, beneficio para el paciente y cómo se evitará dañarlo; evitar sesgos en la valoración de la calidad de vida actual y futura del paciente por el riesgo o situación de discapacidad, ya que la calidad de vida es una valoración subjetiva (el estado neurovegetativo permanente, las raras situaciones de dolor y sufrimiento intratables, daños neurológicos severos sin autoconciencia son condiciones en que la mayoría de las personas no desean vivir); es importante incorporar también en la reflexión situaciones de contexto como factores económicos, motivos

religiosos, implicancias legales, conflictos de interés. Son los padres quienes deben manifestar valores y preferencias y a quienes se reconoce el derecho-deber de representar el mejor interés del niño, principio guía a discernir para la toma de decisiones, pero es un deber ético del profesional cautelarlos, en el marco de la Lex Artis y sabiendo que los deseos de los padres no pueden ir en contra del bienestar del niño, y por tanto, hay límites a la autoridad paterna. Lo descrito requiere como condición necesaria, de un proceso comunicativo permanente y definir un tratante que dé continuidad y construya una relación de confianza con quien es el subrogante, que habitualmente son los padres o tutor legal. No olvidar el deber de promover la participación progresiva del menor en la toma de decisiones, de acuerdo a su edad, capacidad valorada, complejidad de la decisión y experiencia de enfermedad.

No hay algoritmos ni fórmulas matemáticas que den certeza, por lo que se deben ponderar las consideraciones señaladas en cada caso particular, para alcanzar decisiones prudentes y razonables (cursos de acción intermedios, no extremos), deliberando objetivos terapéuticos con una mirada sobre el beneficio global para la persona menor, involucrando a todos aquellos relacionados con el cuidado, profesionales médicos y no médicos, en situaciones de mayor incertidumbre o conflicto, la consultoría ética al lado del paciente y el recurrir al comité de ética asistencial puede constituirse en una herramienta de mediación eficaz, y de asesoría experta en la toma de decisiones.

Llevar adelante este proceso dialógico, requiere reconocimiento del otro, reflexión, habilidades de comunicación y cómo dar malas noticias, sensibilidad y el despliegue de competencias a fortalecer por parte de los profesionales involucrados en los cuidados; tiempo y espacios adecuados para las reuniones con las familias/paciente, profesionales de salud mental y de cuidados paliativos en unidades de intensivo pediátricas, incorporar el cuidado espiritual y atención a la familia/hermanos y atención al duelo y fortalecer virtudes profesionales como la prudencia, fidelidad, compasión, fortaleza, tolerancia, humildad, generosidad, entre otras, para lograr un cuidado de excelencia al final de la vida.

Debemos avanzar en proveer de acceso a cuidados paliativos no oncológicos como un deber ético y reconociéndolos como un derecho para nuestros niños, y adolescentes, los que debieran incorporarse a los objetivos terapéuticos a lo largo de todo el curso de la enfermedad en pacientes portadores de enfermedades limitantes de la vida y pacientes terminales, para así no abandonar, cuidar a aquellos que no pueden ser curados, aliviar el dolor y sufrimiento, y acompañar una muerte tranquila en consonancia con los fines de la medicina.

Bibliografía

1. Keele L, et al. Limiting and withdrawing life support in the PICU: For whom are these option discussed? *Pediatr Crit Care Med* 2016;17(2):110-20.
2. Birchley G. The voices and rooms of European Bioethics. "You dont need proof when you ve got instinct!": Gut feelings and some limits to parental authority. London and New York: Routledge, 2015.
3. Larcher V, et al. Making Decisions to limit treatment in life-limiting and life-threatening condition in children: a framework for practice. *Arch Dis Child* 2015;100(suppl 2):s1-s23.
4. Berlinger N, Jennings B, Wolf S. The Hastings Center. Guidelines for decisions on life-sustaining treatment and care near the end of life. New York: Oxford University press, 2013.
5. Wellesley H, Jenkins I. Withholding and Withdrawing life-sustaining treatment in children. *Pediatric anesthesia* 2009;19:972-8.
6. Beca JP, Astete C. Decisiones al final de la vida. *Bioética clínica*. Santiago: Mediterráneo, 2012.
7. Simón Lorda P, López E, Sagrario M, Cruz Piqueras M. Limitación del esfuerzo terapéutico en Cuidados intensivos: Recomendaciones para la elaboración de protocolos. Consejería de igualdad, Salud y Políticas Sociales. Junta de Andalucía 2014.
8. Nuffield Council on Bioethics. Critical care decisions in fetal and neonatal medicine: ethical issues. 2007.
9. Grupo de Estudios de Ética Clínica, de la Sociedad Médica de Santiago. El enfermo terminal *Rev Med Chile* 2000;128(5):547-52.

Semiología pediátrica.

Francisco Barrera Q. 38

Semiología e impacto de las Tecnologías de Información y Comunicación (TIC).

Francisco Moraga M. y Francisco Barrera Q. 61

Historia clínica

En esta era fuertemente tecnológica, es imprescindible especialmente en el ámbito pediátrico, no perder el rol fundamental de una completa historia clínica, incluidas la anamnesis próxima, remota y el examen físico integral, necesaria e idealmente efectuados ambos por la misma persona. La historia clínica corresponde a una narración veraz relatada por el paciente, su familia o algún cuidador de hogar o institución. En la mayoría de los casos, los antecedentes obtenidos de la historia clínica junto con un acabado examen físico permiten orientar el cuadro clínico a una hipótesis diagnóstica que puede requerir su comprobación a través de la solicitud de diversos exámenes de laboratorio e imágenes. Asignamos mayor trascendencia a aquellos exámenes orientados a precisar la causa de la enfermedad, sea ella infecciosa, alérgica, metabólica, inmunológica, oncológica, intoxicación u otra. En caso de un paciente que presenta mayor gravedad clínica, requiere hospitalización o intervención quirúrgica, puede incluirse exámenes destinados a evaluar la condición clínica del paciente (clasificación de grupo sanguíneo, hemograma, perfil bioquímico, exámenes metabólicos, hidroelectrolíticos, estudio hemodinámico, electrocardiograma, electroencefalograma, radiología y otras imágenes). Era un paradigma clásico en medicina interna la petición de HUGO (Hemograma, Uremia, Glicemia, Orina) y en pediatría HUGOP, dado que se agregaba el examen parasitológico seriado. Hoy en día, la solicitud de exámenes debe guardar estricta relación con la sospecha diagnóstica.

38

Una historia clínica insuficiente, un examen físico superficial o una incorrecta interpretación semiológica son causa frecuente de error diagnóstico e incluso terapéutico. Ello a pesar de disponer muchas veces de variados exámenes de laboratorio, cuya utilidad en un determinado caso puede ser discutible. Al igual que en países desarrollados como EE. UU., la solicitud de diversos exámenes de laboratorio y de imagen, pretende reducir el margen de error, el riesgo de mala práctica y junto a ello evitar la judicialización de la responsabilidad profesional, aunque aumenta el costo por atención médica.

El avance tecnológico, las técnicas de biología molecular, la introducción de mayor precisión, disponibilidad y menor costo en diagnóstico por imagen, han contribuido a relegar muchas veces el examen semiológico a algunas preguntas fundamentales, para ver qué exámenes son los requeridos, para aclarar el diagnóstico de un determinado paciente. Sin embargo, con alguna frecuencia los exámenes de laboratorio e imágenes no permiten la certeza en el diagnóstico y obligan a volver a revisar la historia clínica, repasar detalladamente los antecedentes clínicos, incluida anamnesis y examen físico. En algunas oportunidades se ha encontrado que se han omitido aspectos de primordial importancia en la historia clínica, muchas veces epidemiológicos. La incertidumbre diagnóstica contribuye a tardanza en la formulación de un plan de manejo integral, mayor costo de laboratorio y terapéutico. Todo ello incide de manera significativa en el aumento de la ansiedad de la madre y su familia e incluso expone a una eventual demanda judicial.

Importancia de la madre y la familia en la semiología pediátrica

En la década de 1980, la Presidenta de la Sociedad Argentina de Pediatría, señaló que el mejor pediatra de un niño es su propia madre. Importante revuelo causó dicha aseveración, sin embargo, es evidente que sin una madre perceptiva, preocupada e intelectualmente adecuada, se dificulta una buena historia clínica y la pesquisa oportuna de síntomas y signos en el niño. Con mayor razón suele observarse este hecho en niños institucionalizados, alejados de su madre, considerando que la presión asistencial puede dificultar la buena observación clínica de sus cuidadores. Un acierto la aseveración de la pediatra.

Reiterando el concepto de que su propia madre es el mejor pediatra de un niño, fundamentalmente porque nadie conoce mejor que ella a su hijo, podemos concluir que la mayoría de las veces la madre es capaz de percibir pequeños cambios en el comportamiento habitual en el inicio de la enfermedad. De particular trascendencia la percepción de estos sutiles cambios en niños con algún grado de limitación orgánica y funcional para los cuales se ha definido el término NANEAS (Niños y Adolescentes con Necesidades Especiales de Atención en Salud). De hecho, cuando estos niños provienen de alguna institución de acogida la precisión de su estado de salud suele ser confusa, los antecedentes que trae insuficientes y sus registros clínicos incompletos.

Una consulta tardía, sobre todo en una patología aguda, que incluso puede ser de carácter fulminante (púrpura febril y sospecha de meningococcemia, *shock* tóxico o séptico, hiperemesis y sospecha de pancreatitis aguda, hernia inguinal atascada en la niña, dolor inguinoescrotal en el varón, dolor abdominal compatible con sospecha de abdomen agudo, síndrome meníngeo), puede ser el principal factor de mal pronóstico. El mismo factor de tardanza en la consulta puede observarse en **enfermedades de curso más lento** (enfermedades oncológicas, particularmente leucemia y linfoma, enfermedades del tejido conectivo, alteraciones psiquiátricas). Trastornos del ánimo de la madre, especialmente relacionados con depresión, pueden retrasar la apreciación del estado de salud del niño, sobrevalorar o subvalorar determinados síntomas y signos e inducir al pediatra, con menor experiencia e incluso experimentado, a una evaluación semiológica inadecuada e incluso errónea. En mi experiencia, en algunas oportunidades, particularmente el día viernes, suele concurrir alguna madre con una historia clínica confusa y poco convincente. Al entrar en un plano de mayor confianza y mejor comunicación, la madre confiesa que desea un certificado en el cual se señale que el fin de semana no está en condiciones de salir con su padre (familias con ruptura de unidad), constituyendo lo que he denominado un **"síndrome de Munchausen piadoso"**. Cuando tenía menor experiencia le incriminaba a la madre los días lunes o martes en el consultorio su despreocupación durante el fin de semana en el cuidado de su hijo. Poco a poco fui percibiendo que el respetuoso silencio de la madre, correspondía a evitar una deslealtad hacia el progenitor, causante real de la trasgresión alimentaria, exposición a contagio e incluso algún accidente, en las salidas de fin de semana autorizadas por acuerdo judicial. Las características de estilo de crianza (autoritaria o permisiva) como generadora de estilo de vida saludable o desencadenante de variados trastornos en el crecimiento y desarrollo, o nutricional (desnutrición-obesidad), es de responsabilidad familiar, en la cual la madre constituye el pilar fundamental, pero no el único, dándose frecuentemente situaciones en las cuales la madre con compromiso de trabajo fuera del hogar, deja su o sus hijos al cuidado de la abuelita o asesora del hogar, quienes pueden ser la causa fundamental del sobrepeso u obesidad del niño. En el desarrollo de la entrevista médica, establecido un **nivel de confianza y comunicación adecuados**, debe permitirse a los padres el tiempo indispensable para un relato espontáneo, sin presión ni apresuramiento, que permitirá muchas veces obtener valiosos antecedentes y otorgarles la jerarquía adecuada. Aunque también muchas veces la información espontánea entregada por los padres puede ser deliberadamente intrascendente y no revelar el real motivo de consulta, situación que tiende a denominarse el **segundo diagnóstico**, circunstancia a la cual el médico debe estar muy atento. El pediatra debe estar muy alerta frente a un relato incongruente, demasiado elaborado o inseguro, dado que con alguna frecuencia ha correspondido a la primera señal de un maltrato, intoxicación o síndrome de Munchausen by proxy, constituyendo una historia clínica que en su contexto puede resumirse como **"extraña"**. Es necesario tener presente que, al menos en la medicina privada, así como el profesional médico analiza la motivación, preocupación y nivel cultural de los padres, también ellos evalúan nuestra actitud profesional y nuestro propio nivel de conocimiento de la patología por la cual consultan con su niño. Si bien, durante mucho tiempo los esfuerzos del equipo de salud estuvieron dirigidos a las mediciones antropométricas, estado nutricional (desnutrición) y la búsqueda de enfermedades orgánicas, actualmente parte importante de la entrevista médica (e incluso del examen físico), deben estar orientados a valorar estilo de vida, hábitos de crianza, riesgo de maltrato, violencia intrafamiliar o abuso sexual, que muchas veces corresponden al verdadero y encubierto motivo de consulta. Suele ser frecuente la administración de medicamentos sin prescripción médica, previa a la consulta, algunos de los cuales pueden confundir la evaluación clínica especialmente uso de antihistamínicos, benzodiazepinas, antiespasmódicos y sedantes, así

como la administración de diversas infusiones de hierbas (anís, cedrón, matico, boldo), que poseen anetol, otros alcoholes, aceites esenciales y sustancias con acción nociva en el sistema nervioso central y digestivo, especialmente del recién nacido y lactante menor. Al menos en Chile, son usados por la familia para aliviar distintas molestias, particularmente meteorismo, flatulencia y cólico del lactante menor, pudiendo ser la causa del compromiso neurológico del niño

Hay ciertos períodos cronológicos que requieren de la máxima destreza en el desarrollo del examen clínico, como el período de recién nacido, la pubertad y adolescencia. Sin embargo, el paciente en condición crítica pone en evidencia la experiencia, habilidades y competencia del médico que debe enfrentar dicha situación, ya sea en un consultorio, servicio de urgencia público o privado o incluso excepcionalmente en una atención domiciliaria o la vía pública (como ha sucedido en alguna ocasión en accidentes), sospecha de apendicitis y otras causas de abdomen agudo (pancreatitis aguda), incluso el debut de una diabetes mellitus. La telemedicina, hoy preconizada por muchos, requiere en el caso de un niño por el cual se consulta por esta modalidad, de una madre o padre muy perceptivos de lo que sucede con su hijo, siendo altamente recomendable resolver solo dudas diagnósticas muy precisas y conocer a los padres que entregarán la información. Del mismo modo, en la consulta ambulatoria, especialmente en la atención privada, los padres llevan su niño a "control de niño sano", sin embargo, ya en el desarrollo de la entrevista señala que además su hijo "está enfermo" y quiere aprovechar para resolver ambas instancias. Desde mi punto de vista me parece poco recomendable aprovechar la circunstancia para efectuar ambas tareas en la misma oportunidad quedando la poco grata sensación de no haber hecho las cosas bien. Igualmente cuando entra la madre con su hijo consultante y uno o incluso dos hermanos, uno presume que van a haber consultas por la salud de los otros niños, solicitando expresamente además al pediatra que por favor lo pese y lo mida. Es más prudente y permite atender mejor, explicarle a la madre que para atender bien a su hijo enfermo (a veces de cierta gravedad), se diferirá el control de niño sano para otra oportunidad. Se ha hecho algo rutinario consultas vía correo electrónico con inclusión de imágenes o incluso whatsapp, con el propósito de lograr una rápida aproximación diagnóstica, permitiendo ahorro de tiempo y menor costo, pero aumentando el margen de error y el riesgo y responsabilidad médico legal.

Entrevista médica

Establecido un adecuado nivel de respeto, comunicación, confianza, confidencialidad y empatía, se puede dar curso al motivo real de consulta. El pediatra debe tener muy claro el motivo de la consulta de ese día, dado que a veces las madres se enredan mucho en la entrevista, mezclando algunas aseveraciones que corresponden a aspectos de maduración y crecimiento con comentarios relativos a la morbilidad del niño.

El aumento significativo de inmigración observado en nuestro país, ha agregado dificultades adicionales a la entrevista médica, particularmente en aquellos inmigrantes con costumbres (rasgos culturales de inmigrantes de la región andina como Perú, Bolivia, Ecuador) o dialectos muy arraigados en su cultura, como es el caso de Haití. El dialecto creole es el lenguaje utilizado por la mayoría de los inmigrantes de origen haitiano, habiendo requerido habitualmente de otra persona que actúe como traductor, en algunas ocasiones el padre del paciente, quien suele llevar más tiempo en el país. Mayor dificultad aún, la observada cuando el niño es afrodescendiente, dada la existencia de algunas enfermedades que en ellos se observa con mayor frecuencia (caso de anemia de células falciformes y su variedad talasémica) o gangliosidosis y otras enfermedades genéticas en ciertas sectas endogámicas (como gitanos en el mundo y menonitas amish en EE. UU., Canadá, Irlanda, México e incluso Perú y Brasil). Sin embargo, también en otros países sudamericanos persisten hábitos culturales que suelen dificultar la anamnesis e incluso la tranquilidad de un buen examen físico, incluso la misma denominación de diversas enfermedades con nombres autóctonos (gripe del diablo para la pleurodinia epidémica en Centroamérica, enfermedad de las aguas negras para la malaria en Ecuador, fiebre del pollo para algunas virosis de curso rápido en Colombia, pitra para la sarna, lipiria para la gastroenteritis o chavalongo para la cefalea en Chile). Complica más aún dicha situación las precarias condiciones legales, de vivienda y sanitarias en que viven la mayoría de los inmigrantes recientes y sus familias en nuestro país,

sobre todo en términos de trámites de inmigración, previsión, hacinamiento y disponibilidad de las mínimas condiciones de higiene.

Registro de la información

Hoy en día, **la pediatría como especialidad médica ha sufrido importantes cambios**. Muchos de ellos, derivados de profundas modificaciones en la epidemiología de las enfermedades propias de la infancia y el período neonatal. Estos cambios producidos por la mejoría de la desnutrición, particularmente en nuestro país, incluso llegando a la **obesidad** como el más importante problema de salud pública en la infancia; cambios observados en las enfermedades transmisibles y susceptibles de erradicar a través de vacunas, como ha sido el caso de la viruela, poliomielitis, difteria, sarampión, rubéola, parotiditis viral. Sin embargo, la globalización nos suele sorprender en salud, a veces con brotes aislados de las enfermedades mencionadas incluso en Europa, como ha sido el caso reciente de difteria en España, sarampión en Alemania, aunque constituyen casos aislados y rápidamente resueltos.

La reparación de enfermedades infectocontagiosas que se creían superadas, o al menos controladas, como la tuberculosis, lepra y las infecciones de transmisión sexual (ITS), entre ellas la sífilis y gonorrea o la aparición de nuevas enfermedades (VIH) han obligado nuevamente al pediatra a un estado de alerta. Revisando los antecedentes en la historia clínica suele desprenderse algunos indicadores que permiten la sospecha clínica a confirmar. Los servicios clínicos, particularmente del sistema público han debido revisar sus protocolos de sospecha clínica, incorporando nuevas patologías o patologías reemergentes.

Participación en la entrevista

La entrevista puede desarrollarse en el hospital o clínica después del parto, en la consulta ambulatoria, en un box de emergencia, en la sala de hospitalización o en una visita domiciliaria. Muchas veces también, sobre todo en situaciones de conflicto potencial, un pediatra con algún rango de jefatura debe entrevistarse con los padres reclamantes. En todas estas situaciones la entrevista debe realizarse con un nivel mínimo de condiciones físicas y comodidad que permita el necesario grado de respeto, privacidad, confianza e incluso seguridad para el pediatra y la familia, debiendo muchas veces acompañarse por otro colega, profesional de colaboración médica o de servicio, que aparte de servir de testigo permita evitar situaciones de violencia motivados por el estrés que significa un hijo enfermo.

La participación en la entrevista médica de ambos padres es crucial. De hecho, en algunas oportunidades por propia decisión de ambos padres, asisten a una **entrevista prenatal** con el pediatra, oportunidad que le permite al especialista la toma de conocimiento y el eventual rol asumido por los futuros padres, entregando incluso algún antecedente de trascendencia (curso del embarazo, causas de fallecimiento en la familia, enfermedades crónicas de base metabólica o genética). Hoy en día, en los controles pediátricos suele suceder que el padre asiste a la primera entrevista, a lo sumo a la segunda y posteriormente asiste solo la madre (a veces con la abuelita). También con alguna frecuencia asiste solo el padre a control con su hijo y, aunque muy motivado, puede apreciarse un importante desconocimiento de la enfermedad motivo de consulta, los hitos de desarrollo, vacunas recibidas o tipo de alimentación.

Psicodiagnóstico

Es muy importante que el médico entrevistador pueda ser capaz de percibir las condiciones de salud psicológica y emocional del niño y de sus padres. Si bien lo habitual es que el niño vaya acompañado de su madre, en muchas oportunidades puede acudir el padre con su hijo al consultorio, relatando en forma poco precisa los síntomas de su hijo e incluso en muchas oportunidades solicitando se le permita comunicarse con la madre del niño para informarse respecto al inicio de la enfermedad, sus síntomas principales y los medicamentos que ha recibido. Ocasionalmente, en situaciones de riesgo de ruptura de pareja o distanciamiento de hecho, el pediatra asiste a una dis-

cusión en su presencia, de la patología del niño y su interpretación. Estos síntomas de disfunción familiar deben ser integrados por el pediatra y solicitar establecer acuerdos que permitan avanzar en un eventual diagnóstico. Mayor dificultad aún suele observarse cuando el paciente es un niño en infancia tardía, observando desacuerdos y reparos en la entrevista con el propio adolescente.

Perfil temporal y cronológico de la enfermedad

Puede ser un concepto clínico interesante reconocer el perfil temporal y evolutivo de las enfermedades, distinguiendo:

Perfil fulminante

Cursa en solo algunas horas. Algunas infecciones (sepsis por *Streptococcus pyogenes*, enterotoxina estafilocócica, marea roja por la acción de veneno paralizante y biotoxinas marinas). Rotura de aneurisma cerebral o arterial, intoxicaciones por monóxido de carbono, metano, sulfuros, cianuro. Accidentes de tránsito, *shock* anafiláctico, aspiración de cuerpo extraño. Trastornos del ritmo cardíaco (taquicardia paroxística supraventricular, síndrome de Wolf Parkinson White). En algunas ocasiones puede presentarse de este modo la crisis de pánico. Esta situación pone a prueba a la familia, el pediatra y las diversas estructuras de salud y su capacidad resolutoria. La incorporación del sistema de "triage" ha permitido optimizar la oportunidad de la atención en los servicios de urgencia.

Perfil agudo

Corresponde a la mayoría de las causas en pediatría, enfermedades habitualmente infecciosas y en su mayoría de causa viral o bacteriana. De hecho, su curso suele ser limitado a 5 a 7 días y luego viene la etapa de la convalecencia. Frente a su prolongación puede sospecharse una complicación, aunque hay algunos virus (enterovirus, adenovirus, influenza) que pueden demorar algo más en llegar a la convalecencia, pudiendo tener incluso una curva natural de tipo bifásico, con una segunda poussé de fiebre menos intensa y más breve en su duración.

Perfil subagudo

Enfermedades que cursan más allá de 7 días, pero menos de 4 semanas. Enfermedades infecciosas virales como la mononucleosis infecciosa (*virus de Epstein Barr*), *virus de inclusión citomegálica*; enfermedades bacterianas como la fiebre tifoidea (*Salmonella tify*) y la enfermedad por arañazo o lamido de gato joven (*Bartonella henselae*), incluso en algunas oportunidades infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*. La diabetes mellitus también es un buen ejemplo de este perfil de enfermedad.

Perfil crónico

Duración mayor a 4 semanas causada por enfermedades infecciosas como la tuberculosis, lepra, VIH, sífilis. Sin embargo, los mejores ejemplos de este perfil, sobre todo en período preescolar y escolar, son las enfermedades oncológicas y del tejido conectivo (leucemia, linfoma, histiocitosis, lupus eritematoso diseminado). También tienen este perfil los trastornos del ánimo (depresión, hipomanía), algunas enfermedades endocrinas (neoplasia endocrina múltiple, hipotiroidismo e hipertiroidismo), enfermedades inflamatorias intestinales.

Junto a este perfil temporal de la enfermedad, en la historia clínica suele ser de utilidad considerar la edad del niño (perfil cronológico), con la sospecha sindromática del cuadro clínico del niño. Desde esta perspectiva, puede ser un interesante ejemplo la presencia de un **síndrome enterocólico** (presencia de diarrea con mucosidad y sangre en las deposiciones). Si se trata de un recién nacido podemos plantear una enterocolitis necrosante o alergia alimentaria (incluso una sepsis). En el caso de un lactante debemos pensar en una invaginación intestinal, infección por agente enteroinvasor (*shiguelia*, *salmonella*, *campylobacter*) o incluso un síndrome hemolítico urémico, más excepcionalmente una enteroparasitosis, una poliposis intestinal o incluso un divertículo de Meckel si el sangrado es profuso. En el preescolar y escolar nuestra sospecha debe incluir las enfermedades inflamatorias intestinales, una poliposis o incluso un linfoma. En estos

planteamientos, si se busca con acuciosidad aparecerán otros elementos del examen clínico que pueden ser fundamentales: En la alergia alimentaria el estado general está conservado, no así en la sepsis y enterocolitis necrosante. En el lactante nos llamará la atención un niño con dolor abdominal (invaginación intestinal) o intensa palidez (síndrome hemolítico urémico). En el escolar lo más probable es que haya tenido otros episodios previos que fueron diagnosticados como infección por agente enteroinvasor. El antecedente epidemiológico de riesgo sanitario (extrema pobreza, inmigrantes de riesgo), puede permitir la sospecha de enfermedades infecciosas (TBC, VIH, malaria), parasitosis (amebiosis, giardiosis), enfermedades del glóbulo rojo (anemia de células falciformes, talasemia).

Cada historia clínica es un desafío para el médico y todos los antecedentes que puedan recabarse pueden ser cruciales para llegar al mejor diagnóstico posible.

Examen físico

La evaluación clínica de un niño debe ser en un ambiente físico adecuado, que tenga privacidad y comodidad para el niño y sus padres. En lo posible completamente desvestido en los recién nacidos y lactantes (en quienes debe aprovecharse incluso el llanto como elemento semiológico importante), tratando que el examen se extienda solo el tiempo necesario. En los niños mayores, desde la etapa prepuberal debe respetarse el pudor del escolar, aceptando muchas veces que no se sacará toda su vestimenta. Cuando corresponda el examen de la zona que genere pudor (genitales, región mamaria), se sugiere solicitar a la madre que colabore en el retiro de la vestimenta, examinar con recato y siempre en presencia de uno o ambos padres.

El examen físico de un recién nacido (RN), lactante o un niño por matrona, enfermera o médico, puede permitir varios objetivos simultáneos. En muchos lugares del país, suele suceder que el primer examen de control del RN es efectuado por la matrona (control de diada en área pública), profesional en Chile capacitado para dicho examen. Del mismo modo en los consultorios públicos hay controles que son efectuados por enfermera, cuyo entrenamiento y capacitación es de muy buen nivel, refiriendo a control médico en caso de duda. Sin embargo, el examen clínico del RN, lactante o niño mayor debe ser de responsabilidad médica cuando debe efectuarse un diagnóstico que vaya más allá de la somatometría y apreciación del estado nutritivo.

Si bien en el período neonatal la entrevista se realiza fundamentalmente con los padres, a medida que el niño aumenta en edad, la relación del médico debe ser más cercana y amable con el infante, especialmente en el período de escolar, pubertad y adolescencia.

Suele ser frecuente que en el primer examen ambulatorio de un RN, aparezcan detalles clínicos que no habían sido percibidos previamente. Fractura de clavícula, soplos cardíacos de intensidad variable, hendiduras palatinas pequeñas, frenillos labiales aberrantes, polidactilia en ortijos y frustra en los dedos de la mano, manchas café con leche, fosetas preauriculares, foseta pilonidal, hipospadia, epispadia, ambigüedad sexual, macrogenitosomía e hiperpigmentación de genitales, zona parda y areolas mamarias. Si bien algunos de estos signos clínicos son de baja trascendencia clínica, hay otros que pueden tener profundo significado como la pesquisa de malformaciones congénitas, sospecha de genopatía, cardiopatías complejas, o sospecha de ambigüedad sexual en la niña y macrogenitosomía en el varón (hiperplasia suprarrenal virilizante por falla de la 21 hidroxilasa). De ahí la trascendencia que pudiera tener este primer control ambulatorio posalta neonatal.

El médico debe estar alerta a las posibles preocupaciones de los padres y la familia y orientar el examen clínico para aclarar posibles dudas y temores que contribuyan al mejor diagnóstico o calmar la ansiedad de los padres.

De este modo, terminado el examen general y las mediciones correspondientes, el examen clínico debe orientarse a apreciaciones específicas, que van a depender en gran parte de la edad y sexo del niño. El período de RN, lactante, primera infancia, infancia tardía y adolescencia tiene particularidades que deben ser consideradas. Además, de la atención inmediata del RN, debe considerarse nuevas evaluaciones, corroborando su normalidad o encontrando anomalías que no habían sido pesquisadas, hasta su alta de clínica u hospital. En el primer trimestre de la vida posnatal, debe enfatizarse en la aparición de nuevas manifestaciones formando parte de un proceso de evolución y desarrollo. Hoy se le da particular importancia a la capacidad del niño

de fijar su mirada atentamente en la madre, cuya ausencia puede ser un indicio muy precoz de espectro autista. La reevaluación clínica de los genitales, buscando manifestaciones precoces de sinequia de labios menores en la niña y fimosis extrema en el varón suele no ser considerada, incluso en alguna oportunidad hemos observado hipospadia, fístula vaginal perineal o perianal. Dentro de los primeros 5 años de vida debe ponerse especial énfasis en la alimentación y evolución pondoestatural del niño, siendo tal vez la mejor oportunidad en términos de prevención de sobrepeso y obesidad, especialmente cuando la genómica de los padres es orientadora hacia la obesidad, diabetes e hipercolesterolemia. En el ámbito de la medicina privada, en donde hay un seguimiento más personalizado del niño y la familia es un buen momento para lograr la mejor comunicación efectiva con el niño; en niños mayores, suele ser una interesante oportunidad para conocer hábitos y aficiones del niño, preocuparse de la convicción de su identidad sexual y alertar a la madre respecto a hábitos y conductas de riesgo. Debe tenerse presente el desinterés por asistir a consulta médica de los niños en edad puberal y la adolescencia, el temor del niño al examen físico, la posibilidad de que el niño desee que sus padres no se encuentren presentes en parte del examen físico. Desde el punto de vista de responsabilidad y protección judicial, es preferible que al menos la madre esté presente y participe del examen físico, especialmente de la niña. Además, puede contribuir al examen con menor daño en el sentimiento de pudor propio de esta edad en los niños. Incluso, ha sido una positiva experiencia, la colaboración directa de la madre en el examen clínico y desvestirse de las niñas. En este grupo etario, el médico nunca debe examinar un niño en ausencia de uno de sus padres. Ha habido circunstancias en las cuales el médico ha sido objeto de demanda judicial.

Signos y somatometría

Aparte de la observación espontánea del comportamiento y actitud del niño respecto al examen físico que puede entregar importantes elementos en su apreciación clínica, la medición de los signos vitales es de la mayor importancia.

44

Temperatura

La medición de la temperatura rectal, si bien es la más confiable, se ha ido considerando cada vez más una agresión e incluso un riesgo cuando el termómetro usado es de vidrio y en base a mercurio. Hace algunos años era un hecho frecuente el quiebre del termómetro, al tomar temperatura rectal. Debiera usarse un aparato seguro para temperatura rectal, aunque más bien debiera estar proscrito, incluso en el RN. La percepción por la madre de fiebre en su niño guarda estricta relación con las mediciones efectuadas. Además, si la madre refiere que su hijo ha tenido alza de temperatura, le administra paracetamol antes de llevarlo al médico y este lo observa sin fiebre, la conducta más adecuada del médico es concluir que el niño ha estado febril y ese debe ser su enfoque clínico. Tan importante como no usar termómetros en base a mercurio es la técnica de toma de temperatura. Un axila sudorosa, una región anal inflamada, un desconocimiento de la técnica de temperatura cutánea o de conducto auditivo, suelen confundir a la madre e incluso al médico. En condiciones normales la temperatura de los RN es superior a la de niños mayores con un promedio de 37,5° C durante los primeros 6 meses de vida. Luego descendiendo a 37,2° C y después de los 3 años alcanza a 36,7° C hacia los 11 años. Debe recordarse pequeños aumentos de temperatura con el llanto, la ansiedad y muy ocasionalmente la erupción dentaria. Muy excepcionalmente en el niño puede verse una hipotermia prolongada, no referida a la que puede acompañar agudamente a un síndrome séptico o infección grave, sino la presencia de temperatura bajo 36° C, que se puede prolongar por algunos días. Ello se ha visto relacionado con infecciones virales (virus sincicial respiratorio o algún otro), algunos fármacos, procesos tumorales, malformaciones de tubo neural superior. Requiere observación y ocasionalmente estudio.

Pulso

La frecuencia cardíaca se obtiene por medición del pulso periférico, habitualmente arteria radial. También puede apreciarse por las pulsaciones de la fontanela anterior y la auscultación cardíaca directa. En algunos casos sobre todo con hiperflujo puede palpase con claridad la arteria

tibial anterior. La frecuencia cardíaca puede mostrar un aumento significativo en el lactante y niño menor por ansiedad, fiebre y ejercicio previo o durante el examen clínico, también por enfermedad inflamatoria, *shock* e insuficiencia cardíaca congestiva. El uso de beta dos adrenérgicos y adrenalina pueden dar taquicardia significativa. Se observa un ritmo circadiano de la frecuencia cardíaca alrededor de los dos años de edad, con descenso de 20 latidos por minuto durante el sueño (que no se observa en casos de fiebre reumática e hipertiroidismo). Con frecuencia se observa en niños un ritmo cardíaco ligeramente irregular, con extrasistólicas ocasionales. Es importante preguntar si hay antecedentes de arritmia en la familia.

Respiración

Las características básicas de la respiración (frecuencia, profundidad y esfuerzo) deben ser consideradas desde el período de RN, siendo de la mayor trascendencia en los primeros minutos de vida y constituyendo parte del score de Apgar. En el primer minuto de vida su debida apreciación puede ser vital, especialmente en RN con alteraciones de la vía aérea superior (atresia ósea o membranosa de coanas uni o bilateral, anomalías de paladar, velo laríngeo) e inferior como hernia diafragmática de Bochdaleck. En el período neonatal tardío (2ª a 3ª semana de vida) suele iniciarse el estridor laríngeo congénito. La frecuencia respiratoria en el RN varía entre 30 y 60 respiraciones por minuto, 20 a 40 en el lactante y 15 a 25 respiraciones en la infancia tardía. Es muy importante pesquisar apneas en el primer trimestre de la vida (ausencia de respiración por 20 segundos o más). La profundidad de la respiración puede observarse aumentada en el niño, teniendo su máxima expresión en la crisis asmática.

Presión arterial

Todo niño debe haber tenido toma de presión arterial al menos en una oportunidad y esta debe ser considerada fundamental durante una hospitalización. En forma ambulatoria el método habitual es el auscultatorio y en la hospitalización debe ser por equipos de monitorización. Debe compararse el registro encontrado con las tablas correspondientes de acuerdo a la edad. En condiciones normales, la presión sistólica es superior en las extremidades inferiores y la presión diastólica es igual en brazos y piernas.

Somatometría

La evaluación del crecimiento somático es fundamental en cualquier examen o control del niño. De hecho, cuando la madre consulta con su hijo enfermo y este no es pesado la madre inquiere **“y no lo va a pesar Dr?”**, probable resabio de aquellos tiempos en que el gran tema de la pediatría era la desnutrición. Hoy la actitud ha cambiado incluso algunas madres sugieren **“no lo pese mejor porque me va a retar de nuevo”**, derivado ello de la prevalencia de sobrepeso y obesidad. Años atrás existió la tendencia a que cada país e incluso muchos centros hospitalarios y clínicas tuvieran sus propias curvas de crecimiento. Hoy se ha establecido el consenso que las tablas deberían ser lo más representativas posible de un universo suficiente, definiendo como las más adecuadas las publicadas por la OMS que incluyen peso, longitud y circunferencia cefálica según edad y sexo en una muestra adecuadamente representativa. Además, hay gráficos de crecimiento para diversas patologías congénitas, entre las cuales destacan por su utilidad las de síndrome de Down. Es conveniente medir la circunferencia cefálica hasta los 36 meses. La estatura de pie se recomienda a partir de los 3 años, aunque en algunos centros se usa a partir de los 6 años. La determinación de la talla es más confiable si la hace el mismo observador. La confiabilidad en la determinación del peso está relacionada con la calidad de la balanza y el retiro de la vestimenta del niño. En forma creciente se ha empezado a utilizar el índice de masa corporal (IMC), calculado por división del peso en kg por el cuadrado de la estatura en cm. El incremento de percentil en el IMC en niños de 4 a 10 años puede ser un **predictor de obesidad** en la adolescencia.

Existen otras mediciones utilizadas en policlínicos especializados en trastornos nutricionales y enfermedades genéticas, cuyo uso es más selectivo.

Si bien la primera causa de pérdida de peso aguda en el niño corresponde a la gastroenteritis aguda con deshidratación, con alguna frecuencia los padres consultan con su hijo por una pérdida de peso subaguda (en el transcurso de las últimas dos o cuatro semanas), en tal situación

el pediatra debe tener presente otras causas como el debut de una diabetes mellitus (lo primero que debe sospechar), enfermedades oncológicas, infecciones de curso crónico como VIH y TBC, conectivopatías (tipo lupus eritematoso diseminado) e incluso diabetes insípida central o periférica, hipertiroidismo y trastorno de conducta alimentaria. Lo habitual en el debut de la diabetes mellitus era una importante pérdida de peso, sin embargo, con la mayor y más precoz sospecha este signo semiológico hoy es menos frecuente. El síndrome de emaciación definido como una pérdida de peso superior al 10% en un período de 30 días puede ser sospechado antes, sobre todo frente a un descenso de peso sin causa aparente.

Examen físico por aparatos y sistemas

Piel y faneras

Las características de la piel también varían de acuerdo al período etario del niño. En el período de **RN**, pueden aparecer diversas alteraciones de la piel, algunas de ellas transitorias y dependientes de variables ambientales como la temperatura. Es frecuente observar trastornos transitorios en el color de la piel como palidez y cianosis, alteraciones de la microcirculación (cutis marmorata o livedo reticularis). Sin embargo, en algunos trastornos genéticos puede observarse precozmente alteraciones permanentes y progresivas de la irrigación cutánea, destacando entre otras las malformaciones vasculares que acompañan a diversas alteraciones genéticas y cromosómicas como síndrome de Down, síndrome de Klippel Trenaunay Weber (que unió a los síndromes de Klippel Trenaunay y Parkes Weber en una sola entidad).

La dermis del RN tiene inmadurez de sus desmosomas o puentes intercelulares, por lo cual reaccionan con manifestaciones de pénfigo frente a distintas agresiones particularmente la sífilis. El peridermo es una capa superficial de la epidermis con propiedades de absorción que en condiciones normales descama antes del nacimiento. Se observa persistencia del peridermo en la descamación laminar del RN (bebé colodión) y en algunas formas de ictiosis congénita, que puede tener compromiso neurológico. Las glándulas sebáceas, cuya secreción contribuye a la formación del vénix caseoso, se activan en los últimos meses del embarazo, teniendo escasa actividad después del nacimiento y reactivándose en la pubertad. Las características de la piel del RN son un elemento clínico importante en la determinación de la edad gestacional. La acrocianosis suele ser común en el período neonatal, especialmente con los cambios de ambiente térmico, igualmente la aparición de manchas en la piel en un patrón entramado. Excepcionalmente puede observarse cambio de la coloración en un hemicuerpo (bebé arlequín), presumiblemente por inestabilidad vasomotora transitoria. El médico neonatólogo debe estar atento a coloración cianótica generalizada de la piel, debiendo sospechar depresión neonatal, enfermedad pulmonar primaria, cardiopatía congénita, sepsis o hipoglicemia. Puede observarse edema de carpo o tarso, que debe hacer sospechar un síndrome de Turner. Otra manifestación de compromiso cutáneo, aunque infrecuente es la presencia de lesiones dérmicas hiperpigmentadas observadas en las niñas con incontinencia pigmenti, cuyas alteraciones siguen las líneas de Blaschko o de migración celular embrionaria (la incontinencia pigmenti es incompatible con la sobrevida en el varón).

La ictericia, es otra manifestación de cambio de coloración que se inicia en la cara y es evidente a partir de niveles de bilirrubina sérica de 5 mg/dl, suele observarse en el 50% de los RN. Los RN de ancestro asiático, griego e indígena tienden a niveles algo superiores de bilirrubina que los de ascendencia caucásica, sin embargo, esta diferencia no supera los 2 mg y tiene escasa trascendencia clínica. Es de gran utilidad la evaluación de la progresión cefalocaudal de la ictericia, requiriendo siempre de una determinación de niveles cuando hay compromiso palmoplantar, **o siempre de una determinación con % de bilirrubina directa, si el niño es mayor de 15 días.**

En los niños de ascendencia caucásica suele observarse angiomas planos en línea media. En casi todos los niños se observa en la región occipital inferior (nuca) un angioma que se ha dado en llamar "la picada de la cigüeña", se observa con menor frecuencia en nuestra raza iberoamericana. Lo que sí se observa en nuestra población es la mal llamada "mancha mongólica", que también se ha identificado como marcador genómico y que muchas veces en los países nórdicos se ha interpretado e incluso estudiado como "hematoma". Denominación que ha tenido resistencia aunque su origen tiene que ver con la región de la Mongolia. Se considera

más apropiado denominarla **“melanosis dérmica congénita”**, que tiende a desaparecer antes de los dos años de edad.

El examen de las líneas de la palma de las manos y también de la región plantar tuvo importancia diagnóstica constituyendo los denominados dermatoglifos. La incorporación de métodos más modernos, precisos y actualmente accesibles han desplazado este examen utilizado inicialmente para el diagnóstico de anomalías cromosómicas.

En el período de lactante, la inspección detallada puede evidenciar algunas alteraciones frecuentes a esta edad, como la dermatitis del pañal (aunque menos que antes por el uso de pañales desechables) y la dermatitis seborreica, de magnitud variable y a veces preocupante para los padres. El médico pediatra debe estar atento a algunas manifestaciones sutiles de **maltrato infantil**, como por ejemplo equimosis dispersas y de magnitud variable. En el período de lactante hemos observado ocasionalmente la modalidad propia de púrpura anafilactoideo de esta edad, denominada edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL), que suele confundir al clínico. En algunas oportunidades ya puede observarse la presencia de manchas café con leche, sugerentes de algún síndrome neurocutáneo, particularmente neurofibromatosis tipo 1 (enfermedad de Von Ricklenhausen), o tipo 2 por su frecuencia y a veces numerosas manchas.

En el lactante mayor e infancia temprana suelen aparecer las enfermedades eruptivas, muchas de las cuales hoy han desaparecido o se ven excepcionalmente como el sarampión y la rubéola. Es frecuente que en un brote de enfermedad eruptiva en alguna sala cuna o jardín infantil, los pediatras hagamos diversos diagnósticos para una misma enfermedad (exantema viral, rubéola, enterovirus, escarlatina, adenovirus) lo que señala las dificultades semiológicas para el diagnóstico de los exantemas. Hoy, con la disponibilidad de técnicas diagnósticas en base a biología molecular (PCR específica), puede hacerse diagnósticos más precisos, sugiriendo a las madres de una sala cuna o jardín infantil, la comunicación vía whatsapp con otras madres, con la esperanza que ya algún pediatra haya solicitado PCR y confirmado un diagnóstico. El compromiso cutáneo de las enfermedades eruptivas puede describirse como: macular, papular, pustuloso, vesicular, petequeal, equimótica, rezumante, descamativo, exfoliativo, abrasivo, eritematoso o pigmentado, siendo de importancia la distribución corporal y la presencia de polimorfismo regional o local. En este grupo etario suele ser más evidente la presencia de elementos sugerentes de un síndrome neurocutáneo (o facomatosis del griego phakos lenteja), aunque el pediatra debe estar atento a la posibilidad de que haya antecedentes familiares como se observa en la neurofibromatosis tipo 1 y 2. La causa más frecuente de la presencia de manchas café con leche es como un rasgo normal, siempre que sean menos de 3 y no ubicadas en la región axilar. Las otras causas son la esclerosis tuberosa, síndrome de Klippel Trenaunay y la enfermedad de Von Hippel Lindau y síndrome de Sturge Weber. En la incontinencia pigmenti o síndrome de Bloch-Sulzberger, la aparición de manchas café con leche es tardía, poco característica y siguiendo las líneas de Blaschko.

En el período de la adolescencia puede ser la oportunidad de evaluar en la piel y faneras la evolución de los cambios puberales, pigmentación areolar y de genitales externos, aparición de vello pubiano y axilar. Es frecuente la aparición de acné de intensidad variable y en algunas oportunidades **acantosis nigricans** que puede ser una señal de alerta de síndrome metabólico.

Cada día se observa con mayor frecuencia una descamación plantar, surgida a partir de la década de 1960 con la introducción del calzado de plástico, que suele interpretarse como micosis, aunque realmente corresponde a una **dermatosis plantar juvenil**.

Faneras

Se define como faneras a estructuras de tipo córneo adyacentes a la piel. En el ser humano se refiere básicamente a pelos y uñas, aunque en otros mamíferos se agregan otras estructuras. La evaluación del cabello es importante en todas las etapas de la infancia. En el RN puede encontrarse zonas de alopecia congénita areata o universal denominadas aplasia cutis que excepcionalmente puede ser una señal de incontinencia pigmenti, recordando que ambos tejidos son de origen ectodérmico. Normalmente el ser humano presenta solo un remolino de cabello en la región occipital, sin embargo, puede haber dos como variante anatómica. La existencia de tres remolinos es siempre patológica y su mayor asociación es con microcefalia. Ocasionalmente puede haber un remolino adicional en otra zona del cuero cabelludo, de menor importancia. En la etapa de

lactante el cabello sigue siendo una estructura de importancia semiológica, particularmente en algunas patologías de base genético-metabólica: Enfermedad de Chediak Higashi en la cual aparece un cabello color ceniza característico; enfermedad de Menkes, con cabello anómalo, ensortijado y escaso. El estudio con microscopía de luz e incluso electrónica del cabello puede ser muy útil en algunas enfermedades metabólicas. En la desnutrición puede observarse el clásico signo de la bandera con zonas interpuestas decoloradas relacionadas con el período de desnutrición. En la enfermedad celíaca se observa un pelo de aspecto decolorado y débil, con importante pérdida por caída. En algunas ocasiones el pediatra puede enfrentarse a una tricotilomanía, no solo del cabello sino también de las cejas, pestañas e incluso vello genital.

Las alteraciones de las uñas son poco frecuentes en pediatría. Sin embargo, hay algunas enfermedades de base genética que pueden producir alteraciones como el síndrome onico patelar o displasia osteoungueal (compromiso de las uñas y las rótulas). Existe una serie de trastornos de las uñas relacionados con diversos déficit nutricionales (vitamina A, C, B12, Zinc, Hierro, Selenio) y trastornos relacionados como el síndrome de espectro fetal alcohólico. El pediatra tiende a pensar que la mayoría de los trastornos de las uñas, sobre todo en el niño mayor son infecciosas, particularmente micóticas. Sin embargo, además de los trastornos genéticos se ha descrito displasia ungueal asociada al uso de fármacos (fenitoína, hidantoína). Otras alteraciones que se observan ocasionalmente corresponden a la distrofia ungueal canaliforme, distrofia de las 20 uñas, desviación congénita de las uñas, anoniquia, tumores de las uñas, tricotilodistrofia, nevus epidérmico verrucoso. El corte de las uñas en el RN a temprana edad (antes del mes) y sin precaución suele complicarse con paroniquia e incluso panadizo. En la primera y segunda infancia se observan diversos procesos infecciosos, destacando la paroniquia, infecciones micóticas y virales. Otro trastorno, de difícil manejo es la onicofagia, que pone a prueba la capacidad del pediatra para manejar bien este difícil comportamiento compulsivo. Es interesante señalar que puede observarse las denominadas líneas de Beau, denominadas comúnmente como "regalos". Estas líneas corresponden a detención del crecimiento de faneras por estrés (físico o emocional), que en el cabello corresponden al "signo de la bandera" del desnutrido y que son muy usadas por las adivinas para sospechar la situación estresante y el momento en que se produjo.

48

Los dientes no son estrictamente faneras, aunque algunos los incluyen como tales. En ocasiones el RN puede presentar dientes congénitos, generalmente aislados y con riesgo de desprendimiento y caer como cuerpo extraño en la vía aérea. El médico pediatra debe estar atento para examinar el correcto desarrollo dentario y pesquisar diversas anomalías y displasias dentarias y su eventual asociación con otros trastornos genéticos (osteogénesis imperfecta, enfermedad de Ehlers Danlos, síndrome de Albright, enanismo). Desde el punto de vista semiológico son importantes, dada su relación con algunas enfermedades genéticas, displasias ectodérmicas y el rol del pediatra en la salud oral, especialmente en los pacientes cardiópatas.

Cabeza y cara

En el desarrollo del niño, tanto prenatal como posnatal, la evolución de cabeza y cara debe ser una de las de mayor variabilidad y trascendencia, sufriendo modificaciones que a menudo llaman la atención incluso en el diagnóstico ecográfico prenatal. Sus contornos muestran importantes modificaciones desde el período de RN a la pubertad. El valor de su proporcionalidad volumétrica varía mucho con el transcurso de la edad, desde 8:1 al nacer, 5:1 a los dos años y 2:1 a los 18 años. Su examen minucioso considera medición de circunferencia cefálica que debe ser llevada a tablas apropiadas, forma y simetría, palpación de suturas y fontanelas, pudiendo idealmente evaluarse a través de la inspección, palpación y auscultación. El pediatra debe conocer desde el período de RN las principales causas de alteración de la cabeza, cráneo, cara y su posible relación con otras enfermedades.

En el período de RN puede palparse las principales suturas del cráneo, las cuales suelen encontrarse superpuestas por los procesos de acomodación al canal del parto. Luego de superada esta deformación fisiológica, normalmente puede existir una separación entre las suturas. El tamaño de la fontanela anterior es muy variable tanto en su diámetro menor como mayor, soliendo ser muy pequeña, a veces puntiforme o tener una gran amplitud. En condiciones normales, puede ser posible observar latido de ella, incluso escuchar un soplo vascular o murmullo a la palpación.

En condiciones adecuadas, posición erecta o sentada, normalmente la fontanela anterior se palpa blanda y plana. Su aumento es signo de hipertensión intracraneana. La fontanela posterior ubicada en la unión de la sutura sagital y lambdaídea, se palpa solo ocasionalmente al nacer. La persistencia de esta fontanela se considera un signo de sospecha de hipotiroidismo.

Al nacer suele observarse un edema localizado en la zona de apoyo en el canal del parto (caput succedaneum) que desaparece al cabo de 24 a 48 horas. Puede confundirse con un cefalohematoma, que persiste por varios días. Excepcionalmente en partos traumáticos puede observarse heridas o laceraciones de cara y cráneo, derivadas de maniobras del parto, aplicación de fórceps e incluso cesárea. Otras modificaciones plásticas de cabeza y cráneo suelen desaparecer dentro de las siguientes horas. La aplicación del fórceps puede lesionar el nervio facial por presión en la zona preauricular observándose caída del ángulo de la boca con el llanto. Debe aplicarse las correspondientes tablas estadísticas para definir, de acuerdo a la edad gestacional, una micro o macrocefalia. Una deformación asimétrica persistente del cráneo puede sugerir una craneostenosis, incluso aunque el tamaño de la fontanela y la medición de la circunferencia cefálica progrese aceptablemente.

En el período de lactancia y niño mayor debe continuar la medición de la circunferencia cefálica, al menos mensual y en caso de duda semanal. La cabeza que crece anormalmente alta, requiere evaluación para confirmar o descartar una macrocefalia. Es muy conveniente tomar la circunferencia cefálica de ambos padres, dada la posibilidad de una megaencefalia familiar benigna. Suele observarse deformaciones y asimetrías por vicios posturales prolongados de la cabeza. En niños con compromiso neurológico (convulsiones u otro), se sugiere la palpación y auscultación del cráneo en busca de una anomalía vascular, aunque puede auscultarse murmullo en condiciones normales y fiebre.

La cara en período de lactancia y niño mayor es de importancia. Se describe la facies tosca, característica de algunas anomalías como hipotiroidismo, síndrome de Down, síndrome de Beckwit-Wiedeman y después del 6° mes de vida mucopolisacaridosis. Es de importancia evaluar la distancia interpupilar, en busca de hipertelorismo (síndrome de Opitz y otros). Se ha descrito la facies adenoidea en el preescolar o escolar respirador bucal, con labios entreabiertos e incisivos en forma de paleta. Es difícil el diagnóstico diferencial de la presencia de una masa cervical en la región parotídea, pudiendo corresponder a una parotiditis viral, bacteriana, adenitis regional o intraparotídea y algunas malformaciones de la zona, especialmente anomalías branquiales y linfovascuales. Hoy en día se recurre con frecuencia a una ecografía local para aclarar dudas diagnósticas. En el niño es poco frecuente la parotiditis por VIH.

Ojos

Tan importante como una adecuada evaluación de la cabeza y cara es la de los ojos. Inicialmente el neonatólogo debe observar la mirada del RN y el encuentro con su madre que es un signo espectacular de bienestar de la diada (quite alert state o vigilia tranquila). Es frecuente el edema palpebral por el parto, el colirio aplicado (sobre todo si su pH no es isolacrimal) o posicional de los párpados en el período neonatal inmediato, que cambia de párpado de acuerdo a la posición lateral del RN. También puede observarse presencia de hemorragias subconjuntivales y espesclerales focales o difusas, incluso rara vez hifema (sangre en la cámara anterior del ojo). Transcurridas algunas horas del nacimiento puede observarse mejor las diversas estructuras del ojo, debiendo reevaluarse otras partes. La presencia de opacidad de la córnea (glaucoma congénito), partículas o bandas del cristalino, defectos específicos del iris (colobomas por cierre incompleto de la fisura óptica embrionaria), todas estas anomalías y otras requieren de una pronta evaluación por oftalmólogo. Puede haber un anillo peri irial de motas blancas (manchas de Brushfield), rara vez observado en condiciones normales, siendo más propio del síndrome de Down. El examen de la retina es difícil, al igual que el fondo de ojo y si el niño ha sido prematuro y sometido a oxigenoterapia prolongada debe ser evaluado por un oftalmólogo entrenado en retinopatía del prematuro. Es más fácil el examen oftalmológico del niño en los brazos de su madre y en posición erguida. Es importante evaluar las hendiduras palpebrales en busca de blefarofimosis, que entre otras causas puede deberse a un síndrome de **espectro fetal por consumo de alcohol en la madre**. Puede observarse ptosis palpebral por variadas causas (síndrome de Komoto, Claude

Bernard Horner u otro). Evaluar la ubicación de los cantos externos en relación a la horizontal o existencia de epicanto. Presencia de nistagmus, opsoclonos, isotropía, exotropía, alternante, fija o transitoria. Hay muchos síndromes genéticos y malformativos en que una importante señal externa es el compromiso ocular.

En el período de lactante, debe complementarse las primeras evaluaciones con la búsqueda de otros signos. A las 4 semanas el lactante puede fijar su vista en un objeto, a las 6 semanas puede seguirlo y desde los 4 meses puede extender dirigidamente su brazo y mano para cogerlo. Puede observarse obstrucción del conducto lacrimonasal evidenciado por secreción mucopurulenta persistente y epífora. La presión digital con el índice o meñique sobre el saco nasolacrimal confirma el diagnóstico. Puede indicarse tratamiento y postergar el examen por oftalmólogo hasta el año de edad, aunque los padres presionan para una evaluación más precoz. Inflammaciones intensamente purulentas de la conjuntiva pueden ser causadas por *Neisseria gonorrhoeae*, *Staphylococcus aureus* o *Chlamydia trachomatis* y su sospecha puede requerir de cultivo o estudio del hisopado con técnicas especiales. En ocasiones puede observarse ojo rojo, intenso edema y secreción mucopurulenta constituyendo una celulitis periorbitaria de origen traumático, picadura de insecto o infecciones de la vía respiratoria superior y otitis media, que requiere hospitalización y tratamiento; incluso en niños menores y con sospecha de compromiso meníngeo efectuar una punción lumbar. La celulitis orbitaria presenta marcado edema palpebral, proptosis, quemosis y dolor a la motilidad del globo ocular. Es recomendable el uso de ecografía e incluso TAC en los casos dudosos y más graves. La conjuntivitis por adenovirus puede confundirse con el ojo enrojecido de la enfermedad de Kawasaki. La hemorragia retiniana debe hacer sospechar el **síndrome del niño sacudido**. La ptosis uni o bilateral de los párpados puede ser un rasgo familiar, formar parte de una anomalía congénita o compromiso del nervio motor ocular común. Aunque no es frecuente y por su dramatismo, el retinoblastoma puede debutar con reflejo blanco o resplandor de una o ambas pupilas, pupila intensamente roja (uni o bilateral), estrabismo repentino y persistente, leucocoria de aparición reciente. El retinoblastoma, junto con el xeroderma pigmentoso y la neoplasia endocrina múltiple, constituyen neoplasias de base genética. En el período de infancia precoz, es fundamental la observación de la agudeza visual por pediatra y los padres. En niños mayores puede utilizarse tarjetas estandarizadas. Es importante averiguar antecedentes familiares de ambliopía y ceguera, su sospecha precoz y su tratamiento oportuno. Frente a cualquier duda es preferible la derivación al oftalmólogo.

Oídos

Es indispensable considerar un examen de otoscopia en todo examen físico de un niño y con mayor razón si cursa un cuadro respiratorio o tiene fiebre sin foco claro. La otoscopia pone siempre a prueba la astucia del pediatra para pesquisar pequeños elementos sugerentes de otitis y en lo posible debe efectuarse con el niño en brazos de su madre. El signo de Vacher (compresión del trago) puede ser confuso, aunque suele utilizarse en el lactante. Casi siempre el cerumen o la pequeñez del conducto auditivo externo en los lactantes muy pequeños dificulta el procedimiento. El dolor exquisito a la otoscopia puede ser muy orientador. En la anatomía del período de RN, debe considerarse que los pliegues normales del pabellón auricular aparecen después de las 34 semanas. Debe detectarse desde período de RN las anomalías menores, incluidas las asimetrías de tamaño, forma y posición, permeabilidad del conducto auditivo externo y presencia de papilomas preauriculares y su eventual asociación con malformaciones renales. El estudio sistemático de emisiones otoacústicas puede ser de utilidad, aunque debe repetirse en los casos de duda. Considerar siempre antecedentes familiares de sordera e hipoacusia. Con la importante disminución de la rubéola congénita ha desaparecido una gran causa de malformación y compromiso funcional de la audición. En lactantes mayores, la posición del niño en los brazos de uno de sus padres para la otoscopia es crucial y el procedimiento debe efectuarse con precisión y rapidez, siendo a veces necesario el curetaje del cerumen. La demostración de pus en el conducto auditivo externo es confirmatoria de otitis media o externa (esta última es muy dolorosa al examen o palpación local). Si se tiene experiencia puede efectuarse una neumatoscopia. Si se logra ver a membrana timpánica, debe ponerse especial atención a su brillo y color. La miringitis vesicular suele observarse en infecciones por *mycoplasma pneumoniae* y la presencia de sangre detrás del

tímpano sugiere trauma encefálico. Hemos visto todo tipo de cuerpos extraños en el oído externo: semillas, artefactos metálicos, trozos de algodón, plástico, etc. En época de verano es frecuente el compromiso muy doloroso del oído externo en hábitos de piscina, observándose la así llamada **"otitis del nadador"**. Finalmente es conveniente no confiar plenamente en las emisiones otoacústicas, estando siempre atento a la sospecha de sordera, sobre todo si hay antecedentes familiares. Una prueba sencilla para ello es la habilidad del lactante para seguir el compás de la música de la radio. La otorragia o pérdida de LCR por el conducto auditivo en un traumatismo es sugerente de fractura de base de cráneo.

Nariz

El examen del apéndice nasal es tan importante como otros órganos de la cabeza y cara. Tan trascendente es, que en mi experiencia como neonatólogo, la intervención oportuna de algún niño con atresia ósea o membranosa de coanas permitió salvarle la vida, con la simple instalación de una cánula de mayo (el RN no sabe respirar por la boca y su lengua se desliza hacia atrás obstruyendo la vía aérea superior). También en el período neonatal puede permitir saber si la intubación orotraqueal está correcta, con la simple aplicación de una delgada tórula de algodón en las fosas nasales. Del mismo modo, la auscultación con el fonendoscopio del ruido nasal al respirar permite evaluar la permeabilidad de las fosas, o el pasaje del aire por una fosa mientras la otra está tapada. Una secreción purulenta abundante en el período neonatal es sugerente de sífilis congénita. La morfología de la nariz suele verse alterada en algunas enfermedades genéticas, siendo particularmente respingada en el síndrome de Prader Willy y Angelman (narinas antevertidas) y también en el espectro fetal por alcohol. En el lactante y niño mayor, la secreción sanguinolenta nasal es sugerente de sífilis o cuerpo extraño (aunque hace algunos años también de difteria), siendo la secreción de particular mal olor e incluso fétida en el cuerpo extraño. Los pólipos endonasales pueden sugerir fibrosis quística o rinitis alérgica crónica. Al igual que en el oído, la rinorrea serosa o sanguinolenta en un traumatismo cráneo-encefálico induce a pensar en pérdida de LCR. Ocasionalmente puede observarse sangrado nasal muy abundante en anomalías vasculares (hemangiomas), aunque el pediatra tiende a responsabilizar inicialmente al antro de Kiesselbach o algún trastorno de la coagulación. Hemos observado sangrado masivo con estado de *shock* hipovolémico en algunos hemangiomas de la nariz. Especial precaución debe tenerse en los traumatismos que comprometen la nariz, especialmente por sangrado nasal importante o sospecha de fractura de huesos propios.

Boca y faringe

Órganos igualmente importantes desde el punto de vista semiológico. Si bien el desarrollo intrauterino de los dientes comienza a partir del 2º mes de gestación, habitualmente a partir del 6º mes de vida se inicia el proceso fisiológico de erupción de los 20 dientes primarios con posterior erupción de los 32 dientes permanentes en la etapa escolar, desde los 5 años en el varón y 5,5 años en la niña. Con frecuencia se confunden quistes de retención salival (nódulos de Bhon) en las encías con erupción dentaria, dado su color blanquecino. Con mayor frecuencia se observan quistes blanquecinos en la línea media del borde posterior del paladar duro (perlas de Epstein), ambos desaparecen.

En el período neonatal puede examinarse la boca del RN con el dedo del examinador, observando el reflejo de succión. Es importante apreciar el tamaño de la mandíbula inferior, para pesquisar anomalía de Robin (menor tamaño de la mandíbula, paladar y macroglosia relativa), que puede formar parte de un trastorno genético. La presencia de labio hendiduni o bilateral obliga a evaluar acuciosamente el paladar, en busca de hendiduras que a veces son casi microscópicas e incluyendo la úvula que puede ser bífida. Puede observarse una variante normal consistente en un pliegue mucoso prominente que conecta la línea media interna del labio superior con la parte posterior de la encía superior, dejando una escotadura que a veces es de mayor tamaño. Puede observarse una película o membrana blanquecina en la mucosa geniana, cuya base a veces está levemente eritematosa, es la estomatitis por *cándida albicans* o muguet. Se observaba con mayor frecuencia cuando el uso de antibióticos era más habitual en el RN. En el hipotiroidismo y síndrome de Down puede apreciarse una macroglosia relativa (más bien la cavidad bucal es más peque-

ña). El frenillo sublingual rara vez genera dificultades, siendo excepcional la necesidad de intervenirlo. El RN saliva poco y en caso de eliminación de importante secreción en la atención inmediata debe sospecharse atresia esofágica. Debe prestarse especial atención a las características del llanto del RN y lactante muy menor, esperando un llanto fuerte y vigoroso en condiciones normales. En ocasiones puede apreciarse un quejido por cierre anticipado de la glotis, que es característico del síndrome de dificultad respiratoria neonatal o un estridor inspiratorio sugerente de obstrucción de vía aérea superior o inferior, o un llanto de tono alto sugerente de hipertensión intracraneana, o un ruido como grito de gato en una anomalía del cromosoma 5 (cri du chat o síndrome de Lejeune). Es preocupante la ausencia de llanto dada su relación con enfermedad severa o discapacidad intelectual. En el período de lactancia y niño preescolar, el examen de la faringe debe dejarse para el final, dada la resistencia del niño a este examen. El pediatra debe practicar una técnica que sea lo menos agresiva para el niño, aunque muchas veces se aprovecha el llanto del niño motivado por la consulta y puede observarse paladar, ístmus de las fauces y faringe sin necesidad de depresor lingual. Maduradas las glándulas salivales alrededor de los 3 meses, puede observarse una mayor salivación, que puede incluso llegar al babeo. En algunos casos la madre refiere una salivación abundante y reciente incluso con halitosis, en cuyo caso el pediatra debe sospechar estomatitis por virus herpes simplex. Las encías que sangran con facilidad pueden hacer sospechar mala higiene bucal, discrasia sanguínea o deficiencia de vitamina C. El análisis de la mucosa bucal, al igual que en medicina interna puede estar asociado a varias patologías: Manchas de Koplik en el sarampión; alteración del conducto de Stenon en la parotiditis; úlceras en la varicela; membranas blanquecinas en candidiasis oral; enantema y labios rojos en la enfermedad de Kawasaki; angina de Duguet en los pilares faríngeos en la tifoidea; angina de Plaut Vincent o "boca de trinchera" en la asociación fusoespirilar (en encías y espacios interdentes). Ocasionalmente, pueden observarse lesiones traumáticas de diversa índole. El examen dental puede entregar información respecto a salud e higiene oral, orden y aspecto del desarrollo dentario, anticipación o tardanza en su erupción, aunque esto último guarda estricta relación con los antecedentes familiares. Hoy, dado el abandono de uso de tetraciclinas en el embarazo e infancia temprana, es excepcional ver daño secundario de dentina o esmalte. Dientes manchados, con fositas y esmalte opaco en la fluorosis. El aporte de hierro o altos niveles de bilirrubina pueden teñir los dientes de verde. Debe evaluarse, además, daños secundarios a uso prolongado de chupete o succión de pulgar, las características de la oclusión dentaria, hábitos de respirador bucal, casos poco frecuentes de crecimiento excesivo de maxilar inferior secundario a artritis temporomandibular o del maxilar superior en la anemia de Cooley no tratada. Respecto a la lengua, ocasionalmente puede encontrarse macroglosia en el período neonatal (aunque la mayoría de las veces es la cavidad bucal la pequeña) o lengua de fresa en la escarlatina y la enfermedad de Kawasaki, la lengua geográfica o mapeada puede ser una clara señal de paciente alérgico. Los surcos profundos o lengua escrotal no son significativos, siendo de mayor trascendencia las fasciculaciones y fibrilaciones que suelen verse en enfermedades del SNC, de nervios periféricos o enfermedad de Werdnig Hoffmann. Además, de hendiduras palatinas de grado variable, el paladar puede presentar petequias asociadas a faringitis, especialmente de causa estreptocócica. La difteria fue una causa importante de compromiso palatino tardío derivado del compromiso de pares craneanos. La presencia de úlceras poco profundas en pilares y faringe posterior permite sospechar una herpangina por coxsackievirus A, diferenciándose de la producida por virus herpes simplex, ubicadas en posición algo más anterior. Excepcionalmente, aunque más frecuente hoy en día en los niños, puede apreciarse un absceso periamigdalino que puede constituir una urgencia pediátrica. La evaluación del tejido adenoideo es fundamental entre los dos y cuatro años. Rara vez puede verse la epiglotis accidentalmente. En sospecha de una epiglotitis el examen de la faringe debe ser en extremo cuidadoso, dado el peligro de obstrucción completa de vía aérea o paro cardiorrespiratorio.

Cuello

En el RN el cuello es relativamente corto. Ocasionalmente puede observarse una posición lateralizada persistente del RN o lactante menor, sospechosa de tortícolis congénita o fibromatosis colli, que puede confirmarse con una ecografía. La postura en opistótonos es un signo ominoso, que indica irritación meníngea o secuela de kernicterus. Especial aspecto tiene el cuello en el

síndrome de Turner (pterygium colli) y se observan alteraciones anatómicas en algunos cuadros genéticos (síndrome de Waardenburg y Klippel Feil). Es importante palpar las clavículas por una eventual fractura en partos laboriosos, aunque no es infrecuente que en un control ambulatorio aparezca un callo óseo palpable que confirma tardíamente su diagnóstico. Puede palparse una masa en línea media (quiste del conducto tirogloso), higroma quístico supraclavicular, quistes de la hendidura branquial y fistulas a lo largo del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo. La palpación de crepitación nívea (enfisema subcutáneo) en la base del cuello es casi confirmatoria de un síndrome de ruptura alveolar. En el lactante e infancia es frecuente la palpación de ganglios, siendo necesario ubicarlos en relación al músculo esternocleidomastoideo: en posición anterior habitualmente son secundarios a infecciones respiratorias de vía superior, en posición posterior están relacionados a picaduras de insectos o procesos de vecindad, volviendo a su tamaño habitual al cabo de una o dos semanas. En la enfermedad de Kawasaki se observa adenomegalia de uno o más ganglios junto con otros signos. El temor no siempre confesado de los padres de niños con adenomegalia es la posibilidad de una enfermedad oncológica, ansiedad que debe ser atendida y resuelta por el pediatra (leucemia o linfoma). Ocasionalmente puede deberse a infección por virus VIH. En todo lactante con enfermedad aguda debe buscarse la rigidez de nuca, evaluación que puede hacer el pediatra sin causar alarma en los padres. En niños mayores puede evaluarse con la simple maniobra de que el niño recoja un llavero que se ha dejado caer. La glándula tiroidea no debe palparse en los niños, salvo en situación patológica y excepcionalmente en la pubertad de las niñas. Ocasionalmente puede presentarse tortícolis adquirida en el niño. Excepcionalmente puede apreciarse dificultad aguda intensa y dolorosa en la movilidad cervical, debiendo sospechar una espondilodiscitis cervical.

Tórax

La pared torácica en el niño presenta modificaciones de acuerdo a la edad. El tipo de respiración en el niño pequeño es toracoabdominal y el esfuerzo respiratorio forma parte del score de Apgar. En algunas oportunidades se observa asimetrías torácicas en el período neonatal, que pueden sugerir síndrome de ruptura alveolar (debiendo buscar la crepitación nívea) o hernia diafragmática de Bochdalek que puede reconocerse por el mayor agravamiento con la aplicación del ambú, auscultación de latidos cardíacos a derecha y auscultación de ruidos hidroaéreos en el tórax. Ambas son graves emergencias neonatológicas. Una vez estabilizada la respiración puede apreciarse las características del tórax, existencia de pectum excavatum o carinatum. En el RN los sonidos respiratorios son mejor audibles, al igual que es más evidente la dificultad respiratoria permitiendo el diagnóstico muy precoz del síndrome de distrés respiratorio y membrana hialina. Signo de especial alarma es la presencia de quejido, originado en un cierre anticipado de la glotis con mantención de un volumen al final de la espiración que permita evitar el colapso alveolar. Es muy importante distinguir clínicamente las diversas causas de dificultad respiratoria en el RN y optimizar su manejo, lo que permite obtener mejores resultados (membrana hialina, neumonía aspirativa amniomeconial, malformaciones pulmonares, neumonía infecciosa, quilotórax, hernia diafragmática, cardiopatía). Es muy frecuente observar respiración periódica con pausas que pueden interpretarse como apneas y apneas verdaderas que duran más de 20 segundos, se acompañan de palidez o cianosis y bradicardia. En el período de lactante y niño mayor debe reevaluarse la pared torácica, buscando nuevamente signos clínicos de variantes anatómicas o malformaciones poco perceptibles, como la anomalía de Poland, presencia de mamas supernumerarias (politelia), desniveles de escápulas (suele asociarse a malformaciones de columna). El pediatra debe estar muy atento a la presencia espontánea de algunos signos respiratorios que pueden observarse incluso en la sala de espera del policlínico, consulta o sala de hospitalización: tos, aleteo nasal, disnea, quejido, puntada de costado, tope inspiratorio. Si se está en consulta debe atender primero a estos niños por su gravedad potencial. Con la costumbre puede ser más enriquecedor semiológicamente auscultar al niño durante el llanto (la respiración profunda permite auscultar mejor los crépitos e incluso el soplo tubario). Con el modernismo se ha abandonado la práctica de la inspección, percusión torácica, sin embargo, puede ser de utilidad en la sospecha de derrame y condensación. En la duda, es preferible solicitar una radiografía de tórax a tiempo, que lamentablemente tardía. La presencia de ortopnea es orientadora de crisis asmática o insuficiencia cardíaca congestiva. La

retracción intercostal y supraclavicular sugiere importante aumento del esfuerzo respiratorio y se observa en bronquiolitis, asma y fibrosis quística. Ocasionalmente puede oírse un ruido sordo por desplazamiento del objeto con el flujo de aire. La cianosis es un signo tardío de hipoxemia, especialmente en el RN, siendo precedida por palidez que no siempre es pesquisada. La hipercapnia puede sospecharse cuando el niño presenta manos calientes, miosis, fasciculaciones musculares o compromiso de conciencia. De todos modos, una simple Rx de tórax puede contribuir al diagnóstico oportuno de malformaciones pulmonares, neumonía, membrana hialina, neumotórax, derrame pleural, quilotórax, atelectasia, neumatocele, absceso pulmonar.

Corazón

Las características anatómicas del corazón y los defectos cardíacos se forman mucho antes del nacimiento. En condiciones normales, el ductus arterioso se cierra a poco de nacer pudiendo auscultarse algún soplo que requiere nuevas auscultaciones, excepto frente a una cardiopatía cianótica en la cual debe procederse a estudio ecocardiográfico inmediato. Puede apreciarse defectos cardíacos tipo anomalías de posición (dextrocardia aislada o en el contexto de un situs inversus), crecimiento anómalo de cavidades (aurículas, ventrículos), anomalías de tabique, sospecha de cardiopatías complejas. Es importante efectuar la auscultación con campana y diafragma. En el lactante suele ser más adecuada la auscultación cardíaca del niño en los brazos de su madre. Si hay sospecha de cardiopatía congénita debe evaluarse las características del pulso y comparar pulsos de extremidades superiores con inferiores. Existen algunas condiciones del RN que orientan a la sospecha de cardiopatía: brevedad real de cordón, síndrome de Down (defecto de cojinete), síndrome de Turner (coartación de la aorta), trisomía 13, trisomía 18, anomalías de radio y/o pulgar (síndrome cardiodigital o de Holt Oram), síndrome de rubéola congénita (ductus arterioso persistente, estenosis pulmonar). Los signos clínicos importantes de cardiopatía incluyen cianosis, taquicardia, falta de progreso ponderoestatural y los de insuficiencia cardíaca congestiva son: taquipnea, taquicardia y hepatomegalia (el edema y congestión pulmonar son tardíos). A veces es difícil distinguir los sonidos cardíacos de los respiratorios por tonalidad y frecuencia similar. No es infrecuente encontrar soplos cardíacos que no fueron evidentes en período de RN o que se constituya una cardiopatía compleja a pocos días o semanas del nacimiento (tetralogía de fallot, drenaje venoso anómalo). Es frecuente auscultar un soplo cardíaco inocente alrededor de los 3 a 4 años de edad denominado murmullo venoso. Hoy día se puede acceder con facilidad a una ecocardiografía en casos de duda, sin embargo, es necesario mantener la sana costumbre de evaluar el sistema cardiovascular de los niños. La causa más frecuente de hipertensión arterial en el niño es la de origen renal, causada por glomerulonefritis postestreptocócica aguda y pielonefritis aguda, insuficiencia renal crónica de diversas causas incluidas la trombosis y anomalías de los vasos renales. Otras causas, menos frecuentes de hipertensión arterial incluyen afecciones del SNC como meningitis, encefalitis, tumores del SNC; enfermedad cardiovascular (coartación de la aorta, tirotoxicosis); endocrinopatías (terapia esteroidal prolongada y a altas dosis), feocromocitoma, hiperplasia suprarrenal congénita, porfiria; intoxicaciones por metales pesados (plomo, mercurio, cadmio); hipertensión esencial. La sospecha y confirmación de una cardiopatía en el niño es un proceso largo e impactante para la familia e incluso para el pediatra. Hoy se dispone de excelente apoyo de ECG, imágenes, cateterismo que permite el mejor y más rápido diagnóstico.

54

Abdomen

El tamaño y forma del abdomen cambian con la edad, de un aspecto protuberante en el período neonatal a una mayor armonía en el lactante y niño mayor. El cordón umbilical, su aspecto, vasculatura (dos arterias y una vena) y longitud debe ser inspeccionado al nacer. Los RN con solo una arteria umbilical pueden tener otras anomalías asociadas (síndrome de Vacter-S, trisomía 13 y 18), sin embargo, lo habitual es que sea una anomalía aislada. Si se deja descubierto el cordón debe caerse una a dos semanas después del nacimiento, sin embargo, se ha ido prolongando su caída fisiológica, no siendo infrecuente su caída durante la cuarta semana de vida. En ocasiones se observa tejido de granulación exuberante, constituyendo un granuloma umbilical que puede requerir tratamiento. Es común algún leve sangrado transitorio. El drenaje persistente de líquido desde el ombligo, sugiere persistencia de uraco permeable, quiste del uraco, divertículo comuni-

cante de Meckel o conducto onfalomesentérico. La presencia de eritema periumbilical, secreción purulenta y mal olor son casi confirmatorios de una onfalitis, que puede diseminarse rápidamente a través del torrente sanguíneo. La posición horizontal del abdomen en el período de lactancia se traduce en mayor protuberancia después del amamantamiento. La capacidad inicial del estómago neonatal es de 30 a 90 ml, aunque con alimentación al pecho materno el vaciamiento gástrico suele ser casi instantáneo y en la etapa de lactante a 210 hasta 360 ml hasta llegar a 500 ml a los dos años y 750 ml en el adulto. El abdomen debe ser examinado minuciosamente en los controles médicos y con mayor énfasis cuando hay síntomas gastrointestinales, fiebre o tos. Clásicamente se ha conservado la sana costumbre de ir a la inspección, palpación, percusión y auscultación, sin olvidar la zona rectal si hay señales de su compromiso. La pérdida de la protuberancia abdominal en el RN induce a sospechar hernia diafragmática o atresia intestinal alta. El diagnóstico de estenosis hipertrófica del píloro, suele no ser difícil si se tiene las siguientes consideraciones: sexo masculino, vómito no bilioso “en volcán” a comienzos de la tercera semana de vida, apetito conservado o incrementado y ruidos hidroaéreos presentes en relación a la cámara gástrica (incluso el peristaltismo gástrico puede ser visible a la inspección). Una palpación cuidadosa y esmerada del abdomen del RN o lactante puede permitir la palpación del hígado, bazo e incluso riñones en condiciones normales. Excepcionalmente puede haber una importante distensión dolorosa del abdomen, debiendo sospechar una peritonitis o enterocolitis necrosante. Al contrario, un abdomen flácido, sin evidencia de músculos rectos abdominales, deben inducir a la sospecha de un síndrome de Prunne Belly, que se acompaña en el 100% de los casos de severas anomalías renales. En el período neonatal inmediato la tríada de oligoamnios severo, facies de viejo y anomalías ortopédicas debe hacer sospechar la tetrada de Potter, que se acompaña siempre de agenesia renal e hipoplasia pulmonar incompatibles con la vida. La palpación abdominal del niño mayor suele verse dificultada por sensación de cosquilleo en el niño, ayudando en estos casos el examen con flexión parcial e iniciando con la auscultación. El examinador debe estar atento a pequeños cambios en la facies del niño, indicadores de dolor, dado que habitualmente se está frente a la sospecha de una apendicitis (con menor frecuencia una pancreatitis). La palpación de hígado o bazo puede orientar a alguna de las numerosas causas de visceromegalia, incluidas enfermedades infecciosas, de depósito y oncológicas. Mayor precaución al examen clínico abdominal en antecedente de trauma, evaluando la posibilidad de hematoma visceral (hígado, bazo, riñón, intestino) o compromiso pancreático, en cuyo caso la demostración de un signo de Mayo-Robson positivo (dolor a la percusión del ángulo costofrénico izquierdo) obliga a efectuar la mejor imagen de abdomen. La actual disponibilidad de diversos métodos diagnósticos complementarios por imágenes (ecografía, escáner, resonancia nuclear) está permitiendo un mejor y más oportuno diagnóstico del abdomen agudo en el niño.

Genitales

El examen genital no está exento de margen de error desde el período de RN, debiendo revisarse detenidamente el pene, los testículos y los anillos inguinales en el varón; y el clítoris, labios menores y mayores, himen, orificio vaginal, uretral y anillos inguinales externos en las niñas. Ocasionalmente un examen poco minucioso puede inducir a una **asignación apresurada y equivocada de sexo**, con todas las dificultades emocionales y legales que ello origina. El examen genital contribuye a mayor precisión de la edad gestacional. Algunos días después del nacimiento puede observarse la pérdida de un flujo blanquecino, a veces con sangre y que forma parte de la crisis estrogénica. En el varón, el prepucio puede no retraerse y mantener esta condición por algunos años. Es importante no insistir en decapullar el glande ya que corresponde a una condición fisiológica, además de ser inofensivo y puede ser traumático. Desde el momento del nacimiento debe prestarse especial atención a la existencia de hipospadia, epispadia y criptorquidia, que además de contraindicar la circuncisión, pueden orientar a un síndrome genético o cromosómico. En el período de lactante y niño mayor puede encontrarse diversas anomalías físicas menores: Dermatitis zona de pañal, balanitis de diversas causas (circuncisión, ejercicios de prepucio), testículo no descendido, orquitis, torsión testicular (urgencia pediátrica). En lactantes niñas, es frecuente el hallazgo no percibido por la madre de adherencias o sinequia de labios menores, cuyo diagnóstico tardío puede ser causa de infección urinaria y dificulta el tratamiento. La presencia de secreción

vulvovaginal en la niña preescolar puede deberse a cuerpos extraños vaginales (papel higiénico), presencia en el cultivo de *Neisseria gonorrhoeae* o *Chlamydia trachomatis*, que en la menor de 12 años indica siempre abuso sexual u oxiuros. El pediatra debe estar atento a la posibilidad de abuso. En la pubertad y adolescencia el examen clínico suele ser resistido y siempre debe estar presente al menos uno de los padres (en lo posible la madre). El pediatra debe establecer una relación de confianza con el futuro adulto, habiendo centrado la entrevista en él, e informando de la necesidad de completar el examen, acordando incluso en una evaluación inicial el límite del examen clínico. Es la oportunidad, además, de precisar la etapa del desarrollo puberal de acuerdo a las tablas de Tanner y evaluar si hay signos de riesgo: secreción genital, disuria, piuria, dolor hipogástrico, hemorragia genital y amenorrea en niñas con actividad sexual. Si hay alguna de estas señales de alarma, debe completarse el estudio o preferiblemente derivar a ginecóloga infantil. El pediatra debe estar consciente del malestar y vergüenza que puede ocasionar este examen. El niño suele consultar menos, aunque le asisten los mismos temores que a las niñas, como va su desarrollo, si está normal o hay algún signo preocupante. El médico debe estar muy atento a las inquietudes del adolescente y responder con precisión a estas.

Aparato musculoesquelético

Las modificaciones del aparato musculoesquelético son indicadores biológicos precisos de cómo va el crecimiento. Es importante evaluar cómo va el desarrollo y crecimiento óseo, muscular y tejido adiposo. Aunque con propósitos algo diferentes el examen físico de este sistema debe efectuarse desde el período de RN hasta el término de la adolescencia. En el período neonatal, la inspección de la posición asumida por el RN es fundamental, en oportunidades remeda la posición intrauterina por un breve período, en otras guarda relación con el tipo de parto, especialmente cuando este es en podálica. En un parto laborioso debe estarse atento a la posibilidad de traumatismo obstétrico, tracción del plexo braquial con parálisis braquial superior (tipo Erb), inferior (tipo Kumpfle) o mixta, siendo de mejor pronóstico la de Erb. De todos modos la parálisis braquial obstétrica debe ser derivada a especialista neurólogo. La fractura de clavícula es otra consecuencia de un parto laborioso, puede ayudar a su diagnóstico la presencia de un reflejo de moro asimétrico (igual que en la parálisis braquial). En la atención neonatal puede confirmarse la sospecha de alguna anomalía anatómica o alteraciones genéticas o cromosómicas ya sospechadas por la ecografía prenatal (polidactilia, sindactilia, bandas amnióticas, síndrome de Down, trisomía 13, trisomía 18, síndrome de Turner, displasias esqueléticas, amielia, sirenomielia, etc). En el período de lactante y niño mayor puede observarse foseas y su implicancia en el desarrollo del SNC cuando se ubican en el plano de la columna vertebral, que a veces pueden simular un apéndice caudal. Algunos síndromes genéticos se constituyen fenotípicamente durante este período, como es el caso de las mucopolisacaridosis y otras enfermedades de depósito con compromiso musculoesquelético. La displasia de caderas debe descartarse, al menos en Chile, con una Rx de caderas efectuada a los 3 meses o una ecografía a las seis semanas de vida. Los pies en el RN y lactante suelen observarse planos por una almohadilla grasa plantar, del mismo modo debe prestarse especial atención a su conformación anatómica, buscando pie talo, zambo o acortamiento del tendón de Aquiles. Es importante observar los hitos del desarrollo vinculados con el sistema musculoesquelético: Posición sentada, de pie, inicio de la marcha con apoyo, marcha espontánea y de transición. Desviaciones anormales de los ejes inferiores, rotaciones de estos, asimetrías, desarrollo muscular. En ocasiones el compromiso traumático de los huesos induce a plantear maltrato infantil, especialmente si hay fracturas costales o no bien explicadas o retraso en la consulta. En aquellos niños en los cuales se pesquisa una hiperlaxitud, debe descartarse una enfermedad de Ehler Danlos y aplicar el score de Beighton, además, de advertirle a los padres el riesgo de pronación dolorosa del codo y las maniobras que deben evitarse para no causarla (tracción). En el preescolar-escolar la alteración de la marcha puede ser sugerente de una enfermedad de Legg Calvé Perthes (marcha simétrica), o de enfermedad de Duchenne (marcha de pato), la sensibilidad exquisita de la tuberosidad anterior de la tibia de una enfermedad de Osgood Schlatter, el dolor del talón por una avulsión parcial del tendón de calcáneo, bursitis retrocalcánea y fasciitis plantar. El examen de rodilla, aunque menos frecuente que en el adulto, debe dirigirse a evaluar la estructura ligamentosa, especialmente en niños que practican deporte de alto rendimiento. Siempre e idealmente antes de la pubertad-

adolescencia debe evaluarse la columna, dado que más adelante al menos en la niña el examen será más difícil y a la menor sospecha de desviaciones debe procederse a una estudio de imágenes.

Sistema nervioso

En términos de evolución y desarrollo pre y posnatal el sistema que sufre mayores cambios en el ser humano es el SNC, por lo cual la semiología de este sistema es extremadamente variada según la etapa de desarrollo del niño, tanto en sus aspectos normales como en la enfermedad. Ocasionalmente la falta de motilidad espontánea del feto que debe percibirse a partir de las 18 a 22 semanas de edad gestacional, puede ser un importante elemento de sospecha clínica de Enfermedad de Werdnig Hoffmann, aunque pueden estar ausentes por períodos inferiores a dos horas y hay otras causas de disminución de motilidad (síndromes genéticos, malformaciones fetales, obesidad materna). El examen clínico debe centrarse primordialmente en el control de la maduración y la pesquisa de alteraciones de la normalidad, que muchas veces al comienzo de algunas patologías son extremadamente sutiles. En el período de RN, la observación minuciosa es el recurso más importante en la evaluación neurológica, para lo cual es fundamental el ambiente físico en el cual se desarrolla el examen. En el score de Apgar, al menos una de las puntuaciones es casi estrictamente neurológica (tono muscular), siendo la primera y muy rápida valoración en el primer y 5° minuto de vida. Al margen de esta puntuación de Apgar, hay muchos aspectos del comportamiento del RN relacionados con la integridad neurológica: Características del llanto, esfuerzo respiratorio, postura espontánea, mirada, encuentro con su madre (apego y estado de alerta quieta). En el transcurso de las primeras horas de vida es necesario reevaluar la condición general y neurológica del niño, dado que según los factores de riesgo existentes puede evidenciarse distintas y precoces alteraciones, en especial en madres que han consumido diversos medicamentos o sustancias que pueden alterar al RN. El tener el dedo pulgar doblado bajo los otros dedos flexionados es un signo sospechoso de varias anomalías cerebrales y del mismo modo la posición de los dedos en "clenched hand" u "overlapping" (sobreposición de índice y meñique sobre dedo medio y anular), característico de algunas anomalías cromosómicas, particularmente trisomía 13 y 18 y síndrome de Smith-Lemli-Opitz. En el período posneonatal inmediato y lactante menor, suele verse una a veces aparente normalidad neurológica, sin embargo, el pediatra puede estar seguro de ello, superado el 4° mes de vida. Los temblores suelen ser frecuentes los primeros días de vida, al igual que movimientos atetoides en prematuros. Con frecuencia algunos lactantes sanos optan por posiciones atípicas, que si son asimétricas debe ponerse especial cuidado en su evaluación. En este período la presencia de hipotonía es de pronóstico más ominoso que la hipertonía que también puede observarse. Es importante efectuar examen neurológico detallado: llanto, mirada, contacto con el medio, posición, tono muscular, actividad espontánea, incluyendo actividades reflejas: existencia del reflejo, simetría, Babinski, succión, huida, búsqueda, liberación de orificios (boca, nariz), Moro y sus etapas, reflejo de Galant, marcha, evaluación de pares craneanos. Complementar los resultados con otras pruebas si es necesario. Con el crecimiento y maduración del lactante los reflejos descritos deben desaparecer y su persistencia suele traducir anomalía del sistema nervioso, siendo indispensable la evaluación por un especialista neurólogo. La maduración observada en el período de lactante, la aparición de nuevos reflejos, el sostén cefálico, de tronco, posición de pie e inicio de la marcha siempre deben estar presentes, incluso independiente de la estimulación, la cual logra solo una leve anticipación de estas funciones. Del mismo modo, el lactante empieza a demostrar interés creciente por su entorno, fija, dirige la mirada y observa, inicia la prehensión, coge y sostiene objetos en la mano alrededor de los 5 meses, cambia objetos de una mano a la otra y alza un objeto pequeño con la pinza manual. Después de los 8 meses aparece el reflejo de paracaídas (movimiento de caída del lactante con extensión de los brazos).

En la infancia temprana y tardía empiezan a manifestarse las habilidades y capacidades, especialmente lenguaje comprensivo y expresivo, debiendo el pediatra poner especial énfasis en su desarrollo, junto a ello, la interacción con los padres y la familia, la actividad lúdica y la capacidad de manipular objetos pequeños con algún propósito. Debe examinarse siempre las características de la marcha desde que el niño entra a la consulta caminando espontáneamente. Pueden observarse algunas alteraciones ortopédicas, musculares o neurológicas que no habían sido percibidas previamente, sobre todo en la marcha en puntillas, sobre los talones o caminando solo con un pie,

ocasionalmente se observa tardíamente una hemiparesia que no había sido diagnosticada. Suele ser motivo de preocupación de la familia y el pediatra observar signos y síntomas de regresión en su desarrollo evolutivo, que pudiera tener una base psicológica emocional (nacimiento de un hermano) u orgánica-metabólica (enfermedades infecciosas, inflamatorias, genéticas, metabólicas, de depósito, mitocondriales, peroxisomales, síndromes degenerativos, tumorales, vasculares). A medida que el niño va creciendo, el examen neurológico se asemeja más al del adulto, aunque es importante observar alteraciones de la conducta y comportamiento, que pudieran ser el inicio de fenómenos de desadaptación y trastornos depresivos tempranos. Suele ser frecuente observar en la etapa de la adolescencia cambios de estado de ánimo, pensamiento ambivalente o confuso, desinterés, incluso apatía y resistencia a la autoridad. También es el momento de observar posibles trastornos de la conducta alimentaria, que pueden ser solo reactivos o corresponder al inicio de una anorexia nerviosa o bulimia. Muchas veces es necesario derivar oportunamente a un niño a un especialista en adolescencia o médico psiquiatra.

Algunos ejemplos semiológicos clínicos

1. Con alguna frecuencia al médico pediatra le toca ver recién nacidos de 2ª a 3ª semana de vida con manifestaciones de compromiso general, vómito de intensidad variable, falta de incremento ponderal. En estos niños debe plantearse como primeras aproximaciones diagnósticas:
 - **Estenosis hipertrófica del píloro.** Habitualmente varones, con buen estado general, **apetito voraz**, pero con vómito explosivo. Ruidos hidroaéreos aumentados en epigastrio (estómago de lucha). Hoy es raro palpar la oliva pilórica, descrita en niños muy desnutridos y de diagnóstico tardío. Puede medirse el contenido gástrico y observar su aspecto. Si es contenido no bilioso y en cantidad superior a 20 ml, el diagnóstico es preciso.
 - **Síndrome séptico:** RN con intenso **compromiso estado general**, vómito bilioso, hipotermia, distensión abdominal generalizada y trastornos de la microcirculación.
 - **Hiperplasia suprarrenal virilizante por falla de la enzima 21 hidroxilasa:** RN de aspecto algo decaído, con **intensa pigmentación de genitales, línea parda suprapubiana, macrogenitosomía en el varón o ambigüedad genital en la niña.** Es una emergencia endocrinológica. La determinación de electrolitos séricos es diagnóstica si existe hiperkalemia e hiponatremia de grado variable.
 - **Enfermedad Metabólica:** Vómito de intensidad variable. **Niño con olor especial.** Confusión inicial con sepsis. Antecedentes familiares de enfermedad metabólica o muerte por causa no explicada. Ayuda la presencia de acidosis, hipoglicemia.
 - **Cardiopatía congénita:** RN de aspecto séptico. No siempre con soplo cardíaco auscultable. **Taquicardia, cianosis o palidez e intensa dificultad respiratoria.**
2. El pediatra suele ver a un RN mayor de 14 días o lactante menor de 2 meses con ictericia. Siempre debe solicitar una bilirrubinemia total con% de directa, en un laboratorio confiable y repetir el examen para confirmación. Si la bilirrubina directa es mayor a 1,5 mg%, debe plantear:
 - **Colestasia del primer bimestre de la vida:** Lactante menor de dos meses, con ictericia y aumento variable de bilirrubina total y bilirrubina directa sobre 1,5 mg/dl. Es una urgencia médica y debe ser derivado a un centro especializado sin postergar traslado por exámenes complementarios.
Si el aumento de **bilirrubina es solo indirecta**, con niveles aumentados sobre 7 mg%, debe plantear:
 - Causas frecuentes como hipotiroidismo, alguna enfermedad del glóbulo rojo (trastorno enzimático, de la pared o de la hemoglobina), estenosis hipertrófica del píloro, fibrosis quística.
 - Síndrome de Gilbert.
 - Si es mayor a 15 mg%, considerar la posibilidad de un síndrome de Crigler Najjar.
 - Descartada las causas anteriores puede plantear ictericia por lactancia materna.

Todo dependerá de la edad del niño, el nivel de bilirrubina sérica, tipo de bilirrubina aumentado, antecedentes familiares.

3. Ocasionalmente el médico pediatra puede enfrentarse a un paciente con **opsoclonus** (movimiento rápido de los ojos en todas direcciones) acompañado de **mioclonus** (contracciones musculares repentinas), ataxia, irritabilidad y alteraciones del sueño. Ello puede ser causado por:
- **Neuroblastoma**, causa que responde aproximadamente por el 40% de los casos, aunque el médico pediatra y el neurólogo infantil la consideran la primera causa.
 - Síndrome paraneoplásico u otro tumor cerebral.
 - Infecciones virales (influenza, virus de Epstein Barr, Coxsackie B, hepatitis C o VIH).
 - Infecciones bacterianas (estreptococos, Borrelia o mycoplasma).
 - Idiopática.
- Es prioritaria la neuroimagen, ideal Resonancia nuclear magnética cerebral.**
4. Niño que consulta por **Alopecia**. Precisar el patrón de pérdida:
- Sin cicatrices y con anomalía en el eje del pelo: Tricorrexis nudosa, Monilethrix, Pili torti.
 - Sin cicatrices ni anomalías en el eje del pelo: Alopecia areata (frecuente), Alopecia andrógena, Tricotilomanía (muy común), Alopecia traumática (frecuente), efluvio telógeno, efluvio anágeno.
 - Con probables cicatrices sin anomalías en el eje del pelo: Tiña de cuero cabelludo y querion, Lupus.
5. Conductas de autoestimulación:
- Golpes con la cabeza, balanceos. Se observa en período preescolar. Hay antecedentes familiares.
 - Succión del pulgar, mordida de las uñas: Sensación placentera de doble experiencia.
 - Masturbación: Práctica universal desde los dos años, más frecuente a los 4 años y adolescencia.
 - Tricotilomanía y enrulamiento: Más frecuente en niñas, autoestimulación y estrés psicológico.
 - Expresión frecuente en niños con retraso mental: Conductas variadas a veces con autoagresión.
6. Niño con mal olor: Su diagnóstico diferencial incluye causas evidentes y algunas más bien raras, puede señalarse: Olor corporal normal, olor axilar intenso, olor vaginal, olor bucal, mal olor de los pies (bromhidrosis ecrina, tiña del pie, queratosis punteada), enfermedades metabólicas (olor a orina de gato, olor acre, a ratón mojado, a pie sudado, a piscina, coliflor, manzana, jarabe de arce, pescado muerto), cuerpos extraños (sobre todo en la nariz). Se puede percibir mal olor corporal, de orina, sudor o deposiciones por inhalación, intoxicación e ingestión de diversas sustancias: cefalosporinas, penicilinas, ajo, almendras amargas, sulfuros o aminas y muchas otras sustancias y fármacos. El ajo se consume intensamente en ciertas culturas. Las almendras amargas son tóxicas por su alto contenido de cianuro y glucosa (amigdalina), pudiendo causar la muerte por envenenamiento.
7. Trastornos paroxísticos no convulsivos: Trastornos frecuentes, periódicos, no convulsivos, son ejemplos:
- Espasmo del sollozo, también se ha denominado apnea emotiva.
 - Síncope o desmayo. Pérdida aguda y transitoria de conciencia. Más frecuentes en adolescentes.
 - Vértigo paroxístico benigno: Crisis de vértigo de breve duración. Aparecen a los 3-4 años de edad.
 - Crisis de escalofríos: Se desarrollan como movimientos benignos breves en muchos niños.
 - Mioclonía benigna del sueño en el RN: Sacudidas súbitas y breves al conciliar el sueño.
 - Terrores nocturnos: Trastorno similar a convulsión compleja parcial, pero es un trastorno periódico no convulsivo y con EEG normal.
 - Narcolepsia: Períodos de sueño excesivos e inapropiados durante el día. Dura toda la vida.

Bibliografía

1. Goic A, Chamorro G, Reyes H. *Semiología médica*. Santiago de Chile. 3ª Ed. Mediterráneo; 2010.
2. Paris E., et al. *Meneghello Pediatría* 6ª edición. Buenos Aires, Argentina. Editorial Médica Panamericana S.A.C.F. 2014.
3. Nelson W, Drutz J. *The pediatric physical examination: General principles and standard measurements*. UpToDate 2012.
4. McInerny T, et al. *Tratado de Pediatría*. American Academy of Pediatrics. 1ª edición Editorial Médica Panamericana. 2009.
5. American Academy of Pediatrics. En Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS, eds. *Red Book: Informe 2015 del Comité sobre Enfermedades Infecciosas*. 30ª ed.

Semiología e Impacto de las Tecnologías de Información y Comunicación (TIC)

*Francisco Moraga M.
Francisco Barrera Q.*

La telemedicina y la cibermedicina, términos derivados de la integración entre medicina, informática y salud pública, han cambiado la forma en que el médico se comunica con su paciente o sus familiares. En el caso de la pediatría, esta situación requiere, por una parte, de padres altamente perceptivos de lo que sucede con su hijo y que tengan una actitud crítica frente a la información biomédica a la que acceden desde los medios; y por otra parte, requiere a un profesional dispuesto a recibir las consultas de salud efectuada a través de los medios, de capacidad de recomendar sitios web con información confiable para padres y mantener un equilibrio entre la capacidad de responder oportunamente a dudas de familiares y la cautela al resolver hipótesis diagnósticas muy específicas para minimizar el grado de responsabilidad ante un eventual error diagnóstico o de prescripción.

Impacto en la relación médico-paciente

Actualmente, y especialmente en el sistema privado, los padres se comunican con frecuencia creciente con su pediatra a través de correo electrónico, mensajería de texto o perfiles de usuario, incluyendo fotos de signos clínicos o resultados de exámenes y estudios de imágenes, relatando síntomas y signos percibidos en su niño para la interpretación semiológica, formulación de un diagnóstico y recomendación terapéutica, permitiendo ahorro de tiempo y menor costo familiar o institucional. El médico pediatra debe plantearse una opción frente a estos requerimientos: Dar espacio acogiendo a esta forma de comunicación, o no dar pie a ésta. Dada la penetración de las TIC, esta última opción se hace cada vez más difícil de sostener y las consultas a través de los medios alcanzan una realidad creciente. Sin embargo, el profesional no puede dejar de considerar que esta forma de enfrentar una consulta de salud no está exenta de vulnerabilidades, tanto de tipo clínico como de tipo legal. Existen situaciones semiológicas en que el establecimiento de un diagnóstico es posible; sin embargo, es preferible ser muy cauteloso en la respuesta que a través de los medios se haga frente a estos requerimientos y ante la más mínima duda es preferible verificar los hechos con una evaluación directa del paciente, cuando las condiciones así lo permitan.

Una situación particular se genera en el campo de la confidencialidad y debido resguardo de la información que se recoge a través de imágenes, resultados de exámenes y conversaciones privadas sobre temas que pueden tener implicancias médico-legales o relacionadas a información que podrían impactar en seguros de salud o de vida, respecto de las cuales nuestra legislación aún deja vacíos muy importantes. **El almacenamiento de datos confidenciales en dispositivos electrónicos que pueden ser extraviados o sustraídos, puede exponer espacios privados a un escrutinio público.**

Este tipo de comunicaciones ha probado tener utilidad en lugares apartados, con escaso equipamiento, ausencia de especialistas o de difícil acceso y desplazamiento. Procedimientos como teleconsultas, teleradiología, telepatología, telemonitoreo y telementoría (cirugía a distancia asesorado por un experto), constituyen estrategias diagnósticas o terapéuticas que poco a poco, y no sin dificultades, han ido posicionándose para dar soluciones clínico-terapéuticas bajo circunstancias especiales.

Por otro lado, el acceso a información biomédica pediátrica, a través de los medios, está disponible no solo para los equipos de salud, permitiendo la revisión o actualización respecto del tema en consulta y la colaboración a distancia, sino que también para la familia e incluso el propio niño,

quienes pueden acceder a fuentes de diferente confiabilidad sobre lo analizado. Debe considerarse que previo a la consulta médica, o con posterioridad a ella, un número creciente de familiares van a cotejar en los medios la información clínica entregada por el médico. Frente a ello, el pediatra debe estar abierto a evaluar el grado de comprensión de dicha fuente de conocimiento, así como su veracidad, con la limitante que el procesamiento e interpretación de la información obtenida no siempre es tarea fácil para la familia. Debido a esto, la necesidad de parte de los equipos de salud de conocer y recomendar sitios web de confianza para la revisión de los padres se hace cada vez más un imperativo, así como un desafío para las sociedades científicas y sostenedores de medios con información de salud. Hoy existen sitios web corporativos especializados que certifican la calidad de este tipo de páginas con contenidos de salud, ayudando a la recomendación que pueda hacer un profesional de la salud.

Impacto en áreas de aprendizaje

La revolución de la interacción entre las TIC y medicina permite hacer llegar información actualizada a profesionales de la salud de una determinada área, especialmente países en vías de desarrollo, alejados de los grandes centros de salud, universidades e institutos de investigación clínica. Cada año se publican en revistas del área de la salud más de dos millones de artículos, muchos de ellos disponibles libremente en la red, o a los que se puede acceder, por parte de profesionales y estudiantes de carreras de la salud, a través de alguna de las bases de datos de información biomédica disponibles, algunas de acceso libre o de bajo costo para países en vías de desarrollo, a universidades y otras instituciones de la salud.

También es hoy una herramienta fundamental en educación en salud, incluso en aspectos semiológicos, no solo por el acceso a las bases de datos señaladas, sino porque también permite crear páginas web de grupos específicos de algún área de la salud (como agrupaciones de padres de niños con alguna dolencia particular), discutir casos clínicos en foros de especialistas, participar en grupos mediante listas de correo o sistemas de mensajería, participar en estudios multicéntricos, así como tener acceso a páginas de hospitales, laboratorios, sociedades científicas o versiones on line de publicaciones biomédicas.

Un área en pleno desarrollo es el impacto de las TIC en los programas de formación de pre y postgrado, que han debido adaptarse a la inmediatez del acceso a bases de datos, contenidos multimedia, sesiones interactivas en línea y de realidad virtual con modelos de simulación, iniciando un proceso de reorientación de la educación médica hacia estos nuevos recursos, sin que se descarte la semiología clínica. Particularmente, la genética clínica en su clásica descripción dismorfológica, podría verse favorecida con estas nuevas alternativas. En nuestro país ya existen instancias de semiología virtual en diferentes Facultades de Medicina. En este campo, es muy importante monitorizar el impacto que puede tener este cambio en la modalidad docente sobre la relación directa entre los profesionales y el paciente, para evitar que las habilidades de comunicación efectiva y empatía, imprescindibles en cualquier relación humana, puedan verse afectadas negativamente al sustituir la educación con interacción personal por la de tipo virtual.

Adicionalmente, el registro médico electrónico o ficha clínica digital, facilita que procedimientos y actividades se realicen con mayor rapidez, aunque muchas veces el tiempo dedicado a la pantalla puede tener un impacto negativo en la comunicación efectiva y despersonalización de la atención, pudiendo generar trastornos de la relación médico-paciente adicionales a las señaladas anteriormente.

Desafíos de la atención pediátrica

La irrupción de las TIC ha abierto brechas entre las habilidades de los padres o cuidadores respecto del uso de dispositivos y especialmente en la interpretación de la información disponible, generando muchas veces aprehensiones, malinterpretaciones o acciones terapéuticas riesgosas. Por otro lado, la participación de la familia en redes sociales internacionales para intercambiar información respecto a diversos aspectos de la crianza y patologías, suelen provocar sorpresas ante la variabilidad de estilo entre los diversos países, o exponiendo a contenidos e informaciones

alarmistas y falaces, como ocurre con grupos antivacunas o algunos que profesan determinados estilos de vida con repercusiones potencialmente negativas en la salud infantil.

Las comunidades virtuales son también muy importantes, puesto que facilitan el apoyo emocional, el intercambio de información, experiencias y consejos de autoayuda e incluso la asistencia sanitaria, cuando un profesional de salud participa como moderador. Estas pueden revolucionar la asistencia en salud, pues favorecen el cambio del actual paradigma centrado en las instituciones por un modelo centrado en el paciente.

En este aspecto, los equipos de salud debemos ser capaces de analizar críticamente los contenidos biomédicos disponibles en los medios, debemos ser enfáticos en incentivar la lectura crítica y en corroborar antecedentes por parte de las familias y nuestros propios pacientes, a la vez de estar a disposición de la familia para aclarar contenidos que sean controversiales.

En conclusión, las TIC han irrumpido para quedarse, y su impacto en áreas sensibles de la salud están a la vista. La tarea de los equipos de salud radicará en conocer estas herramientas para hacer de ellas un instrumento positivo, tanto en áreas que implican apoyo a la familia y los propios pacientes, como en aquellas áreas que guardan relación con el proceso de formación de pre, postgrado y educación continua. El desafío está en marcha.

Bibliografía

1. Estamos preparados para recetar páginas web? Rev El Estetoscopio 2015;80:28-30. Visitada el 5 de julio de 2017. http://www.sochipe.cl/ver2/esteto_articulo_solo.php?id=848
2. Evaluación de páginas web con contenido sanitario. <http://bid.ub.edu/23/conesa2.htm>
3. Listado de sitios web con contenidos de importancia biomédica. Rev El Estetoscopio 2016;84:28-30. Visitada el 5 de julio de 2017. <http://www.sochipe.cl/subidos/revista1/docs/1462652909-EE%20N84%20-%20FINAL.pdf>
4. Los pediatras, los padres, los niños e internet. Sociedad Argentina de Pediatría 2007. Visitada el 5 de julio de 2017. http://www.sap.org.ar/docs/ninos_internet.pdf
5. Spitzer M. Demencia Digital: El peligro de las nuevas tecnologías. Ediciones B, S.A., 2013. 1ª edición mayo de 2013.
6. James W. La Internet en la medicina actual. Obtenido de SlideShare:<http://www.slideshare.net/werlyj/la-internet-en-la-medicina-actual-16028890> (16 de enero de 2013).

Evaluación nutricional.	
<i>Johanna Pacheco A.</i>	66
Requerimientos nutricionales en pediatría.	
<i>Johanna Pacheco A.</i>	71
Alimentación normal en la edad pediátrica.	
<i>María Jesús Rebollo G.</i>	77
Obesidad y síndrome metabólico.	
<i>Francisco Moraga M.</i>	82
Nutrición enteral.	
<i>María Jesús Rebollo G.</i>	87
Nutrición parenteral (NP) hospitalaria y domiciliaria (NPD).	
<i>Francisco Moraga M. y R. María Antilef H.</i>	91
Asistencia nutricional del paciente críticamente enfermo.	
<i>Marcela Soto R.</i>	97
Nutrición y parálisis cerebral.	
<i>Jahzeel Gacitúa B.</i>	102
Dieta cetogénica en pediatría.	
<i>Ximena Díaz SM. y María Jesús Rebollo G.</i>	105
Nutrición en fibrosis quística.	
<i>Francisco Moraga M.</i>	107

El estado nutricional refleja el equilibrio entre la oferta y la demanda y su alteración, generalmente, es un marcador de morbilidad. Así, la evaluación nutricional es parte de la atención pediátrica e incluye anamnesis con historia dietética detallada, examen físico y antropometría, usando los estándares de referencia apropiados.

En la actualidad se usan los patrones de referencia de crecimiento de la OMS publicados en 2006 para menores de 5 años, realizadas en lactantes saludables, alimentados con leche materna exclusiva mínimo 4 meses, y lactancia total hasta 12 meses e inicio de alimentación complementaria a partir de los 6 meses de edad. Las madres de estos lactantes eran sanas y no fumadoras y este trabajo llevó a concluir que todos los niños tienen el mismo potencial de crecimiento si reciben una atención adecuada desde el comienzo de su vida y que las diferencias hasta los 5 años dependen más de la nutrición, del medio ambiente y de la atención sanitaria que de factores genéticos o étnicos.

Para el grupo de 5 a 19 años, la OMS publicó en 2007 un patrón de referencia que fusiona datos del patrón de crecimiento del NCHS/OMS de 1977 (1 mes a 24 años) con los datos de crecimiento para menores de 5 años (OMS 2006), con el propósito de suavizar la transición entre ambas muestras.

Las líneas de referencia de las curvas de crecimiento se llaman líneas de puntuación z o de desviación estándar (DE), que es una medida de dispersión que se usa para describir la distancia que hay entre una medición y la mediana (promedio). Estas puntuaciones se calculan de forma diferente para mediciones de la población de referencia con distribución normal y no normal.

66

En una **distribución normal** (Figura 1), el cálculo de la puntuación z para el indicador talla o longitud para la edad es:

$$\text{Puntuación } z = (\text{Valor observado}) - (\text{Valor de la mediana}) / \text{Ancho de DE}$$

Ancho de DE: el valor de la mediana menos el valor de referencia para 1 DE

A diferencia de la talla, el peso tiene una **distribución no normal** (Figura 2), en este caso el cálculo de la puntuación z de un punto observado, es diferente, ya que implica una serie de cálculos matemáticos. Simplificando, se usa la siguiente fórmula:

$$\text{Puntuación } z = (\text{Valor observado}) - (\text{Valor de la mediana}) / \text{Promedio Ancho de DE}$$

Promedio ancho de DE: valor de la mediana menos valor de referencia para 3 DE dividido entre 3

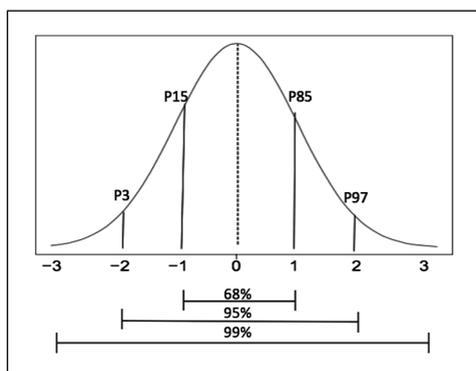


Figura 1. Distribución normal (talla).

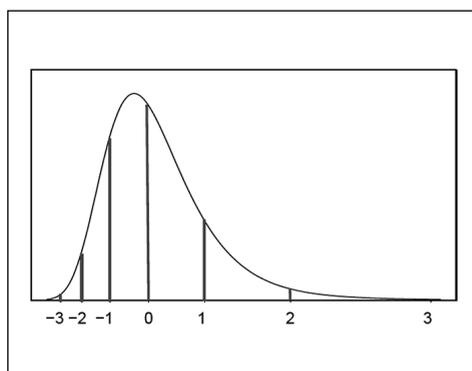


Figura 2. Distribución no normal (peso).

Otra forma de obtener el puntaje Z es utilizando el software Anthro para menores de 5 años y Anthro Plus para mayores de 5 años, en la función Calculadora Antropométrica, disponibles en la página de la OMS de forma gratuita. La utilidad que tiene el cálculo del puntaje z, es que nos ofrece un valor preciso de la DE en la que se encuentra el niño y permite hacer comparaciones precisas con medidas previas, llevando de esta forma un seguimiento más exacto de estadísticas poblacionales e intervenciones individuales.

Indicadores antropométricos

La antropometría consiste en la medición de dimensiones corporales a diferentes edades, dentro de lo cual se considera: peso (p), longitud o talla (T), circunferencia craneana, circunferencia abdominal (CA), circunferencia braquial (CB) y pliegues subcutáneos (tricipital y braquial). Estas medidas nos sirven para usar los indicadores antropométricos peso/edad (P/E), longitud o talla/edad (T/E), peso/talla (P/T) e índice de masa corporal/edad (IMC/E).

El P/E a nivel poblacional es un indicador de fácil medición y sensible, útil para tamizar. El P/T y T/E a nivel individual son indicadores más específicos ya que permiten evaluar la simetría de las dimensiones corporales en un niño, por ejemplo, un niño con alteración en la talla (baja o alta), puede requerir tener un peso menor o mayor del requerido para su edad para ser armónico.

Para evaluar los indicadores antropométricos se debe tener en cuenta la edad de referencia del niño (a), la cual no siempre corresponde a su edad cronológica. Los dos momentos de la vida en los que se debe corregir la edad cronológica son:

- a) En el recién nacido pretérmino (< 36 semanas + 6 días), donde se debe hacer la corrección de su edad posnatal o cronológica hasta los 24 meses si fue < 32 semanas al nacer y hasta los 12 meses si fue ≥ 32 semanas al nacer, así:

$$\text{Edad cronológica corregida (ECC)} = \text{Edad cronológica} - (40 - \text{Edad gestacional expresada en semanas})$$

Cuando la edad cronológica corregida es < 40 semanas, se debe evaluar el crecimiento de acuerdo a las curvas de crecimiento intrauterino, ya sea de Fenton 2013 o las curvas nacionales de Alarcón-Pittaluga.

- b) En los púberes y adolescentes: En varones entre 10 años y 15 años y en mujeres entre 8 años y 14 años, se debe evaluar el grado de desarrollo puberal de acuerdo a los estadios de Tanner, y según esto determinar la edad biológica. Cuando la edad biológica y la edad cronológica presentan una diferencia mayor a 1 año, se usa como referencia la edad biológica para evaluar el crecimiento; si dicha diferencia es menor a 1 año se evalúa con edad cronológica. Por ejemplo, si una adolescente presenta menarquia, su edad biológica corresponde a 12 años 8 meses más el tiempo transcurrido desde la menarquia.

Desarrollo genital en el hombre durante la pubertad, esquema de Tanner

Estadio de Tanner	Desarrollo genital	Edad biológica
Grado 1	Los testículos tienen un volumen menor de 4 ml, escroto y pene tienen características infantiles	< de 12 años
Grado 2	El pene no se modifica, mientras que los testículos aumentan ligeramente de tamaño alcanzando un volumen testicular de 4 a 8 ml; la piel del escroto se enrojece y se modifica su estructura haciéndose más laxa	12 años
Grado 3	Se inicia el crecimiento peneano en longitud, los testículos tienen un volumen entre 6 y 12 ml y el escroto está más laxo	12 años 6 meses
Grado 4	Hay mayor crecimiento peneano, con aumento de su diámetro y desarrollo del glande, los testículos están entre 15 y 20 ml y el escroto está más desarrollado y pigmentado	13 años 6 meses
Grado 5	Los genitales tienen forma y tamaño semejante a los del adulto. Volumen testicular de 25 ml	14 años 6 meses

Desarrollo mamario en la mujer durante la pubertad, esquema de Tanner

Estadio de Tanner	Desarrollo genital	Edad biológica
Grado 1	Prepuberal, no hay tejido mamario palpable, sólo el pezón protruye, la aréola no está pigmentada	< 10 años 6 meses
Grado 2	Se palpa tejido mamario bajo la aréola sin sobrepasar ésta. Aréola y pezón protruyen juntos, con aumento del diámetro areolar. Es la etapa de botón mamario	10 años y 6 meses
Grado 3	Se caracteriza por crecimiento de la mama con pigmentación de la aréola, la aréola y la mama tienen un solo contorno	11 años
Grado 4	Existe mayor aumento de la mama, con la aréola más pigmentada y solevantada por lo que se observa un doble contorno (aréola y mama)	12 años, si no hay menarquia
Grado 5	La mama es de tipo adulto, en la cual sólo el pezón protruye y la aréola se retrae y tiene el mismo contorno de la mama	12 años y 8 meses

Para la clasificación del diagnóstico nutricional de acuerdo a las curvas de crecimiento de la OMS, los puntos de corte de desviación estándar son los mismos en todas las edades, lo que varía es el indicador antropométrico a usar. De esta forma:

Peso/Edad para < 1 año, si tiene un P/E $\geq + 1$ DE, se usará Peso/Talla Peso/Talla entre ≥ 1 y < 5 años IMC/Edad para ≥ 5 años

68

Diagnóstico nutricional	Puntuación z o desviación estándar
Obesidad severa	$\geq + 3$
Obesidad	$\geq + 2$ a + 2,9
Sobrepeso o riesgo de obesidad	$\geq + 1$ a + 1,9
Eutrofia o normal	+ 0,9 a - 0,9
Déficit ponderal o bajo peso	$\leq - 1$ a - 1,9
Desnutrición	$\leq - 2$

Para la clasificación de talla, se usa el indicador talla o longitud para la edad (T/E). Longitud (medición en decúbito) si es < 2 años o talla (medición de pie) si es > 2 años.

Diagnóstico talla	Puntuación z o desviación estándar
Talla alta	$\geq + 2,0$
Talla normal alta	+ 1,0 a + 1,9
Talla normal	- 0,9 a + 0,9
Talla normal baja	-1,0 a - 1,9
Talla baja o retraso de talla	$\leq - 2,0$

En la interpretación de la clasificación de talla es importante tener en cuenta la talla diana (TD), definida como la talla esperada que se debería tener a los 19 años según la talla del padre y de la madre. Es útil como información general de talla final y también para calcular si un niño o niña va por el canal de crecimiento esperado según su potencial genético. Se calcula de la siguiente manera:

Niños: $[(\text{estatura padre en cm}) + (\text{estatura madre en cm}) / 2] + 6,5$ cm
Niñas: $[(\text{estatura padre en cm}) + (\text{estatura madre en cm}) / 2] - 6,5$ cm

Las otras medidas antropométricas como el perímetro braquial, circunferencia abdominal y pliegues son relevantes en algunas circunstancias específicas, como se menciona a continuación.

Perímetro braquial (PB)

Indicador de la pérdida de masa muscular del brazo que se basa en la medida de la circunferencia del brazo en el punto medio situado entre el extremo del acromion de la escápula y el olécranon del cúbito. Esta medida es muy útil en pacientes donde el peso no es confiable o difícil de tomar, por ejemplo en niños con terceros espacios por hidrocefalia severa o ascitis. La OMS también ha implementado su uso en lugares de muy bajos recursos, donde no se dispone de instrumentos para pesar y medir, encontrando correlación entre perímetro braquial y el indicador peso/talla. Los puntos de corte de PB, que la OMS ha definido, que se correlacionan con un P/T < - 3DE y que, por tanto, diagnostica desnutrición son: PB/E < 115 mm de 6 meses a < 5 años; PB/E < 129 mm en ≥ 5 a 10 años y PB/E < 160 mm en ≥ 10 años a 14 años.

Circunferencia abdominal

Indicador de obesidad abdominal, que a su vez es el componente más prevalente del síndrome metabólico. Se debe medir en todos los niños mayores de 5 años. Se mide en posición de pie, con cinta métrica que se localiza a 1 cm sobre el reborde latero superior de la cresta iliaca derecha a nivel medio axilar. La cinta debe estar paralela al suelo, sin comprimir la piel y se mide al final de una espiración normal.

La obesidad abdominal se define por un perímetro de cintura que se encuentra en el percentil (p) igual o mayor a p90 (≥ p90) según sexo y edad; entre el p75 y p90 se considera riesgo de obesidad abdominal y un perímetro de cintura < p75 se considera normal.

Interpretación de la tendencia de la curva

La curva de crecimiento (curva de P/E, P/T y T/E) en el tiempo, es el indicador número uno para la evaluación nutricional, ya que nos permite tener una visión amplia, más allá del dato puntual al momento de la evaluación. Para identificar la velocidad y tendencia de crecimiento, se deben evaluar los puntos marcados de los indicadores antropométricos de una serie de visitas, por lo cual durante la anamnesis se debe solicitar el carné de control sano que nos permita obtener estos datos. Normalmente los niños en período de crecimiento siguen una tendencia, en general, paralela a la mediana y a las líneas de puntuación z. La mayoría de los niños crecerán en un "canal," que está sobre o entre las líneas de puntuación z y aproximadamente paralela a la mediana; el canal puede estar abajo o arriba de la mediana. En general cuando siguen un mismo canal, la velocidad de crecimiento está siendo adecuada, y puede ser tranquilizador en los casos que el dato puntual de los indicadores antropométricos están bajos.

Hay algunas situaciones que pueden indicar un problema o sugerir un riesgo:

- La línea de crecimiento de un niño atraviesa una línea de puntuación z, alejándose de la mediana.
- Hay un pronunciado incremento o descenso en la línea de crecimiento del niño.
- La línea de crecimiento del niño se mantiene plana.

Indicadores bioquímicos e inmunológicos

La utilidad de estos parámetros, más que para evaluación nutricional, es para seguimiento en el paciente hospitalizado con soporte nutricional o cuando se buscan alteraciones que sean causas o consecuencias de una malnutrición (ya sea por exceso o déficit).

Puntos claves en evaluación nutricional

- Corregir edad cronológica de acuerdo a la edad gestacional o biológica cuando sea necesario.
- Buscar simetría: buscar que el paciente tenga un peso de acuerdo a su estatura.
- La velocidad y tendencia de la curva de crecimiento prevalece sobre el diagnóstico antropométrico transversal.
- Para evaluar el estado nutricional de un niño, no se requieren exámenes de laboratorio.

Curvas de crecimiento en situaciones patológicas especiales

- Síndrome de Down: Pastor X, et al. Rev Med Intern Sind Down 2004; 8: 34-46. www.fcscd.org.
- Parálisis cerebral: 1) Brooks J, et al. Pediatrics 2011; 128: e299-e307; 2) Day SM, et al. Dev Med Child Neur 2007; 49:167-71. www.lifeexpectancy.org/articles/growthcharts.shtml
- Síndrome de Turner: Lyon A, et al. Arch Dis Child 1985; 60: 932-5.
- Enfermedad de Duchenne: Griffiths D, et al. Arch Dis Child 1988; 63: 1256-58.
- Acondroplasia: Horton W, et al. J Pediatr 1978; 93: 435.
- Enfermedad de células falciformes: 1) Phebus C, et al. J Pediatr 1984; 105: 28; 2) Tanner J, et al. J Pediatr 1985; 107: 317.
- Myelomeningocele: Appendix 2. Ekvall S ed. Pediatric nutrition in chronic disease and development disorders: prevention, assessment and treatment. NY: Oxford Univ. Press; 1993.
- Síndrome de Brachmann-de-Lange: Kline A, et al. Am J Med Genet 1993; 47: 1042.
- Síndrome de Noonan: Witt D, et al. Clin Genet 1985; 30: 150.
- Síndrome de Prader Willi: 1) Holm V. Appendix A. En: Greeway L ed. Manegment of Prader Willi síndrome. NY: Springer Verlag; 1998; 2) Butler M, et al. Pediatrics 1991; 88: 853.
- Síndrome de Silver Russell: Tanner J, et al. Pediatr Res 1975; 9:611.
- Síndrome de Williams: Morris C, et al. J Pediatr 1988; 113: 318.

Bibliografía

1. Ministerio de Salud de Chile. Norma para la evaluación nutricional de niños, niñas y adolescentes de 5 años a 19 años de edad. 2016.
2. Ministerio de Salud Chile. Norma técnica para la supervisión de niños y niñas de 0 a 9 años en Atención Primaria en Salud 2014.
3. Organización Mundial de la Salud. Patrones de crecimiento del niño de la OMS. Interpretación de los indicadores de crecimiento. 2007.
4. Milad M, et al. Recomendación sobre Curvas de Crecimiento Intrauterino. Rev Chil Pediatr 2010;81(3): 264-74.
5. WHO. Guidelines for an integrated approach to the nutritional care of HIV-infected children (6 months-14 years). Handbook. 2009.

Requerimientos nutricionales en pediatría

Johanna Pacheco A.

Antes de mencionar los requerimientos de energía, macro y micronutrientes en pediatría, es importante hacer una definición de conceptos.

Requerimiento nutricional: Cantidad de un nutriente necesario para preservar las funciones corporales del organismo humano, mantener un buen estado de salud y rendimiento óptimo.

Recomendación nutricional: Cantidades de energía y nutrientes esenciales que cubren los requerimientos nutricionales de casi todos los individuos sanos, o bien, el promedio de las cantidades diarias de energía y nutrientes esenciales que ciertas poblaciones deben consumir durante un período de tiempo determinado.

Los requerimientos nutricionales corresponden a la ingesta de un individuo, mientras que las recomendaciones nutricionales hacen referencia a una población.

La Ingesta dietética de referencia (DRI, Dietary Reference Intake): establece los valores de referencia de nutrientes en individuos sanos para prevenir enfermedades por déficit de ingesta, reducir las enfermedades crónicas y alcanzar un estado de salud óptimo. Los DRI se componen de cuatro variables (Figura 1):

- **Requerimiento promedio estimado (EAR):** Nivel de ingesta promedio estimada para cubrir los requerimientos de la mitad de los individuos sanos.
- **Ingesta diaria recomendada (RDA):** Nivel de ingesta diaria suficiente para cubrir los requerimientos del 97,5% de individuos sanos (± 2 DE).
- **Ingesta adecuada (AI):** Ingestión dietética diaria promedio, basada en la determinación de ingesta de nutrientes en un grupo de personas aparentemente sanas.
- **Nivel de ingesta máximo tolerado (UL):** Nivel máximo de ingesta diaria, que no signifique riesgos ni efectos adversos para la salud.

71

Requerimientos energéticos

Se derivan de dos componentes (Figura 2).

Gasto energético total (GET)

Éste a su vez tiene tres componentes:

- **Tasa metabólica basal o gasto energético basal (GEB):** Energía mínima necesaria para realizar funciones vitales en condiciones de ayuno y térmicas controladas. Se correlaciona con la masa metabólicamente activa (masa magra) y es bastante constante, correspondiendo al 60 a 70% del GET. El *gold standard* para su determinación es la calorimetría indirecta, pero en la práctica clínica se calcula mediante fórmulas (referirse a capítulo de *Asistencia nutricional del paciente críticamente enfermo*).
- **Termogénesis:** Gasto de energía necesario para los procesos de digestión, absorción y utilización de los nutrientes. Suele representar el 10-15% de las calorías ingeridas.
- **Actividad física:** Energía utilizada en la actividad física. Es la parte más variable del GET.

Crecimiento

Es el segundo componente de los requerimientos energéticos en los niños. Durante las primeras semanas puede llegar al 30%, pero desciende progresivamente, de forma que a los 12 meses no supera el 2-3% del GET, llegando al 5% durante el estirón puberal.

El GET es susceptible de ser medido con precisión mediante la técnica de agua doblemente marcada, la cual en la práctica clínica es poco accesible, por lo cual la FAO/OMS/JUNU han publicado desde 1985, con varias actualizaciones posteriores, tablas referentes a los requerimientos de energía, de macro y micronutrientes, los cuales son referenciados a continuación (Tablas 1 a 7).

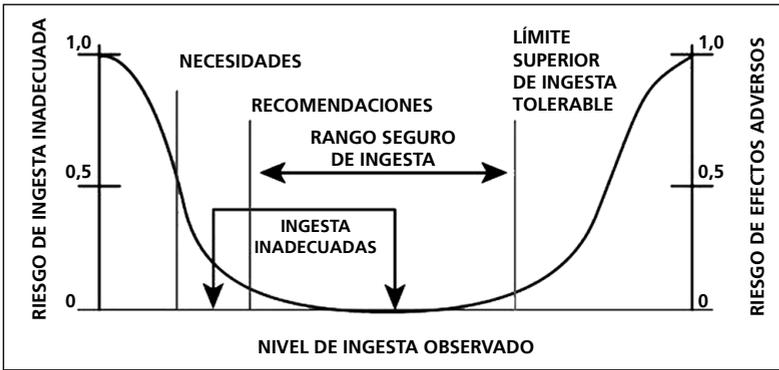


Figura 1. Ingesta dietética de referencia. Fuente: Gil Hernández, 2005.

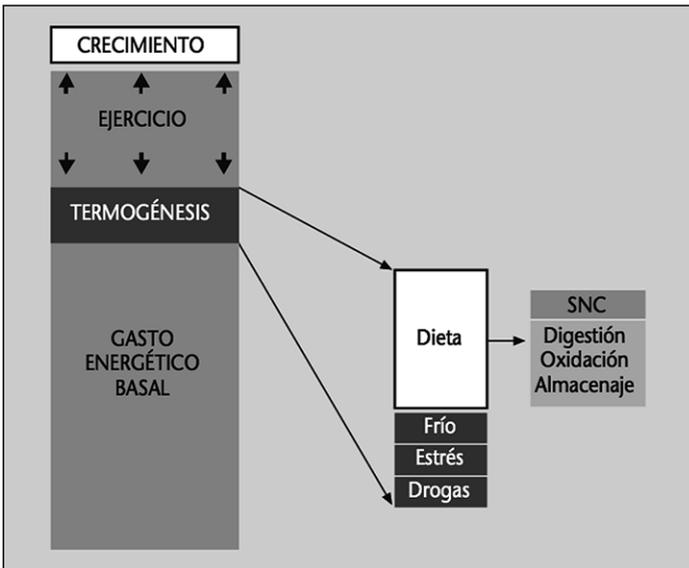


Figura 2. Componentes y distribución del gasto energético. Fuente: Manual práctico de nutrición en pediatría. Comité AEP, 2007.

72

Tabla 1. Requerimientos de energía durante el primer año de vida

Edad (meses)	Niñas			Niños		
	Peso (kg)	Ganancia de peso (g/kg/d)	Kcal/kg/d	Peso (kg)	Ganancia de peso (g/kg/d)	Kcal/kg/d
0-1	4,35	28,3	107	4,58	35,2	113
1-2	5,14	25,5	101	5,50	30,4	104
2-3	5,82	21,2	94	6,28	23,2	95
3-4	6,41	18,4	84	6,94	19,1	82
4-5	6,92	15,5	83	7,48	16,1	81
5-6	7,35	12,8	82	7,93	12,8	81
6-7	7,71	11,0	78	8,30	11,0	79
7-8	8,03	9,2	78	8,62	10,4	79
8-9	8,31	8,4	78	8,89	9,0	79
9-10	8,55	7,7	79	9,13	7,9	80
10-11	8,78	6,6	79	9,37	7,7	80
11-12	9,00	6,3	79	9,62	8,2	81

Fuente: FAO/WHO/UNU. Human energy requirements. Rome, 17-24 October 2001.

Tabla 2. Requerimientos de energía en niñas mayores de 1 año

Edad (años)	Peso (kg)	Ganancia de peso (kg/año)	GMB	PAL	Kcal/kg/día
1-2	10,8	2,4	599	1,42	80,1
2-3	13,0	2,2	727	1,42	80,6
3-4	15,1	1,9	793	1,44	76,5
4-5	16,8	1,7	827	1,49	73,9
5-6	18,6	1,8	864	1,53	71,5
6-7	20,6	2,3	904	1,56	69,3
7-8	23,3	3,0	959	1,60	66,7
8-9	26,6	3,7	1.026	1,63	63,8
9-10	30,5	4,0	1.105	1,66	60,8
10-11	34,7	4,5	1.157	1,71	57,8
11-12	39,2	4,5	1.217	1,74	54,8
12-13	43,8	4,6	1.279	1,76	52,0
13-14	48,3	4,2	1.339	1,76	49,3
14-15	52,1	3,4	1.390	1,75	47,0
15-16	55,0	2,2	1.429	1,73	45,3
16-17	56,4	0,8	1.447	1,73	44,4
17-18	56,7	0	1.451	1,72	44,1

Fuente: FAO/WHO/UNU. Human energy requirements. Rome, 17-24 October 2001.

Tabla 3. Requerimientos de energía en niños mayores de 1 año

Edad (años)	Peso (kg)	Ganancia de peso (kg/año)	GMB	PAL	Kcal/kg/día
1-2	11,5	2,4	2.737	1,43	82,4
2-3	13,5	2,0	3.235	1,45	83,6
3-4	15,7	2,1	3.602	1,44	79,7
4-5	17,7	2,0	3.792	1,49	76,8
5-6	19,7	2,0	3.982	1,53	74,5
6-7	21,7	2,2	4.172	1,57	72,5
7-8	24,0	2,4	4.390	1,60	70,5
8-9	26,7	2,8	4.647	1,63	68,5
9-10	29,7	3,3	4.932	1,66	66,6
10-11	33,3	3,9	5.218	1,71	64,6
11-12	37,5	4,5	5.529	1,75	62,4
12-13	42,3	5,2	5.884	1,79	60,2
13-14	47,8	5,8	6.291	1,82	57,9
14-15	53,8	5,9	6.735	1,84	55,6
15-16	59,5	5,4	7.157	1,84	53,4
16-17	64,4	4,2	7.520	1,84	51,6
17-18	67,8	2,6	7.771	1,83	50,3

Fuente: FAO/WHO/UNU. Human energy requirements. Rome, 17-24 October 2001.

**Tabla 4. Requerimientos y nivel de ingesta segura de proteínas (en g/kg/día).
Tabla modificada con datos incorporados MINSAL-OMS**

Edad	Nivel seguro de ingesta MINSAL ^{1,2}	Requerimientos medios OMS ^{3,4}		Dosis inocua de ingestión OMS ^{3,4}	
1 mes	1,52	1,41		1,77	
2 meses		1,23		1,50	
3 meses		1,13		1,36	
4 meses		1,07		1,24	
6 meses	1	0,98		1,14	
1 año	0,87	0,95		1,14	
1,5 años		0,85		1,03	
2 años		0,79		0,97	
3 años		0,73		0,90	
4 años	0,76	0,69		0,86	
5 años		0,69		0,85	
6 años		0,72		0,89	
7 años	0,76	0,74		0,91	
8 años		0,75		0,92	
9 años		0,75		0,92	
10 años		0,75		0,91	
Adolescentes		Niñas	Niños	Niñas	Niños
11	0,76	0,73	0,75	0,90	0,91
12		0,72	0,74	0,89	0,90
13		0,71	0,73	0,88	0,90
14		0,70	0,72	0,87	0,89
15	0,73 en Hombres 0,71 en Mujeres	0,69	0,72	0,85	0,88
16		0,68	0,71	0,84	0,87
17		0,67	0,70	0,83	0,86
18		0,66	0,69	0,82	0,85

74

1. Guía de alimentación del niño(a) menor de 2 años/Guía de alimentación hasta la adolescencia. MINSAL 2016. Online: <http://www.crececontigo.gob.cl/wp-content/uploads/2016/01/Guia-alimentacion-menor-de-2.pdf>
2. Dietary Reference Intakes: The Essential Guide to Nutrient Requirements 2006 Online: http://www.nal.usda.gov/fnic/DRIEssential_GuideDRIEssentialGuideNutReq.pdf
3. Joint WHO/FAO/UNU Expert Consultation. Protein and amino acid requirements in human nutrition. World Health Organ Tech Rep Ser 2007; 935: 1, 265, back cover.
4. Moráis López, et al. Cálculo de los requerimientos energético-proteicos para el soporte nutricional en la práctica clínica. Acta Pediatr Esp 2011; 69 (5): 211-216.

Tabla 5. Recomendaciones de ingesta de grasa, expresada como porcentaje de la energía total, para lactantes y niños (as) de corta edad

	0 a 6 meses	6 a 12 meses	12 a 24 meses	24 a 36 meses
Academia Americana de Pediatría. Comité de Nutrición, 1986				30-40%
Academia Americana de Pediatría, 1992				30
Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) 1991, 1994, 2005	40-54%	32-58,5%	Sin restricción	30-35%
FAO/OMS, 1994	50-60%		30-40%	30-40%
Unión Europea, 1996	40-58,5%	32-58,5%		
Instituto de Medicina, Academia de Ciencias de Estados Unidos, 2002	60%	55%		

Fuente: Gil Hernández, et al. An Pediatr (Barc). 2006; 65 (5): 481-95.

Tabla 6. Ingesta diaria recomendada de minerales para lactantes y niños(as)

Minerales	Edad							
	0-6 meses	7-12 meses	1-3 años	4-8 años	9-3 años	14-18 años		
Calcio (mg/d)	200	260	700	1.000	1.300	1.300		
Fósforo (mg/d)	100	275	460	500	1.250	1.250		
Cobre (µg/d)	200	220	340	440	700	890		
Fluor (mg/d)	0,01	0,5	0,7	1	2	3		
Yodo (µg/d)	110	130	90	90	120	150		
Hierro (mg/d)	0,27	11	7	10	8	11 niños	15 niñas	
Zinc (mg/d)	2	3	3	5	8	11 niños	9 niñas	
Potasio (g/d)	0,4	0,7	3	3,8	4,5	4,7		
Sodio (g/d)	0,12	0,37	1	1,2	1,5	1,5		
Cloro (g/d)	0,18	0,57	1,5	1,9	2,3	2,3		
Magnesio (mg/d)	30	75	80	130	240	410 niños	360 niñas	
Selenio (µg/d)	15	20	20	30	40	55		
Cromo (µg/d)	0,2	5,5	11	15	25 niños	21 niñas	35 niños	24 niñas
Manganeso (mg/d)	0,003	0,6	1,2	1,5	1,9 niños	1,6 niñas	2,2 niños	1,6 niñas
Molibdeno (µg/d)	2	3	17	22	34	43		

Fuente: Guía de alimentación del niño(a) menor de 2 años/Guía de alimentación hasta la adolescencia. MINSAL 2016. *Online:* <http://www.crececontigo.gob.cl/wp-content/uploads/2016/01/Guia-alimentacion-menor-de-2.pdf>

Tabla 7. Ingesta diaria recomendada de vitaminas para lactantes y niños(as)

Vitaminas	Edad						
	0-6 meses	7-12 meses	1-3 años	4-8 años	9-13 años	14-18 años	
Vitamina A (µg/d ER) ¹	400	500	300	400	600	900 niños	700 niñas
Vitamina D (µg/d) ²	10	10	15	15	15	15	
Vitamina E (mEq Tocoferol/d)	4	5	6	7	11	15	
Vitamina K (µg/d)	2	2,5	30	55	60	75	
Vitamina C (mg/d)	40	50	15	25	45	75 niños	65 niñas
Tiamina (mg/d)	0,2	0,3	0,5	0,6	0,9	1,2 niños	1 niñas
Riboflavina (mg/d)	0,3	0,4	0,5	0,6	0,9	1,3 niños	1 niñas
Niacina (mg equiv. Niacina/d)	2	4	6	8	12	16 niños	14 niñas
Vitamina B6 (mg/d)	0,1	0,3	0,5	0,6	1	1,3 niños	1,2 niñas
Folatos (µg equiv. Folato/d)	65	80	150	200	300	400	
Vitamina B12 (µg/d)	0,4	0,5	0,9	1,2	1,8	2,4	
Ácido Pantoténico (mg/d)	1,7	1,8	2	3	4	5	
Biotina (µg/d)	5	6	8	12	20	25	
Colina (mg/d)	125	150	200	250	375	550 niños	400 niñas

Fuente: Guía de alimentación del niño(a) menor de 2 años/Guía de alimentación hasta la adolescencia. MINSAL 2016. *Online:* <http://www.crececontigo.gob.cl/wp-content/uploads/2016/01/Guia-alimentacion-menor-de-2.pdf>. ¹ER= equivalentes de retinol. ²1 UI vit. D = 0,025 µg.

Bibliografía

1. Koletzko B, et al. Pediatric Nutrition in Practice. World Rev Nutr Diet 2015;113:34-40.
2. FAO/WHO/UNU. Human energy requirements, 2001.
3. FAO/WHO/UNU. Protein and amino acid requirements in human nutrition, 2007.
4. Guía de alimentación del niño(a) menor de 2 años/Guía de alimentación hasta la adolescencia. MINSAL 2016.
5. Comité de nutrición de la AEP. Manual práctico de nutrición en pediatría, 2007.
6. Gil Hernández. Tratado de Nutrición. Editorial Mediterráneo 1ª Edición 2005.

Alimentación normal en la edad pediátrica

María Jesús Rebollo G.

La alimentación del niño es un tema central en la edad pediátrica y en sus proyecciones para la vida adulta. Dentro de los objetivos de una alimentación normal está el lograr un crecimiento y desarrollo óptimo, el establecimiento de hábitos de alimentación adecuados y la disminución del riesgo de enfermedades crónicas no transmisibles en edades posteriores (obesidad, diabetes, dislipidemias, hipertensión arterial).

Lactancia materna

La leche materna es específica del ser humano, satisface las necesidades nutricionales durante los primeros 6 meses de vida ya que, además de permitir un adecuado crecimiento y desarrollo de los distintos órganos y sistemas, se adapta a las limitaciones de maduración del aparato digestivo, metabolismo intermediario y función renal. Esto determinado por su composición nutricional y factores bioactivos no nutricionales como células, hormonas, factores de crecimiento, factores inmunológicos, oligosacáridos y microbiota entre otros, todo lo cual promueve un desarrollo y estado de salud óptimo. Es, además, un factor determinante en el desarrollo de apego y neurodesarrollo.

Ventajas de la lactancia materna para el lactante

- a) Óptima nutrición para los primeros 6 meses de vida en forma exclusiva y adicionada de alimentación complementaria durante el segundo semestre.
- b) Permite el mejor desarrollo psicomotor acorde con las potencialidades genéticas del niño.
- d) Buen desarrollo de la microflora del tracto gastrointestinal.
- e) Disminución del riesgo de desarrollar enfermedades crónicas asociadas a la nutrición: Obesidad, diabetes tipo I y tipo II, dislipidemias.
- f) Protección contra infecciones gastrointestinales y en menor grado infecciones respiratorias.
- g) Menor riesgo de presentar asma, diabetes tipo 1, enfermedad celíaca, enfermedad de Crohn, colitis ulcerativa, muerte súbita, leucemia y linfoma.

Composición de la leche materna (Tabla 1)

Destaca en su composición contenido de proteína de alto valor biológico adecuado para un buen crecimiento y desarrollo, y de cuya digestión se desprenden péptidos bioactivos. Contenido de grasa de alta calidad para la programación y desarrollo de órganos afines (tejido adiposo, sistema nervioso central). Los ácidos grasos de cadena corta, mediana y larga, corresponden al 50% de la energía aportada por la leche materna; proporción óptima entre ácidos grasos omega-6/omega-3 (4:1), incluyendo ácidos grasos poliinsaturados linoleico, linolénico, araquidónico, EPA (eicosapentaenoico) y DHA (docosahexaenoico) importantes para el desarrollo neurológico y visual. Proporción de un contenido adecuado de micronutrientes para los primeros meses de vida.

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

La alimentación de la madre debe ser variada en sus ingredientes durante el embarazo y la lactancia, lo que se asociaría a una mejor aceptabilidad a nuevos ingredientes por el lactante y pudiera tener también asociación con un menor riesgo alérgico. Se debe evitar el consumo de alcohol y drogas, incluido el cigarrillo, ya que pasan a la leche afectando el sabor, reducen el volumen de ella, afectan el ciclo sueño vigilia del niño y pueden provocar daño metabólico tóxico.

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

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

¹Leche purita fortificada al 7,5% más maltodextrina (o azúcar) al 2,5% y aceite al 2% (en el cálculo de ácidos grasos esenciales no está incluido el 2% de aceite, ya que varía de acuerdo al tipo de aceite utilizado). ²Leche purita fortificada al 7,5% más cereal al 5% y maltodextrina al 2,5%. ³Leche purita fortificada al 10% más cereal al 4%. ⁴Leche purita cereal 10%, más cereal al 3%. ⁵ET = Equivalentes de tocoferol.

78

Conservación de la leche materna

- Temperatura ambiente: 6-8 horas.
- Refrigerada (no en la puerta del refrigerador): 72 horas; congelador del refrigerador (1 puerta): 14 días y freezer: 3 meses. Se recomienda no volver a congelar la leche descongelada y mantener debidamente rotulada la fecha de extracción.

Contraindicaciones de la lactancia materna

Afecciones del niño

Galactosemia clásica, absoluta; enfermedad de orina olor a jarabe de arce y fenilcetonuria admiten volúmenes controlados.

Afecciones maternas

Madre con infección por VIH. Madres que estén recibiendo medicamentos, consultar base de datos Lactmed.

Suspender la lactancia temporalmente en caso de enfermedad grave de la madre que le impida cuidar al lactante; en caso de Herpes simplex tipo I se debe evitar el contacto directo con las lesiones del pecho materno hasta que toda lesión activa se haya resuelto.

Alimentación del niño de 0 a 6 meses

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

En caso de no disponer de estas fórmulas, la leche purita fortificada (LPF) aún está en uso por el Programa Nacional de Alimentación Complementaria (PNAC). Se está evaluando un programa piloto para incorporar una fórmula de inicio para el primer año de vida, bajo un estricto protocolo. En caso de usarse LPF, ésta debe reconstituirse al 7,5% para evitar un aporte excesivo de proteínas, calcio, fósforo y sodio, adicionada de 3% de maltosa dextrina (o sacarosa, si no está disponible la anterior) y 2% de aceite vegetal (soya, canola) para cubrir los requerimientos de ácidos grasos esenciales omega-6 y omega-3.

En caso de ser insuficiente la leche materna en el < 5 meses cumplidos se recomienda iniciar la alimentación sólida para complementar la LM, evitando el uso de fórmula de inicio si es posible.

Alimentación del niño de 6 a 12 meses

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

Alimentación complementaria

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

La alimentación complementaria debe iniciarse a los 6 meses de edad (no antes de los 5 meses ni después de los 6 meses) dado que a partir de esa edad la lactancia materna presenta riesgo de no cubrir las demandas de energía, proteína y micronutrientes en especial *Fe*, *Zn*; existe a esa edad una madurez morfofuncional adecuada en cuanto a digestión y absorción de alimentos y un desarrollo psicomotor madurado para recibir alimentación más sólida: control de cabeza y tronco, desaparición del reflejo de extrusión, capacidad adecuada de deglución, uso de la musculatura masticatoria y el niño a esa edad es capaz de manifestar sensaciones de hambre y saciedad.

La neofobia, definida como el rechazo inicial a los nuevos alimentos corresponde a un fenómeno fisiológico a esa edad, por lo que se debe continuar ofreciendo el alimento en nuevas ocasiones hasta su aceptación.

Debe ofrecerse al niño una papilla licuada de consistencia suave que contenga en su composición cereal, verduras variadas, carnes magras de vacuno, pollo o pescado (30 g por porción), aceite vegetal crudo de preferencia canola o soya 2,5-3 ml al momento de servir, no se debe agregar sal. El postre ofrecido debe ser puré de frutas crudas o cocidas; se recomienda no agregar azúcar ni endulzantes artificiales.

Las legumbres se deben incorporar entre los 7-8 meses guisadas con cereales que reemplazarán a la papilla de verduras con carne; se recomienda su consumo 2 veces por semana.

El huevo puede incorporarse entre los 9-10 meses.

La alimentación complementaria debe aportar una densidad energética entre 65-70 Kcal/100 g.

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

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

En épocas calurosas puede ofrecerse al niño agua (hervida si no se cuenta con agua potable) en cantidades de 20 a 50 ml 2 a 3 veces separada de los horarios de leche, sin adición de azúcar, miel ni otro saborizante; no debe ofrecerse refrescos en polvo o líquidos, bebidas azucaradas ni soda. Se recomienda no introducir jugos de fruta (de ningún tipo) en la alimentación del niño menor de 1 año, no ofrecen beneficios y pueden reemplazar la ingesta de LM o fórmula láctea.

Suplementos nutricionales

- a) *Vitamina D*: se recomienda suplementar con 400 UI a todos los lactantes durante el primer año de vida.
- b) *Hierro*: la suplementación con 1 mg/kg/día se justifica en lactantes alimentados en forma exclusiva al pecho; desde los 4 meses de edad y hasta el año.

Alimentación del niño de 12 a 24 meses de edad

En esta etapa se puede continuar con LM, mientras el niño mantenga un buen crecimiento y mantenga hábitos saludables de alimentación.

En este período el niño puede incorporarse progresivamente a la mesa familiar, respetando sus necesidades de alimentación y ciclo sueño-vigilia. Se recomienda incorporar cuatro tiempos de comidas: desayuno, almuerzo, onces y comida, ofrecer ensalada de verduras en los tiempos de almuerzo y cena, preferir las frutas frescas para el postre y ofrecer agua para la sed. La suspensión de la fórmula láctea de la noche se recomienda entre los 12 y 18 meses en niños con estado nutricional normal.

La leche purita fortificada se debe reconstituir al 7,5% más cereal al 4% (dependiendo del estado nutricional del niño). A partir de los 18 meses el PNAC entrega Leche Purita Cereal, que es una bebida láctea en base a leche semidescremada, fortificada con vitaminas y minerales.

Dependiendo del estado nutricional del niño puede considerarse la incorporación de leches semidescremadas o descremadas.

Se puede incorporar una colación a media mañana solo si la alimentación va a tener un espacio mayor a 4 horas o si la solicitan en el jardín infantil.

Tener presente que la mayoría de los hábitos de alimentación se establecen entre los 6 y 24 meses, por lo que no se deben ofrecer a esta edad golosinas dulces o saladas o con alto contenido en calorías, azúcares, grasas saturadas o sodio.

Respetar horarios de alimentación y evitar alimentos entre estos horarios.

80

Alimentación del preescolar y escolar

Se recomienda realizar 4 comidas al día con la siguiente distribución energética: desayuno 25%, colación 5%, almuerzo 30%, onces 15% y cena 25%.

Preescolar

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

Se recomienda realizar:

- a) 4 alimentaciones diarias; no siendo indispensable la colación, no debe ser más de 1 diaria y de preferencia fruta.
- b) Consumir lácteos 3 porciones en el día semidescremados o descremados.
- c) Dos a tres porciones de verduras y 2 frutas diarias (5 al día, que incluye la variación de colores de frutas y verduras). Ensaladas crudas incorporadas progresivamente y con la mayor variedad posible.
- d) Legumbres al menos 1 porción (150 g) 2 veces por semana.
- e) Pescados o mariscos 1 porción 2 veces por semana.
- f) Carnes magras rojas y blancas (vacuno, ave, cerdo) 1 porción 3 veces por semana
- g) Huevos 3 unidades por semana.
- h) Restringir el consumo de frituras, alimentos con grasas saturadas y colesterol, así como el consumo de azúcar y sal.
- i) Golosinas: evitar su uso rutinario; consumo esporádico.

Respecto al consumo de jugos de frutas naturales, en todas las edades se debe promover el consumo de la fruta completa, dado el beneficio de la ingesta de fibra y el beneficio metabólico

respecto a los tiempos de ingesta de los azúcares de la fruta. Deben ser eliminados de la dieta en niños que presenten ganancia anormal de peso (pobre o excesiva).

Escolar

Se recomienda 4 comidas principales y eventualmente 1 colación saludable, considerando una proporción balanceada de los nutrientes: grasas entre 20% y 30% de la energía, con una proporción 1:1:1 entre ácidos grasos saturados, poliinsaturados y monoinsaturados, considerando el aporte de Ω -3; hidratos de carbono 55%-60% de las calorías, siendo los azúcares simples no más del 10% (sacarosa).

Promover desayuno como un horario de alimentación importante a toda edad, interrumpe el ayuno nocturno y permite reactivar funciones fisiológicas; se ha demostrado que la primera comida del día, ayuda a los niños en el proceso del aprendizaje.

Alimentación del adolescente

En el establecimiento del patrón alimentario del adolescente participan diferentes factores tales como influencia de los pares, modelos parentales, disponibilidad de comida, preferencias, costo de los alimentos, convivencia, creencias personales y culturales, la publicidad y la imagen corporal. Durante esta etapa, ocurren importantes cambios fisiológicos y psicológicos, y los requerimientos nutricionales serán influenciados por la pubertad, período intensamente anabólico con aumento del peso y la talla, y cambios en la composición corporal.

Según la Encuesta Nacional de Consumo Alimentario 2014, los adolescentes consumen menos del 50% de la recomendación de ingesta de frutas y verduras, menos del 25% en relación a los lácteos y menos del 10% legumbres y pescado, presentando alto consumo de grasas totales, grasas saturadas y azúcares.

Considerar ingesta de lácteos descremados 3 porciones diarias, frutas y verduras 5 porciones diarias, legumbres 2 veces por semana y pescado 2 veces por semana.

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

La cena es el horario de comidas que más omiten los adolescentes y en segundo lugar el desayuno. Pueden estar en riesgo nutricional dados estos menores horarios formales y mayor cantidad de horarios informales en base a golosinas sólidas y líquidas.

Orientaciones educativas para la familia del adolescente

- a) Estimular el cumplimiento de horarios familiares de alimentación en especial desayuno y cena.
- b) Establecer rutinas de vida al aire libre sumadas a prácticas escolares: plazas o lugares de esparcimiento, deportes. Especial énfasis en estas actividades los fines de semana y períodos de vacaciones.
- c) Considerar un aporte restringido de dinero (mesada) y evitando su entrega diaria.
- d) Educar a la familia en el tipo de alimentos a adquirir (alimentos saludables), educar sobre etiquetado nutricional.
- e) Evitar comer frente a una pantalla, televisor, computador u otro.

Bibliografía

1. Ballard O, Morrow L. Human milk composition. Nutrients and bioactive factors. *Pediatr Clin NA* 2013; (60):49-74.
2. Castillo-Durán C, et al. Alimentación normal del niño menor de 2 años. Recomendaciones de la Rama de Nutrición de la Sociedad Chilena de Pediatría. *Rev Chil Pediatr* 2013;84(5):565-72.
3. Guía de alimentación del niño menor de 2 años y Guía alimentaria hasta la adolescencia. MINSAL Cuarta edición 2015.
4. Heyman M, Abrams S. Fruit juice in infants, children and adolescents: Current Recommendations. *Pediatrics* 2017;139(6):e 20170967.

Obesidad y síndrome metabólico

Francisco Moraga M.

Obesidad

Aumento maladaptativo del contenido graso del organismo, definible por antropometría (en relación a patrones preestablecidos), funcional (por la existencia de comorbilidades) o epidemiología (factor de riesgo de enfermedades crónicas no transmisibles, ECNT).

La mejor correlación con morbilidad está dada por la combinación del Índice de masa corporal (IMC) y de perímetro abdominal como marcador de composición corporal y comorbilidad, respectivamente. Para un diagnóstico completo, importa cuantificar el peso, la masa grasa y la distribución de la grasa corporal, lo que nos permite hacer el diagnóstico, reconocer riesgos de salud asociado y pronóstico.

Diagnóstico

La relación P/T es el estándar antropométrico en el menor de 6 años, definiendo obesidad con P/T > 120% sobre el p50 a nivel individual o sobre +2 DE a nivel poblacional; sobre esta edad, el estándar es el IMC usando como patrón las tablas OMS 2007 de IMC.

Señales de alarma: cambio del canal de crecimiento del IMC en dos controles y aumento del IMC $\geq 1,5$ puntos en 6 meses; a nivel individual, la valoración del IMC debe corregirse por grados de desarrollo puberal de Tanner (ver evaluación nutricional). Un IMC $\geq p95$ requiere intervención ya que se relaciona con mantención de obesidad hacia adulto y a morbilidad relacionada con obesidad. Un IMC entre p85 y p95 requiere pesquisar comorbilidad.

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

82

Evaluación clínica

1. Anamnesis detallada, incluyendo antecedentes mórbidos de familiares directos como morbilidad cardiovascular, hábitos alimentarios, diabetes, etc. Valorar curva pondoestatural graficando evolución de peso y talla si hay datos, registrar hábitos de sueño, anamnesis nutricional con evaluación de ingesta y forma de compra de alimentos.
2. Examen físico
Antropometría: Peso con disponibilidad de balanza capaz de registrar pesos superiores a 120 kg; longitud o estatura; perímetro abdominal con huincha inextensible. Maduración puberal por escala de Tanner. Presión arterial, frecuencia cardíaca y respiratoria en vigilia y sueño. Hallazgos relevantes como acantosis, xantomas y xantelasmas, etc.
3. Exámenes de laboratorio e imágenes:
 - Test de tolerancia a la glucosa 0-120 min con insulinemia simultánea en obesidad marcada.
 - Proteína C reactiva ultrasensible; perfil lipídico.
 - Ecografía o TAC abdominal (pacientes < 130 kg) para medición de grasa abdominal y esteatosis hepática.
 - Estudio polisomnográfico de sueño o saturometría nocturna.
 - Estudio radiográfico de epifisiolisis según clínica.
 - Calorimetría indirecta.
 - Test de esfuerzo y evaluación de capacidad submáxima (STEP).
 - Estudio genético si es posible, en casos de obesidad muy marcada, para estudiar marcadores genéticos asociados: receptor 4 de melanocortina, leptina, etc.

Tratamiento

Idealmente prevención desde los primeros controles de salud: refuerzo de hábitos de vida saludable (alimentación, actividad física, disponibilidad del tiempo libre, sueño). Evaluar y tratar complicaciones y causas secundarias de obesidad, las que representan menos del 5%.

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

El objetivo final será lograr una alimentación y estilo de vida saludable, obtener un IMC $< p$ 85 o, en pacientes con obesidad mórbida y/o complicaciones metabólicas asociadas, lograr una baja de peso tal que signifique el control de estas complicaciones (ver capítulo siguiente).

Aquellos niños con obesidad mórbida aún sin complicaciones y aquellos en que se detecte comorbilidad (hipertensión, dislipidemias, hígado graso), deben ser referidos al especialista. Los niños menores de 2 años muy obesos requieren ser evaluados antes de decidir iniciar tratamiento nutricional. El resto de los niños y adolescentes en riesgo y obesos, deben ser tratados según disponibilidad de recursos en Atención Primaria.

La terapia farmacológica no ha demostrado mejores resultados que placebo, dieta y actividad física, por lo cual no hay evidencia que confirme su utilidad en obesidad infantil. El uso de hormona de crecimiento recombinantes en el síndrome de Prader Willi es una alternativa terapéutica para contribuir a moderar la composición corporal.

Obesidad mórbida en niños y adolescentes

Para efectos operacionales la entenderemos cuando se presenta un IMC > 3 a 4 z-score de la referencia OMS 2007 acompañada de la presencia de comorbilidades. Obesidad moderada: IMC entre 3 y 4 z-score y obesidad severa > 4 z-score.

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

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

Requiere un manejo estructurado y complejo, con participación de pediatras nutriólogos, endocrinólogos y gastroenterólogos, psiquiatra infantil, psicólogo, nutricionista, kinesiólogo, terapeuta ocupacional, trabajador social; estas condiciones no están soportadas por la estructura de salud pública actual y pueden requerir un sistema inicial de manejo intrahospitalario.

Cirugía bariátrica

Aún con todos los recursos humanos y materiales disponibles hay una alta probabilidad de fracaso en lograr un cambio de hábitos personal, familiar y un descenso de peso concomitante. La cirugía bariátrica es una alternativa cuando hay fracaso total del manejo médico, siempre que se cumplan otras condiciones adicionales, las que se resumen en la tabla siguiente. La cirugía

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

bariátrica representa una condición patológica crónica, con un riesgo real de complicaciones, incluyendo mortalidad, que requiere una adhesión del paciente y su familia a pautas de seguimiento estrictas y modificaciones permanentes de la salud. La presencia de diabetes y de síndrome de apnea-hipopnea del sueño, y defectos invalidantes osteoarticulares son indicaciones para considerar esta alternativa.

Criterios para una cirugía bariátrica en adolescentes obesos.

Consenso USA 2004 (IngeTH et al, Pediatrics 2004)

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

Síndrome metabólico

Asociación de insulinorresistencia/hiperinsulinemia secundaria al bloqueo del receptor de insulina por ácidos grasos libres a partir del aumento del tejido graso ectópico y lipólisis, que condiciona dislipidemia (fundamentalmente hipertrigliceridemia, descenso del colesterol HDL, aumento de la apo-B y aumento de colesterol LDL), aumento de los ácidos grasos libres (AGL) plasmáticos, intolerancia a la glucosa, hipertensión arterial, conjunto de condiciones que predisponen a diabetes tipo 2 y alto riesgo cardíaco y cerebrovascular. Posteriormente se reconoce el estado proinflamatorio subyacente que genera múltiples efectos deletéreos en órganos diana: corazón, músculo, hígado, vasos sanguíneos. Estas alteraciones se van instaurando progresivamente a lo largo de los años.

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

Plan de alimentación

Pilar fundamental en el tratamiento de la obesidad y del síndrome metabólico. Debe permitir una velocidad de crecimiento normal, ser segura y completa. Debe preservar la masa magra, no provocar un descenso de peso superior al 0,1% de peso semanal, dar saciedad y no afectar al

Síndrome metabólico en niños y adolescentes según autores y año

Cook, 2003	De Ferranti, 2004	Weiss, 2004
Obesidad abdominal CA > P90	CA > P75 (según edad y sexo)	IMC > P97
Triglicéridos > 110 mg/dl	Triglicéridos > 97 mg/dl	Triglicéridos > P95
cHDL < 40 mg/dl	cHDL < 45-50 mg/dl	cHDL < P5
TA > P90	TA > P90 (según edad y sexo)	TA > P95
Glucemia en ayunas ≥ 110 mg/dl	Glucemia en ayunas ≥ 110 mg/dl	Índice HOMA alterado

CA: circunferencia abdominal; cHDL: colesterol unido a lipoproteínas de alta densidad; IMC: índice de masa corporal; Pn: percentil n; TA: tensión arterial.

niño emocionalmente. El niño obeso tiene con frecuencia una autoestima baja, poca tolerancia a la frustración, tendencia al aislamiento y un mayor riesgo de depresión, por lo que muchas veces es necesario el apoyo psicológico del niño y familia.

Objetivos del plan de alimentación

- a) Adecuación calórica para alcanzar peso adecuado para la talla, al mismo tiempo que se mantiene crecimiento y desarrollo normal para la edad.
- b) Mejorar calidad de alimentos para obtener saciedad, lograr adherencia y prevenir futuras complicaciones: fibra, frutas y verduras, alimentos preparados sobre los procesados.
- c) Reeducación alimentaria, buscando cambio de hábitos y modificación de conductas del niño y su familia: horarios de alimentación, evitar distractores y consumos de bebidas azucaradas.
- d) Asegurar que estas modificaciones nutricionales se den en un contexto de otros aspectos de vida saludable: actividad física apropiada, vida en familia, evitar adicciones (tabaco, alcohol, drogas), horario de sueño suficiente y evitar sedentarismo.

Requerimientos

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

Hidratos de carbono: 50%-55% del VCT, proteínas: 15%-20% del VCT, lípidos: 30% del VCT con una distribución de 10% de grasas saturadas, 10% de grasas monoinsaturadas y 10% poliinsaturadas; si existe hipercolesterolemia, además, restringir a un máximo de 300 mg/día de colesterol.

Características del plan de alimentación

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

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

Selección de los alimentos: Realizar educación alimentaria adaptada a edad del paciente y características educacionales y sociales de su entorno familiar.

Recomendaciones generales

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

Durante el seguimiento evaluar expectativas del niño y familia respecto al peso. Del análisis particular (edad, grado de obesidad, presencia de comorbilidades o factores de riesgo, antecedentes familiares) puede considerarse un resultado positivo o satisfactorio del tratamiento cuando el niño mantiene el peso si no hay presencia de comorbilidades, y como éxito una baja de al menos entre un 5 a 10% del peso si las hay. No desalentar al niño y su familia para mantener adhesión terapéutica.

Bibliografía

1. Tyson N, Frank M. Childhood and adolescent obesity definitions as related to BMI, evaluation and management options. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2017; pii: S1521-6934(17)30120-7.
2. Gurnani M, et al. Childhood Obesity: Causes, Consequences, and Management. *Pediatr Clin North Am* 2015;62(4):821-40.
3. Caballero B, et al. Preventing childhood obesity in Latin America: an agenda for regional research and strategic partnerships. *Obes Rev* 2017;18 Suppl 2:3-6.
4. Al-Khudairy L, et al. Diet, physical activity and behavioural interventions for the treatment of overweight or obese adolescents aged 12 to 17 years. *Cochrane Database Syst Rev* 2017;6:CD012691.
5. Bussler S, et al. Novel insights in the Metabolic Syndrome in childhood and adolescence. *Horm Res Paediatr* 2017 Aug 28. doi: 10.1159/000479510.

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

Es el método de elección cuando la alimentación oral no es posible o es insuficiente, ya que es más fisiológica, ayuda a mantener la función intestinal, previene la atrofia de la mucosa, reduce la translocación de bacterias y toxinas y preserva la inmunidad intestinal. Es menos costosa que la nutrición parenteral y presenta menor riesgo de complicaciones, siendo además, más fácil de implementar.

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

Indicaciones

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

Inadecuada ingesta oral

Anorexia nerviosa, anorexia asociada a enfermedad aguda o crónica, anorexia asociada a efecto de medicamentos, aversión a los alimentos.

Alteraciones de la deglución

Enfermedades neurológicas, enfermedades neuromusculares, enfermedades genéticas, prematuridad.

Alteraciones anatómicas o funcionales del tracto gastrointestinal

Malformaciones congénitas (atresias, fístulas, malformaciones orofaciales), síndrome de intestino corto, síndrome de pseudoobstrucción intestinal, enfermedad inflamatoria intestinal, pancreatitis.

Necesidades nutricionales aumentadas

Cardiopatías congénitas, fibrosis quística, enfermedad renal, displasia broncopulmonar, VIH, cáncer.

Paciente crítico hipermetabólico

Sepsis, quemado, politraumatizado.

Causas metabólicas

Intolerancia al ayuno, glucogenosis, enfermedades metabólicas.

Contraindicaciones

Inestabilidad hemodinámica grave

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

Vía de administración

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

Vía nasogástrica

De elección por ser más fisiológica, acepta grandes volúmenes, considera procesos digestivos, hormonales y bactericidas del estómago, es fácil de instalar y permite el uso de fórmulas de mayor osmolaridad. Contraindicada cuando existe retardo del vaciamiento gástrico, reflujo gastroesofágico severo y riesgo de aspiración. La posición del tubo debe verificarse mediante radiografía o aspiración de contenido ácido del estómago ($\text{pH} < 4\text{-}5,5$).

Vía nasoyeyunal

Ante contraindicación al uso de la vía gástrica. Se debe ubicar en la segunda a tercera porción del duodeno o el yeyuno. Su ubicación debe ser confirmada radiológicamente. Requiere ser administrada en infusión continua y uso de bomba de infusión.

Cuando la nutrición enteral, se estima que va a ser requerida por un período superior a 4-6 semanas, debe considerarse un acceso más permanente ya sea gastrostomía o yeyunostomía.

Tipo de sonda

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

88

Modalidad de infusión

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

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

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

Tipo de fórmula

Depende de la edad, requerimientos, patología de base y estado funcional del tracto gastrointestinal.

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

Complicaciones, prevención y manejo

Mecánicas

a) Lesiones por presión

Nasales, faríngeas o esofágicas. Cambiar diariamente el punto de apoyo a nivel nasal, instilar suero fisiológico en los orificios nasales 2-3 veces por día, movilizar la sonda diariamente en sentido longitudinal con movimientos de rotación para evitar adherencias, cambiar de orificio nasal si aparece rinorrea.

b) Obstrucción de la sonda

Elección del grosor de la sonda de acuerdo al tipo de alimentación a usar. Administrar 20-60 ml de agua (dependiendo de la edad del niño) después de cada alimentación. Al usar medicamentos, preferir preparaciones en solución e infundir agua después de su administración. Evitar aspiración frecuente de residuos gástricos. En caso de obstrucción, intentar uso de bebidas bicarbonatadas o preparados de enzimas pancreáticas mezcladas con bicarbonato.

Aspiración a vía aérea

Elevar la cabecera de la cama entre 30° y 45°, 30 min a 1 hora tras alimentar. Con factores de riesgo uso de enteral continua y vía transpilórica.

Complicaciones relacionadas con el estoma

Revisión diaria, limpiar diariamente con agua y jabón y/o antiséptico la piel circundante, mantener la zona seca, uso de cremas que contengan zinc; si se detectan lesiones aplicar tratamiento en forma precoz.

Complicaciones gastrointestinales

a) Náuseas y vómitos

Verificar la posición del tubo, disminuir el ritmo de infusión y/o pasar a enteral continua, evaluar uso de procinéticos.

b) Retardo del vaciamiento gástrico

En pacientes críticos se presenta hasta en un 50%. Puede ser producido por la enfermedad de base y/o uso de medicamentos especialmente en pacientes en UCI. La medición del residuo gástrico como marcador indirecto de retardo de vaciamiento gástrico, no cuenta con evidencia suficiente por lo que constituye actualmente un tema de debate respecto a su significado y puede llevar a interrupción de la alimentación con insuficientes aportes respecto a las necesidades del paciente y a un mayor riesgo de obstrucción de la sonda. Aún así, en general se indica al inicio de la NE, cuando existe riesgo de broncoaspiración, en pacientes críticos y cuando existen signos de intolerancia a la alimentación. No hay cifras precisas en pediatría de lo que constituye un residuo gástrico elevado ya que va a depender de la edad, tipo de fórmula, modalidad de administración y vaciamiento gástrico. El residuo debe ser reinfundido al paciente ya que constituye una importante fuente de pérdida de calorías.

c) Diarrea

Considerar velocidad de infusión, intolerancia a la fórmula (hidratos de carbono, osmolaridad), medicamentos en uso (antibióticos u otros fármacos), infección intercurrente, contaminación de la fórmula, patología de base. En pacientes con ostomía, si no se dispone de volumen de referencia de pérdidas debe considerarse como objetivo < 40 ml/kg/día.

Hay evidencia que el uso de fibra disminuye la incidencia de diarrea en pacientes no críticos, mientras la suplementación con prebióticos permanece en discusión.

d) Constipación

Evaluar aporte de agua y fibra.

Complicaciones metabólicas

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

Trastorno de la alimentación

Pérdida de las habilidades para alimentarse, aversiones y problemas evolutivos de la conducta alimentaria pueden verse en lactantes alimentados por sonda por períodos prolongados; siempre que sea posible debe indicarse volúmenes pequeños vía oral y manejo en conjunto con fonoaudiólogo o terapeuta para mantener estímulos que conserven los procesos relacionados con la alimentación.

Nutrición enteral domiciliaria

En diciembre de 2016 se promulgó la Ley N° 20.850 Ricarte Soto, para pacientes que según su condición requieran NED, ya sea parcial o total, otorgando fórmulas específicas y dispositivos requeridos para su aplicación.

Bibliografía

1. Consensus on paediatric Enteral Nutrition access: a document approved by SENPE/SEGHNP/ANECIPN. *Nutr Hosp* 2011;26(1):1-15.
2. Singhal S, et al. Tube feeding in children: <http://pedsinreview.aappublications.org/2017>
3. Blumenstein I, et al. Gastroenteric: techniques, problems and solutions. *World J Gastroenterol* 2014;20(26):8505-24.
4. Martínez E, et al. Gastric dysmotility in critically ill children: pathophysiology, diagnosis and management. *Pediatr Crit Care Med* 2015;16(9):828-36.
5. Vermilyea S, Lier Goh V. Enteral feedings in children: Sorting out tubes, buttons and formulas. *Nutr Clin Pract* 2016;31:59-67.

Nutrición parenteral (NP) hospitalaria y domiciliaria (NPD)

Francisco Moraga M. y R. María Antilef H.

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

- Nutrición parenteral total (NPT) es aquella usada como fuente nutritiva exclusiva para el paciente y nutrición parenteral parcial, usada como complemento de la vía enteral.
- NP periférica (NPP) se administra vía venosa periférica y NP central (NPC) se administra vía venosa central por catéteres de instalación quirúrgica con exteriorización por contrabertura o instalados por punción percutánea.

La NPP se debe usar excepcionalmente y es preferible siempre la NPT por vía central.

Indicaciones

Prevenir o corregir efectos adversos de la malnutrición en niños que no son capaces de obtener aportes suficientes por vía oral o enteral por un período superior a 5 días o antes en condiciones de desnutrición:

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

Debe estar encargada a un equipo multidisciplinario que integra a pediatra especialista en nutrición, nutricionista, equipo de enfermería y químico farmacéutico y contar con mecanismos de control que garantice la calidad de la NP.

Contraindicaciones

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

Formulación

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

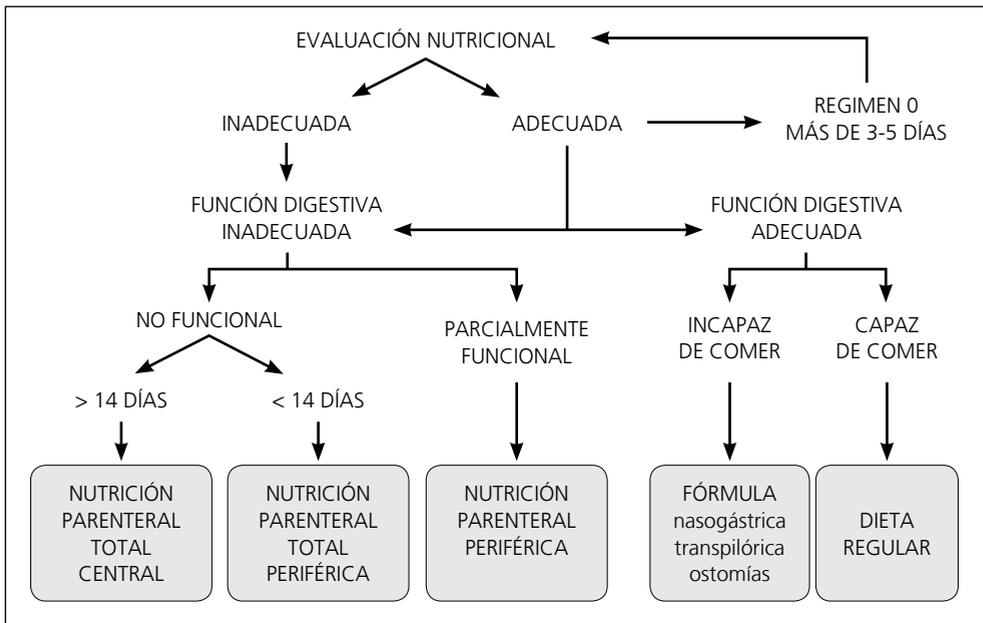


Figura 1. Criterios de selección de tipo y vía de apoyo nutricional.

92

- **Hidratos de Carbono (H de C).** D-Glucosa es la base de la formulación. La tolerancia en cantidad y progresión del aporte es variable, especialmente en prematuros y enfermos graves. Iniciar con velocidades de infusión entre 5-8 mg/kg/min midiendo glucosuria y glicemia hasta estabilizar el aporte. Por vía periférica usar concentraciones hasta 12,5% para no exceder 900 mOs/l de solución. Si se requiere restricción de volumen se puede usar soluciones hasta al 30%, por vía central. Evitar exceso de aporte calórico en H de C que podría contribuir a esteatosis y mayor producción de CO₂: 30-50% de las calorías y no más de 12-14 mg/kg/min.

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

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

1 gramo de aminoácidos = 4,0 cal = ± 90 mOsm%/l.

- **Lípidos.** Aporta calorías y ácidos grasos esenciales (linoleico y araquidónico) los que se aseguran con 0,5-1 g/kg/día de lípido endovenoso. Iniciar infusión con 0,5 g/kg/día y aumentar gradualmente hasta 1,5 a 2 g/kg/día idealmente de mezclas que contengan 50% de MCT y 50% de cadena larga lo que favorece depuración y betaoxidación. No exceder 60% de calorías totales o 3 g/kg/día ni velocidades superiores a 0,125 g/kg/h (depuración en prematuro < 32 semanas y < 1.500 g = 0,16 g/kg/h; > 33 semanas ± 0,3 g/kg/h). En presencia de colestasia, se recomienda usar los SMOF (soya, MCT, oliva, pescado), que podrían tener además, un rol preventivo si se anticipa ayuno enteral prolongado. Precaución en: lactante con hiperbilirrubinemia > 8-10 mg/dl (con albúmina entre 2,5-3 g/dl por riesgo de kernicterus, restringir a 0,5-1 g/kg/día); alergia al huevo (fosfolípido del huevo

actúa como emulsionante); hiperlipidemias familiares; síndrome nefrótico (pérdida de lipoproteína lipasa, LPL, enzima del endotelio capilar que metaboliza ácidos grasos libres y glicerol); trombocitopenia $< 40.000/\text{mm}^3$.

1 g de lípido ev = 10 cal. = 1,3 - 1,5 mOsm

- **Vitaminas y minerales.** Las vitaminas son micronutrientes esenciales cuyos requerimientos y formulaciones se ven en tablas anexas. La fototerapia oxida vitaminas hidrosolubles debiendo aumentarse los aportes; por este motivo la bolsa de alimentación y el recorrido deben protegerse de la luz salvo uso de bolsas trilaminares (EVA), y del calor excesivo.
- **Na y K** se aportan de acuerdo a requerimientos habituales; la NP no es una vía de corrección de trastornos hidroelectrolíticos o ácido-base. El bicarbonato no es compatible en la mezcla, pudiendo reemplazarse por acetato (1 mEq de acetato = 1 mEq de bicarbonato).
- **Ca y P** pueden mezclarse en la misma solución hasta una suma máxima de 45 mEq/l (ver guía de conversión) y relación 1,1-1,3/1. Gluconato de Ca al 10% = 9 mg/ml o 0,47 mEq/ml de Ca elemental; 1 mEq = 20 mg de Ca elemental = 0,5 mM. Cada ml de Fosfato de Potasio 4,4 mEq de K y 6 mEq de PO₄ (equivalentes a 94 mg o 3 mM de P; 1 mEq = 15,5 mg = 0,5 m = M). Mg: 1 mEq = 12 mg = 0,5 mM.
- **Elementos traza.** Cuando la NP es complementaria o se proyecta a menos de 2 semanas, solo se requiere aportar Zn. Si se prolonga más de 4 semanas debe añadirse Se, Cu (con precaución en colestasia), Mn, I, Cr, y ocasionalmente Fe endovenoso.
- **Otros.** Heparina 0,5-1 U/ml de fórmula; estimula LPL y previene obstrucción del catéter. Fármacos compatibles con la NP: cimetidina, ranitidina, insulina, metoclopramida, ciclofosfamida, dopamina, metilprednisolona, etc. Algunos antibióticos están en revisión, así como el añadir glutamina, arginina, nucleótidos y carnitina.

Tabla 1. Fórmulas para calcular osmolaridad de la solución

1. $\text{Osm (mOsm/L)} = (\text{N}_2 \times 0,8) + (\text{glucosa} \times 1.235) + (\text{Na}^+ \times 2,25) + (\text{P}^- \times 5,43) - 50$ Los valores de los componentes están en mM/L
2. $\text{Osm (mOsm/L)} = (\text{aminoácidos} \times 8) + (\text{glucosa} \times 7) + (\text{Na}^+ \times 2) + (\text{P}^- \times 0,2) - 50$ Usando g/L para glucosa y aminoácidos, mg/L para fósforo, y mEq/L para Na ⁺

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

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

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

Tabla 3. Requerimientos de electrolitos, Vitaminas y Micronutrientes en NP: neonatos de pretérmino y término

	Preterm Neonates		Term Neonates	
Route of Administration	Parenteral	Enteral	Parenteral	Enteral
<i>Vitamins</i>				
Vitamin A	700–1500 IU/kg/d	700–1500 IU/kg/d	2300 IU/d	1333 IU/d 400 mcg/d
Vitamin D	40–160 IU/kg/d	150–400 IU/kg/d goal 400 IU/d	400 IU/d	400 IU/d
Vitamin E	2.8–3.5 IU/kg/d	6–12 IU/kg/d	7 IU/d	6 IU/d
Vitamin K	10 mcg/kg/d in PN + 500 mcg IM at birth	8–10 mcg/kg/d	200 mcg/d + 500 mcg IM at birth	2 mcg/d
Thiamin	200–350 mcg/kg/d	180–240 mcg/kg/d	1.2 mg/d	0.2 mg/d
Riboflavin	150–200 mcg/kg/d	250–360 mcg/kg/d	1.4 mg/d	0.3 mg/d
Niacin	4–6.8 mg/kg/d	3.6–4.8 mg/kg/d	17 mg/d	2 mg/d
Vitamin B6	150–200 mcg/kg/d	150–210 mcg/kg/d	1000 mcg/d	14 mcg/kg/d
Folate	56 mcg/kg/d	25–50 mcg/kg/d	140 mcg/d	65 mcg/d
Vitamin B12	0.3 mcg/kg/d	9.3 mcg/kg/d	1 mcg/d	0.4 mcg/d
Pantothenic acid	1–2 mg/kg/d	1.2–1.7 mg/kg/d	5 mg/d	1.7 mg/d
Biotin	5–8 mcg/kg/d	3.6–6 mcg/kg/d	20 mcg/d	5 mcg/d
Vitamin C	15–25 mg/kg/d	18–24 mg/kg/d	80 mg/d	40 mg
<i>Trace Elements</i>				
Iron	100–200 mcg/kg/d if PN only >2 mo	2000–4000 mcg/ kg/d	250–670 mcg/kg/d if PN only >2 mo	2000–4000 mcg/ kg/d
Zinc	400 mcg/kg/d	1000–3000 mcg/ kg/d	250 mcg/kg/d	2000 mcg/d
Copper ^a	29 mcg/kg/d	120–150 mcg/kg/d	20 mcg/kg/d	200 mcg/d
Selenium	1.5–4.5 mcg/kg/d	1.3–4.5 mcg/kg/d	2 mcg/kg/d	15 mcg/d
Chromium	0.05–0.3 mcg/kg/d	0.1–2.25 mcg/kg/d	0.2 mcg/kg/d	0.2 mcg/d
Molybdenum	0.25 mcg/kg/d	0.3 mcg/kg/d	0.25 mcg/kg/d	2 mcg/d
Manganese	1 mcg/kg/d	0.7–7.5 mcg/kg/d	1 mcg/kg/d	0.3 mcg/d
Iodine ^b	1 mcg/kg/d	10–60 mcg/kg/d	1 mcg/kg/d	110–130 mcg/d

IM, intramuscular; IU, International Unit; PN, parenteral nutrition.

^aCopper dose may need to be removed or reduced in infants with obstructive jaundice. Check serum copper and ceruloplasmin concentration to determine need for dose change.

^bInsufficient data at this time to support routine parenteral iodine supplementation in preterm infants.

Vanek V, et al. Nutr Clin Pract 2012;27:440-91.

Tabla 4. Requerimientos de electrolitos, Vitaminas y Micronutrientes en NP: lactantes y escolares

	Infants	Children
<i>Fat-Soluble Vitamins</i>		
Vitamin A ^a	150–300 mcg/kg/d	150 mcg/d
Vitamin D	0.8 mcg/32 IU per kg/d	10 mcg/400 IU per d
Vitamin E	2.8–3.5 mg/kg/d	7 mg/d
Vitamin K	10 mcg/kg/d	200 mcg/d
<i>Water-Soluble Vitamins</i>		
Vitamin B ₁ (thiamine)	0.35–0.5 mg/kg/d	1.2 mg/d
Vitamin B ₂ (riboflavin)	0.15–0.2 mg/kg/d	1.4 mg/d
Vitamin B ₃ (niacin)	4.0–6.8 mg/kg/d	17 mg/d
Vitamin B ₅ (pantothenic acid)	1–2 mg/kg/d	5 mg/d
Vitamin B ₆ (pyridoxine)	0.15–0.2 mg/kg/d	1 mg/d
Vitamin B ₁₂ (cyanocobalamin)	0.3 mcg/kg/d	1 mcg/d
Vitamin C (ascorbic acid)	15–25 mg/kg/d	80 mg/d
Folate	56 mcg/kg/d	140 mcg/d
Biotin	5–8 mcg/kg/d	20 mcg/d
<i>Trace Elements</i>		
Copper	20 mcg/kg/d (no max stated) ^b	20 mcg/kg/d (500 mcg/d max ^{c,d}) ^b
Chromium	0.2 mcg/kg/d (max 5 mcg/d) ^e	0.2 mcg/kg/d (max 5 mcg/d) ^e
Fluoride	No recommendations	No recommendations
Iodine	1 mcg/d ^f	1 mcg/d ^f
Iron	Premature: 200 mcg/kg/d ^f Infant: 50–100 mcg/kg/d ^f	50–100 mcg/kg/d ^f
Manganese	1 mcg/kg/d (max 50 mcg/d ^c)	1 mcg/kg/d (max 50 mcg/d ^c)
Molybdenum	Premature: 1 mcg/kg/d Infant: 0.25 mcg/kg/d (max 5 mcg/d ^c)	0.25 mcg/kg/d (max 5 mcg/d ^c)
Selenium	Premature: 2–3 mcg/kg/d Infant: 1–3 mcg/kg/d (no max stated)	1–3 mcg/kg/d (100 mcg/d max ^{c,d})
Zinc	Premature: 450–500 mcg/kg/d Infants < 3 mo: 250 mcg/kg/d Infants > 3 mo: 50 mcg/kg/d (max 5000 mcg/d)	50 mcg/kg/d (max 5000 mcg/d ^c)

IU, International Unit; max, maximum; PN, parenteral nutrition.

^a1 mcg/kg RAE (retinol activity equivalent) = 1 mcg/kg retinol.

^bAuthors recommend monitoring plasma copper and ceruloplasmin concentrations in long-term PN patients and patients with burns or cholestasis with appropriate adjustment of doses as needed.

^cRefers to maximum dose for routine supplementation; however, higher doses may be indicated in patients with established deficiency or increased requirements.

^dMaximum dose was not specified in above reference but is included in this table as the maximum dose based on the recommended adult dose.

^eAuthors state that chromium contaminates in PN products satisfies requirements; therefore, additional supplementation is unnecessary.

^fNot currently added to PN in U.S.

Vanek V, et al. Nutr Clin Pract 2012;27:440-91. *Nota: los límites superiores de los rangos son para condiciones clínicas que se presentan con aumento de las pérdidas.

Nutrición parenteral domiciliaria (NPD)

Desarrollado en el contexto de los programas de Hospitalización Domiciliaria (HD) en niños con dependencias tecnológicas, al elevado costo de tratamiento y de cama hospitalaria en centros altamente tecnificados, la posibilidad de evitar complicaciones propias del hospital, la mejoría de la calidad de vida y la mejor comprensión de los derechos del niño.

Objetivo general

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

Metódica de trabajo

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

96

Bibliografía

1. A.S.P.E.N. Clinical Guidelines: support of pediatric patients with intestinal failure at risk of Parenteral Nutrition-Associated liver disease. JPEN 2014;38(5):538-57.
2. Clinical guidelines for the use of Parenteral and Enteral Nutrition in adult and Pediatric patients: applying the GRADE System to development of A.S.P.E.N. clinical guidelines. JPEN 2012;36(1):77-80.
3. Bielawska B. Parenteral Nutrition and Intestinal Failure. Nutrients 2017;9(5):466.
4. Meyer R, et al. Developing and Implementing All-in-One Standard Paediatric Parenteral Nutrition. Nutrients 2013;5(6):2006-18.
5. Pironi L, et al. Espen guidelines on chronic intestinal failure in adults. Clin Nutr 2016;35:247-307.

Asistencia nutricional del paciente críticamente enfermo

Marcela Soto R.

La presencia de malnutrición (por exceso o déficit) es frecuente en el paciente crítico pediátrico y puede dar lugar a grandes desequilibrios energéticos. El paciente críticamente enfermo cursa con estrés metabólico (EM): respuesta estereotipada, inespecífica y adaptativa que induce a alteraciones en el metabolismo de los nutrientes frente a diferentes noxas, necesario para producir la energía suficiente para funciones vitales, respuesta inflamatoria, acción inmunológica y reparación tisular. La intensidad y duración de esta respuesta puede llevar a desnutrición aguda por depleción proteica (hipercatabolismo). El EM no se puede predecir con precisión y es dinámico durante el curso de la enfermedad. El apoyo nutricional no puede revertir o prevenirlo, pero la falta de nutrientes óptimos durante esta etapa resulta en una exageración de las deficiencias existentes y afecta los resultados clínicos. El objetivo del apoyo nutricional es actuar sobre el catabolismo, mejorar respuesta inmune y preservar la barrera mucosa intestinal (utilización de vía enteral) mediante una determinación individualizada de las necesidades de macro y micronutrientes en diversas etapas de la enfermedad.

Evaluación nutricional

Anamnesis

Antecedentes mórbidos, cuantificación de ingesta alimentaria de los últimos días y diagnóstico nutricional previo para identificar malnutrición o riesgo nutricional.

Antropometría

Peso (interpretar en contexto de la patología, terapia con fluidos y diuresis), talla o longitud, perímetro braquial (útil en el seguimiento del estado nutricional). En paciente obeso crítico considerar el uso de peso con factores de ajuste que representa los componentes metabólicamente activos de masa grasa y masa magra:

$$\text{Peso ideal} + 0,25 \text{ o } 0,5 \times (\text{Peso actual} - \text{Peso ideal})$$

Determinación de composición corporal

En presencia de déficit nutricional utilizar perímetro braquial y pliegue tricípital para evaluar reserva proteica muscular y reserva grasa.

Laboratorio

1. PCR: Proteína de fase aguda.
2. Albúmina: Proteína visceral (vida media 14-21 días).
3. Prealbuminemia o transtiretina: Proteína visceral (vida media 48 horas).
Tanto albúmina como prealbúmina, no reflejan con exactitud el estado nutricional ni la respuesta a la intervención nutricional durante la inflamación. Están inversamente relacionadas con la PCR y deben ser analizadas en conjunto con ella considerando sus respectivos tiempos de vida media.
4. Nitrógeno ureico urinario de 24 horas: representa la intensidad del catabolismo proteico (grado de estrés metabólico) y que se utiliza para el cálculo del balance nitrogenado.

Según el grado de estrés calculado y en conjunto con el balance nitrogenado se podrá determinar el aporte proteico y su relación con las calorías no proteicas.

Balance nitrogenado y grado de estrés metabólico

Grado de estrés metabólico	NUT (mg/kg/día)
Leve	< 200
Moderado	200 - 300
Severo	> 300

NUT: Nitrógeno ureico urinario 24 horas x 1,25 (pérdidas nitrogenadas urinarias no NU)

1 g de nitrógeno: g de proteínas/6,25 (1 g de N está contenido en 6,25 g de proteína).

El balance nitrogenado (BN) es la diferencia entre la cantidad de N suministrada en forma de proteína exógena y la cantidad de N excretado del organismo (refleja el metabolismo proteico, relacionando aporte y pérdidas).

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

Nitrógeno ingerido (g/kg/día) = g de proteína ingerida/6,25.

NUT (mg/kg/día) = Nitrógeno urinario 24 horas x 1,25.

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

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

Un BN negativo sugiere predominio catabólico. Un BN positivo indica anabolismo. Un BN neutro muestra equilibrio entre el suministro y la degradación de las proteínas del cuerpo.

Tratamiento nutricional

98

Iniciar precozmente (en cuanto se logre la estabilidad hemodinámica y cardiorrespiratoria) y en conjunto con el equipo tratante considerando el plan terapéutico: vía de alimentación, volúmenes disponibles, accesos venosos. La elección será la vía enteral por sus múltiples ventajas: estimula el sistema neuroendocrino digestivo, mantiene el trofismo intestinal, evita la traslocación bacteriana, disminuye el catabolismo y mantiene una mejor acción insulínica.

Calorías

La estimación del requerimiento energético en el paciente crítico es un concepto dinámico que requiere ser evaluado en distintos momentos a lo largo del curso de la enfermedad. El estándar de oro para su medición es la calorimetría indirecta. Como la calorimetría no está disponible en la práctica diaria, el GER se calcula de manera teórica con ecuaciones matemáticas, siendo las más usadas Schofield y OMS. Ambas son inexactas, aunque Schofield se considera la más confiable. El GER así obtenido se multiplica por un factor de corrección de estrés que representa el gasto adicional conferido por la enfermedad aguda (rango 1,1 a 1,5).

Fórmula Schofield para medición de gasto metabólico en reposo

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

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

Factores de estrés en niños críticamente enfermos

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

Proteínas

Los niños gravemente enfermos requieren mayor aporte proteico, el objetivo es entregar sustrato para síntesis proteica, función inmunológica y reparación tisular. ESPGHAN recomienda hasta 3 g/Kg/día en niños críticamente enfermos de 3 a 12 años. ASPEN recomienda:

- 0-2 años: 2-3 g/kg/día.
- 2-13 años: 1,5-2 g/kg/día.
- 13-18 años: 1,5 g/kg/día.

La síntesis proteica requiere cantidades adecuadas de energía no proteica. El objetivo es lograr una relación de aporte proteico y calorías no proteicas adecuada para que no se utilice proteína como energía sino para los objetivos ya enunciados, correspondiendo a un P% 12-15 ajustado según balance nitrogenado.

Carbohidratos

Fuente primaria de energía para cerebro, eritrocitos y riñón. Aportan 50-55% del total de energía. En el EM su suministro no detiene la gluconeogénesis y aportada en exceso, inhibe la oxidación de grasas estimulando lipogénesis, acumulación de grasa tisular, esteatosis hepática e hiperglicemia, estimula producción excesiva de CO₂ aumentando trabajo respiratorio y se asocia a hiperosmolaridad y diuresis osmótica. En niños gravemente enfermos, evitar cargas de glucosa sobre el doble de lo normal e idealmente limitarse a 5 mg/kg/min (7,2 g/kg/día). En todos los pacientes la concentración de glucosa debería mantenerse < 180 mg/dl y evitar hipoglicemia.

Lípidos

Principal fuente de energía en niños con EM. Representa el 30% del requerimiento energético. Debido a la mayor demanda de uso de lípidos en enfermedades críticas, junto con las limitadas reservas de grasa en el paciente pediátrico, existe susceptibilidad a la deficiencia de ácidos grasos esenciales. Con nutrición parenteral se comienza con un aporte de 0,5-1 g/kg/día y en general no exceder de 3 g/kg/día en lactantes y 1,5-2 g/kg/día en niños mayores. Monitorizar triglicéridos (con cada aumento de dosis y semanalmente una vez alcanzada la dosis máxima). En pacientes que reciben Nutrición Parenteral y cursan con hipertrigliceridemia (> 250 mg/dl en lactantes y > 400 mg/dl en niños mayores) es necesario ajustarlos a no más de 0,5-1 g/kg/día.

Inmunonutrición

En estudio sus potenciales beneficios clínicos en pediatría. En base a los datos disponibles, no se recomienda el uso de inmunonutrientes en niños críticamente enfermos.

Vía de alimentación

La vía enteral es de elección en los niños gravemente enfermos con tracto gastrointestinal (GI) funcionante. Se recomienda identificar y prevenir interrupciones evitables.

- Siempre que sea posible la nutrición enteral, mantener un estímulo trófico para conservar funciones fisiológicas de la mucosa: suministro de nutrientes en cantidad de 0,5-1 ml/kg/min.
- No hay datos suficientes para recomendar un sitio enteral más apropiado (gástrico vs pospilórico/transpilórico). La alimentación pospilórica puede considerarse en niños con alto riesgo de aspiración o en aquellos que no han tolerado la alimentación gástrica.
- No existe evidencia que valide la medición de residuos gástricos como método para evaluación de tolerancia gástrica.
- La vía parenteral está indicada cuando la alimentación a través del tracto GI es imposible (inestabilidad hemodinámica, obstrucción intestinal, riesgo de isquemia intestinal) o los requerimientos energéticos totales no pueden ser proporcionados exclusivamente por la nutrición enteral. Debe sustituirse por la alimentación enteral lo más rápidamente posible.

Soporte nutricional en el paciente quemado

Las quemaduras son de las patologías que cursan con mayor grado de EM. Quemaduras de más del 10% de SCT (Superficie corporal total), tipo AB y/o B requieren intervención nutricional.

La evaluación nutricional es compleja porque presentan edema, tienen hipoalbuminemia y los balances nitrogenados son falsamente positivos por subestimación de pérdidas por piel. Considerar en los cálculos las cirugías frecuentes a las que se someterán.

Requerimientos de energía

La calorimetría indirecta es el método ideal. Al no disponer de ella se usan fórmulas cuya estimación debe irse reevaluando según balance nitrogenado, prealbúmina, PCR e ir ajustando según otros factores de EM como infecciones y cirugía. El objetivo es evitar desnutrición aguda. El gasto energético en reposo (GER) aumenta en relación al área corporal quemada: cuando ésta es $\geq 40\%$ el requerimiento energético es 1,5 veces el GER durante las primeras 2 semanas posquemadura.

La ecuación de Schofield para edad y género junto a un factor de estrés adecuado mantiene una de las mejores correlaciones.

Fórmulas para estimar requerimiento energético en pacientes quemados

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

SCTQ = superficie corporal total quemada. SCT = superficie corporal total. GMB = gasto metabólico basal.

Requerimientos de proteínas

Tendrá como objetivos restablecer balance nitrogenado, reparación tisular, producción de proteínas de fase aguda e inmunidad celular. Para lograr estos objetivos se debe aportar calorías no proteicas y proteínas en una relación determinada según el grado de EM el cual se puede estimar por la excreción urinaria de Nitrógeno Ureico en 24 horas. Se recomienda un aporte de 2,5-3,0 g/kg/d en niños.

Micronutrientes

Elementos traza como Cu, Zn y Se poseen actividad antioxidante, función en la cicatrización de tejidos y en inmunidad. Desde el área quemada existe gran pérdida de Zn y Cu. Dosis recomendada: 2 a 3 veces los requerimientos diarios. Vitaminas C y E se asocian a beneficios en cicatrización y reducción de estrés oxidativo: dosis de 1,5 a 3 veces de las recomendaciones. El tiempo a suplementar depende de la SCQ: 7 a 8 días entre 20-40% de SCQ; 2 semanas para 40-60% de SCQ; 30 días para SCQ > 60%.

Glutamina

Sin evidencia en paciente pediátrico.

Vía de alimentación

Iniciar soporte nutricional por vía enteral y precozmente (24 horas posinjuria). La nutrición enteral modula la respuesta hipermetabólica y ejerce un efecto positivo sobre la mucosa intestinal preservando su integridad, motilidad y flujo sanguíneo, lo que previene un íleo secundario. Se recomienda el uso de sonda transpilórica ya que existe íleo primario posquemadura que afecta a estómago y colon, y además, permite evitar el ayuno prolongado por la frecuente necesidad de pabellón.

Bibliografía

1. Mehta M, et al. ASPEN Clinical Guidelines: nutrition support of the critically ill Child. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition* 2009;33(3):260-76.
2. Bartkowska A, et al. Nutritional therapy in paediatric intensive care units: a consensus statement of the Section of Paediatric Anaesthesia and Intensive Therapy of the Polish Society of Anaesthesiology and Intensive Therapy, Polish Society of Neonatology and Polish Society for Clinical Nutrition of Children. *Anaesthesiol Inten Ther* 2015;47(4):267-83.
3. Joffe A, et al. Nutritional support for critically ill children (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2016.
4. Bechard J, Parrott S, Mehta M. Systematic review of the influence of energy and protein intake on protein balance in critically ill children. *J Pediatr* 2012;161(2):333-9.
5. Skillman E, Mehta M. Nutrition therapy in the critically ill child. *Curr Opin Crit Care* 2012;18(2):192-8. Review.

La parálisis cerebral (PC) es una de las enfermedades neurológicas más prevalentes en la edad pediátrica, estando presente en aproximadamente 2,0-3,5 de cada 1.000 recién nacidos vivos. Si bien en nuestro país no existen estudios concluyentes al respecto, llama la atención que, a pesar de las mejoras en la atención médica, las cifras se han mantenido estables durante las últimas cuatro décadas.

Los pacientes con PC pueden desarrollar discapacidades motoras en grados variables, incluidas dificultades para alimentarse, alteraciones sensoriales y de comunicación con su entorno. Estas características, dependiendo del grado de compromiso, afectan el desarrollo y el crecimiento, por lo cual requieren una atención nutricional diferente a un niño autovalente y sin otra enfermedad de base.

La evaluación nutricional debe considerar que poseen una composición corporal diferente, caracterizada por masa muscular y grasa disminuidas, menor crecimiento lineal y un patrón diferente de desarrollo puberal y edad ósea, por lo cual los patrones de crecimiento a utilizar y los requerimientos nutricionales son diferentes en cada niño. La Figura 1 resume algunas de las consideraciones a la hora de realizar una valoración nutricional en un paciente pediátrico con PC.

Evaluación

La *anamnesis* debe evaluar sus alteraciones motoras gruesa y fina, presencia de trastorno de la deglución, disfunción motora-oral o reflujo gastroesofágico, alteraciones sensoriales, físicas o mentales, dependencia de cuidadores, deformaciones óseas, determinar la ingesta alimentaria oral lograda, uso de sondas de alimentación o gastrostomía, constipación, tratamiento farmacológico que pueda tener interacción fármaco-nutriente, comorbilidades y tiempo de evolución. También es importante consignar tiempo que demora en alimentarse y quién lo realiza.

102

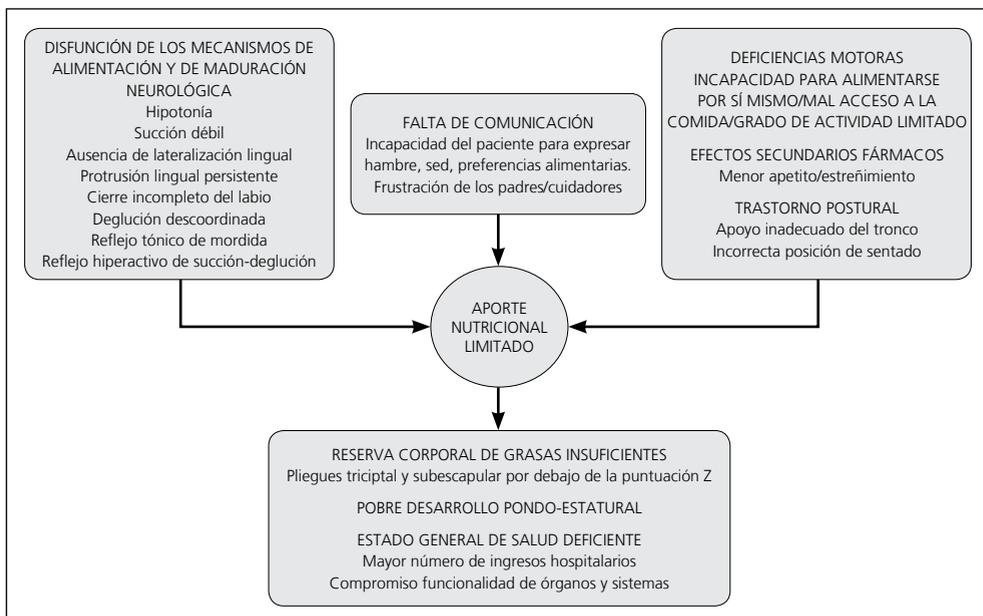


Figura 1. Problemas asociados a la alimentación en el paciente con parálisis cerebral. Adaptado de Fung et al. *J Am Diet Assoc* 2002; 102: 361-73.

La *antropometría*, presenta muchas limitaciones y por lo general es muy dificultosa. El peso puede lograrse idealmente en una silla-balanza o, en su defecto, por diferencia de peso con un adulto. La talla puede medirse por segmentos corporales o por la medición de la tibia desde su tuberosidad anterior al maléolo interno:

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

Se han propuesto patrones de crecimiento para niños con PC, clasificándolos según su actividad motora gruesa (GMFCS) y el uso de alimentación enteral, los cuales nos entregan orientaciones en relación a su crecimiento y la suficiencia de la nutrición, en términos de energía. Al presentar diferencias marcadas en términos de composición corporal y masa grasa, son de gran utilidad estos patrones *versus* los utilizados para la población general.

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

Requerimientos nutricionales

Energía

Las habilidades funcionales del niño influyen en sus necesidades energéticas, así como su composición corporal, siendo los pacientes no ambulatorios los que tienen el menor gasto total de energía, y por lo tanto, menores necesidades de energía que los niños con mayor actividad. Se ha observado que los requerimientos de energía para niños con PC que están parcialmente hospitalizados o que no se movilizan, son aproximadamente el 70-80% de los requerimientos para la población normal. Además, hay que considerar que se ha visto que hasta el 60% de los niños PC reciben menos del 80% de la ingesta calórica diaria recomendada, la que está limitada por la gran cantidad de problemas a la hora de alimentar a este tipo de pacientes.

La determinación más precisa es mediante calorimetría indirecta, pero al no estar disponible, el método factorial parece ser un adecuado punto de partida. Sin embargo, independiente del método escogido, requiere reevaluación periódica para adecuar suficiencia del aporte calculado.

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

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

También se ha visto una buena correlación con el método factorial descrito, una forma abreviada de cálculo que considera el número de calorías para la talla, dependiendo del grado de actividad del niño y el estado nutricional previo. Estimar entre 11 y 15 Kcal/cm.

Proteínas

No hay evidencia para sugerir que las necesidades proteicas son diferentes para los niños con parálisis cerebral, pero un aporte adicional de proteína puede ser necesario para ayudar a la recuperación del crecimiento de niños PC gravemente desnutridos. Por lo tanto, se recomienda utilizar los requerimientos de energía según edad para población normal.

Micronutrientes

Aunque para los niños con PC no existen recomendaciones con respecto a la ingesta de micronutrientes, su estado debe evaluarse individualmente siempre, según la alimentación planificada, fármacos utilizados y comorbilidades. Esta valoración debe ser más acuciosa en caso de desnutrición, para poder optimizar sus funciones.

Los principales micronutrientes en déficit en PC son hierro, folatos, niacina, calcio, fibra y vitaminas E y D. Los niveles de zinc y carnitina son particularmente importantes en el niño que toma ácido valproico. Si son bajos, deben suplementarse, pero no hay claridad respecto hasta qué punto los niveles séricos reflejan las reservas corporales. Especial énfasis reviste la vitamina D, ya que estamos frente a un grupo de pacientes que presentan menor exposición solar y, por lo general, usan fármacos anticonvulsivantes que interfieren con su metabolismo, por lo que se sugiere medir concentraciones de 25-hidroxi vitamina D y suplementar en forma permanente con 800-1.000 UI/día, ajustando de acuerdo a valores plasmáticos.

Hidratación

La PC y una deficiente función oral motora (babeo debido al inadecuado cierre de labios y a la disfunción en la deglución) parecen ser factores de riesgo de deshidratación. Se ha visto que hasta el 38% de niños con PC grave podría presentar algún grado de deshidratación. Además, niveles reducidos de ingesta de líquidos podrían aumentar el riesgo de estreñimiento.

Laboratorio

Debe orientarse según diagnósticos de base, fármacos en uso, grado de exposición solar y nutrientes recibidos. Además, se recomienda que, en malnutrición por exceso en niños PC, deben medirse perfil lipídico y presión arterial, ya que se han encontrado alteraciones similares a las reportadas en población normal.

Valorar individualmente las necesidades de energía y proteínas de cada niño proporciona un punto de partida útil, pero se necesita una evaluación y seguimiento regulares para asegurar que está recibiendo la nutrición adecuada para apoyar su crecimiento óptimo, ya que existe un alto riesgo de que los niños PC sufran desnutrición, especialmente si está acompañada por algún grado de disfunción orofaríngea o de deterioro grave de la motricidad gruesa. Por eso es importante identificar tempranamente cualquier posible dificultad en la alimentación, ya que no sólo puede afectar el estado nutricional del niño, sino también impactar negativamente en su salud, grado de interacción social, comportamiento y desarrollo.

104

Bibliografía

1. Jamroz E, et al. Feeding problems in children with neurological disorders. *Wiad Lek* 2012;65(2):77-83.
2. Samson-Fang L, Bell KL. Assessment of growth and nutrition in children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr* 2013;67 Suppl 2:S5.
3. Rieken R, et al. Measuring body composition and energy expenditure in children with severe neurologic impairment and intellectual disability. *Am J Clin Nutr* 2011;94 (3):759.
4. Sullivan PB. Nutrition and growth in children with cerebral palsy: setting the scene. *Eur J Clin Nutr* 2013; 67 suppl 2:S3-4.
5. Anthropometric Parameter Nutritional Status in Children with Cerebral Palsy. *Mater Sociomed* 2017;29 (1):68-72.

Dieta cetogénica en pediatría

Ximena Díaz SM. y María Jesús Rebollo G.

La dieta cetogénica (DC) es un tratamiento no farmacológico utilizado como tratamiento complementario de la epilepsia refractaria, usado desde 1921. Se caracteriza por aportar un porcentaje de calorías proveniente de lípidos mayor al habitual, con un bajo contenido de hidratos de carbono, y aporte proteico de acuerdo a recomendaciones tal que asegure un crecimiento adecuado del paciente.

Su efecto metabólico no está claro, pero tiene un efecto anticonvulsivante mediado por la inducción de producción de cuerpos cetónicos, contribuyendo a mejorar la calidad de vida en el 75% de los pacientes, quienes manifiestan una mejoría clínica.

La producción de cetonas deriva de la mayor ingesta de grasas, en donde la proporción entre las grasas y proteínas más carbohidratos es de 4:1 o 3:1 (Razón Cetogénica), lo que provoca síntesis de cuerpos cetónicos (CC) β hidroxibutirato (BHB) y acetoacetato (AC), los que proporcionan energía a las neuronas al verse reducida la oferta de glucosa. Estos CC reducirían la excitabilidad de la membrana de las neuronas.

Para evaluar la efectividad de la DC se debe medir la concentración plasmática de BHB y AC, la que debe encontrarse entre 2 y 6 μ M/l. Valores < 2 μ M/l requiere incrementar la ingesta de ácidos grasos para aumentar la cetogénesis y/o revisar el cumplimiento de la dieta por parte del paciente y familia.

Tipos de dieta cetogénica (DC)

Existen las clásicas 4:1 y 3:1 y las no tradicionales de bajo índice glicémico (BIG), triglicéridos de cadena media (TCM) y la Dieta de Atkins Modificada (DAM). Todas ellas en la actualidad se realizan sin restricciones calóricas, hídricas y sin condiciones de ayuno.

El cálculo de requerimientos energéticos se realiza en base a estado nutricional y alteraciones motoras. El porcentaje de lípidos a aportar depende del tipo de DC, entre 60% y 90% de las calorías totales. Del total de lípidos, se recomienda usar ácidos grasos poliinsaturados en un 60% con lo que se logra mayor cetogénesis y mayor sensibilidad a la insulina, sin alteraciones en el perfil lipídico. El requerimiento proteico se calcula en base a recomendaciones para la edad, con el objetivo de resguardar el crecimiento en los pacientes pediátricos. Todas las DC son restrictivas, por lo que deben ser suplementadas con vitaminas y minerales según la que se utilice, con el objetivo de evitar efectos secundarios carenciales (Tabla 1).

Indicaciones y contraindicaciones de la dieta cetogénica

Indicaciones absolutas en Déficit de Glut 1 y déficit de piruvato deshidrogenasa. Además, se usa en los síndromes de Dravet, de Dosse, de Rett, de Landau Kleffner, Lennox Gastatut y espasmos infantiles, esclerosis tuberosa, epilepsia en enfermedad de Lafore, otras epilepsias.

Contraindicaciones absolutas en déficit primario de carnitina, déficit de palmitoyltransferasa 1 y 2, déficit de β ta oxidación, déficit de piruvato carboxilasa, porfiria.

La lesión o foco epiléptico susceptible de cirugía es considerada contraindicación relativa, así como el que los padres o cuidadores tengan dificultad para cumplir las instrucciones de la DC.

Requisitos para iniciar la dieta cetogénica

Se requiere contar con equipo multidisciplinario que contemple médico neurólogo, médico nutriólogo, nutricionista, los cuales en sus diversos roles deben realizar la indicación, consejería, cálculos y planificación alimentaria, además del seguimiento médico y nutricional.

Tabla 1. Tabla comparativa de tipos de dieta cetogénica

	DC Clásica	TCM	DBIG	DAM
Razón cetogénica	4:1/3:1	3:1/2:1	0,6:1	1:1
P%	6 - 8	10	20 - 30	20 - 30
G%	90 - 85 (ω 3= 15%)	60 - 70 (MCT = 30%) (sat = 25%) (poli = 15%)	60 - 65	60 - 70
CHO%	2 - 4	15 - 20	10 16 < 50 40 - 60 g/día	6 - 10 10 - 20 g/día
	Vitaminas Minerales L. Carnitina	Vitaminas Minerales	Vitaminas Minerales	Vitaminas Minerales

Para la planificación alimentaria, es recomendable contar con un programa computacional para la realización de los cálculos nutritivos y un profesional nutricionista entrenado para ejecutarlo.

Las condiciones económicas de la familia, así como la capacidad y disposición a realizar y apoyar la adherencia es un prerrequisito para asegurar un inicio seguro.

Bibliografía

1. Cruchet S, Cornejo V, ed. Nutrición en el Ciclo Vital. Capítulo 15, Cornejo V, Dieta Cetogénica. Editorial Mediterráneo 1ª Edición, 2014.
2. Araya-Quintanilla F, et al. Efectividad de la Dieta Cetogénica en niños con Epilepsia Refractaria. Revisión Sistemática. Rev Neurol 2016;62(10):439-48.
3. Vaccarezza M, et al. Consenso Nacional de Dieta Atkins Modificada. Rev Neurol 2016;62(10):371-6.
4. Pablos-Sánchez T, et al. Experiencia en el tratamiento con Dieta Cetogénica de la epilepsia refractaria en la edad pediátrica. Rev Neurol 2014;58(2):55-62.

Nutrición en fibrosis quística

Francisco Moraga M.

El apoyo nutricional de pacientes con fibrosis quística (FQ) constituye uno de los 4 pilares del tratamiento: un estado nutricional normal se asocia a mejor función pulmonar y ésta a la supervivencia, en tanto que la malnutrición se asocia a mayor morbilidad. Un patrón de crecimiento normal es un objetivo terapéutico, debiendo ser éste multidisciplinario, anticipatorio, oportuno y eficaz.

Los pilares del tratamiento son cuatro:

1. Tratar la infección, la inflamación y el aclaramiento mucociliar (tratamiento farmacológico).
2. Mantener un buen estado nutricional y tratar la insuficiencia pancreática.
3. Realizar fisioterapia para movilizar las secreciones respiratorias espesas.
4. Detectar y tratar las enfermedades asociadas: diabetes relacionada con la fibrosis quística (DRFQ) y enfermedad hepática relacionada con la fibrosis quística (EHAFQ).

El compromiso nutricional es multifactorial, destacando disminución de ingesta por anorexia, aumento de requerimientos por infecciones, mayor trabajo respiratorio y aumento de las pérdidas por diversos grados de esteatorrea que acompañan a la insuficiencia pancreática y al compromiso hepático, a lo que debe sumarse las comorbilidades asociadas como enfermedad celíaca y diabetes mellitus.

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

107

Requerimientos nutricionales

Energía

1,2 a 1,6 veces las recomendaciones para la edad, dependiendo de la gravedad de la enfermedad y del compromiso pancreático. La Fundación Americana de Fibrosis Quística recomienda ingestas que van del 1,1 a 2,0 veces las RDI (Figura 1).

Proteínas

100% de la recomendación para la edad (RDI 2002) y en preescolares asegurar ≥ 13 g proteína/día entre 2-3 años y ≥ 19 g proteína/día hasta los 5 años. Adecuar a P% 15.

Grasas

Entre un 35-45% del aporte energético total (dependiendo de la edad), considerando un 3-5% como ácidos grasos esenciales (AGE); se ha documentado una disminución del ácido linoleico y del docosahexaenoico pero no hay aún evidencia suficiente para recomendar su suplementación en forma rutinaria.

Micronutrientes

Respecto a vitaminas, existe déficit subclínico de las liposolubles A, D, E y K, lo que hace recomendable la medición anual de niveles plasmáticos. A continuación se presenta la recomendación de ingesta de vitaminas en pacientes con FQ en base al preparado AquADEKs®, específico para pacientes con FQ que, además, considera aporte de vitaminas hidrosolubles.

GET • GEB x (CA * CAP) x (0,93/CAG)			
Recomendaciones de la QMS para el gasto energético basal			
EDAD (años)	MUJERES	HOMBRES	
0-3	61 x peso (kg) - 51	60,9 x peso (kg) - 54	
3-10	22,5 x peso + 499	22,7 x peso + 495	
10-18	12,2 x peso + 746	17,5 x peso + 651	
18-30	14,7 x peso + 496	15,3 x peso + 679	
30-60	8,7 x peso + 829	11,6 x peso + 879	
Coeficiente de actividad			
Actividad)	Adultos varones	Adultos mujeres	Niños
Encamados	1,3	1,3	1,3-1,4
Ligera	1,6	1,5	1,7-2
Moderada	17	1,6	
Intensa	2,1	1,9	
Muy intensa	2,4	2,2	
Coeficiente de afectación pulmonar			
FEV ₁ > 80%: 0	FEV ₁ 40-79%: 0,2	FEV ₁ < 40%: 0,3 a 0,5	
Coeficiente de absorción de grasas			
(Grasa ingerida - Grasa eliminada)/Grasa ingerida] x 100			

Figura 1. GET: gasto energético total; GEB: gasto energético basal; CA: coeficiente de actividad; CAP: coeficiente de afectación pulmonar; CAG: coeficiente de absorción de grasas.

Recomendaciones de vitaminas liposolubles en pacientes con Fibrosis Quística

Edad / vit	Vitamina A (UI/día) (Retinol y β-Caroteno)	Vitamina E (UI/día)	Vitamina D (UI/día)	Vitamina K (mg/día)
0-12 meses	1.500	50	400 (max: 1.000)	0,3 - 1
1-3 años	5.000	100 - 400	800 < 10 años max: 2.000 > 10 años max: 4.000	1 - 10
4-10 años	5.000-10.000			
> 10 años	10.000			

Recomendaciones nutricionales para pacientes con Fibrosis Quística

Energía	120 - 200% RDI*
Proteínas	100 - 150% RDI**
Lípidos	35 - 45% de las calorías totales de la alimentación
Ácidos grasos esenciales	3 - 5 % de las calorías totales de la alimentación
CHO	55 - 60% de las calorías totales de la alimentación***

*Recomended ESPGHAN – ESPEN – ECFS 2016.

**Ajustar, según requerimiento energético, para P% > 15.

***Adecuar en pacientes con diabetes asociada o intolerancia a la glucosa.

Dosis de AquADEKS® recomendada:

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

Entre los minerales y elementos traza se ha descrito deficiencia de *Ca*, *Na*, *Fe* y *Zn*. Respecto a *Ca* puede existir baja ingesta o absorción deficiente por déficit de vitamina D, y/o pérdida fecal asociada a esteatorrea, y se debe periódicamente evaluar ingesta y aporte de acuerdo a la recomendación según edad (RDI), así como realizar densitometría ósea anual a partir de los 10 años. En relación con *Na*, los lactantes se encuentran en mayor riesgo de desarrollar hiponatremia, ya que la leche materna y los sucedáneos pudieran no satisfacer las necesidades en situaciones que aumenten sus pérdidas: clima caluroso, exceso de abrigo, fiebre, diarrea; se recomienda en menores de 6 meses 2-4 mEq/kg/día, es decir, aprox. 1/8 de cucharadita diaria de sal (12 mEq Na) aumentando a 1/4 a los 6 meses. Se suplementa *Fe* en caso de déficit confirmado. Existe riesgo de déficit de *Zn* por malabsorción y aumento de las pérdidas y se recomienda su uso empírico en dosis de 5-10 mg/día por períodos de 6 meses, en niños con falla de crecimiento una vez optimizados los aportes nutricionales y el manejo de enzimas pancreáticas.

Tratamiento de insuficiencia pancreática

Existe compromiso de función pancreática exocrina en > 80% de los casos. Requiere uso de enzimas pancreáticas y el diagnóstico se hace por medición de elastasa fecal (normal > 200 µg/g), considerándose insuficiencia moderada entre 100-200 µg/g y severa con valores < 100 µg/g. Pacientes con valores normales pueden hacerse insuficientes en el transcurso de la enfermedad por lo que debe monitorizarse periódicamente, especialmente si se ha identificado mutaciones que se asocian a insuficiencia pancreática (Tabla 1).

Tabla 1. Dosis de terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas

Lactantes: 2.000 - 5.000 UI lipasa antes de cada alimentación (120 ml)
1 - 4 años: 1.000 UI lipasa/kg/comida
Mayores de 4 años: 500 U lipasa/kg/comida
Considerar la mitad de la dosis en colaciones (la fruta no requiere)
No sobrepasar la dosis de 2.500 UI/kg/comida y con tope de 10.000 UI de lipasa/kg/día por riesgo de colopatía fibrosante.
Las enzimas deben ingerirse 10-15 minutos antes de las comidas y no deben molerse ni masticarse ya que las microesferas tienen cubierta entérica que las protege de la acidez gástrica. En caso de administrarse por gastrostomía o sonda, puede diluirse en 2 a 3 ml de bicarbonato al 8,4% durante 10 a 15 minutos antes de administrarla

Intervención nutricional

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

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

Desde el preescolar deben tener una alimentación ordenada, con horarios establecidos, recibiendo 4 comidas diarias y colaciones según necesidad.

Frente a un mal progreso pondoestatural (baja ponderal durante 1 mes o peso estacionario durante 2 meses), se recomienda aumentar la densidad calórica de los alimentos con maltosadex-trina, aceite vegetal, hidratos de carbono complejos. Si no hay respuesta o un índice peso/talla < 90%, o IMC bajo p25 considerar suplementos nutricionales (Pediasure®, Ensure®) además de la alimentación habitual. Si el peso/talla cae bajo 85% o el IMC < Pc10 considerar alimentación enteral.

Frente a falla nutricional considerar:

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

Bibliografía

1. Lahiri T, Hempstead E, Brady C, et al. Clinical practice guidelines from the cystic fibrosis foundation for preschoolers with cystic fibrosis. *Pediatrics* 2016;137(4):e20151784.
2. Wilschanski M, et al. Highlights of the ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants and children with Cystic Fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016;63(6):671-5.
3. Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ) *Rev Esp Nutr Hum Diet* 2017;21(1):74-97.
4. Barja S, Rebollo MJ. Manejo nutricional en niños y adolescentes con Fibrosis Quística. *Rev Chil Pediatr* 2009;80(3):274-84.
5. Guía Clínica Fibrosis Quística. MINSAL 2007. <http://www.bibliotecaminsal.cl/wp/wp-content/uploads/2016/04/Fibrosis-Qu%C3%ADstica.pdf>.

Examen físico recién nacido sano. <i>Miguel A. Pantoja H.</i>	113
Traumatismos del parto. <i>Patricia Duarte R. y Jorge Ubilla M.</i>	117
Lactancia materna en RN hospitalizado. <i>Constanza Krautwurst N. y Jorge Ubilla M.</i>	122
Alimentación enteral. <i>Isabel Araya B.</i>	124
Asfixia perinatal. <i>Miguel A. Pantoja H.</i>	127
Reanimación neonatal. <i>Raúl Vélez P.</i>	132
Poliglobulia. <i>Patricio Torres E.</i>	136
Hiperbilirrubinemia. <i>Cristina Jiménez M.</i>	139
Hipoglicemia. <i>Jorge Ubilla M.</i>	143
Hijo de madre diabética. <i>Gabriela Valladares P.</i>	146
Prematuro tardío. <i>Marcela Díaz C.</i>	150
Síndrome de dificultad respiratoria. <i>Marcela Díaz C.</i>	155

Asistencia ventilatoria.	
<i>Miguel A. Pantoja H.</i>	160
Hipertensión pulmonar persistente.	
<i>Jorge Torres T.</i>	164
Enterocolitis necrosante.	
<i>Raúl Vélez P.</i>	168
Emergencias quirúrgicas.	
<i>Mauricio Leiva S.</i>	172
Trastornos del espectro alcohol fetal.	
<i>Sofía Aros A.</i>	181
Exposición fetal a drogas.	
<i>Jaime Valderas J.</i>	186
Prematuro extremo: manejo inicial.	
<i>Marcela Díaz C.</i>	190
Prematuro extremo: ambiente terapéutico y cuidados centrados en el desarrollo.	
<i>Sebastián Estobar A. y Jorge Ubilla M.</i>	195
Prematuro extremo: seguimiento ambulatorio.	
<i>Katherine Rossel C.</i>	199

Examen físico recién nacido sano

Miguel A. Pantoja H.

El nacimiento de un hijo es un momento de gran felicidad, pero también de cambios significativos para el recién nacido (RN) y su familia. La correcta identificación de un RN patológico o de uno con factores de riesgo de desarrollar alguna enfermedad, puede determinar su pronóstico a largo plazo o incluso su mortalidad.

Para poder discriminar entre un RN sano y uno patológico en el período neonatal inmediato, es necesario en primer lugar conocer los antecedentes maternos y del embarazo, por lo que el cuidado del RN comienza antes de su nacimiento, con el seguimiento obstétrico y los controles antenatales. Además, es importante conocer procesos fisiológicos que ocurren durante el período de transición y en los primeros días de vida, para poder detectar aquellos RN que se salen de la "normalidad". Para esto es imprescindible sistematizar los procesos desde la sala de atención inmediata (reanimación neonatal, período de transición), estimulación de lactancia materna, programas de tamizaje, atención en puerperio y alta. Todo esto, basado en la mejor evidencia disponible y que permita tomar conductas costo-efectivas en un sistema con recursos limitados.

Se revisarán los procesos desde el ingreso de la madre para el parto hasta el alta del binomio a su domicilio.

Antecedentes prenatales

- Registrar información básica de la madre para evitar problemas de identificación posteriores. Nombre: ficha clínica y RUT (o pasaporte). En nuestro centro se consigna, además, nacionalidad materna, considerando que actualmente en nuestro Hospital, el porcentaje de partos de inmigrantes alcanza el 50% y va en aumento.
- Número de controles y ecografías, fecha de última regla por anamnesis y ecografía, idealmente precoz, antes de las 13 semanas.
- Grupo sanguíneo y patologías de la madre, tanto gestacionales como pregestacionales.
- Serología VIH, VDRL, estudio básico de TORCH (serología Chagas, Toxoplasmosis, Virus Hepatitis B). Consignar estado de colonización por *Streptococo agalactiae* (SGB) por cultivo recto-vaginal, urocultivo o hijo previo con sepsis por SGB.
- Uso de fármacos.
- Antecedentes de uso de drogas lícitas e ilícitas y factores de riesgo psicosociales.
- Información del parto: duración y vía del parto, alteraciones de la monitorización fetal, tipo de anestesia, momento de rotura de membranas, características del líquido amniótico.
- Consignar el momento de ligadura de cordón, que idealmente debiera ser después de los 60 segundos de vida, lo que se ha asociado a mejores resultados tanto en RN de término como pretérmino.

Atención inmediata

- Establecer, en el momento del nacimiento, la necesidad de reanimación siguiendo las normas vigentes (Programa de Reanimación Neonatal-AHA/AAP 2015).
- Generalmente los RN sanos, realizan apego con sus madres en contacto piel a piel, que se recomienda que sea al menos por 2 horas. De no ser posible el apego con su madre se puede realizar con su padre.
- Se debe estimular la lactancia materna poniendo al RN al pecho en la sala de parto dentro de la primera hora de vida. El personal debe estar capacitado en evaluar y reconocer problemas que ameriten interrumpir el apego piel a piel.

- Se debe remover las secreciones y la sangre, pero no se recomienda retirar el vórnix caseoso. Además, la OMS recomienda no dar el primer baño antes de las 6 horas de vida, aunque hay algunos estudios que muestran que en RN con adecuada termorregulación no habría contraindicación de dar el primer baño entre las 2 y 4 horas de vida.
- Identificación correcta del RN, que debe incluir al menos los datos maternos (nombre y RUT o ficha clínica), fecha y hora de nacimiento y sexo. Esta debe verificarse en todo momento durante la hospitalización del RN. Considerar que en embarazos gemelares el orden de nacimiento no se relaciona necesariamente con el número asignado al feto *in utero*.
- Puntaje de Apgar: Evalúa frecuencia cardíaca, esfuerzo respiratorio, tono, irritabilidad refleja y color. Se debe realizar al menos al minuto y a los 5 minutos de vida, o hasta que sea mayor o igual a 7. Si bien no establece la necesidad de reanimación ni pronóstico a largo plazo de forma individual, es una recomendación internacional. La AAP recomienda consignar el puntaje del Apgar junto a las maniobras de reanimación requeridas en cada evaluación.
- Profilaxis de enfermedad hemorrágica del RN: Mediante la administración de vitamina K intramuscular en dosis de 0,5 a 1 mg.
- Profilaxis de conjuntivitis neonatal: Es una práctica controversial en la literatura, con países que la realizan (EE. UU.) y otros que no (Reino Unido). En Chile, por el aumento de la incidencia de gonorrea, se emitió el ORD B22/2094 que solicita el cumplimiento de esta medida profiláctica. Dentro de las opciones se encuentra el ungüento de eritromicina al 0,5%, solución acuosa de povidona yodada 1,25-2,5%, tetraciclina al 1% y la solución de nitrato de plata 1%, aunque tiene riesgo de 10-20% de conjuntivitis química transitoria. Además, la Norma MINSAL de Profilaxis, Diagnóstico y Tratamiento de ITS (2015), menciona como opción el colirio de Cloranfenicol. Ninguno tiene evidencia demostrada en la disminución de la conjuntivitis por *Chlamydia trachomatis*. Esta estrategia debiera combinarse con la detección de *N. gonorrhoeae* y *C. trachomatis* durante el embarazo, sin embargo, no existe en nuestro país un *screening* adecuado. Es importante contar con la posibilidad de diagnóstico ampliado con técnicas de biología molecular de agentes de conjuntivitis neonatal.
- Aseo de cordón umbilical: Se debe mantener el cordón limpio y seco. Cerrar el pañal bajo el cordón umbilical para evitar contacto con orina y deposiciones. No se ha demostrado que el uso de clorhexidina o alcohol al 70% sea superior a los cuidados habituales, excepto en países con alta mortalidad neonatal o en condiciones sanitarias deficientes.
- Determinación de edad gestacional: Se debe considerar la información obstétrica en relación a la fecha de última regla (FUR), ecografía precoz (< 13 semanas) y a su correlación con la edad gestacional pediátrica, siempre considerando que la EG confiable se obtiene con mayor precisión considerando una FUR confiable con una ecografía precoz. Si existe discrepancia entre la EG obstétrica y pediátrica, debe quedar claramente registrado en la ficha clínica.
- Antropometría y adecuación: Se debe objetivar peso, talla y circunferencia craneana durante el período de transición. Según curvas de crecimiento nacionales de Alarcón y Pittaluga, 2010, establecer si el RN es adecuado para la edad gestacional (AEG, p10-90), pequeño para la edad gestacional (PEG < p10) o grande para la edad gestacional (GEG > p90).
- Examen físico del RN: Previo a su traslado a puerperio, el RN debe ser evaluado por pediatra mediante un examen físico exhaustivo que permita detectar alteraciones que ameriten hospitalización o seguimiento ambulatorio.

Es importante que todas las intervenciones y evaluaciones sean informadas oportunamente a los padres o acompañantes.

Puerperio

La hospitalización del binomio madre-hijo debe ser lo suficientemente prolongada para asegurar que la madre se recupere del parto y esté preparada para cuidar de ella misma y el recién nacido en el hogar. Debe permitir un tiempo para detectar alteraciones en la evolución fisiológica del RN y realizar las acciones de prevención y promoción de salud pertinentes para esta etapa de la vida.

Dentro de las acciones a realizar durante esta etapa se encuentran:

- Promover el apego madre-hijo.
- Promover la lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses de edad.
- Administrar la vacuna BCG.
- Toma de muestra para el Programa Nacional de Búsqueda Masiva de Fenilcetonuria e Hipotiroidismo Congénito (TSH/PKU).
- Tamizaje de hipoacusia sensorineural congénita que actualmente se realiza en nuestro centro a través de las emisiones otoacústicas. Lamentablemente, no existe en Chile un programa nacional, limitándose a la población de riesgo de prematuros extremos (< 32 semanas o 1.500 g).
- *Screening* de cardiopatías congénitas: Consiste en medir la saturación preductal (mano derecha) y postductal (pie derecho) posterior a las 24 horas de vida. Si es < 90% o si hay diferencia > 3% se considera positivo y requiere complementar el estudio. Si bien es una práctica universal en otros países, en Chile no se ha adoptado como política pública.
- Educación materna: No exponer al humo del tabaco, lactancia materna exclusiva, dormir en decúbito supino, uso de silla de auto, cuidados básicos e identificación de signos de alarma de patología prevalente.
- Vigilancia sobre fenómenos parafisiológicos y educación a la familia sobre:
 - Baja de peso*: Se observa en la gran mayoría de los RN y si bien clásicamente se habla de un 2 a 3% diario con un máximo de 10%, existen en la actualidad nomogramas propuestos para identificar correctamente cuando se debe intervenir (Flaherman et al, 2014).
 - Diuresis*: Generalmente ocurre en las primeras 12 a 24 horas de vida. La presencia de manchas anaranjadas corresponde a la eliminación de cristales de uratos y es normal.
 - Eliminación de meconio*: Se elimina generalmente antes de las 24 horas o hasta las 48 horas. Si tarda más, debe sospecharse alguna malformación congénita anatómica como ano imperforado, tapón de meconio o enfermedad de Hirschsprung entre otras.
 - Eritema tóxico*: Exantema papular eritematoso generalizado, benigno y autolimitado.
 - Ictericia*: Presente en la mayoría de los RN, sin embargo, es importante identificar a quienes desarrollan o están en riesgo de desarrollar hiperbilirrubinemia severa ya que se asocia a encefalopatía (Kernicterus). Si se presenta durante el primer día de vida debe considerarse como un signo de alarma. No está indicado el *screening* universal con medición sérica por lo que se requiere alto grado de sospecha y la toma oportuna de exámenes.
 - Efectos hormonales*: Se describe aumento de volumen mamario y secreción láctea. Además, en niñas puede observarse el fenómeno de pseudomenstruación alrededor del 5° día.

Alta

Para considerar el alta del binomio se debe tomar en cuenta lo siguiente:

- Bienestar materno y del RN.
- Examen físico pediátrico sin alteraciones que requieran hospitalización.
- Signos vitales dentro de los rangos de normalidad al menos 12 horas previo al alta.
- Eliminación adecuada de orina y meconio.
- Alimentación adecuada, idealmente al pecho materno, de lo contrario con leche extraída o fórmula y chupete.
- Incremento de peso o al menos baja de peso dentro de los rangos fisiológicos.
- Evaluación clínica de ictericia y eventual toma de niveles de bilirrubina o medición mediante bilirrubinómetro transcutáneo.
- Conocer estado de serología materna de VIH-VDRL.
- Vacuna BCG administrada.
- Verificar identificación.
- *Screening* TSH/PKU y auditivo en caso de estar disponible.
- Evaluación psicosocial en caso de factores de riesgo.

La AAP define como "alta precoz" la que ocurre antes de las 48 horas.

En nuestra realidad, los RN producto de parto vaginal, permanecen al menos hasta las 40 horas (momento de toma de *screening* TSH/PKU) y los RN producto de cesárea permanecen por 48 a 72 horas.

Se debe tener especial consideración con los prematuros tardíos en que se requiere ser más estrictos en los criterios de alta, asegurando un buen incremento de peso, termorregulación y alimentación ya que son quienes tienen un mayor riesgo de reingreso hospitalario.

Bibliografía

1. World Health Organization. Pregnancy, childbirth, postpartum and newborn care: a guide for essential practice. 3th edition WHO 2015.
2. Warren J, Phillipi C. Care of the Well Newborn. *Pediatrics in Review* 2012;33:4.
3. AAP-ACOG. Chapter 8: Care of the Newborn. Guidelines for perinatal care. 7th edition.
4. Benitz W. Committee on Fetus and Newborn-AAP. Hospital Stay for Health Term Newborn Infants. *Pediatrics* 2015;135:948.
5. Milad M, Novoa J, Fabres J, Samamé M, Aspillaga C. Recomendación sobre Curvas de Crecimiento Intrauterino. *Rev Chil Pediatr* 2010;81(3):264-74.
6. Visscher M, Adam R, Brink S, Odio M. Newborn infant skin: Physiology, development, and care. *Clinics in Dermatology* 2015;33:271-80.
7. Flaherman V, Schaefer E, Kuzniewicz M, Li S, Walsh E, Paul I. Early Weight Loss Nomograms for Exclusively Breastfed Newborns. *Pediatrics* 2015;135(1):e 16-23.

Traumatismos del parto

Patricia Duarte R. y Jorge Ubilla M.

Se estima que los traumatismos del parto tienen una incidencia de 6-8/1.000 partos. Suelen ser causados por la mecánica del feto en el canal del parto o por la tracción y presiones producidas por la manipulación durante el mismo. Incluso con una asistencia correcta del parto, pueden ocurrir lesiones en el feto o el RN. Hay situaciones que incrementan el riesgo de traumatismo y muchas veces actúan sinérgicamente, provocando lesiones que van desde aquellas consideradas casi fisiológicas, hasta aquellas que pueden conducir a la muerte del RN o dejar secuelas graves.

Se reconocen como factores de riesgo:

Maternos: Edad, primiparidad precoz o tardía, obesidad, talla baja, anomalías pélvicas.

Fetales: Macrosomía, prematuridad, postérmino, embarazo múltiple, restricción de crecimiento intrauterino (RCIU).

Obstétricas: Mal control prenatal, desproporción céfalo-pélvica, presentación transversa y podálica, distocias de posición, retención de cabeza última, oligohidroamnios, polihidroamnios, procidencia de cordón, parto prolongado o excesivamente rápido y maniobras obstétricas como fórceps en plano medio de descenso, maniobras de versión y tracción, maniobra de Kristeller.

Caput succedaneum o bolsa serosanguínea

Alta incidencia. Colección sero-hemática subcutánea del cuero cabelludo. Caracterizada por edema difuso y superficial (sobre el periostio), mal delimitado (rebasando líneas de suturas), aparece en zona de la presentación por compresión prolongada sobre tejidos del canal del parto, puede presentar petequias o hemorragias locales. No requiere tratamiento, se resuelve en 24 a 72 horas.

117

Cefalohematoma

Incidencia de 0,4 a 2,5%. Consiste en una hemorragia traumática subperióstica uniparietal, occipital o frontal. Sangramiento lento, se aprecia entre las 24-48 horas posparto. Caracterizada por aumento de volumen a tensión de consistencia renitente, limitado al hueso craneal, no sobrepasa los límites de las suturas ni fontanelas, de un color rojo vinoso y que produce gran dolor. Es producido por el trauma repetido de la cabeza fetal contra las paredes de la pelvis materna o el uso de fórceps. Desaparece entre los 15 días y 3 meses posnatal. Puede complicarse si se produce un sangramiento masivo, con anemia, *shock* hipovolémico e ictericia. Puede acompañarse de fractura lineal sin hundimiento de la tabla externa del hueso (5-10%). No requiere tratamiento, pero se debe controlar Rx entre el primer y segundo mes para descartar fractura expansiva y formación de quistes leptomenígeos.

Cefalohematoma subaponeurótico o subgaleal

Desprendimiento de la aponeurosis epicraneal con hemorragia entre el periostio y la galea aponeurótica. Suele ser fluctuante, extenso, sobrepasando las suturas, entre la región supraciliar y occipucio o entre ambas orejas, pudiendo aparecer hematomas cutáneos por declive, producidos por el trauma de partos complicados o la aplicación de fórceps. La mayor parte de los casos se complica con anemia aguda, trastornos de coagulación, *shock* hipovolémico e ictericia intensa. Tratamiento de las complicaciones mencionadas.

Máscara equimótica

Color violáceo de la cara que respeta mucosas, acompañado frecuentemente de petequias. Producto del estasis venoso por compresión de los vasos del cuello como sucede con las circulares de cordón. De buen pronóstico, no requiere tratamiento.

Hemorragia subaracnoidea

Es la más frecuente en el período neonatal. De origen traumática en el RN de término, a la combinación de hipoxia y trauma en el RN pretérmino. Generalmente silente. Pueden aparecer convulsiones o fiebre, a las 24 o 48 horas después del nacimiento, como única manifestación. ecografía o TAC permiten evaluar extensión del sangramiento y aparición de hidrocefalia poshemorrágica.

Hemorragia subdural

Se ubica sobre los hemisferios cerebrales o en la fosa posterior. Se ha observado en partos rápidos de primíparas, en fórceps altos o en RN GEG. La clínica depende de la cantidad y localización del sangramiento. En hematomas sobre los hemisferios puede ser silente, hacerse clínicamente aparente en los primeros días de vida o no aparecer hasta la 6^o semana. Cuando aparece precozmente se caracteriza por signos de hipertensión endocraneana, ictericia y anemia. El hematoma de comienzo tardío se caracteriza por aumento del perímetro cefálico, vómitos, curva ponderal plana y convulsiones. Diagnóstico con ecografía encefálica y tratamiento conservador. El hematoma de fosa posterior suele coexistir con desgarramiento del tentorio y de la hoz, altamente mortal.

118 | Hemorragia cerebelosa

Muy infrecuente. Se observa en prematuros con parto traumático. Clínica caracterizada por apneas, anemia y muerte.

Hemorragia epidural

Muy infrecuente. Caracterizada por anemia progresiva, hipertensión intracraneana y síntomas neurológicos focales. El diagnóstico se hace por Ecografía o TAC y el tratamiento es quirúrgico.

Fractura de clavícula

Es la lesión ósea más frecuente, 0,2 a 3,5% de los RN. Se produce por dificultad del paso de los hombros o diámetro biacromial por el canal del parto en RN GEG o en podálica con extensión de brazos, altamente relacionada con el elevado peso del RN más que con una mala práctica obstétrica. La sintomatología es sutil (crepitación, tumefacción local, signo de la tecla, reflejo de Moro asimétrico, irritabilidad), siendo preciso buscarla en la exploración neonatal. La evolución es favorable, con formación de un sólido callo de fractura identificable a los pocos días de vida y curación «*ad integrum*». Se describen 2 tipos:

No desplazadas o en tallo verde

Frecuente, asintomática. Aparece callo alrededor del 7^o día de vida, no requiere inmovilización.

Desplazadas

Con disminución del movimiento del brazo del lado afectado, reflejo de Moro incompleto, crepitación y signo de la tecla. Buen pronóstico, resolución en 2 meses. Algunos recomiendan inmovilizar la extremidad con el codo flexionado y el brazo en abducción por 10 días.

Fractura de húmero

Se ubica en la diáfisis y suele ser en tallo verde. Se observa en retención de hombros de parto vértice o en la extensión de brazos en podálica. Los signos son dolor, deformación, impotencia funcional, ausencia del reflejo de Moro y crepitación. El diagnóstico es radiológico. El tratamiento es la reducción e inmovilización del brazo en adducción por 2 a 4 semanas. Buen pronóstico.

Fractura de fémur

Puede producirse en parto de nalgas incompleto, al efectuar presión sobre el fémur para extraerlo. Se manifiesta por deformidad, ausencia de movimiento y dolor a la movilización de la extremidad afectada. El diagnóstico es radiológico. Tracción por 3 a 4 semanas hasta lograr la reducción y consolidación. Buen pronóstico.

Parálisis facial (PF)

Es la lesión más frecuente de los nervios periféricos, 0,25% de los RN.

PF central

No hay evidencia de lesión traumática de la cara. Hay parálisis espástica de la mitad inferior de la cara, liso y tumefacto, pliegue nasolabial ausente y comisura labial caída. Llanto asimétrico, la boca se desvía hacia el lado sano, no hay compromiso de frente ni de párpados. Se debe descartar otras alteraciones de origen central (síndrome de Moebius, por ejemplo).

PF periférica

Puede existir evidencia de traumatismo facial. La lesión del nervio es producida por la compresión de éste a la salida del agujero estilomastoideo, por fórceps o por el promontorio sacro materno durante la rotación de la cabeza. Hay parálisis flácida unilateral de la cara afectando generalmente tres ramas: frente, ojo y boca, se observa imposibilidad o dificultad para cerrar el ojo del lado afectado, con desviación de la comisura bucal hacia el lado contralateral al llanto. El tratamiento consiste en proteger la córnea con gotas oftálmicas y sello ocular. Si no hay mejoría en 10 días se debe sospechar la interrupción de la continuidad anatómica del nervio y debe ser evaluado por neurólogo. El pronóstico es en general bueno, si no hay rotura de las fibras.

Lesión del plexo braquial

Puede ser en 1 a 2/1.000 RN.

Parálisis braquial superior o de Duchenne-Erb

La lesión de C5, raíz compartida por el frénico, es responsable de la asociación con parálisis diafragmática ipsilateral (5%). El brazo afectado se presenta con el codo extendido, adducción y rotación interna. El antebrazo está en pronación con la muñeca flexionada. El reflejo de Moro, el radial y el bicipital están ausentes, el reflejo de prensión palmar está intacto. Se trata con inmovilización y después de los 7 días con ejercicios para prevenir atrofia y contracturas. El 80% de los casos se recupera totalmente entre 3 a 6 meses, si esto no ocurre es necesario exploración quirúrgica.

Parálisis braquial inferior o de Klumpke

La lesión se produce en C7, C8 y D1, se afectan los músculos intrínsecos de la mano, la muñeca está caída y los dedos semi-abiertos perdiéndose el reflejo de prensión. Corresponde al 1-2% de las lesiones del plexo braquial. Si se compromete D1 puede alcanzar el simpático torácico añadiendo a la clínica un síndrome de Horner (enoftalmo, ptosis, miosis) del mismo lado. Durante los primeros 7-10 días debe limitarse la movilización pasiva para curar el edema del nervio. El pronóstico depende de la gravedad de la lesión. Se recupera por completo o casi completamente en 2 semanas.

Parálisis diafragmática

Producida por compromiso del nervio frénico. De predominio unilateral, siendo muy grave si es bilateral. Se asocia a parálisis braquial. Suele asociarse a fórceps o parto en podálica por lesión de C3, C4 y C5. Se observa síndrome de dificultad respiratoria del RN. La Rx muestra elevación del hemidiafragma afectado. El 50% se recupera en los 3 primeros meses. En algunos casos es necesario efectuar plicatura del diafragma.

Lesiones de la médula espinal

Muy raras en la actualidad, se producen por la tracción y latero flexión forzada en la retención de cabeza última en el parto de nalgas, o retención de hombros en presentación cefálica.

Cervical alta o de tronco encefálico

Mortinatos o mortineonatos.

Cervical media

Al nacer apariencia normal, rápidamente depresión respiratoria, *shock* e hipotermia. Después de varios días aparecen flacidez e inmovilidad de extremidades inferiores.

Lesiones de C8, T1 o más bajas

Sobreviven por períodos largos y hay secuelas neurológicas permanentes.

Lesiones intraabdominales

120

Debe sospecharse en partos con extracción dificultosa (parto en nalga, versión interna, cesárea, Kristeller), en RN macrosómicos o prematuros y maniobras bruscas de reanimación. La sintomatología inespecífica está relacionada con la pérdida sanguínea: Palidez, taquicardia, taquipnea, mala succión e ictericia.

Hemorragia subcapsular hepática

La rotura hepática suele "sellarse" por la cápsula de Glisson generando un hematoma subcapsular. Puede haber clínica entre el 1º y el 3º día con anemia variable e ictericia por reabsorción del hematoma. Si la cápsula se rompe la clínica suele ser más severa, con anemia aguda, *shock* e incluso la muerte del paciente.

Hemorragia esplénica

Es menos frecuente. Los mecanismos son semejantes y a veces asociados con la hepática. En ambas debe reponerse el volumen, corregir los trastornos de coagulación, pudiendo ser necesaria la laparotomía para suturar las roturas viscerales.

Hemorragia suprarrenal

Etiología menos precisa, puede pasar desapercibida y observarse la calcificación secundaria. El 90% son unilaterales y el 75% del lado derecho. A la palpación puede encontrarse un riñón desplazado hacia abajo. La ecografía precisa la masa suprarrenal con contenido hemático. Puede aparecer ictericia. En casos excepcionales precisa tratamiento hormonal por insuficiencia suprarrenal.

Traumatismos cutáneos o de tejidos blandos

Eritema y abrasiones

Asociados a desproporción céfalo pélvica o fórceps. Tienen en general un aspecto lineal a ambos lados de la cara siguiendo la dirección del fórceps. La mayoría de resolución espontánea en pocos días y no requieren tratamiento. Se debe evitar el riesgo de infección secundaria.

Petequias

Causadas por un brusco aumento de la presión intratorácica y venosa durante el paso del tórax a través del canal del parto. Ocasionalmente pueden aparecer en la cabeza, cara, cuello, parte superior del tórax e inferior de la espalda. En circular de cordón pueden aparecer sólo sobre el cuello. No requiere tratamiento, desaparece espontáneamente en 2 a 3 días.

Equimosis y hematomas

Pueden aparecer de partos traumáticos o presentación de podálica y cara. Mayor incidencia en prematuros especialmente en trabajo de parto rápido y mal controlados. Cuando son extensas, pueden llegar a producir anemia e ictericia. Se resuelven en 1 semana.

Necrosis grasa subcutánea

Asociada a fórceps o parto prolongado. Se caracteriza por una lesión indurada, bien circunscrita de la piel y tejidos adyacentes, irregular, con o sin cambios de coloración, variable en tamaño, de 1 a 10 cm, no adherida a planos profundos. Lesiones asociadas al sitio del trauma. Aparece entre el 6º y 10º día de vida. No requiere tratamiento, sólo observación y regresa después de varios meses.

Laceraciones

No son infrecuentes las heridas cortantes por bisturí en cualquier zona del cuerpo, especialmente en RN por cesáreas. La ubicación más frecuente es cuero cabelludo y nalgas. Si es superficial basta con afrontamiento. En el caso de lesiones más profundas y sangrantes es necesario suturar.

Bibliografía

1. Schullinger J. *Pediatr Clin North Am* 1993;40:1351-8.
2. Rodríguez-Alarcón J, Melchor J. Patología neonatal asociada al proceso del parto. <http://www.aeped.es/documentos/protocolos-neonatologia>.
3. Murguía A, Hernández R, Nava M. Factores de riesgo de trauma obstétrico *Ginecol Obstet Mex* 2013; 81:297-303.

Lactancia materna en RN hospitalizado

Constanza Krautwurst N. y Jorge Ubilla M.

Durante las últimas décadas, el progreso de la medicina fetal y los cuidados de Neonatología han impactado significativamente en la sobrevivencia de los recién nacidos (RN) con patologías graves y prematuridad extrema, lo que genera nuevos desafíos para los equipos neonatales con el objetivo de lograr un crecimiento extrauterino lo más semejante al desarrollo alcanzable *in utero*, incluyendo el desarrollo neurosensorial y emocional de los RN hospitalizados. Si bien pueden parecer acciones correspondientes a los equipos biomédicos, los padres cobran mayor importancia cada día, especialmente cuando pueden interactuar con sus hijos, tal como sucede durante la aplicación del método canguero y la lactancia materna.

La leche materna, es considerada el alimento idóneo para los recién nacidos, independiente de su edad gestacional. En los RN de pretérmino, estos beneficios son aún mayores debido a su composición nutricional específica, con componentes de mayor biodisponibilidad y su capacidad única como inmunoprotector, adaptándose a las necesidades especiales de estos neonatos. Se ha observado que la leche de madres de RN prematuros posee mayor cantidad de proteínas, sodio, cloro, hierro, oligosacáridos y grasas junto con un aumento de inmunoglobulinas secretoras y otras propiedades contra la infección. Tales componentes disminuirían el riesgo de infecciones respiratorias, gastrointestinales, del tracto urinario y sepsis, favorecerían el vaciamiento gástrico y la estimulación del crecimiento y maduración intestinal junto con un mejor desarrollo motor y cognitivo a largo plazo. Para una nutrición adecuada de los RN de pretérmino, se hace necesaria la fortificación de la leche materna con proteínas, calcio, fósforo, zinc y hierro mediante el uso de fortificantes comerciales. Esta fortificación debe ser individualizada para cada RN según su evaluación nutricional, ya que el contenido de los distintos nutrientes varía entre la leche de una madre y otra.

122

Es por los beneficios ya mencionados que la lactancia de las madres de los recién nacidos se debe iniciar lo más pronto posible, fomentando la extracción precoz de calostro dentro de la primera hora de vida. Estudios demuestran que las mujeres que comienzan la extracción de leche durante la primera hora posparto, en comparación a 6 horas, tienen una lactogénesis II (bajada de la leche) significativamente más temprana y mayor cantidad de leche a las 3 semanas posparto, lo que favorecería la lactancia materna exclusiva por períodos más prolongados.

Para lograr una producción de leche materna suficiente para cubrir los requerimientos de los RN, la extracción frecuente cada 2 a 3 horas juega un rol fundamental para el inicio y la mantención de la lactancia, especialmente cuando el recién nacido no pueda succionar directamente del pecho materno. Esta leche materna extraída debe ser conservada y entregada al RN cuando sea indicado. He aquí la importancia del funcionamiento de un lactario en el recinto hospitalario con personal capacitado en el manejo de leche materna y la educación a los padres para la extracción y la conservación de ésta en el hogar, de manera que pueda ser trasladada a la Unidad de Neonatología sin dificultades y en óptimas condiciones para su administración. El lactario del Hospital Clínico San Borja-Arriarán posee un Programa de Lactancia Domiciliaria que cumple con esta función y objetivos. Durante el último año, el 60% de la leche materna entregada a los RN hospitalizados provino del hogar de sus madres.

La leche materna extraída posee distintos tiempos de conservación según su temperatura de almacenamiento: A temperatura ambiente entre 27° y 32°C duración 3-4 horas, a menor T° aceptable hasta 6-8 horas, en refrigerador a $\leq 4^{\circ}\text{C}$, 72 horas y en congelador a $\leq -17^{\circ}\text{C}$, 3 meses.

Para un RN prematuro, alimentarse es un acto aprendido que supone la maduración y coordinación de estructuras anatómicas complejas y reflejos (succión, deglución y respiración coordinada). Cuando esto no es posible, los RN son alimentados a través de sondas orogástricas o nasogástricas. Es en este período que la Succión No Nutritiva (SNN) permitiría una mejor transición a la alimentación directa al pecho. Esta SNN se puede realizar directamente con pecho vacío,

utilizando chupete o al dedo cuando está con la madre y durante la alimentación con sonda. Una vez que el prematuro madura su reflejo de succión, se debe colocar al pecho de su madre o entregar la leche extraída mediante métodos como la sonda al dedo o al pecho, a modo de evitar una disfunción motora oral producida por el uso de mamaderas, un posicionamiento posterior de la lengua y un patrón anómalo de succión. La suplementación con sonda al dedo, como lo indica su nombre, utiliza una sonda acoplada a un dedo del adulto cuidador y se introduce en la boca del lactante para que succione y degluta, adoptando la misma forma y posición de la boca que al amamantar. La suplementación con sonda al pecho se indica en oportunidades en que el RN no logra extraer toda la leche del pecho, por lo que se ayuda de un depósito auxiliar que provee leche (mamadera o frasco) a través de una sonda que se introduce en la boca del RN junto con la mamá. Este último método es muy útil también para situaciones de reinducción de lactancia y en casos de baja producción de leche materna.

Si bien para el manejo y la conservación de la leche materna y la lactancia se requiere personal debidamente capacitado, es labor de los recintos hospitalarios y de todos los profesionales y técnicos en contacto con madres de pacientes recién nacidos y lactantes hospitalizados fomentar la lactancia materna precoz, la alimentación a libre demanda y su continuación a lo largo del tiempo. Es por ello que la OMS en conjunto con el Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia (UNICEF), desde el año 1991, trabajan en la implementación de prácticas que protejan, promuevan y apoyen la lactancia materna a través de la acreditación de los centros de salud hospitalarios y de atención primaria como “Centro Amigo de la Madre y el Niño” y de un decálogo para asegurar a las madres el apoyo necesario para dar pecho.

10 pasos para una lactancia materna exitosa (IHAN)
<ul style="list-style-type: none"> • Disponer de una política por escrito relativa a la lactancia materna que sistemáticamente se ponga en conocimiento de todo el personal de atención de la salud.
<ul style="list-style-type: none"> • Capacitar a todo el personal de salud de forma que esté en condiciones de poner en práctica esa política.
<ul style="list-style-type: none"> • Informar a todas las embarazadas de los beneficios que ofrece la lactancia materna y la forma de ponerla en práctica.
<ul style="list-style-type: none"> • Ayudar a las madres a iniciar la lactancia durante la media hora siguiente al alumbramiento.
<ul style="list-style-type: none"> • Mostrar a las madres cómo se debe dar de mamar al niño y cómo mantener la lactancia incluso si han de separarse de sus hijos.
<ul style="list-style-type: none"> • No dar a los recién nacidos más que la leche materna, sin ningún otro alimento o bebida, a no ser que estén médicamente indicados.
<ul style="list-style-type: none"> • Facilitar la cohabitación de las madres y los lactantes durante las 24 horas del día.
<ul style="list-style-type: none"> • Fomentar la lactancia materna a libre demanda.
<ul style="list-style-type: none"> • No dar a los niños alimentados al pecho chupadores o chupetes artificiales.
<ul style="list-style-type: none"> • Fomentar el establecimiento de grupos de apoyo a la lactancia materna y procurar que las madres se pongan en contacto con ellos a su salida del hospital o clínica.

Bibliografía

1. Sociedad Chilena de Pediatría. Nutrición intrahospitalaria del prematuro. Recomendaciones de la Rama de Neonatología de la Sociedad Chilena de Pediatría. Rev Chil Pediatr 2016;87:4.
2. American Academy of Pediatrics. Policy Statement: Breastfeeding and the Use of Human Milk. EE. UU. 2012.
3. Valle E, Amat M. Método canguro y lactancia materna en una UCI neonatal. Revista Catalana de Atención Precoz 2012; número 33, España.
4. Bustos G, Flores B. Aspectos prácticos de la extracción, conservación y administración de leche materna en el hogar. Acta Pediatr Esp. 2016.
5. Ministerio de Salud. Lactancia Materna. Contenidos técnicos para Profesionales de la Salud. Chile, 2010.

La alimentación enteral debe ser iniciada en todo recién nacido (RN) estable, siendo la leche humana (LH) siempre la primera elección tanto en el RN de término (RNT) como en el prematuro (RNPT).

Recién nacido mayor 37 semanas

Los RNT sin factores de riesgo se alimentarán idealmente con LH directa de la madre o extraída o fórmula maternizada cada 3 horas por 8 veces, con volúmenes en ascenso diario (día 1 60-70 cc/k/día, aumentando 20 cc/k/día los días subsiguientes) hasta completar 140-160 cc/k/día a los 6-8 días de vida. Los RNT con factores de riesgo tales como asfisia moderada a severa, cardiopatía congénita grave, poliglobulia sintomática, PEG severo o con alteración eco doppler prenatal, sospecha de enterocolitis u otra condición de hipoxia severa se mantendrán en régimen cero por 24 a 72 horas según cada caso e iniciarán estímulo enteral con 20 cc/k idealmente con LH o fórmula maternizada de inicio como alternativa. Se aumentará diariamente el volumen en 20 cc/k/día de acuerdo a la tolerancia.

Recién nacido menor 37 semanas

124

Los RNPT, sobre todo el extremo menor de 1.000 g, son motivo de varias investigaciones nutricionales, desde las cuales surgen en el año 2016 las Recomendaciones de la Rama Chilena de Neonatología con el objetivo de sensibilizar y unificar su manejo. Es fundamental incorporar las clasificaciones de los RNPT y los momentos intrahospitalarios que cursan del punto de vista nutricional. Los prematuros se subdividen en grupos por peso: < 1.000 g, 1.000-1.500 g y 1.500 a 2.000 g y las etapas nutricionales son: adaptación (primera semana), estabilización (primera semana y aporte enteral exclusivo) y crecimiento (aporte enteral completo, crecimiento y maduración).

En todos los grupos de prematuros la primera opción de alimentación es la LH. El estímulo enteral es de 20 cc/k/día y el incremento diario será del mismo volumen hasta alcanzar un volumen total de 150-160 cc/k/día (Tabla 1). La LH idealmente desde los 80 cc/k/día (en algunos centros con los 50 cc/k/día) bien tolerado se fortificará al 2% por 48 horas y luego al 4%, para evitar el nadir de descenso de peso que ocurre con el traslape de nutrición parenteral a nutrición enteral y para optimizar los aportes proteicos y de minerales en este grupo de pacientes de acuerdo a los requerimientos. La fortificación al 6% será excepcional e individualizada según la evaluación nutricional de cada paciente (Tabla 2).

Los objetivos de la nutrición en la primera semana son: Iniciar el aporte enteral el primer a tercer día y obtener leche materna muy precozmente, alcanzar a los 7 días, 3,8 g de proteínas/k/d y 120 cal/k/día, observar pérdida de peso los primeros 3 a 4 días máximo y obtener recuperación del peso de nacimiento a los 9 días (\pm 3 días).

Cuando no hay disponible LH se utilizarán fórmulas para prematuro (FPT) cuyos aportes se describen en la Tabla 3.

Evaluación nutricional

Es fundamental en todos los prematuros asegurar aporte adecuado de calcio, fósforo, proteínas, zinc, hierro, además, de evaluar en forma periódica la antropometría y parámetros de laboratorio que permitan asegurar una adecuada nutrición intrahospitalaria y así evitar el retardo de crecimiento extrauterino (RCEU) que es un importante factor de morbimortalidad en este grupo. Los tres indicadores más utilizados para la evaluación nutricional de los neonatos son:

Tabla 1. Aporte enteral según peso de nacimiento (Rama Neonatología SOCHIPE)

Peso nacimiento	Día 1 (0-24 horas)	Día 2-3	Día 5-7
400-700 g	1 cc cada 4-6 horas	1 cc cada 4 horas	1-2 cc cada 3 horas
700-1.000 g	1 cc cada 4 horas	1-2 cc cada 3 horas	3-5 cc cada 3 horas
< 1.000 g con RCIU o <i>doppler</i> alterado	0	Desde 48 horas: 1 cc cada 4 horas	Incrementos de 10-15 cc/k/día según tolerancia
1.000-1.500 g	2 cc cada 3 horas	2- 4 cc/k cada 3 horas	5-10 cc/k cada 3 horas
1.000-1.500 g con RCIU con <i>doppler</i> alterado	0	Desde 48 horas 15 cc/k/d	Incrementos de 15 cc/k/día
1.500-2.000 g	5-20 cc cada 3 horas	Incrementos 25-35 cc/k/día	Incrementos 25-35 cc/k/día
1.500-2.000 g con RCIU con <i>doppler</i> alterado	0	Desde 48 horas 15 cc/k/día	Incrementos 15-20 cc/k/día

Tabla 2. Requerimientos y contenido de leche materna con fortificante (100 cc-mezcla)

	Requerimientos (por kilo/día)	LMPT	LMF4% Abbott	LMF5% Nestlé
Energía (Kcal)	101-120	67	82,5	85
Proteínas (g)	3,5-4,5	1	2,1	2,6
Carbohidratos (g)	11,6-13,2	7,2	9,2	8,4
Lípidos (g)	4,8-6,6	4,2	4,6	3,55
Sodio (mg)	69-115	18	34,6	55
Potasio (mg)	78-195	14	84	102,5
Calcio (mg)	120-200	28	158	85
Fósforo (mg)	60-140	15	89,4	50
Hierro (mg)	2-3	0,04	0,4	1,55
Zinc (mg)	1,4-2,5	0,12	1,2	1
Vitamina A (UI)	400-1.100	117	295	375,5
Vitamina D (UI)	400-1.000	2	119	128

LMPT: leche materna prematuro, LMF: leche materna fortificada.

peso, talla y circunferencia craneana (CC). El peso para la edad es considerado el *gold standard* para la evaluación del crecimiento intrauterino y extrauterino, pero debe realizarse con la técnica correcta y el equipo adecuado, ya que debemos recordar que el peso es dinámico. Vigilar la ganancia de peso es más importante que sólo obtener la interpretación del peso para la edad de forma transversal ya que permite verificar si el plan de alimentación está logrando la meta en el crecimiento del neonato. Por otro lado, tanto la talla como la CC son reflejo de la masa magra. En nuestra unidad la evaluación nutricional semanal incluye el cálculo de Z score de Fenton como complemento del cálculo de Z score de las curvas de Alarcón-Pittaluga, usadas en la actualidad de acuerdo a la Rama de Neonatología SOCHIPE, junto con parámetros de laboratorio tales como nitrógeno ureico, calcio corregido por albúmina (si no se cuenta con calcio iónico), fósforo, fosfatasas alcalinas, hematocrito y electrolitos plasmáticos. Al mes de vida de edad gestacional corregida se utilizan las curvas OMS.

Hierro

La suplementación debe iniciarse alrededor de las 2 semanas de vida, con 2 a 4 mg/kg/día. Con esto mejoran los niveles de ferritina, la hemoglobina y el hematocrito a las 12 semanas. Las fórmulas para prematuros aportan de 2 a 2,7 mg/kg/día y la leche materna fortificada de 0,2 a 2,4 mg/kg/día con volumen diario de 150 ml/kg, lo que se debe considerar en la estimación del suplemento.

Tabla 3. Fórmulas de prematuro más utilizadas en Neonatología HCSBA

	Alprem	SSC24	SSC30	PNAN16%
Energía (Kcal)	80	81	101	81
Proteínas (g)	2,9	2,4	3	2,4
Carbohidratos (g)	8,4	8,4	7,8	9,2
Lípidos (g)	4	4,4	6,7	4
Sodio (mg)	51	35	44	29,7
Potasio (mg)	120	105	131	87,5
Calcio (mg)	116	146	183	80,9
Fósforo (mg)	77	81	101	52,8
Hierro (mg)	1,8	1,5	1,8	1,2
Zinc (mg)	1,2	1,2	1,5	1,6
Vitamina A (UI)	1.200	1.015	1.268	111
Vitamina D (UI)	150	122	152	148

SSC y PNAN pueden utilizarse a diferentes concentraciones (26, 27 calorías y al 18 o 20% respectivamente) adecuándolas para cada paciente y sus requerimientos.

Zinc

Las recomendaciones actuales de zinc varían entre 1 y 3 mg/kg/día. Con las fórmulas se obtienen de 1,5 a 2,2 mg en 150 cc/kg/día, y con la leche materna fortificada, de 0,9 a 2 mg en 150 cc/k/día. En casos con limitación al aporte de volumen, de 130 a 150 ml/kg/día, y en la lactancia a largo plazo, sin fortificante, el suplemento está indicado. Se ha observado déficit clínico de zinc en prematuros con dermatitis periorifical persistente en niños con ileostomía y en alimentados con leche materna después de las 40 semanas de edad postconcepcional.

126

Calcio/Fósforo

Las recomendaciones varían ampliamente: calcio enteral, 120-210 mg/kg/día, y fósforo enteral 60-140 mg/kg/día. Es fundamental considerar en los pacientes prematuros el seguimiento con calcio, fósforo, magnesio y fosfatasa alcalinas de forma periódica en busca de osteopenia. Se debe complementar el estudio con niveles de paratohormona (PTH) y de vitamina D, junto con calciuria y creatinuria.

Vitamina D

La práctica actual es aportar 400 UI adicionales extras a la alimentación enteral. En caso de sospecha de déficit se recomienda medir niveles plasmáticos que deben estar sobre 20 ng/ml (50 nmol/L).

Bibliografía

1. Guía MINSAL de alimentación del niño (a) menor de 2 años. Guía de alimentación hasta la adolescencia 2015: Alimentación de 0 a 6 meses.
2. Mena P, Milad M, Vernal P, Escalante J. Nutrición intrahospitalaria del prematuro. Recomendaciones de la Rama de Neonatología de la Sociedad Chilena de Pediatría. Rev Chil Pediatr 2016;87(4):305-21.
3. Koletzko B, Poindexter B, Uauy R. Recommended nutrient intake levels for stable, fully enterally fed very low birth weight infants. En: Koletzko B, Poindexter B, Uauy R, editors. Nutritional Care of Preterm Infants: Scientific Basis and Practical Guidelines, 110. World Rev Nutr Diet. Basel, Karger; 2014;297-9.
4. Fenton T. Clinical actual age percentile and z score calculator [consultado el 7 de septiembre de 2015]. Disponible en: <http://ucalgary.ca/fenton/files/fenton/clinical-exact-age-calculator-fenton-2013-growth-chart-v7.xlsx>
5. Agostoni C, Buonocore G, Carnielli VP, et al, for the ESPGHAN Committee on Nutrition. Enteral nutrient supply for preterm infants: Commentary from the ESPGHAN Committee on Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2010;50:85-91.

Definición

Desde el punto de vista fisiopatológico, se define como una condición caracterizada por alteración en el intercambio gaseoso que lleva a hipoxemia, hipercapnia y acidosis metabólica, dependiendo de la duración y extensión de la noxa.

Desde el punto de vista clínico y médico-legal, el diagnóstico de asfisia se realiza en base a criterios estrictos que permitan establecer, con el mayor grado de certeza, que la condición clínica del recién nacido se debe a una injuria hipóxico-isquémica periparto.

La Asociación Americana de Pediatría (AAP) y el Colegio Americano de Obstetricia y Ginecología (ACOG) han establecido criterios que han cambiado a lo largo del tiempo con el fin de acercarse a una definición que permita asegurar la causalidad.

El último consenso de la "Task Force on Neonatal Encephalopathy" de la ACOG, el año 2014, determinó que el diagnóstico de encefalopatía neonatal requiere una perspectiva más amplia que limitarse al cumplimiento de criterios. Esto, sobre la base de que aún no existe evidencia que permita establecer el diagnóstico con una adecuada sensibilidad y especificidad. Por lo tanto, para determinar si la encefalopatía de un RN se debe a un evento hipóxico isquémico, debe realizarse un análisis exhaustivo en relación a los siguientes elementos:

Presencia de encefalopatía neonatal en RN \geq 35 semanas

Signos consistentes con evento agudo perintraparto:

- Apgar < 5 a los 5' y 10'.
- pH arteria umbilical < 7 y/o BE < 12 mmol/l.
- Evidencia de daño cerebral agudo en resonancia magnética.
- Daño multiorgánico compatible con daño hipóxico-isquémico.

Momento y tipo de factores contribuyentes, consistentes con eventos agudos perintraparto

- Evento centinela hipóxico-isquémico (rotura uterina, desprendimiento placentario, prolapso de cordón, embolia de líquido amniótico, shock materno, hemorragia feto-materna).
- Monitoreo fetal consistente con evento agudo.
- Patrón de daño cerebral en la resonancia cerebral.

Parálisis cerebral tipo tetraparesia espástica o disquinética

En la espera de un método diagnóstico confiable de asfisia neonatal, el mejor método disponible es el análisis exhaustivo, multidisciplinario de los criterios mencionados para evaluar si el cuadro clínico del RN es o no compatible con un daño secundario a un evento hipóxico isquémico

Epidemiología

La incidencia de asfisia perinatal es muy variable de un estudio a otro. Se ha reportado una tasa de 1 a 8 por 1.000 RN vivos (hasta 26 por 1.000 RNV en países subdesarrollados) y la OMS estima que un 25% de la mortalidad neonatal y un 8% de la mortalidad en menores de 5 años, se relaciona con esta patología. En nuestro centro se ha observado una disminución progresiva, desde 9 por 1.000 RNV (2005) a tasa de 1-2 por 1.000 RNV en los últimos 5 años.

Etiología

La alteración del intercambio gaseoso puede ocurrir antes, durante o inmediatamente después del parto y no siempre es posible establecer el momento en que se presenta.

Algunos factores de riesgo para presentar asfixia neonatal son:

Preconcepcionales

Edad materna > 35 años, bajo nivel socioeconómico, historia familiar de enfermedad neurológica o convulsiones, tratamiento de infertilidad, muerte neonatal previa.

Gestacionales

Enfermedad materna protrombótica o estados inflamatorios, enfermedad tiroidea, embarazo múltiple, alteraciones cromosómicas/genéticas, preeclampsia severa, diabetes gestacional, restricción de crecimiento intrauterino (RCIU), trauma, presentación podálica, metrorragia.

Intraparto

Frecuencia cardíaca anormal durante trabajo de parto, corioamnionitis materna, meconio, parto instrumentalizado, anestesia general, cesárea de urgencia, desprendimiento placentario, prolapso de cordón, rotura uterina, paro cardiorespiratorio materno.

Posparto

Alteraciones pulmonares, malformaciones de vía aérea, enfermedades neurológicas, cardiopatías.

Fisiopatología

Cuando el flujo sanguíneo se encuentra comprometido, se genera una respuesta circulatoria, que redistribuye el flujo hacia los órganos vitales (cerebro, miocardio, glándulas suprarrenales). Sin embargo, cuando la presión sistémica cae demasiado, se genera una alteración en los mecanismos de autorregulación, disminuyendo la entrega de oxígeno y nutrientes a los órganos vitales. Una disminución en la perfusión cerebral desencadena una serie de respuestas que los clínicos han dividido en distintas fases.

128 En la fase aguda, se reduce la entrega de oxígeno y nutrientes al cerebro, lo que lleva a un metabolismo anaeróbico, disminuyendo la producción de ATP y aumentando la producción de ácido láctico. La disminución en la disponibilidad de ATP (falta energética primaria), reduce el transporte celular (Na/K ATPasa-Na/Ca) lo que genera una acumulación de sodio, agua y calcio intracelular. Esta cascada de eventos lleva a la muerte celular vía necrosis y a la activación de las cascadas apoptóticas.

Dependiendo del tiempo de la injuria y de la intervención médica, se produce una fase de recuperación parcial o fase latente, que puede durar de 1 a 6 horas.

Luego de la fase latente, se produce una segunda fase de daño celular, entre las 6-15 horas posinjuria. Se genera una nueva disminución en la disponibilidad de ATP (falta energética secundaria) en la que intervienen otros mecanismos citotóxicos como la activación de los canales NMDA mediada por glutamato y que aumenta el flujo intracelular de Ca.

Se produce, además, una disfunción mitocondrial que aumenta la liberación de radicales libres y la activación de la vía de las caspasas (proteólisis) que en conjunto con lo ya mencionado, lleva a una muerte celular programada (apoptosis).

Se ha descrito además, una fase terciaria que ocurriría durante los meses posteriores a la injuria y que consiste en una muerte celular tardía, remodelación y astrogliosis.

Diagnóstico

En primer lugar, se debe sospechar el diagnóstico en base a los criterios ya mencionados, por lo que es de suma importancia conocer los antecedentes del embarazo, del parto y del período neonatal inmediato y sobre todo contar con gases de sangre arterial idealmente de cordón.

Compromiso neurológico

Se establece en base a criterios definidos por Sarnat y Sarnat (1976) y que clasifica la encefalopatía en leve, moderada y severa.

Encefalopatía hipóxico-isquémica según Sarnat y Sarnat

	Grado I Leve	Grado II Moderada	Grado III Severa
Nivel conciencia	Irritable	Somnoliento	Estupor/Coma
Tono muscular	Normal	Hipotonía leve	Flaccidez
ROT	Aumentados	Disminuidos	Ausentes
Moro	Exagerado	Débil	Ausente
Succión	Débil	Débil o Ausente	Ausente
Pupilas	Midriáticas	Miosis	Intermedias
Frecuencia cardíaca	Taquicardia	Bradicardia	Variable
Convulsiones	Ausentes	Frecuentes	Raras
EEG	Normal	Anormal	Anormal

Además, de la evaluación clínica, se debe apoyar el diagnóstico con estudio electroencefalográfico. Actualmente, la monitorización con un electroencefalograma de amplitud integrada (aEEG), permite el seguimiento continuo de la función cerebral y la presencia de convulsiones subclínicas, pero siempre debe realizarse un EEG estándar.

En relación a neuroimágenes la ecografía cerebral con doppler, es un buen examen de primera línea considerando que es no invasivo y se puede hacer al lado de la cama del paciente. Puede detectar calcificaciones, quistes, atrofia, hemorragia, con buena sensibilidad. Sin embargo, no permite la detección precoz del daño hipóxico-isquémico.

El "gold standard" para evaluar EHI es la Resonancia Magnética (RM) de cerebro con difusión, con una detección de alteraciones desde las 72 horas con buena correlación con el pronóstico a largo plazo. En caso de no contar con RM, se puede realizar una tomografía computarizada (TC) aunque su rendimiento es mucho menor al de la RM y con los riesgos a largo plazo de la radiación.

El uso de espectroscopia de luz cercana al infrarrojo (NIRS) permite la monitorización continua de la perfusión cerebral, renal, mesentérica y periférica y cada vez existe más evidencia de su utilidad en la práctica clínica.

129

Compromiso multisistémico

Cardiovascular

Puede manifestarse como hipotensión secundaria a hipovolemia, disfunción miocárdica secundaria a la isquemia. Es importante realizar una radiografía de tórax en búsqueda de cardiomegalia, ecocardiograma para objetivar la función miocárdica y medir la presión de arteria pulmonar y un ECG. Además, el uso de marcadores como CK MB y Troponina I permiten evaluar el grado de repercusión.

Respiratorio

Se puede manifestar como disminución del esfuerzo respiratorio secundario al daño del SNC, como alteración parenquimatosa secundaria al origen de la asfixia (neumonía severa, síndrome aspirativo meconial) o como hipertensión pulmonar persistente, secundaria a hipoxia. Se requiere radiografía de tórax y gases arteriales seriados para el manejo ventilatorio óptimo.

Renal

Se presenta como falla renal prerenal inicialmente y posteriormente como necrosis tubular aguda. También se puede presentar como un síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética (SSIHAD) secundario al daño del SNC. Se debe hacer seguimiento de diuresis horaria, electrolitos plasmáticos, creatinina (inicialmente refleja mezcla RN-Madre) y nitrógeno ureico. El uso de FeNa y FeNU permiten orientar las características del daño renal. El sedimento urinario puede mostrar hematuria, cilindruria y leucocituria.

Digestivo

Puede presentarse como hemorragia digestiva hasta la enterocolitis necrosante.

Hepático

Seguimiento con enzimas hepáticas, que se elevan secundario a la hipoxia e isquemia.

Hematológico

Hemorragia secundaria a coagulación intravascular diseminada. Se debe monitorizar protrombina, cefalina, fibrinógeno y hemograma, ya que puede haber plaquetopenia y leucopenia.

Otros

Alteraciones electrolíticas (Ca, P, Na, K, Mg), hipo o hiperglicemia.

Manejo

Reanimación efectiva en atención inmediata de acuerdo a normas AAP/AHA (2015).

Nutricional

El inicio de estímulo enteral es controversial y debe evaluarse en cada caso considerando el estado hemodinámico del paciente. De no ser posible, considerar uso de alimentación parenteral.

Fluidos

Se recomienda uso de volúmenes de 40 a 70 ml/kg/d, asegurando una carga de glucosa para mantener glicemia en rango normal. Control estricto ELP.

Respiratorio

Es importante mantener normoxia (pO_2 50 a 100 mmHg) y normocapnia (pCO_2 40 a 55 mmHg). El soporte ventilatorio se debe evaluar en cada caso, considerando la necesidad de oxigenoterapia, ventilación no invasiva, ventilación invasiva o ventilación de alta frecuencia. Considerar óxido nítrico inhalatorio (NOi) en caso de hipertensión pulmonar severa.

Cardiovascular

Mantener presión arterial media al menos sobre 35 a 40 mmHg. Determinar necesidad de vasoactivos según evaluación ecocardiográfica.

Hematológico

Evaluar necesidad de transfusión de plaquetas, plasma fresco, glóbulos rojos. También se puede considerar el uso de ácido tranexámico EV.

Neurológico

Crisis clínicas o detectadas por aEEG se manejan con el uso de fenobarbital en dosis de 20 mg/kg como dosis de carga y luego 3 a 5 mg/kg/d dosis de mantención. Considerar el uso de levetiracetam o fenitoína como segunda línea y en caso de persistir, considerar el uso de midazolam o incluso lidocaína.

Sedación

Considerar uso de dosis bajas de fentanyl o morfina en caso de hipotermia.

Hipotermia corporal total

Actualmente, se considera la terapia de elección en el manejo de EHI moderada a severa. El uso de hipotermia moderada (33,5 a 34,5°C por 72 horas) ha demostrado beneficio en múltiples estudios y en los respectivos metaanálisis, con un número necesario a tratar de 6 a 8 para reducir el riesgo muerte o retraso severo del neurodesarrollo a los 18 meses. En Chile se utiliza la hipotermia corporal total a diferencia de otros países donde se utiliza hipotermia selectiva cerebral

(CoolCap). Su uso está aprobado en mayores de 34 semanas y 1.800 g y se basa en la ventana terapéutica que existe entre la falla energética primaria y la secundaria y que sería hasta 6 horas posterior a la injuria hipóxica.

Bibliografía

1. Antonucci R, Porcella A, Pilloni MD. Perinatal asphyxia in the term newborn. *J Pediatr Neonat Individual Med* 2014;3(2):e 030269.
2. Rainaldi M, Perlman J. Pathophysiology of Birth Asphyxia. *Clin Perinatol* 2016;43(3):409-22.
3. American College of Obstetricians and Gynecologists. Committee Opinion: Inappropriate Use of the Terms Fetal Distress and Birth Asphyxia. *Obstet Gynecol* 2005;106(6):1469-70.
4. Lemus-Varela M, Sola A, Golombek S, et al. Recomendaciones terapéuticas del VII Consenso Clínico de SIBEN para la encefalopatía hipóxico-isquémica neonatal. *Neo Reviews* 2016;17:e554.
5. Douglas-Escobar M, Weiss M. Hypoxic-Ischemic Encephalopathy. A Review for the Clinician. *JAMA Pediatr.* 2015.

Introducción

El Programa de Reanimación Neonatal (PRN), proporciona los conceptos, las competencias y destrezas necesarias para realizar la estabilización del recién nacido (RN). La mayoría de los RN realizan la transición cardiorrespiratoria a la vida extrauterina sin ninguna dificultad, pero algunos necesitarán asistencia para iniciar la respiración. Después del nacimiento, aproximadamente el 4 a 10% de los recién nacidos a término y prematuros tardíos recibirán ventilación a presión positiva (VPP) y 1 a 3 de cada 1.000 recibirán masaje cardíaco o medicamentos de urgencia. El Programa de Reanimación Neonatal, se basa en las "*Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care of the Neonate*" de la Academia Americana de Pediatría (AAP) y en el "*International Liaison Committee on Resuscitation*" (ILCOR).

Fundamentos de la reanimación

La mayoría de recién nacidos que requieren reanimación tienen función cardíaca normal. Cuando requieren reanimación se debe a un problema respiratorio que produce un intercambio gaseoso inadecuado y puede ser de causa prenatal o posnatal. En ambas situaciones el problema es la falta de intercambio gaseoso. La clave de la reanimación neonatal es la ventilación efectiva de los pulmones.

132 Necesidad de anticipar la reanimación

Antes de cada parto hay que revisar los factores de riesgo, y formular 4 preguntas al equipo obstétrico: ¿Cuál es la edad gestacional esperada?, ¿El líquido amniótico es claro?, ¿Cuántos recién nacidos se espera? y ¿Existe algún factor de riesgo adicional? En base a los factores de riesgo se organiza el equipo de reanimación asignando los roles y responsabilidades a cada miembro. Cada parto debe ser atendido al menos por una persona capacitada en realizar los pasos iniciales de reanimación y VPP. Cuando hay factores de riesgo deben estar presentes dos personas capacitadas o incluso más.

Verificación rápida del material y equipos

Se debe realizar antes de cada parto. Disponer de los siguientes elementos para lograr:

Evitar pérdida de calor

Cuna radiante, toallas y mantas calientes, sensor de temperatura, gorro, bolsa plástica (en < 32 semanas y/o < 1.500 g).

Despejar vía aérea

Pera de goma, sonda de aspiración de 10F o 12F conectado al dispositivo de aspiración fijado en 80 a 100 mmHg y aspirador de meconio.

Auscultación

Estetoscopio del tamaño adecuado.

Ventilación

El flujómetro fijado en 10 l/min, mezclador de oxígeno fijado a 21% (21 a 30% en < 35 semanas), dispositivos de VPP (bolsa autoinflable y reanimador con pieza en T), máscaras de diversos tamaños, sonda de alimentación 8F.

Oxigenación

Equipo para proporcionar oxígeno a flujo libre, oxímetro de pulso, tabla de objetivo de saturación.

Intubación

Laringoscopio de hoja recta de tamaño 00, 0 y 1, estilete (opcional), tubo endotraqueal (TET) tamaños 2,5; 3; 3,5, detector de CO₂ (opcional), cinta métrica o tabla de inserción del tubo, cinta adhesiva, tijeras, máscara laríngea (ML), tamaño 1 y jeringa de 5 ml.

Medicamentos

Adrenalina 1/10.000 (0,1 mg/ml), solución salina normal (0,9% Na Cl), equipo de cateterización venosa umbilical, monitor cardíaco electrónico (ECG) y electrodos.

Pasos iniciales de atención del recién nacido

Ligadura del cordón umbilical: En todo RN de término y prematuros vigorosos se realizará la ligadura entre 30 a 60 segundos del nacimiento.

En todo RN después del parto evaluar lo siguiente:

1) Edad de gestación, 2) Tiene buen tono y 3) Respira o llora.

Si la respuesta a las 3 preguntas es "Sí", el RN puede permanecer con su madre y los pasos iniciales de atención al RN se realizarán mientras está en contacto con su madre.

Si la respuesta es "No" a cualquiera de las preguntas, el RN debe ser colocado en una cuna radiante para realizar los pasos iniciales de atención:

Proporcionar calor

Colocar bajo la cuna radiante y si es < 32 semanas cubrir inmediatamente con bolsa plástica y gorro para mantener la temperatura entre 36,5°C y 37,5°C.

Despejar vía aérea

Colocar la cabeza y el cuello del RN en posición de "olfateo", ayudándose de un rollo bajo los hombros, aspirar la boca y luego la nariz si se observan secreciones.

Secar y estimular

Suavemente con una manta o toalla cálida. No es necesario secar a los prematuros < 32 semanas ya que se los cubre con bolsa plástica.

Para estimular se frota el dorso o las extremidades.

Líquido amniótico teñido con meconio (LAM) y recién nacido no vigoroso

Si el niño no respira o su FC es < 100 después de completar los pasos iniciales, proceder con la VPP. No se recomienda la intubación endotraqueal de rutina para la aspiración del LAM de la tráquea en un RN no vigoroso porque retrasa la ventilación.

Evaluar la respuesta de los pasos iniciales a los 30 segundos

- *Respiración:* Si el niño no respira o tiene una respiración entrecortada, proceder a VPP.
- *Frecuencia cardíaca:* Evaluar por auscultación o por palpación del pulso en la base del cordón. Contar en 6 segundos y multiplicar por 10. Si la FC es < 100 debe procederse a VPP.

Uso de oxígeno

Si el RN está respirando, pero la saturación se mantiene por debajo del rango esperado, administrar oxígeno a flujo libre, inicialmente con 30%.

Uso de CPAP

Cuando el RN está respirando con dificultad o presenta baja saturación, considerar CPAP, ajustando la presión de fin de espiración (PEEP) a 5 cm de H₂O.

Ventilación a presión positiva

El paso más importante de la reanimación neonatal es la ventilación de los pulmones. Después de completar los pasos iniciales, si el RN sigue en apnea, *gasping*/jadeo o la FC es $<$ a 100 debe iniciarse la VPP con oxígeno al 21%, de preferencia con reanimador con pieza en T (Neopuff) o bolsa autoinflable.

Para iniciar una VPP

Ajustar la concentración de oxígeno a 21% en RN de 35 semanas o más, y para $<$ 35 semanas de 21 a 30% y fijar el flujómetro en 10 l/minuto. Conectar el sensor de oxímetro de pulso en la mano o muñeca derecha. Ventilar con una frecuencia de 40 a 60 por minuto a un ritmo de: "Ventila, dos, tres, Ventila" con una presión inicial de 20 a 25 cm de H₂O y ajustando el PEEP a 5 cm H₂O. Idealmente utilizar monitor ECG para determinar la FC.

Primera evaluación a los 15 segundos

Verificar la FC, sonidos respiratorios y los movimientos torácicos con cada ventilación. La FC debe comenzar a aumentar si la ventilación está siendo eficaz. Si no mejora, iniciar los pasos correctivos (MR SOPA en inglés: M: verificar sello de la máscara, R: reposicionar la cabeza, S: succión o aspiración vía aérea, O: abrir la boca al ventilar, P: aplicar más presión y A: vía aérea alternativa).

Segunda evaluación de la FC a los 30 segundos

Si la FC es mayor o igual a 100, la ventilación ha sido un éxito y se puede ir suspendiendo en forma gradual.

Si la FC es menor de 100 y no se mueve el tórax a pesar de haber aplicado los pasos correctivos, debe considerarse una vía aérea alternativa, o sea, colocar un tubo endotraqueal.

134

Vía aérea alternativa

Está indicada la intubación endotraqueal cuando la VPP con bolsa y máscara resulta ineficaz o prolongada, si se necesitan compresiones torácicas, en sospecha de hernia diafragmática, si se requiere administrar surfactante y en caso que se requiera aspiración directa de la tráquea.

Compresiones torácicas

Iniciar compresiones torácicas si la FC es $<$ de 60 luego de 30 segundos de VPP efectiva de preferencia con TET. Las compresiones torácicas se administran con la técnica de los dos pulgares preferentemente, con el operador situándose a la cabecera del RN, mientras el que ventila pasa al costado. Con una frecuencia de 90 compresiones por minuto a un ritmo de: "Uno-y-dos-y-tres-y-ventila-y-". Cuando se inician las compresiones torácicas aumentar la concentración de O₂ a 100% y comprobar la FC luego de 60 segundos. Las compresiones se detienen cuando la FC es $>$ 60 y se continúa sólo con la VPP.

Medicamentos

Se necesitará administrar adrenalina por vía endovenosa preferentemente, si la FC es $<$ a 60 después de 60 segundos de compresiones coordinadas con VPP efectiva con TET. Considerar una dosis endotraqueal de 0,5 a 1 ml/kg, de una solución 1:10.000 (0,1mg/ml) mientras se establece un acceso vascular. Si no hay respuesta se repite una dosis tan pronto se tenga acceso venoso de 0,1 a 0,3 ml/kg.

En sospecha de hipovolemia se administrará solución salina normal (0,9% NaCl) 10 ml/kg durante 5 a 10 minutos. Como alternativa se puede usar sangre O Rh negativo. El catéter umbilical es la vía preferida como acceso vascular urgente, pero la vía intraósea es una buena alternativa.

Cuidados post-reanimación

Todo RN que requiera oxígeno suplementario o VPP, necesitará una observación constante de la respiración, termorregulación, alimentación, para determinar si requiere cuidados adicionales o ser transferidos a la UCIN.

Ética y cuidados al final de la vida

Cuando no hay posibilidad de supervivencia, no debe iniciar la reanimación. El tratamiento ético es el cuidado paliativo humano y compasivo.

Cuando el riesgo de mortalidad es alto y de discapacidad es grave, los padres deben participar en decidir el inicio o no de la reanimación. Ejemplo de ello son los nacimientos de 22 a 24 semanas o algunas malformaciones congénitas y anomalías cromosómicas graves.

Bibliografía

1. Textbook of Neonatal Resuscitation 7th Edition American Academy of Pediatrics and American Heart Association 2016;1-313.
2. Monsieurs KG, Nolan JP, Leo I, Bossaert LL, Greif R, et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation. Section 1. Executive Summary. Resuscitation. 2015;95:1-80.
3. Wyckoff MH, Aziz K, Escobedo MB, Perlman JM, Simon WM, et al. Neonatal Resuscitation. Circulation 2015;132:543-60.
4. Morton SU, Brodsky D. Fetal Physiology and the Transition to Extrauterine Life. Clin Perinatol 2016; 43:295-407.
5. Hooper SB, Polglase GR, Pas AB. A physiological approach to the timing of umbilical cord clamping at birth. Arch Dis Child Fetal and Neonatal Ed 2015;100:355-60.

Incidencia

Entre 1,5-4% de todos los neonatos nacidos vivos y es mayor si el RN es pequeño o grande para la edad gestacional. A nivel del mar la incidencia es de 1-2%, mientras que sobre los 4300 metros, se ha encontrado hasta un 5%. Los menores de 34 semanas raramente tienen poliglobulia debido a que el hematocrito se incrementa progresivamente con la edad gestacional.

Se considera que la viscosidad de la sangre aumenta en forma lineal hasta un hematocrito de 60-64% y por encima de estos valores el incremento es exponencial.

Se clasifica en dos grandes grupos según el factor desencadenante:

- Por un exceso en la producción de eritrocitos condicionado por el incremento de la eritropoyetina fetal en respuesta a eventos hipóxicos.
- Por un incremento del volumen sanguíneo fetal a consecuencia de una transfusión inadvertida previa o durante el parto.

Definición

Hematocrito venoso (HTO) de 65% o mayor o concentración de hemoglobina fetal ≥ 22 g/dl.

Factores de riesgo**136 | Maternos**

Hipoxia intrauterina, transfusión placentaria, restricción del crecimiento intrauterino, diabetes, hipertensión, oligohidroamnios, tabaquismo.

Fetales

Asfixia perinatal, grandes o pequeños para edad gestacional, transfusión gemelo a gemelo, transfusión materno fetal, cromosomopatías, cardiopatía congénita, hiperplasia adrenal congénita, hipo-hipertiroidismo, síndrome de Beckwith-Wiedeman, retardo del pinzamiento del cordón, nacimiento fuera del hospital.

Manifestaciones clínicas**Síntomas generales**

Rubicundez, plétora, llene capilar lento, letargia; hipotonía, taquipnea, taquicardia, temblores, irritabilidad, ictericia, rechazo al alimento, vómitos.

Sistema nervioso central

Temblores, inquietud, irritabilidad, convulsiones, hemorragia intracraneana, infartos cerebrales múltiples.

Cardiopulmonar

Disminución del gasto cardíaco, dificultad respiratoria, cianosis.

Gastrointestinal

Rechazo alimentario, vómitos, disminución de lipasa y tripsina en el duodeno durante el primer día de vida, enterocolitis necrosante puede estar más asociada al tratamiento.

Renal

Oliguria, hematuria, proteinuria, trombosis en vena renal.

Metabólico

Hipoglicemia, hipocalcemia, hipermagnesemia.

Hematológico

Trombocitopenia puede estar asociada al consumo de plaquetas por CID, hiperbilirrubinemia.

Diagnóstico

En RN con factores de riesgo para poliglobulia, se realiza HTO a las 2 horas; si es normal ($\leq 65\%$) NO amerita otro estudio a menos que esté sintomático. En cualquier recién nacido que presente hallazgos clínicos sugerentes de poliglobulia, se debe descartar.

Tratamiento

Medidas generales

Están destinadas a mantener un buen estado de hidratación, corregir las alteraciones metabólicas y electrolíticas que se presentan y tratar las complicaciones asociadas.

Tratamiento específico

Destinado a disminuir el hematocrito y la viscosidad sanguínea, restituir el flujo sanguíneo de los distintos órganos afectados y mejorar la sintomatología clínica.

Se recomienda el siguiente manejo:

- RN asintomático con HTO 65-69% manejo conservador, solo observación.
- HTO 70-75% asintomático, tratar con ayuno y líquidos intravenosos. Algunos grupos recomiendan exanguineotransfusión.
- HTO $> 75\%$ con o sin síntomas o sintomático con cualquier valor $\leq 65\%$ realizar exanguineotransfusión parcial (ETP).

El objetivo principal es reducir el HTO a nivel de 50-55%.

Complicaciones relacionadas con ETP

Apnea, bradicardia, taquicardia, convulsiones, hipertensión pulmonar persistente, falla renal, trombocitopenia, alteraciones electrolíticas, enterocolitis necrosante (NEC), infecciones, hemorragia intracranéana.

La exanguineotransfusión parcial se puede realizar por vía periférica o central; se recomienda periférica, ya que existen evidencias que la ETP realizada por vía umbilical puede estar asociada con un incremento del riesgo de NEC. Se puede utilizar plasma fresco congelado, albúmina, solución salina isotónica; se considera que la solución salina 0,9% es el líquido óptimo para realizar ETP ya que es de bajo costo, fácilmente disponible y no tiene riesgos de transmitir infecciones. El uso de plasma fresco trae riesgo de NEC y de adquirir infecciones virales.

El volumen sanguíneo del neonato varía de acuerdo al peso de nacimiento:

< 2.000 g	: 100 ml/kg
2.000-2.500 g	: 95 ml/kg
2.500-3.000 g	: 85 ml/kg
> 3.000	: 80 ml/kg

Fórmula para calcular volumen sanguíneo de recambio (VR)

$$\text{VR} = \frac{\text{Volumen Sanguíneo} \times \text{HTO observado} - \text{HTO deseado}}{\text{HTO observado}}$$

Iniciar alimentación vía oral después de completar la ETP. En caso de RN con factores agravantes como asfixia, infección, hipoglicemia, PEG, trisomía 21, mantener régimen cero por 24-48 horas.

Se han descrito complicaciones a largo plazo, anormalidades del lenguaje y alteraciones motoras, por lo que se debe vigilar al recién nacido que ha cursado con poliglobulia sintomática, se haya o no realizado ETP.

Bibliografía

1. Alsafadi TR, et al. Polycythemia neonatal intensive care unit, risk factors, symptoms, pattern, and management controversy. *J Clin Neonatal* 2014;3(2):93-8.
2. Alsina-Casanova M. Actualización Policitemia en el recién nacido. *An Pediatr Contin* 2012;10(3):135-41.
3. Vlug RD. Thrombocytopenia in neonates with polycythemia: incidencia, risk factors. A clinical outcome. *Expert Rev Hematol* 2015;8(1):123-9.
4. Sarkar MJ. Management of polycythemia in neonates. *Indian J Pediatr* 2010;77:1117-21.
5. Rincón D. Tiempo de pinzamiento del cordón umbilical y complicaciones neonatales. *An pediatr* 2014; 81(3):142-8.

Ictericia o coloración amarilla de piel y mucosas, patología frecuente en neonatología, principalmente durante la primera semana de vida, observándose entre 60 a 80% de los recién nacidos de término (RNT) y entre 40 a 80% de los recién nacidos de pretérmino (RNPT). La ictericia se hace visible cuando sobrepasa niveles séricos de bilirrubina de 5 a 6 mg/dL.

Por lo general, la ictericia se resuelve espontáneamente sin generar alguna morbilidad, pero se ha descrito que entre 5-10% RNT necesitará algún tratamiento. Valores de bilirrubina mayores a 20 mg/dL pueden causar parálisis cerebral coreoatética, hipoacusia sensorioneural, trastornos de la mirada y displasia del esmalte dental, cuadro clínico conocido como kernicterus. Dado lo anterior, es importante conocer los factores de riesgo, métodos diagnósticos y tratamiento para esta frecuente patología neonatal.

Fisiopatología

En el recién nacido (RN) se presenta un desbalance en relación al aumento de producción y/o disminución de eliminación de bilirrubina, dado por:

- Producción aumentada de bilirrubina por mayor concentración de glóbulos rojos (GR) con vida media corta.
- Eliminación de bilirrubina disminuida por menor actividad de glucoronil transferasa, menor concentración de albúmina y menor afinidad de ésta por la bilirrubina.
- Aumento de la circulación enterohepática, por mayores niveles de B-glucuronidasa a nivel intestinal y ausencia de bacterias.

Factores de riesgo

Prematurez tardía (EG 33 a 36+6 semanas), enfermedad hemolítica, alteraciones genéticas (déficit G6PD, galactosemia, síndrome Crigler Najjar tipo 1 y 2, síndrome Gilbert, entre otros), raza (Asia), sexo masculino, hipoalimentación, deshidratación, trauma obstétrico (cefalohematoma, equimosis), asfisia, sepsis neonatal, hipoalbuminemia.

Clasificación

Ictericia fisiológica

Causa más frecuente de ictericia neonatal. Suele aparecer entre los 3 a 5 días de vida en RNT y hasta los 7 días en el RNPT, desapareciendo a los 10-14 días de vida. Predominio de bilirrubina no conjugada, generalmente valores inferiores a 15 mg/dL.

Ictericia patológica

Los niveles de bilirrubina presentan una desviación del rango normal por lo que requiere tratamiento. La aparición de ictericia a las 24 horas de vida, aumento de bilirrubina sérica > 0,5 mg/h, presencia de ictericia clínica por más de 2 semanas o presencia de signos de colestasia, se consideran siempre patológicas y con riesgo de neurotoxicidad.

Incremento en la producción de bilirrubina

Ictericia hemolítica

- *Incompatibilidad Grupo ABO*: Ocurre con grupo sanguíneo materno O y RN A o B, su incidencia es del 15-20% del total de embarazos. La ictericia suele aparecer a las 24 horas de vida.

- *Incompatibilidad Rh*: Ocurre con grupo sanguíneo materno Rh (-) y grupo sanguíneo RN Rh (+), como resultado de aloinmunización materna de los GR, los anticuerpos se producen contra los GR fetales.
- *Asociada a Glucosa 6-fosfato deshidrogenada (G6PD)*: Debe ser considerada en RN con ictericia severa con antecedentes familiares de ictericia neonatal significativa y origen geográfico asociado a déficit G6PD.

Disminución de la captación y conjugación hepática

Ictericia por lactancia materna (LM)

Es un diagnóstico de descarte. Suele aparecer entre las 24-72 horas de vida, con peak entre los 5-15 días, desapareciendo a las 3 semanas de vida. Entre un 2-4% RN amamantados con LM se presenta posterior a este período y con valores de bilirrubina mayores a 10 mg/dL, esto debe considerarse ictericia patológica y debe estudiarse. No debe suspenderse LM, se recomienda aumentar la frecuencia de amamantamiento.

Diagnóstico

Al pesquisar RN icterico, se debe realizar un examen físico completo (nivel de ictericia, presencia de hepatoesplenomegalia, coluria, acolia) con el objetivo de determinar si es una ictericia fisiológica o patológica.

Clínica

Ictericia progresa en dirección céfalo-caudal, descrita por Kramer. RN debe examinarse con luz de día.

Exámenes de laboratorio

Los niveles séricos de bilirrubina, deben ser confirmados. Existen 3 formas:

- *Bioquímica: Gold standard* para estimación de bilirrubina conjugada y no conjugada.
- *Bilimetro*: Base de espectrofotometría, evalúa la bilirrubina total en suero. Dado que ictericia neonatal es predominantemente en su forma no conjugada, es un método útil para RN.
- *Bilirrubinómetro transcutáneo*: Método no invasivo, se basa en principio de reflectancia espectral de múltiples longitudes de onda a partir de la tinción de bilirrubina en la piel. Su precisión puede verse afectada por la pigmentación de la piel y su espesor. Tiene un valor dentro de 2 a 3 mg/dL en relación a la bilirrubina sérica, pero con valores mayores a 15 mg/dL tiene un rendimiento errático, por lo que debe confirmarse con una bilirrubina sérica.

Según sospecha etiológica adicionar:

Ictericia hemolítica: Hemograma y frotis de sangre periférica, recuento de reticulocitos (> 8%), grupo sanguíneo RN.

Tratamiento

Ictericia fisiológica

Educación padres, mantener LM, control en caso de progresión ictericia inferior al muslo.

Ictericia patológica

Se basa principalmente en el reconocimiento de factores de riesgo y la determinación de niveles séricos de bilirrubina, para determinar según edad cronológica tratamiento (Figuras 1 y 2).

Fototerapia

Método más utilizado, utiliza espectro de luz azul (longitud de onda 460-490 nm), convierte bilirrubina en lumirrubina (hidrosoluble). Debe estar a una distancia 15-20 cm. Su eficacia depende de la superficie piel expuesta a la luz. Tiene como reacción adversa: aumento de pérdidas insen-

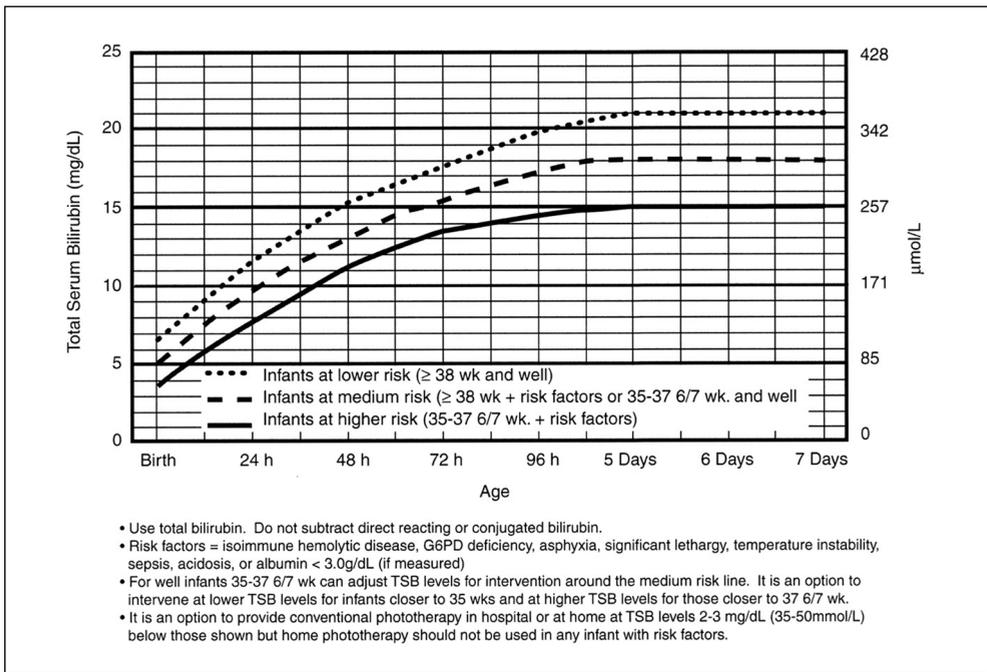


Figura 1. Gráfico fototerapia en RN > 35 semanas de edad gestacional (Pediatrics. 2004; 114 (1): 297-316).

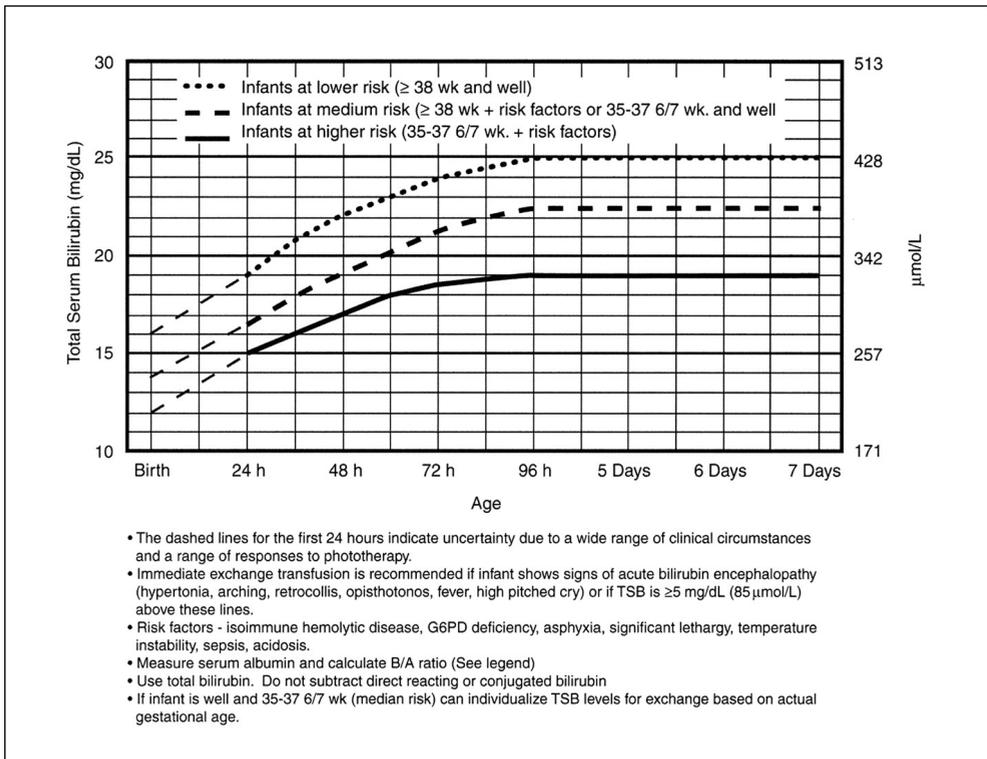


Figura 2. Gráfico exanguineotransfusión en RN > 35 semanas de edad gestacional (Pediatrics. 2004; 114 (1): 297-316).

sibles y frecuencia de deposiciones, rash cutáneo, daño retiniano y síndrome del niño bronceado (relacionada con su uso en hiperbilirrubinemia de predominio directo).

Farmacológico

- *Gammaglobulina (IVIG)*: Recomendada para ictericia hemolítica, eficaz en disminuir las necesidades de exanguinotransfusión y fototerapia. Su mecanismo es bloquear los receptores GR, impidiendo unión IgG y posterior hemólisis. Dosis: 0,5-1 g/kg endovenoso.
- *Fenobarbital*: Inductor enzimático de la glucuronil transferasa, por lo que mejora la captación hepática, conjugación y excreción de bilirrubina, ayudando a disminuir los niveles séricos. Dosis: 2-5 mg/kg/día en 3 dosis por 7-10 días.
- *Exanguineotransfusión*: Su objetivo es remover de circulación bilirrubina y complejos anticuerpos antieritrocitarios.

Sangre a utilizar según incompatibilidad:

Rh → Grupo sanguíneo RN y Rh (-)

ABO → Grupo sanguíneo OIV

Complicaciones (12%): Enterocolitis necrosante, trombosis, arritmias cardíacas, hiperkalemia, hipocalcemia, hipomagnesemia, acidosis, hipoglicemia e infecciones.

Seguimiento

Todo RN con niveles sobre 20 mg/dL y/o que haya recibido exanguineotransfusión, debe quedar en seguimiento en neurología infantil y realizarse potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (BERA).

Bibliografía

1. Ullah S, Rahman K, Hedayatu M. Hyperbilirubinemia in Neonates: Types, Causes, Clinical Examinations, Preventive Measures and Treatments: A Narrative Review Article. *Iran J Public Health* 2016;45(5):558-68.
2. Olusanya B, Osibanjo F, Slusher T. Risk Factors for Severe Neonatal Hyperbilirubinemia in Low and Middle-Income Countries: A Systematic Review and Meta-Analysis. *PLoS ONE* 2015;10(2):e0117229.
3. Zhang-Bin Y, Shu-Ping H, Chao C. Bilirubin nomograms for identification of neonatal hyperbilirubinemia in healthy term and late-preterm infants: a systematic review and meta-analysis *World J Pediatr* 2014; 10(3):211-8.
4. Kaplan M, Bromiker R, Hammerman C. Hyperbilirubinemia, hemolysis, and increased bilirubin neurotoxicity. *Semin Perinatol* 2014;38(7):429-37.
5. American Academy of Pediatrics, Subcommittee on Hyperbilirubinemia. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. *Pediatrics* 2004;114(1):297-316.

Es el trastorno metabólico más frecuente durante el período neonatal, a pesar de lo cual aún no hay consenso en un valor único para definir hipoglicemia en las primeras 24 a 48 horas de vida, ya que los síntomas y las probables secuelas dependen de múltiples factores, especialmente de la edad gestacional al nacer, días de vida, reservas de glucosa, posibilidad de alimentarse, patología concomitante, vulnerabilidad individual especialmente del tejido cerebral, número y duración de los episodios y condiciones clínicas en el momento de la hipoglicemia. Por otro lado, varios autores coinciden en que no hay un valor plasmático de glucosa ni una duración determinada del episodio que permita predecir secuelas neurológicas en niños de riesgo.

Nos referiremos exclusivamente a la hipoglicemia transitoria del período neonatal.

Homeostasis de la glucosa y transición metabólica a la vida extrauterina

En la vida intrauterina, la provisión de glucosa hacia el feto es estable y mantenida por el aporte placentario, por lo que el feto no necesita realizar gluconeogénesis activa. La glucosa que no se utiliza es almacenada en el hígado fetal en forma de glucógeno. Con la sección del cordón umbilical, el aporte continuo de glucosa a partir de la placenta se interrumpe bruscamente y se produce una caída de la glicemia, alcanzando el nadir durante la primera y segunda hora de vida. La recuperación de las cifras de glucosa depende de los mecanismos contrareguladores que se ponen en marcha tanto por el proceso del parto como por la caída de las cifras de glicemia. Las catecolaminas aumentan de manera dramática estimulando la liberación de hormona de crecimiento (GH) y glucagón. El aumento de catecolaminas y glucagón pone en marcha la gluconeólisis hepática, mientras que los pulsos de GH y cortisol promueven la gluconeogénesis. Los niveles de insulina descienden inicialmente y permanecen en rangos bajos durante varios días, sin demostrar una respuesta vigorosa a estímulos fisiológicos, permitiendo la estimulación de la gluconeogénesis y la movilización del glucógeno por la activación de la glucógenofosforilasa. Se debe tener presente que los depósitos hepáticos de glucógeno son limitados y que disminuyen 10 veces durante las primeras 12 horas de vida, por lo que el mantenimiento de la normoglicemia dependerá del aporte exógeno de nutrientes y/o de la gluconeogénesis endógena, que se inicia a las 2 a 3 horas del nacimiento y aumenta de manera progresiva hasta alcanzar su máximo a las 12 horas de vida. Además, para garantizar el acceso a sustratos alternativos para el funcionamiento del cerebro durante este período en que las cifras de glucosa permanecen bajas, existe un aumento de cuerpos cetónicos durante el período neonatal precoz. Estos mecanismos, sin embargo, se ven alterados en ciertos grupos de recién nacidos y en ellos habrá que focalizar la atención y la pesquisa.

Grupos de riesgo

Debieran someterse a un *screening* de la homeostasis de glucosa los siguientes grupos de recién nacidos:

- Recién nacidos de término pequeños para la edad gestacional (PEG).
- Prematuros tardíos (34 a 36/6 semanas).
- Hijo de madre diabética (HMD).
- Recién nacidos grandes para la edad gestacional (GEG) de 34 semanas y más.

El momento de mayor riesgo de presentar hipoglicemia en estos grupos es el primer día de vida y en especial las primeras 2 a 4 horas. La Academia Americana de Pediatría (AAP) recomienda continuar el monitoreo hasta las 12 horas de vida en GEG y en HMD y hasta las 24 horas de vida en prematuros tardíos y PEG.

Cuadro clínico

Hay que tener presente que la situación clínica más frecuente es la ausencia de síntomas y que los síntomas cuando están presentes son inespecíficos y no se relacionan necesariamente con la magnitud de la hipoglicemia. Entre éstos: letargia, irritabilidad, hipotonía, apnea, cianosis, temblores, dificultad para alimentarse, llanto anormal (débil o agudo), taquipnea, inestabilidad térmica, movimientos oculares anormales, reflejo de Moro exagerado y convulsiones.

Diagnóstico

Las cintas de Accutrend, Dextro (Dx) o Haemoglucotest permiten una aproximación diagnóstica rápida. Pero, por consenso internacional, las recomendaciones para iniciar tratamiento se refieren a niveles de glucosa plasmática. Las cifras medidas en sangre total son aproximadamente 10 a 15% más bajas, por lo cual antes de intervenir debe obtenerse siempre glicemia para confirmar el diagnóstico. Además, hay que considerar que la precisión de los métodos por cinta es aún más limitada en concentraciones bajas de glucosa con diferencias de más de un 20% en poco más de la mitad de los casos cuando se compara con glicemia de laboratorio. La FDA y la ISO (International Organization for Standardisation) han determinado que la precisión mínima para los métodos por cinta debe fluctuar en ± 15 mg/dl en relación a glicemia de laboratorio en valores menores a 75 mg/dl. Así, si la glicemia es de 35 mg/dl, estos métodos podrían arrojar entre 20 y 50 mg/dl. Hay que tener presente que la muestra de sangre para glicemia debe colocarse en hielo y ser procesada de inmediato, ya que a temperatura ambiente disminuye hasta 18 mg/dl/hora.

Tratamiento

144

Actualmente hay acuerdo en fijar una "cifra operacional", bajo la cual, debiera producirse intervención o tratamiento, sin ser estrictamente indicativa de enfermedad. Para esto, diferentes comités de expertos proponen cifras de glicemia para las primeras 4 horas de vida que van desde menos de 25 mg/dl (AAP 2011) hasta menos de 36 mg/dl (Grupo de Consenso 2000 y Guías Clínicas de Canadá 2004). Entre las 4 y 24 horas de vida según los diferentes consensos habría que intervenir con cifras que van desde menos de 35 mg/dl (AAP 2011) hasta menos de 45 mg/dl (Guías Clínicas de Canadá 2004 y Alkalay et al. 2006). Por otro lado, no hay mayor cuestionamiento en los diferentes grupos de iniciar glucosa EV en cualquier circunstancia con valores menores de 20 mg/dl y en aquellos sintomáticos con glicemia menor de 45 mg/dl (Grupo de Consenso 2000) o menor de 40 mg/dl (AAP 2011). Asimismo, hay bastante acuerdo en las diferentes publicaciones en indicar bolo de glucosa de 200 mg/kg en caso de convulsiones asociadas a hipoglicemia o en glicemias menores de 20 mg/dl.

Una vez iniciado el aporte EV de glucosa el objetivo según Grupo de Consenso 2000 y AAP 2011 es mantener glicemias mayores de 45 en forma estable.

De acuerdo al flujograma propuesto en Neonatología del Hospital San Borja-Arriarán (flujograma sujeto a modificaciones de acuerdo a evaluaciones periódicas del mismo) se procederá como sigue:

- Todo RN de los grupos de riesgo (PreT tardío, RNT PEG, HMD y RN GEG ≥ 34 semanas) y ASINTOMÁTICO será colocado precozmente al pecho dentro de la primera hora de vida y se tomará un Dx a las 2 horas de vida.
- Si el Dx resulta $<$ de 40 mg/dl se tomará glicemia.
- Si la glicemia resulta $<$ de 30 mg/dl se hospitalizará e iniciará glucosa EV.
- Si la glicemia resulta $>$ de 30 mg/dl se continuará alimentación al pecho en lo posible o con fórmula cada 3 horas si la madre no está en condiciones de amamantar. Se tomará Dx preprandial a las 5-6 horas de vida y si resulta $<$ de 50 mg/dl se tomará glicemia. Si ésta es $<$ de 40 se hospitalizará e iniciará glucosa EV.
- En todo RN de los grupos de riesgo y SINTOMÁTICO se tomará glicemia y, si ésta resulta $<$ de 40 mg/dl se hospitalizará e iniciará glucosa EV.

- En RN sintomáticos se iniciará carga de glucosa de 5 a 6 mg/k/min (70 a 90 ml/k/día de SG 10%), con control de Dx 30 minutos después de iniciada la infusión.
- En RN asintomáticos la carga EV de glucosa al inicio será de 4 a 6 mg/k/min (60 a 80 ml/k/día de SG 10%), con control de Dx 30 minutos después de iniciada la infusión.
- Si después de 30 minutos de iniciada la infusión el Dx resulta < de 50 se tomará glicemia. El objetivo terapéutico es glicemia > 45 mg/dl.
- Si no se logra glicemia > 45 mg/dl se aumentará carga de glucosa a 7 mg/k/min, lo cual se logra con 100 ml/k/día de SG 10% o cambiando a SG 12,5% a un volumen de 80 ml/k/día.
- La infusión de glucosa se bajará siempre y cuando la glicemia sea > de 45 mg/dl a razón de 1 a 2 mg/k/min cada 12 horas con aumento progresivo del aporte enteral.
- La infusión de glucosa se suspenderá con Dx > de 70 mg/dl y con aporte de glucosa en 2 a 3 mg/k/min.
- En cualquier circunstancia ante convulsiones y/o glicemia < de 20 mg/dl se pasará un bolo de 2 ml/k de SG 10% a velocidad de 1 ml/min.

Cabe destacar que el hecho de estar recibiendo infusión EV de glucosa no es sinónimo de dejar al recién nacido en régimen cero a no ser que exista el antecedente prenatal de doppler alterado, asfixia o PEG severo. Se tratará, por lo tanto, de aportar precozmente leche materna de preferencia.

Seguimiento

- En los RNT PEG y prematuros tardíos de 34 a 36/6 semanas con Dx > 40 a las 2 horas de vida se continuará monitorizando Dx pp cada 8 horas hasta las 24 horas de vida. Con un 2° Dx en este período < 50 se hospitalizará y se iniciará carga de glucosa EV.
- En los HMD y en los RNT GEG \geq 34 semanas con Dx > 40 a las 2 horas de vida se continuará monitorizando Dx pp cada 6 horas hasta las 12 horas de vida. Con un 2° Dx en este período < 50 se hospitalizará y se iniciará carga de glucosa EV.

Bibliografía

1. Harding J, Harris D, Hegarty J, Alsweller J, McKinlay C. An Emerging Evidence Base for the Management of Neonatal Hypoglycaemia. *Early Human Dev* 2017;104:51-6.
2. Rozance P, Hay W. New Approaches to Management of Neonatal Hypoglycaemia. *Maternal Health, Neonatology and Perinatology* 2016;2:3.
3. Adamkin DH, Polin R. Neonatal Hypoglycemia: is 60 the new 40? the questions remain the same. *Journal of Perinatology* 2016;36:10-2.
4. Thornton PS, Stanley CA, De León D. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for Evaluation and Management of Persistent Hypoglycemia in Neonates. *Infants and Childrens. J Ped* 2015; 167:238-45.
5. Boardman JP, Wusthoff C, Cowan F. Hypoglycaemia and neonatal brain injury. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2013;98:2-6.
6. Hyung Chul Woo, Tolosa L, El-Metwally D, Viscardi R. Glucose Monitoring in Neonates: need for accurate and non-invasive methods. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2014;99:F153-7.
7. Adamkin DH. Postnatal Glucose Homeostasis in Late Preterm and Term Infants. *Pediatrics* 2011;127:575-9.

Hijo de madre diabética

Gabriela Valladares P.

La prevalencia de diabetes en el embarazo se ha incrementado sustancialmente en los últimos 20 años debido a la epidemia de obesidad y los avances en el *screening*, por lo que se estima que complica el 6 a 7% de los embarazos en Estados Unidos. El 90% de estos casos corresponden a diabetes mellitus gestacional y la mayoría del 10% restante corresponden a diabetes mellitus tipo 2. Según las estadísticas del Programa Salud de la Mujer en el sistema público de salud chileno, 5,1% del total de mujeres que ingresaron a control prenatal el 2012 tenía diabetes y entre las clasificadas como de alto riesgo obstétrico, 17,7% tenía el diagnóstico de diabetes ese mismo año (proporción que aumenta de 11,9% a 17,7% entre el año 2010 y 2012, respectivamente).

Diabetes gestacional

Se inicia o es reconocida por primera vez durante el embarazo y determina un mayor riesgo obstétrico cuando su diagnóstico y tratamiento no son los adecuados, asociándose a macrosomía, sufrimiento fetal y complicaciones metabólicas en el recién nacido.

Diabetes pregestacional

Se asocia a mayor riesgo de morbilidad perinatal, relacionada a muerte fetal, malformaciones, enfermedad de membrana hialina, macrosomía o retardo del crecimiento y complicaciones metabólicas.

146 | El riesgo de desarrollar complicaciones neonatales depende del tiempo de inicio de la diabetes mellitus, el grado de hiperglicemia e hiperinsulinismo materno, duración de la exposición fetal a la hiperglicemia y severidad de la enfermedad materna (comorbilidades cardíacas y renales tienen efectos significativos a nivel obstétrico y neonatal).

Complicaciones durante el embarazo

Durante la gestación se puede producir en la madre hipoglicemia, cetoacidosis, polihidroamnios, preeclampsia, lo cual puede derivar en abortos y mortinatos, parto prematuro, RCIU (por el compromiso placentario), macrosomía (por el hiperinsulinismo fetal un 30-33% de los hijos de madre diabética, son GEG) y malformaciones congénitas.

Complicaciones relacionadas al parto

Secundario a la macrosomía pueden presentarse distocia y trauma obstétrico, sufrimiento fetal agudo y mayor índice de cesáreas. Se ha estimado que para evitar un caso de distocia de hombros se requieren 588 cesáreas para un peso fetal estimado de 4.500 g y hasta 962 cesáreas para un peso fetal estimado de 4.000 g.

Hay estudios que evidencian que el hijo de madre diabética (HMD) tiene más hipoxia y que los niveles de HbA1c materna durante el último mes del embarazo se correlacionan con mayor eritropoyesis fetal, reflejando que el control de la glicemia materna tiene una correlación con el riesgo de hipoxemia fetal. Así, el riesgo de asfixia y muerte perinatal aumenta a mayor macrosomía fetal especialmente en aquellos con peso de nacimiento mayor a 5 kg.

Anomalías congénitas

El riesgo de malformaciones congénitas en el hijo de madre diabética se considera al menos 10 veces mayor que en la población general. El 4 a 6% de ellos tiene una o más malformaciones

congénitas mayores. Dentro de las más frecuentes se encuentran las cardíacas, musculoesqueléticas y del tejido conectivo. La causa de estas malformaciones no es del todo conocida, pero es probable que se relacionen con el ambiente intrauterino diabético durante el período de organogénesis antes de la semana siete de gestación, sin conocimiento del embarazo y previo a la intensificación del tratamiento de la diabetes. Dentro de los factores de riesgo analizados en la literatura se encuentran la diabetes diagnosticada precozmente en el embarazo, niveles de glicemia marcadamente elevados y de difícil manejo, IMC preconcepcional > 25, alta sospecha de diabetes pregestacional no diagnosticada ni tratada. En mujeres con un óptimo control de glucosa y hemoglobina glicosilada A1c de 5-6% las tasas de malformaciones congénitas son similares a la población general, o sea, 2 a 3%.

Algunas de las malformaciones más frecuentes son:

Sistema nervioso central

Anencefalia, encefalocele, síndrome de regresión caudal, mielomeningocele, espina bífida, holoprosencefalia.

Aunque el número de defectos del tubo neural ha disminuido en forma significativa a nivel poblacional luego de la incorporación de la fortificación de los alimentos con ácido fólico, esta malformación es más frecuente en el HMD en comparación a la población general.

Cardiovasculares

TGA, CIV, DAP, ventrículo único, situs inverso, hipoplasia de VI.

Renales

Agenesia, doble uréter, trombosis de vena renal.

Gastrointestinales

Atresia anorrectal, colon izquierdo pequeño, más bien raro, no quirúrgico y se presenta como obstrucción intestinal baja.

Pulmonares

Hipoplasia asociada a agenesia renal.

Para minimizar el riesgo de malformaciones los esfuerzos deben realizarse antes de la concepción, con consejería en anticoncepción y planificación del embarazo que permita llegar con un control metabólico óptimo en torno a la concepción.

Miocardopatía hipertrófica

Se caracteriza por compromiso del tracto de salida del ventrículo izquierdo debido a la hipertrofia e hiperplasia miofibrilar que principalmente afecta al septum y produce estenosis subaórtica e insuficiencia mitral secundaria. Se ha relacionado al mal control de la diabetes de la madre y al hiperinsulinismo fetal-neonatal; sin embargo, estudios más recientes no muestran relación con hemoglobina glicosilada ni insulina, pero sí con leptina. La incidencia en mujeres con diabetes gestacional es muy baja en relación a las madres con diabetes tipo 1 o 2. Su presentación puede ser tan variada como distrés respiratorio, falla cardíaca o muerte. La mayoría de las veces este trastorno sólo requiere soporte médico intensivo durante 2 a 4 semanas y regresa espontáneamente dentro del primer año de vida. Se recomienda la búsqueda ecográfica solo en el niño sintomático. En un niño con soplo cardíaco se debe solicitar evaluación por cardiólogo. Como tamizaje básico se sugiere medición de presión arterial de las 4 extremidades y saturación pre y posductal.

Hipoglicemia

Constituye el problema más frecuente, afectando al 27-50% de los HMD. Se puede presentar secundaria a la persistencia de hiperinsulinismo fetal después del parto, asociado a un aporte

glicémico insuficiente o ausente. Otra causa de hipoglicemia se relaciona a la presencia de hiperglicemia materna durante el trabajo de parto, que igualmente estimula la secreción excesiva de insulina fetal (incluso hasta 1 o 2 horas posparto); este hecho enfatiza la importancia del control glicémico estricto durante el parto.

Inmediatamente posparto existe en el RN una brusca caída de la concentración de glucosa, llegando a su nadir entre 1 y 2 horas después, para luego aumentar espontáneamente cerca de las 3 horas de vida en relación a la activación de vías metabólicas, independiente de la ingesta del recién nacido. A mayor hiperinsulinismo, la caída de la glicemia es más rápida.

No existe consenso en la literatura respecto al momento del control neonatal. Se sugiere controlar glicemia y hematocrito a las 2 horas de vida pero, en el hijo de madre en tratamiento con insulina o en un RN sintomático, se sugiere hacer este primer control a la hora de vida.

En teoría, las vías de regulación de la glucosa estarían activadas totalmente en las primeras 24 horas de vida, por lo tanto, existiendo una alimentación adecuada y encontrándose clínicamente estable, no se justifica mantener control seriado de glicemia posterior si el RN tiene controles normales dentro del primer día de vida.

Poliglobulia

Con una incidencia de 5-30%, se produce por una eritropoyesis aumentada explicable por la menor entrega de oxígeno desde la madre al feto, aumento de consumo de oxígeno por el feto, hiperinsulinismo, más eritropoyesis inefectiva. Uno de sus efectos es el alto consumo de hierro, con ferritina baja al nacer y evidencias de alteraciones electrofisiológicas del sistema nervioso central descritas en la ferropenia del lactante.

Hiperbilirrubinemia

148 | Más frecuente que en la población general (hasta un 25%), estaría determinada por poliglobulia, eritropoyesis inefectiva aumentada e inmadurez enzimática hepática.

Hipocalcemia

Presente en el 50% de los HMD insulino dependientes, en especial dentro de las primeras 24 horas de vida. Se debería a la disminución de la respuesta a la hormona paratiroidea y/o hipomagnesemia asociada.

Hipomagnesemia

Debe evaluarse en hipocalcemias que no responden a tratamiento.

Membrana hialina

Es 4-6 veces más frecuente que en el recién nacido de término no HMD, siendo de mayor magnitud y frecuencia si el HMD es prematuro. La hipótesis más aceptada es que el hiperinsulinismo fetal interfiere en la síntesis del surfactante. El HMD tiene una maduración más tardía de los neumocitos II y la insulina antagoniza el efecto de maduración que induce el cortisol, con menor producción de dipalmitoil-lecitina.

Manejo

Sospecha diagnóstica

En todo RN GEG, especialmente si es obeso con panículo adiposo aumentado, aspecto pletórico, facie abultada característica "mofletuda", abdomen globuloso, aumento de la circunferencia de hombros con circunferencia cefálica normal (aspecto de jugador de fútbol americano).

El diagnóstico de certeza está basado en los antecedentes maternos. Debiera realizarse una medición de hemoglobina glicosilada a las madres de todo RN con sospecha diagnóstica.

Observar por 48 horas la aparición de síntomas asociados a complicaciones: temblores, irritabilidad, apneas, dificultad respiratoria, ictericia.

Exámenes

Debiera controlarse hematocrito central y glicemia seriada en primeras horas de vida (a lo menos una glicemia o dextro a las 2 horas), calcemia, magnesio (en hipocalcemias que no responden a tratamiento), radiografía de tórax y gases arteriales si presenta dificultad respiratoria, bilirrubina si presenta ictericia.

En todo HMD se deben descartar malformaciones congénitas.

Bibliografía

1. Sutton D, Han C, Werner E. Diabetes mellitus in pregnancy. *Neoreviews*. 2017;18(1):e 33-e43.
2. Mitanchez D, Yzydorczyk C, Siddeek B, et al. The offspring of the diabetic mother: short- and long-term implications. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2015;29(2):256-69.
3. Hay W. Care of the infant of the diabetic mother. *Curr Diab Rep* 2012;12(1):4-15.
4. Tapia JL, Fabres J. Hijo de madre diabética. En: Tapia J. L., González A. ed. *Manual de Neonatología*, Santiago: Editorial Mediterráneo, 2010;111-4.
5. Ministerio de Salud. *Guía Diabetes y Embarazo*. Santiago: MINSAL, 2014.

Definición

Los recién nacidos prematuros tardíos (PT) son aquellos que nacen entre 34+0 a 36+6 semanas de gestación. El término aceptado es recién nacido (RN) "prematuro tardío" o "late preterm", reemplazando el término "cercano al término" (Near Term), el cual puede inducir a una evaluación menos rigurosa y planes de seguimientos inadecuados, y es el resultado de un workshop de consenso convocado por el Instituto Nacional de Salud (NIHCD) en 2005. Se asume que estos prematuros son fisiológicamente inmaduros y que existe un riesgo biológico, basado en la evidencia, y por ende tienen elevado riesgo de morbilidad.

Epidemiología

En Estados Unidos los PT representan el 72% de los nacimientos prematuros. En Chile los partos prematuros (< 37 semanas) alcanzan el 7,2% y de éstos alrededor del 70% nacen entre las 34 y 36+6 semanas. El año 2015 en nuestro centro la tasa de prematuros menores de 37 semanas alcanzó el 9,9% correspondiendo 67,5% a PT y de éstos el 50% requirió hospitalización. La razón del aumento de los nacimientos prematuros tardíos no se entiende del todo, se han teorizado varias causas: una mejor evaluación del riesgo de trastornos maternos-fetales, aumento de las inducciones y cesáreas electivas, aumento de la edad materna con las tasas más altas en mujeres menores de 20 años y mayores de 35 años de edad y aumento de las tasas de gestación múltiple.

150

Morbilidad precoz

Respiratoria

Los PT tienen un mayor riesgo de morbilidad respiratoria que los neonatos a término lo que explica en parte significativa el ingreso a Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Las causas incluyen sistemas antioxidantes y surfactante inmaduros y la absorción intrapulmonar tardía de fluidos. Los pulmones fetales están llenos de líquido y ese líquido debe ser reabsorbido. Las explicaciones tradicionales, tales como la presión vaginal y las fuerzas de Starling, sólo representan una parte de la reabsorción de fluido. Los canales epiteliales de sodio (ENaCs) juegan un papel importante en el movimiento del fluido transepitelial en el pulmón. La expresión de ENaC es dependiente de la edad gestacional, con la expresión más alta en gestaciones a término, después de las 39 semanas de EG, por tanto, los PT tienen limitada capacidad para el *clearance* de líquido pulmonar al nacer. Por otro lado, el trabajo de parto está asociado a aumento en los esteroides y la secreción de catecolaminas, que se relacionan con la maduración del sistema pulmonar al nacer; en casos de ausencia de trabajo de parto, contribuyen a la disfunción pulmonar, predisponiendo a un mayor riesgo de problemas respiratorios agudos en el período inmediato. Estudios recientes reportan un aumento de ocho a nueve veces en enfermedad de membrana hialina (EMH) en comparación con los recién nacidos a término (Tabla 1). El apoyo respiratorio es necesario en el 23% al 30% de los PT y el 3% al 4% requieren alguna forma de ventilación mecánica. La EMH, por lo tanto, es uno de los resultados adversos más comunes de los neonatos prematuros tardíos. Recientemente, un estudio clínico multicéntrico, controlado, randomizado que reclutó 2.831 pacientes concluyó que, la administración de betametasona a madres con riesgo de parto de prematuros tardíos, reduce la tasa de complicaciones respiratorias neonatales en un 20% (RR: 0,8 CI: 0,66-0,97).

Alteraciones en la termorregulación

Alrededor de un 10% de estos niños requieren manejo activo para la hipotermia. El estrés por frío es una condición importante que puede obstaculizar una transición exitosa al ambiente

Tabla 1. Patología respiratoria en PT

Patología	PT (%)	RNT (%)	RR	(IC 95%)
EMH	5,3	0,39	17,3	(9,8-30,6)
Taquipnea transitoria	3,5	0,45	7,5	(5-11,2)
Hipertensión pulmonar	0,4	0,08	7,5	(3,8-6,3)
Apneas	0,87	0,05	15,7	(11,8-20,9)
Neumotórax	0,81	0,17	3,4	(1,8-6,4)
Neumonía	2,2	0,59	3,5	(1,4-8,9)
Ventilación mecánica	2,5	1,2	4,9	(2,8-8,6)

extrauterino, exacerbando problemas respiratorios e hipoglicemia. El reconocimiento del aumento del riesgo de estrés por frío en los recién nacidos prematuros, posteriores al nacimiento, puede conducir a estrategias de prevención tales como envoltura de plástico, mantas calientes y contacto piel a piel con la madre.

Hipoglicemia

La incidencia de hipoglicemia en PT es 2 a 3 veces mayor que la observada en recién nacido a término (RNT). La hipoglucemia en el PT se debe a reducción de los depósitos de glucógeno y a la baja actividad de las enzimas gluconeogénicas y glicogenolíticas, especialmente la actividad de la glucosa-6-fosfato hepática, junto con una ingesta enteral deficiente debido a la inmadurez gastrointestinal y una mala coordinación de succión-deglución. Un metaanálisis de 22 estudios confirmó el mayor riesgo de hipoglicemia en los recién nacidos PT (OR: 7,4; IC del 95%: 3-18,1), en comparación con los niños a término. Altman y colaboradores informaron una tasa de hipoglicemia del 16% en una cohorte sueca basada en una población de 6.674 recién nacidos entre 30-34 semanas. La Academia Americana de Pediatría (AAP) recomienda que todos los recién nacidos PT sean evaluados para hipoglicemia durante las primeras 24 horas vida. La presencia de problemas adicionales de transición, como el compromiso respiratorio y el estrés por frío, aumenta la probabilidad de que la hipoglicemia se extienda más allá de 24 horas de vida.

151

Maduración gastrointestinal y de alimentación

Los PT tienen una pobre coordinación de succión y deglución debido a la inmadurez neuronal y a un tono general disminuido, pero especialmente al tono oromotor en comparación con los RNT. La deglución, la función peristáltica y el tono del esfínter en el esófago, estómago e intestino son menos maduros en comparación con el RNT, alcanzando su desarrollo después de las 34 semanas de gestación. Las dificultades de alimentación ocurren en 30% a 40% de los recién nacidos PT y disminuyen con el aumento de la edad gestacional. La lactancia materna del RN prematuro presenta un desafío significativo con menos períodos de vigilia, menos resistencia y menos succión eficiente, con el riesgo de hipoalimentación y deshidratación. Esto puede resultar en un período de tiempo más largo para lograr patrones de alimentación normales y retraso en el alta hospitalaria. En una revisión de 22 estudios, el riesgo de problemas de alimentación (OR: 6,5; IC del 95%: 2,5-16,9) y enterocolitis necrosante (OR: 7,5; IC del 95%: 3,3-17,3) fueron significativamente mayores en los PT que en RNT. El riesgo de enterocolitis necrosante aumentó con la disminución de la edad gestacional en cada semana de 36 a 34 semanas, aunque las tasas reales son bajas, oscilando entre 0,3 y 0,7% en los nacidos a las 33-34 semanas de edad gestacional y aumentan a 1,9% a las 30 semanas de EG.

Hiperbilirrubinemia

La hiperbilirrubinemia en PT suele ser más frecuente, grave y prolongada que la observada en RNT. La dificultad en la alimentación antes señalada también juega un papel en el aumento del riesgo de hiperbilirrubinemia. Una ingesta inadecuada de leche materna que resulta en diversos

grados de deshidratación puede aumentar la circulación enterohepática de la bilirrubina, lo que conduce a una mayor carga. El riesgo de ictericia que requiere fototerapia es mayor (OR: 5; IC del 95%: 0,7-14,6) en los recién nacidos PT, en comparación a los RNT. Bhutani y colaboradores demostraron que la hiperbilirrubinemia en los recién nacidos PT fue más severa y de curso más prolongado que en los RNT. La neurotoxicidad de la bilirrubina ocurrió a una edad posnatal más temprana y la respuesta a la terapia agresiva con mínimas o sin secuelas (3,45 vs 8%) fue menor en comparación a RNT. La AAP reconoce el mayor riesgo de encefalopatía bilirrubínica en este grupo y recomienda el *screening* antes del alta, evitar el alta temprana y un seguimiento cercano de la ictericia.

Infecciones

El aumento de la susceptibilidad a la infección puede estar relacionado con procedimientos invasivos, corioamnionitis materna como etiología del parto prematuro y deficiencias relacionadas con la inmunoglobulina y niveles de complemento e inmunidad innata. El PT tiene un riesgo cuatro veces mayor de someterse a evaluaciones de sepsis y un riesgo cinco veces mayor de infecciones con cultivo positivo, en comparación con los de término. En una gran cohorte de registros multicéntricos, la incidencia acumulada de sepsis de inicio temprano y tardío fue de 4,42 y 6,30 episodios por 1.000 admisiones, respectivamente. Los RN con sepsis a gram negativos de inicio temprano y sepsis de inicio tardío tenían más probabilidades de morir que aquellos sin infección comprobada por cultivo (OR: 4,39, IC 95%: 1,71-11,23, p 1/4 0,002 y OR: 3,37, 95% El riesgo de meningitis y neumonía también es más alto que en los neonatos a término (OR: 21; IC del 95%: 1,1-406; OR: 3,5; IC del 95%: 1,4-8,9).

Morbilidad a largo plazo

Función respiratoria

152

Datos limitados sugieren que existe un riesgo continuo de problemas respiratorios a largo plazo en los niños nacidos prematuros tardíos, tales como tos, sibilancias, disnea y efectos adversos en el crecimiento pulmonar. Se han realizado algunos estudios que han evaluado la función pulmonar de los niños PT que sugieren que tienen limitaciones en el flujo espiratorio forzado, que persiste hasta mediados de la infancia. Estudios muestran que niños bajo los 2 años que requirieron cuidado intensivo de enfermedades respiratorias, el 30% presentaba antecedentes de prematuridad y de éstos un tercio había sido PT. También se ha establecido mayor tasa de hospitalización por VRS, 57 x 1.000 en PT vs 30 x 1.000 en RNT. Estudio de cohorte demostró mayores episodios de síndrome bronquial obstructivo y uso de esteroides en niños 32 a 36 semanas vs RNT en edad escolar. Hay pocos estudios prospectivos en la edad adulta y no logran demostrar asociación con asma.

Sistema nervioso central y desarrollo cerebral

Los recién nacidos prematuros tienen muchos riesgos que están asociados con un control neuronal menos maduro en comparación a los RNT. Existe un período crítico de crecimiento cerebral que ocurre a fines de la gestación, lo que permite el desarrollo de varias estructuras y vías neuronales. Casi el 50% del aumento en el volumen cortical ocurre entre las 34 y 40 semanas y el crecimiento es lineal. El cerebro a las 34 semanas de EG pesa sólo el 65% del cerebro del RNT. Esta inmadurez del cerebro del PT y su rápido crecimiento entre 34 y 40 semanas subraya su vulnerabilidad al ambiente extrauterino. El volumen del cerebelo constituye un porcentaje relativo mayor del volumen cerebral total con el aumento de la edad gestacional. Aproximadamente el 25% del volumen del cerebelo se desarrolla después del nacimiento. El período pretérmino tardío es de proliferación y migración de las células granulares cerebelosas. Las deficiencias en el flujo sanguíneo durante este tiempo como resultado de los problemas asociados con el nacimiento prematuro pueden conducir a lesión cerebelosa y subsecuentes secuelas neurológicas ya sea cognitivas, motrices y de comportamiento. Una revisión sistemática de 10 estudios entre 2000 y 2010 que evaluaron el desarrollo de los niños nacidos ente 34 a 36 semanas entre las edades de 1 a 7 años, evidenció mayor riesgo de parálisis cerebral (rango RR: 2,7-3,39), retraso en el desarrollo (RR:

1,25-1,6), deterioro cognitivo, déficits específicos en habilidad visuoespacial y fluidez verbal evaluados a los 3 a 5 años de edad, en comparación con los niños nacidos a término. Otros estudios publicados después del 2010, con algunas excepciones, demostraron nuevamente que este grupo de niños tienen riesgo de retraso en el desarrollo, retraso cognitivo y de lenguaje, y deficiencias en el razonamiento visuoespacial y el funcionamiento ejecutivo entre los 2 y los 15 años de edad, agregando además, que las comorbilidades neonatales pueden contribuir a los déficits cognitivos. Una revisión de 28 estudios señaló que los prematuros nacidos entre las 32 y 36+6 semanas tenían más problemas escolares y puntajes de CI más bajos que sus pares de término. Los pocos estudios que han seguido a estos RN en la edad adulta y la adolescencia sugieren déficits a largo plazo en la capacidad cognitiva, aunque modificados por factores sociales y ambientales. Recientemente, un metaanálisis de 14 estudios mostró que los niños PT tuvieron un mayor riesgo de menor capacidad cognitiva general (RR ajustado de 1,38, IC del 95%: 1,06-1,79).

Mortalidad

Los PT tienen un riesgo de muerte neonatal más alto (RR: 5,9; IC del 95%: 5-6,9) en los primeros 28 días de vida y casi cuatro veces más (OR: 3,7; IC del 95%: 2,9-4,6) en el primer año de vida.

Resumen de manejo

- Estabilización inicial según recomendaciones habituales de reanimación cardiopulmonar neonatal.
- Implantación de protocolo de contacto piel con piel en la primera hora de vida de todos los neonatos estables, retrasando profilaxis ocular y vitamina K.
- Control de temperatura, signos vitales y estado clínico en las primeras 24 horas de vida. Controles más frecuentes cada 30 minutos en las primeras 2 horas de vida y cada 4 horas en días siguientes.
- Detección y tratamiento precoz de cualquier anomalía clínica que precise traslado a la Unidad Neonatal.
- Evaluación de estabilidad clínica en las primeras 12-24 horas de vida en la Unidad Neonatal para los PT de 34 semanas.
- Evaluar glicemia a las 2 horas de vida y en las primeras 24 horas y aplicar protocolo de hipoglicemia si corresponde.
- Asesoramiento e información sobre las ventajas de la lactancia materna. Ofrecer 10 a 12 tomas diarias de pecho y evaluación de al menos una toma de leche materna por un profesional adiestrado que evalúe coordinación succión-deglución, solucione dudas y ansiedades maternas y asesore en técnicas de extracción.
- Control diario de peso. Evitar pérdida excesiva de peso, que no debe superar el 3% el primer día de vida o el 7% en los 3 primeros días. Evaluación de diuresis y deposiciones.
- Evaluación de hiperbilirrubinemia. Atención al *peak* de bilirrubina plasmática, que puede aparecer más tardíamente entre los 5 y 7 días de vida.
- Considerar al dar de alta: Estadía hospitalaria mínima de 48 horas con estabilidad clínica las 24 horas previas al alta. Sin apneas ni desaturaciones, nutrición adecuada. Pérdida de peso no superior a 7%. Diuresis y deposiciones normales y espontáneas. Termorregulación adecuada. Evaluar 2 tomas de pecho en las 24 horas previas al alta. Padres capacitados en reanimación cardiopulmonar. Citar a control médico en las 48 horas posteriores al alta y considerar seguimiento a mediano y largo plazo de todos los PT por neurólogo infantil.

Bibliografía

1. Teune MJ, Bakhuizen S, Gyamfi Bannerman C. A systematic review of severe morbidity in infants born late preterm. *Am J Obstet Gynecol* 2011;205:374-9.
2. Gyamfi-Bannerman C, Thom EA. Antenatal Betamethasone for Women at Risk for Late Preterm Delivery. *N Engl J Med* 2016;375(5):486-7.

3. Natile, et al. Short-term respiratory outcomes in late preterm infants. *Italian Journal of Pediatrics*. 2014;40:52.
4. Ananth CV, Friedman AM, Gyamfi-Bannerman C. Epidemiology of Moderate Preterm, Late Preterm and Early Term Delivery. *Clin Perinatol* 2013;40:601-10.
5. Pike KC, Lucas JSA. Respiratory consequences of late preterm birth. *Paediatr Respir Rev* 2014;1-6.
6. Cartwright J, Atz T, Newman S, Mueller M, Demirci JR. Integrative Review of Interventions to Promote Breastfeeding in the Late Preterm Infant. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs* 2017;46(3):347-56.
7. Chan E. Long-term cognitive and school outcomes of late-preterm and early-term births: a systematic review. *Child Care Health Dev* 2016;42(3):297-312.

Síndrome de dificultad respiratoria

Marcela Díaz C.

El síndrome de dificultad respiratoria (SDR) es una de las causas más frecuente de ingreso a UCI neonatal. Alrededor de un 15% de los recién nacidos a término (RNT) y el 30% de los prematuros tardíos ingresados presentarán morbilidad respiratoria significativa que aumenta en los RNPT menores de 34 semanas. Aumentan la probabilidad de enfermedad respiratoria neonatal: Prematuridad, líquido amniótico teñido de meconio, parto por cesárea, diabetes gestacional, corioamnionitis materna, hallazgos prenatales de oligohidramnios o malformación pulmonar.

Definición

El SDR se reconoce como un conjunto de síntomas y signos que traducen el aumento del trabajo respiratorio: Taquipnea, aleteo nasal, retracción torácica y quejido. La *taquipnea* o frecuencia respiratoria mayor de 60 por minuto es un mecanismo compensatorio para hipercapnia, hipoxemia o acidosis, por lo que una variedad de enfermedades respiratorias, cardiovasculares, metabólicas y enfermedades sistémicas pueden cursar con taquipnea. El *aleteo nasal* es un síntoma compensatorio que aumenta el diámetro de la vía aérea superior y reduce la resistencia y el trabajo de la respiración. La *retracción*, evidenciada por el uso de musculatura accesoria del cuello, la caja torácica, el esternón o el abdomen, ocurre cuando la distensibilidad pulmonar está disminuida o la resistencia de las vías respiratorias es alta. La pared torácica del recién nacido, cartilaginosa y ósea, es más colapsable y predispone a la atelectasia pulmonar y a una capacidad residual funcional disminuida. El *quejido* es un sonido espiratorio causado por el cierre repentino de la glotis en un intento de mantener volumen residual y prevenir atelectasia alveolar, como ocurre en trastornos con distensibilidad disminuida, como enfermedad de membrana hialina (EMH) o taquipnea transitoria. En el otro extremo del espectro, la aspiración de meconio es un ejemplo de obstrucción de las vías respiratorias inferiores con atrapamiento de aire. Estos recién nacidos a menudo tienen volúmenes residuales altos, lo que afecta negativamente su distensibilidad pulmonar.

155

Causas y patogenia

Las causas son diversas y multisistémicas. Se clasifican en las que comprometen directamente el aparato respiratorio y dentro de éstas las que afectan las vías aéreas, el parénquima pulmonar, que son fundamentalmente a las que nos referiremos a continuación y la caja torácica. Pero, están además las extra-respiratorias, fundamentalmente de origen cardíaco y neuromuscular.

Diagnóstico diferencial

Después de la resucitación inicial y la estabilización, es importante realizar una historia detallada, considerar los factores de riesgo (Tabla 1), examen físico y estudios radiológicos y de laboratorio para determinar una aproximación diagnóstica y adecuar el manejo. El examen físico detallado debe identificar causas no pulmonares tales como: obstrucción de las vías respiratorias, anomalías de la pared torácica, enfermedades cardiovasculares o neuromusculares, que inicialmente se presentan como dificultad respiratoria. La radiografía de tórax es fundamental en una aproximación diagnóstica y puede identificar parálisis diafragmática congénita, malformaciones pulmonares, derrame pleural y escape aéreo como el neumotórax, masa, neumomediastino y hernia diafragmática congénita, que comprometen la expansión pulmonar. La taquipnea sin aumento del trabajo respiratorio debe descartar acidosis metabólica o sepsis. La hipoglicemia, hipomagnesemia, hipermagnesemia y anomalías hematológicas pueden resultar en una unidad ventilatoria deprimida, por lo que evaluación de laboratorio también debe considerarse con estos

Tabla 1. Factores de riesgo de patología respiratoria

Enfermedad respiratoria	Factores de riesgo
Taquipnea transitoria	Cesárea, PT tardío, sedación o medicación materna, distrés fetal, diabetes gestacional
Neumonía neonatal	Portación SBHGB, corioamnionitis, fiebre materna, RPO, depresión perinatal, prematuridad
EMH	Prematuridad, diabetes gestacional, sexo masculino, gestación múltiple
SAM	Líquido amniótico con meconio, gestación posttérmino, sufrimiento fetal, raza afroamericana
Hipoplasia pulmonar	OHA, displasia o agenesia renal, obstrucción vía urinaria, RPO, HDC, patología neuromuscular

hallazgos clínicos. Las enfermedades cardiovasculares pueden ser difíciles de distinguir de las causas pulmonares de dificultad respiratoria. La mayoría de los defectos congénitos del corazón se presentan con cianosis, taquipnea, o dificultad respiratoria por insuficiencia cardíaca. Muy pocos defectos cardíacos congénitos están presentes inmediatamente después del nacimiento. Más a menudo se presentan varias horas a días después del parto cuando el ductus arterioso se cierra. La hipertensión pulmonar debe considerarse en cualquier RN con dificultad respiratoria y cianosis. Esta condición resulta cuando hay una falla en la transición de la circulación fetal a la circulación pulmonar posnatal, condición que será expuesta en otro capítulo.

A continuación, se describen las condiciones más frecuentes de SDR en el período neonatal.

Taquipnea transitoria neonatal (TTN)

156

Es reconocida como la causa más común de SDR en el RNT representando alrededor del 10% de los ingresos a unidades neonatales. Los factores de riesgo para TTN incluyen el parto antes de las 39 semanas, sedación materna, diabetes materna y asma materno. TTN se observa con frecuencia en los RN que nacen por cesárea cuando los mecanismos del trabajo de parto no han comenzado, siendo éste el factor de riesgo más importante. Esto deriva en el retraso en la reabsorción de líquido pulmonar después del nacimiento. El parto induce la liberación de catecolaminas maternas, resultando en una regulación positiva de la producción de surfactante y transporte de sodio transepitelial, donde los canales epiteliales de sodio (ENaCs) juegan un papel importante en el movimiento del fluido transepitelial en el pulmón. La expresión de ENaC es dependiente de la edad gestacional, con la expresión más alta en gestaciones a término, después de las 39 semanas de EG, por lo mismo recientemente se ha acuñado el concepto de "parto de término precoz" como aquel de 37-38 semanas de gestación y que está asociado con mayor riesgo de afecciones respiratorias.

La clínica está dada por taquipnea, quejido y signos leves de dificultad respiratoria. Es generalmente un trastorno autolimitado, pero puede persistir por 24-72 horas. Sin embargo, algunos RN requieren oxígeno y muy rara vez ventilación mecánica. El uso de CPAP nasal (CPAPn) puede ayudar a mantener la integridad alveolar y favorecer la reabsorción del fluido hacia la circulación. La radiografía de tórax revela un aumento difuso de infiltrado intersticial, con líquido en la cisura horizontal. Las medidas preventivas incluyen evitar la cesárea electiva antes del comienzo del trabajo de parto y antes de las 39 semanas de EG. Se ha sugerido que TTN y EMH forman parte del mismo espectro del proceso de la enfermedad. Existe alguna evidencia que los recién nacidos a término con TTN pueden tener deficiencia de surfactante y algunos trabajos muestran que la administración materna prenatal de corticoesteroides puede prevenir TTN, corroborando esta afirmación. Sin embargo, el curso clínico diferente y patrón radiológico son evidencia de procesos distintos. También se pueden detectar hallazgos diferentes utilizando ultrasonido tóxico para las dos condiciones. Dos ensayos aleatorios han intentado reducir la duración de los síntomas utilizando diuréticos, pero no se ha descrito ningún beneficio.

Enfermedad de membrana hialina (EMH)

La EMH es un cuadro causado por una deficiencia de surfactante y su nombre deriva de un concepto anatomopatológico en que se describen fibrina y restos celulares (membranas hialinas) que cubren los alvéolos. Se observa comúnmente en neonatos prematuros, alcanzando el 30% de los niños de edad gestacional menor de 30 semanas y el 60% de los prematuros con menos de 28 semanas de EG. La diabetes gestacional, sexo masculino, caucásicos, asfixia perinatal, hipotermia, gestaciones múltiples y antecedente de un hermano anterior con EMH constituyen los principales factores de riesgo.

El surfactante es una mezcla compleja de 6 fosfolípidos y 4 apoproteínas producidas por los neumocitos de tipo II en el epitelio pulmonar. Funcionalmente, la dipalmitoil fosfatidilcolina es el fosfolípido principal, que junto con la proteína A y B, disminuyen la tensión superficial en la interfase aire-líquido, evitando el colapso alveolar al final de la espiración. La deficiencia de surfactante alveolar aumenta la tensión superficial en los alvéolos, lo que resulta en microatelectasias, colapso alveolar, cortocircuito intrapulmonar y alteración V/Q que llevará a una hipoxemia progresiva y falla respiratoria. Desde el punto de vista clínico, los RN debutan en las primeras 4 a 6 horas de vida, a menudo inmediatamente después del parto, con taquipnea, aleteo nasal, quejido y retracción subcostal, intercostal y/o suprasternal. La deficiencia de surfactante aparece como infiltrados finos difusos granulares en la radiografía. El edema pulmonar desempeña un papel central en la patogénesis y contribuye al desarrollo de broncograma aéreo. El exceso de líquido pulmonar se atribuye a lesiones epiteliales en las vías respiratorias y disminución de la concentración de canales de sodio en el epitelio pulmonar. La radiografía de tórax muestra aspecto reticulogranular, broncograma aéreo o aspecto de vidrio esmerilado debido a la microatelectasia con volúmenes pulmonares disminuidos. Los gases arteriales muestran acidosis respiratoria, hipoxia y eventualmente acidosis metabólica. Los casos leves de EMH pueden responder a uso de CPAPn, pero los casos más severos requieren intubación endotraqueal y la administración de surfactante exógeno. Actualmente, no existen pautas universales que determinen cuándo administrar el surfactante exógeno. Algunas instituciones recomiendan la administración de surfactante en las primeras 2 horas de vida para todos los prematuros menores de 30 semanas de gestación. Otros comienzan con la ventilación no invasiva (CPAPn) y reservan la intubación y la administración de surfactante sólo para los RN que requieren una concentración de oxígeno de más del 35% al 45% para mantener una PaO₂ arterial mayor de 50 mmHg. El curso de EMH es autolimitado y típicamente mejora a los 3 a 4 días de edad en correlación con la fase de diuresis y cuando el RN comienza a producir surfactante endógeno. Recién nacidos que no mejoran con la administración de surfactante deben ser evaluados para la presencia de un conducto arterioso persistente u otra cardiopatía congénita. Múltiples ensayos clínicos aleatorios, ya desarrollados en la década de los 70, apoyan firmemente el uso de corticosteroides prenatales maternos. Dos dosis de betametasona reducen significativamente la incidencia de EMH, hemorragia intraventricular y mortalidad RNPT.

Neumonía

La inmadurez del sistema inmune, tanto celular como humoral, y las características anatómo-fisiológicas del pulmón hacen que el RN tenga un mayor riesgo de infección. Los cilios respiratorios subdesarrollados y la disminución del número de macrófagos pulmonares resultan en una disminución de la depuración de patógenos.

La neumonía puede ser adquirida debido al paso de patógenos transplacentaria, ascendente o a través del canal del parto, especialmente cuando la corioamnionitis está presente o posnatalmente por infecciones nosocomiales adquiridas. El mecanismo de la ascendente es la inhalación de líquido amniótico infectado. Los patógenos causantes incluyen bacterias, tales como *Streptococcus* del grupo B (SGB), *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, *Listeria*, gram-negativos (más frecuentemente *E. coli*), *Treponema pallidum*, agentes virales como: Herpes simplex, rubéola, adenovirus, enterovirus, VRS, virus Influenza A y B y citomegalovirus, organismos atípicos como clamidia y hongos como *Candida albicans*. Los principales factores de riesgo de neumonía congénita, al igual que sepsis, son la ruptura prolongada de las membranas (> 18 horas), la pre-

maturidad, la infección materna y la portación de SGB. El peso al nacer, la prematuridad, la edad de inicio están fuertemente asociados con la mortalidad. La neumonía puede ser secundaria a la ventilación mecánica invasiva, pero es más frecuente en prematuros que reciben ventilación prolongada. La radiografía de tórax revela infiltrados parenquimatosos difusos con broncogramas aéreos o consolidación lobar. Sin embargo, estos hallazgos son a menudo similares a otras condiciones como EMH, TTN o SAM. También pueden observarse derrames pleurales. En contraste con los lactantes y niños mayores, la neumonía neonatal es parte de una enfermedad generalizada de sepsis, por lo tanto, la obtención de sangre y cultivos de líquido cefalorraquídeo y la iniciación de terapia antibiótica de amplio espectro se recomienda para cualquier RN sintomático. En el recién nacido con neumonía precoz o sepsis (antes de las 72 horas), el tratamiento inicial preferido es una combinación de ampicilina y un aminoglucósido. Para los RN que han estado hospitalizados en una UCI más de 4 días, organismos como *Staphylococcus aureus* y *Staphylococcus epidermidis* requieren terapia con cloxacilina o vancomicina. En los RN que desarrollan neumonía extrahospitalaria se debe investigar virus respiratorios (adenovirus, virus sincicial respiratorio y virus influenza) y bacterias grampositivas (*Streptococcus* y *Staphylococcus aureus*).

La necesidad de apoyo respiratorio va desde sólo oxígeno suplementario hasta ventilación mecánica, pasando por el uso de CPAP. La prevención de la neumonía neonatal y sus complicaciones se centra en el *screening* materno del EGB realizado a las 35 s EG, la profilaxis antibiótica intraparto y el seguimiento adecuado de los recién nacidos de alto riesgo después del parto. Las directrices han sido establecidas por los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades y aprobadas por la Academia Americana de Pediatría y el Colegio Americano de Obstetricia y Ginecología. Los RN que requieren evaluación incluyen a los nacidos de madres que son portadores de SGB, aquellas con antecedentes de bacteriuria por SGB, aquellas con un estado de SGB desconocido y parto prematuro, con rotura de membranas de 18 horas o más o con fiebre intraparto (> 38 °C). El antibiótico intraparto indicado es la penicilina intravenosa (5 millones UI seguida por 2,5 millones UI) administrada al menos 4 horas antes del parto. Desde la implementación generalizada de la detección de SGB materna y la administración de profilaxis antibiótica intraparto, la incidencia de infección por SGB de inicio precoz ha disminuido de 1,8 casos por 1.000 a 0,3 casos por cada 1.000 nacidos vivos. Según las pautas actualizadas cualquier niño que desarrolle signos o síntomas de enfermedad requiere una evaluación diagnóstica completa, incluyendo cultivos de sangre y líquido cefalorraquídeo, y el inicio de antibióticos. Si se sospecha corioamnionitis materna pero el RN no presenta signos o síntomas de enfermedad, se tomarán hemocultivos, hemograma y PCR, junto con el inicio de terapia antibiótica durante al menos 48 horas. Los RN asintomáticos de riesgo, que no recibieron la profilaxis antibiótica adecuada, requieren una evaluación y observación limitadas durante 48 horas, pero no es necesario el inicio de antibióticos a menos que surja sospecha clínica. Los RN asintomáticos de riesgo que recibieron una profilaxis antibiótica intraparto adecuada deben observarse durante 48 horas. La adhesión a estas pautas disminuirá la incidencia de neumonía neonatal y permitirá la detección temprana y el tratamiento que puede prevenir las complicaciones y mortalidad.

Síndrome aspirativo meconial (SAM)

El parto con meconio se presenta en el 5 al 30% de los RNT y postérmino, de las cuales 2 a 10% pueden desarrollar SAM. El meconio está presente en el tracto gastrointestinal ya a las 16 semanas de gestación, pero no está presente en el colon descendente inferior hasta las 34 semanas de gestación; por lo tanto, el SAM rara vez se ve en RN menores de 37 semanas de gestación. En prematuros se describe en quienes cursan una infección por *Listeria*. En el feto comprometido, la hipoxia o la acidosis pueden resultar en una onda peristáltica y relajación del esfínter anal, resultando en el paso de meconio en el útero. La aspiración puede ocurrir en el útero o inmediatamente después del nacimiento cuando el feto comprometido jadea. El meconio es tóxico para el pulmón del recién nacido, causando inflamación y lesiones epiteliales a medida que migra hacia distal. El pH del meconio es de 7,1 a 7,2 y la acidez provoca inflamación de las vías respiratorias y una neumonitis química con liberación de citoquinas. A medida que el meconio alcanza las pequeñas vías respiratorias, ocurre una obstrucción parcial, lo que resulta en atrapamiento de aire e

hiper aireación. La radiografía de tórax típica aparece inicialmente con infiltrados parenquimatosos difusos. El surfactante es inactivado por los ácidos biliares del meconio, dando lugar a atelectasia localizadas. La combinación de alteración ventilación/perfusión e inflamación pulmonar puede desencadenar la vasoconstricción de la vasculatura pulmonar que conducen a la hipertensión pulmonar (HTPP). Se debe confirmar con ecocardiograma. El neumomediastino, neumotórax e HTPP son comunes en el SAM. Clásicamente el SAM se caracteriza por la presencia de un SDR intenso, precoz y progresivo con taquipnea, retracciones, espiración prolongada e hipoxemia. La terapia está centrada en el manejo de la HTPP. El reemplazo con surfactante exógeno es una práctica común y reduce la necesidad de oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO) y el riesgo de neumotórax. El óxido nítrico inhalado es un vasodilatador pulmonar selectivo sin efectos sistémicos y se utiliza con ventilación de alta frecuencia en casos graves de SAM para mantener una oxigenación y ventilación adecuadas y reducir la necesidad de ECMO. La iniciación de una terapia antibiótica de amplio espectro es apropiada porque el meconio es un medio de crecimiento para los organismos gramnegativos.

La incidencia de SAM está en disminución, en gran parte debido a la mejora de la atención obstétrica y durante el parto y los minutos posteriores. Existen fuertes evidencias de que la aspiración oro-nasofaríngea al momento de salir la cabeza del canal del parto, la intubación y la succión endotraqueal de niños vigorosos no disminuyen el SAM ni sus complicaciones, y puede incluso causar daño. Algunas investigaciones y opiniones de expertos apoyan la inducción del trabajo de parto antes de las 41 semanas como medida preventiva de SAM.

El compromiso pulmonar residual es común después del SAM. Hasta el 50% de los niños afectados son diagnosticados con enfermedad reactiva de las vías respiratorias durante los primeros 6 meses de vida, y la insuficiencia pulmonar persistente se observa en niños de hasta 8 años

Neumotórax

El neumotórax se define como aire en el espacio pleural. Puede ocurrir de forma espontánea o secundaria a afecciones como neumonía, aspiración de meconio, ventilación o anomalías congénitas de los pulmones y se observa a menudo en neonatos que reciben apoyo respiratorio, especialmente con ventilación mecánica invasiva, o que han recibido reanimación vigorosa. La forma espontánea se describe hasta en el 1% de los recién nacidos, aunque sólo alrededor del 10% de estos son sintomáticos. Una reciente serie estadounidense mostró que el 0,56% de todos los nacimientos se complicaron por neumotórax, siendo los RN de bajo peso (< 2.500 g) de mayor riesgo. La presentación clínica puede variar de signos leves a severos de dificultad respiratoria. La radiografía de tórax confirma el diagnóstico y puede establecer causa subyacente. El tratamiento depende de la condición clínica y del tamaño del neumotórax. Los neumotórax pequeños se tratan a menudo de manera conservadora, especialmente si son asintomáticos, pero los más grandes asociados con los síntomas requieren drenaje torácico. El neumotórax a tensión requiere una descompresión urgente con aguja seguida de inserción de drenaje torácico.

Bibliografía

1. Liszewski MC, Stanescu AL, Phillips GS, et al. Respiratory Distress in Neonates: Underlying Causes and Current Imaging Assessment. *Radiol Clin North Am* 2017;55(4):629-44.
2. Hegde SV, Greenberg B. Newborn Respiratory Distress: Airway Abnormalities. *Semin Ultrasound CT MR* 2015;36(2):138-45.
3. Aly H, Massaro A, Acun C, et al. Pneumothorax in the newborn: clinical presentation, risk factors and outcomes. *J Matern Neonatal Med* 2014;27:402-6.
4. Kassab M, Khriesat WM, Anabrees J. Diuretics for transient tachypnoea of the newborn. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;11:CD003064.
5. Pramanik AK, Rangaswamy N, Gates T. Neonatal respiratory distress: a practical approach to its diagnosis and management. *Pediatr Clin North Am* 2015;62(2):453-69.
6. Vergine M, Copetti R, Brusa G, Cattarossi L. Lung ultrasound accuracy in respiratory distress syndrome and transient tachypnea of the newborn. *Neonatology* 2014;106(2):87-93.
7. Liu J. Lung ultrasonography for the diagnosis of neonatal lung disease. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2014;27(8):856-61.

Asistencia ventilatoria

Miguel A. Pantoja H.

El síndrome de distrés respiratorio (SDR) neonatal, constituye la principal causa de ingreso a UCI Neonatal, alcanzando un 30% en prematuros tardíos y hasta un 90-100% en algunas series de prematuros con extremo bajo peso al nacer (EBPN o < 1.000 g).

La neonatología moderna, como subespecialidad, nace hace aproximadamente 50 años, de la mano de la introducción de la asistencia ventilatoria del recién nacido. Esta intervención junto al uso de corticoides antenatales entre otras ha tenido un muy alto impacto en el aumento de supervivencia de los recién nacidos con SDR, sobre todo de los prematuros extremos.

Si bien la ventilación mecánica (VM), es un pilar del manejo intensivo neonatal, es conocido el riesgo a corto y largo plazo que implica someter a un recién nacido a ventilación invasiva. El daño asociado a VM o VALI en inglés (*Ventilator Associated Lung Injury*) es mediado por barotrauma (daño por presión), volutrauma (daño por volumen), atelectrauma (daño por colapso alveolar) y biotrauma (daño por mediadores inflamatorios), entre otros.

La publicación de estudios como SUPPORT y COIN, han apoyado la idea de que el evitar la intubación y ventilación invasiva, mediante el uso de ventilación no invasiva y surfactante endotraqueal selectivo, permite disminuir el daño asociado a la ventilación mecánica invasiva y la displasia broncopulmonar (DBP).

Además, en la actualidad se están estudiando formas de administrar el surfactante exógeno sin necesidad de intubar (*Minimally Invasive Surfactant Therapy "MIST"* y *Less Invasive Surfactant Administration "LISA"*), lo que parece promisorio en poder obtener los beneficios del surfactante, sin agregar los riesgos de la ventilación invasiva.

Se detallará las modalidades ventilatorias más utilizadas en la práctica neonatal.

160

Ventilación mecánica no invasiva

Presión positiva continua de vía aérea (CPAP)

Se basa en la mantención de una presión continua que permita mantener la vía aérea permeable y asegurar una capacidad residual funcional. Aumenta el área de la vía aérea disminuyendo su resistencia y estabilizándola, mejora la actividad diafragmática y la distensibilidad pulmonar. Esto lleva a una disminución del trabajo respiratorio y a una conservación del surfactante en la superficie alveolar.

El CPAP se puede administrar mediante flujo variable o continuo, ventiladores convencionales y CPAP de burbuja. Existen algunos estudios que han mostrado disminución del trabajo respiratorio con el uso de flujo variable, sin embargo, no existen ensayos que demuestren relevancia clínica.

El uso de CPAP de burbuja tendría algún beneficio al generar vibraciones torácicas que contribuyen al intercambio gaseoso.

En relación a la interfase a utilizar para administrar CPAP, existen máscaras nasales, cánulas nasales cortas y largas. Existe evidencia de que el uso de cánulas binasales cortas disminuiría el fracaso de extubación por lo que sería la interfase de elección.

Indicación: Manejo del SDR inicial leve a moderado en RNPT EBPN (extremo bajo peso), prevención y manejo de apneas, posextubación, obstrucción vía aérea alta (laringomalacia, Secuencia Pierre Robin) y manejo de cardiopatías con hiperflujo pulmonar.

Parámetros: Ajustar la PEEP (Presión positiva de fin de espiración) entre 4 a 7 cm de agua en patología aguda. En pacientes crónicos podrían utilizarse parámetros más elevados.

Efectos adversos: Lesión de tabique nasal que puede prevenirse con capacitación del equipo de enfermería, neumotórax (PEEP > 7 en pacientes agudos) y alta tasa de fracaso en prematuros de 24 a 25 semanas.

Ventilación con presión positiva intermitente nasal (NIPPV o CPAP ciclado)

Combina una presión de fin de espiración, con aumentos intermitentes de presión a través de la cánula nasal. Mantiene los beneficios del CPAP en relación al aumento de la capacidad residual funcional y habría evidencia de disminución del trabajo respiratorio y aumento del reflejo inspiratorio.

Se administra mediante un ventilador convencional o ventiladores no invasivos y se utilizan las mismas interfaces que para el CPAP convencional.

Indicación: Manejo de apneas refractarias al uso de CPAP convencional, prevención de falla posextubación (tendría mayor beneficio vs CPAP en metaanálisis).

No está claro el beneficio de NIPPV en el manejo del SDR inicial por lo que actualmente no está indicado como primera alternativa.

Parámetros: Se debe indicar una presión inspiratoria (PIP) y la PEEP. No existen valores estandarizados y los estudios han utilizado valores de PIP entre 10-25 cm H₂O. En nuestra unidad se utilizan valores entre 12 a 18 cm H₂O, considerando valores más elevados en pacientes crónicos. Se debe programar una frecuencia respiratoria de 15 a 30 y un tiempo inspiratorio de 0,4 a 0,5 segundos.

Existe controversia sobre la necesidad de otorgar una ventilación no invasiva sincronizada. Actualmente, existen ventiladores que sincronizan a través de los movimientos abdominales, mediante sensores de flujo/presión o NAVA (Neurally adjusted ventilatory assistance). Hay ensayos clínicos que muestran disminución del trabajo respiratorio, pero son controversiales por lo que actualmente el uso de NIPPV se puede considerar con o sin sincronización, de acuerdo a la disponibilidad de cada centro.

Efectos adversos: Los mismos riesgos que CPAP más distensión abdominal. Si bien no se ha demostrado relación causal entre el uso de NIPPV y enterocolitis necrosante (NEC), se desaconseja su uso en el caso de sospecha o diagnóstico de esta patología.

Cánula nasal de alto flujo (HFNC)

Consiste en la administración de oxígeno a través de una cánula nasal, con flujo mayor a 2 litros por minuto (lpm). En neonatología, sin embargo, se utiliza valor de corte de 1 lpm. El aire mezclado con oxígeno debe ser calentado y humidificado previo a ser administrado al paciente.

Su uso se basa en una disminución de la resistencia inspiratoria, una disminución del espacio muerto nasofaríngeo y en proveer presión positiva.

La interfase corresponde a una naricera corta, que a diferencia del CPAP no debe sellar completamente las narinas ya que mediante esta modalidad no se puede monitorizar de forma rutinaria la PEEP, por lo que el riesgo de escape aéreo sería mayor, al menos en teoría. Se reporta una mayor aceptación de esta interfase por parte de padres y personal de enfermería ya que sería más cómodo para el paciente y de manejo más fácil comparado con las cánulas del CPAP. En neonatología su indicación aún se encuentra en debate ya que algunos estudios han mostrado que no sería inferior a CPAP en el manejo posextubación y en algunos se menciona que podría ser una opción en el manejo inicial del SDR. Sin embargo, existe preocupación en relación al uso en prematuros < 1.000 g al no monitorizar la PEEP. En la práctica se considera una opción en pacientes crónicos para weaning de CPAP, en espera de evidencia más concluyente que permita cambiar la conducta en SDR inicial y posextubación.

Ventilación mecánica invasiva

Ventilación mecánica convencional (VMC)

El uso de sincronización en la ventilación mecánica ha demostrado mejorar la oxigenación, disminuir la necesidad de sedación y los días de VM. Ésta, se logra mediante el uso de sensores de flujo neonatal que permitan detectar de forma segura y precoz la ventilación espontánea del RN y apoyarla en el momento preciso para evitar la asincronía.

Ventilación mandatoria intermitente sincronizada (SIMV)

El apoyo del ventilador mecánico se sincroniza con la respiración del paciente, siempre y

cuando ocurra en un lapso de tiempo determinado por el ventilador. Si el paciente no inicia la ventilación el equipo entregará las presiones programadas por el tratante.

La frecuencia respiratoria se mantiene fija y entre las ventilaciones mandatorias el paciente puede respirar espontáneamente sobre el PEEP.

En esta modalidad se deben ajustar los siguientes parámetros: PIP, PEEP, frecuencia respiratoria (FR) y tiempo inspiratorio (TI).

Asistido controlado (A/C)

En esta modalidad el ventilador apoya todas las respiraciones espontáneas del paciente. En caso de que la frecuencia del paciente esté bajo la frecuencia programada (por ejemplo, en caso de apneas), el ventilador entregará respiraciones "controladas" independiente del esfuerzo respiratorio del paciente.

En esta modalidad se deben ajustar los siguientes parámetros: PIP-PEEP-FR-TI.

Ventilación de presión de soporte (PSV)

Al igual que en A/C, el ventilador apoya todas las respiraciones del paciente, sin embargo, cada ventilación cesa cuando el paciente presenta una disminución del flujo inspiratorio (sensibilidad de terminación). Por lo tanto, es una ventilación en la que el paciente controla el inicio, la duración y la frecuencia.

En la actualidad no existe evidencia categórica para elegir una modalidad ventilatoria sobre otra. Sin embargo, existe cierta tendencia a demostrar que en las modalidades gatilladas totalmente por el paciente (A/C y PSV) la duración de la VM sería menor.

Ventilación por objetivo de volumen

Dentro de las causas del daño pulmonar, el volutrauma se ha considerado como un factor determinante, de manera que la introducción de la ventilación por objetivo de volumen ha permitido disminuir de forma importante las secuelas a largo plazo.

162

En diversos metaanálisis se ha observado una disminución de mortalidad o DBP, neumotórax, días de VM, hipocarbica, leucomalacia periventricular y hemorragia intraventricular (HIV) severa (III-IV).

Si bien el volumen exacto no se ha determinado, apuntar a un volumen corriente de 4,5 a 6 ml/kg en período agudo parece lo más apropiado. Los ventiladores permiten optar por la modalidad de volumen garantizado (VG) en la que se fija el volumen corriente en cualquiera de las modalidades mencionadas previamente, y el ventilador entrega la PIP necesaria para lograr el volumen programado.

Ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO)

Corresponde a una modalidad en que se usan volúmenes corrientes infra fisiológicos (1,5 a 2,5 ml/kg) con frecuencia respiratoria supra fisiológica (9 a 15 Hz) para mantener una presión de distensión pulmonar constante.

Si bien en algunos estudios ha demostrado ser una estrategia protectora más efectiva que la ventilación convencional, diversos metaanálisis no logran confirmar los hallazgos y en la actualidad se reserva para casos en los que no hay respuesta a la VMC y para optimizar el reclutamiento alveolar en caso de necesidad de óxido nítrico inhalatorio.

Los parámetros que deben programarse son: presión media de vía aérea (PMVA), amplitud (o Delta P), TI (33% o 1:2 según el ventilador) y FR.

Actualmente, existe la posibilidad de asociar VG a VAFO. Se programa un volumen y el ventilador ajusta la amplitud necesaria para lograr dicho volumen.

Monitorización

En todo paciente conectado a VM debe monitorizarse de forma continua frecuencia cardíaca, respiratoria y saturación arterial de O₂ mediante oxímetro de pulso. Además, Rx de tórax inicial que permita establecer la patología, y posteriormente según evolución.

La gasometría en sangre arterial se mantiene como el *gold standard* para conocer el estado de oxigenación y ventilación del paciente. Objetivo pO_2 50-70 pH 7,25-7,4 y pCO_2 40-55. El concepto de hipercapnia permisiva con pCO_2 hasta 65 mmHg se ha ido retirando de la práctica clínica ya que se ha asociado a NEC y HIV, sin disminución de DBP.

No hay que olvidar que los ventiladores actuales ofrecen información valiosa en relación a volumen corriente, volumen minuto, compliance o distensibilidad, PIP de trabajo, etc. que permiten tomar decisiones en conjunto con la monitorización.

Además, en la actualidad, ha aumentado el uso de CO_2 transcutáneo y NIRS, que permiten complementar la monitorización clásica, para detectar variaciones sutiles en la oxigenación y ventilación que permitan tomar medidas más oportunas.

Bibliografía

1. Owen L, Manley B, Davis P, Doyle L. The evolution of modern respiratory care for preterm infants. *Lancet* 2017;389:1649-59.
2. Cummings JJ, Polin RA, AAP Committee on Fetus and Newborn. Noninvasive Respiratory Support. *Pediatrics* 2016;137(1):e20153758.
3. Gupta S, Donn SM. Continuous positive airway pressure: Physiology and comparison of devices. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 2016; 1-8.
4. Aversa S, Marseglia L, Manti S, et al. Ventilation strategies for preventing oxidative stress-induced injury in preterm infants with respiratory disease: an update. *Paediatric Respiratory Reviews* 2016;17:71-9.
5. Reiterer F, Schwabegger B, Freidl T, et al. Lung-protective ventilatory strategies in intubated preterm neonates with RDS. *Paediatric Respiratory Reviews* 2017;23:89-96.

Hipertensión pulmonar persistente

Jorge Torres T.

Introducción

La hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HTP), fue descrita por primera vez como "persistencia de la circulación fetal" por Gersony y Sinclair en 1969. Es un trastorno cianótico e hipóxico, caracterizado por falta de la caída de la resistencia vascular pulmonar y por la persistencia del shunt de derecha a izquierda de sangre a través del foramen oval y el ductus arterioso en el período posnatal.

La incidencia de la hipertensión pulmonar persistente varía entre 0,43 y 6,6 por 1.000 nacidos vivos, según distintas series clínicas. Es más común en los recién nacidos casi a término y de término, pero hoy sabemos que también se presenta en recién nacidos prematuros.

A pesar de los grandes avances clínicos y tecnológicos en el tratamiento de esta patología, la hipertensión pulmonar persistente sigue siendo una de las principales causas de morbimortalidad neonatal, con una mortalidad de un 10 a 20%.

La gravedad de la hipertensión pulmonar persistente está probablemente relacionada con el amplio espectro de factores etiopatogénicos, algunos de los cuales pueden influir negativamente en los resultados terapéuticos como por ejemplo la hipoplasia pulmonar.

Investigaciones recientes en el desarrollo de la HTP han demostrado que el ambiente fetal perinatal (el humo y la exposición de drogas, estrés, dolor, obesidad materna, diabetes, cesárea, etc.) juegan un papel importante, junto con cambios epigenéticos que se producirían por estímulos pre y posnatales, los cuales pueden determinar la expresión de genes implicados en la regulación de la circulación pulmonar perinatal.

164

Regulación de la circulación pulmonar perinatal

Durante la vida intrauterina, la resistencia vascular pulmonar (RVP) es elevada, mientras la resistencia sistémica es baja, los canales fetales (ductus arterioso y el foramen oval) están presentes con su shunt de derecha a izquierda y ambos ventrículos trabajan en paralelo en lugar de trabajar en serie. La RVP fetal es elevada principalmente por la vasoconstricción de las arteriolas pulmonares, además, del colapso pulmonar y la tortuosidad de los vasos. Normalmente estas arteriolas presentan una túnica muscular hasta la zona preacinar, luego desaparece en las ramas intraacinares. En condiciones fisiológicas la capa muscular periarteriolar se desarrolla durante los últimos meses de gestación y, por lo tanto, no está bien representada en los prematuros.

Las arteriolas pulmonares son muy sensibles a la tensión de oxígeno y variaciones de pH, se contraen en condiciones de hipoxia y acidosis y se relajan con el aumento PaO₂ y pH. El tono arteriolar pulmonar también puede ser influenciado por factores humorales presentes en la circulación sistémica como tromboxano y endotelina, que tienen una acción vasoconstrictora, mientras que otros como prostaciclina y óxido nítrico, tienen una acción vasodilatadora.

Al nacer, la resistencia vascular pulmonar cae rápidamente y la resistencia sistémica se eleva, se pasa de un patrón de circulación en paralelo (fetal) a un patrón de circulación en serie. La RVP cae al iniciarse la oxigenación y ventilación pulmonar, por expansión del pulmón y del lecho vascular. El oxígeno puede actuar directamente sobre el miocito, pero su acción está principalmente mediada por factores humorales especialmente prostaciclina y óxido nítrico secretados por el endotelio arteriolar pulmonar, un tejido que realiza una función clave en la regulación de la circulación pulmonar perinatal. La secreción de estos agentes vasodilatadores también puede ser inducida por estímulos mecánicos como la ventilación y el incremento brusco del flujo sanguíneo pulmonar.

Se sabe que la vasodilatación pulmonar al nacer se correlaciona inversamente con el espesor de la capa muscular media de las arteriolas al final de la gestación. La capa muscular de las ar-

teriolas pulmonares se reabsorbe en forma progresiva durante el período posnatal. Este proceso se produce por eventos apoptóticos que involucran al miocito de los vasos pulmonares y se completa generalmente dentro de las dos primeras semanas de vida. Sin embargo, a veces se puede demorar, lo que puede tener un efecto negativo en los cambios de la circulación, manteniéndose por ejemplo el grosor de la capa muscular que estrecha el lumen vascular, lo cual hace que las arteriolas pulmonares sean más reactivas a los estímulos vasoconstrictores.

Patogenia de la hipertensión pulmonar

La patogenia es muy compleja y puede ser funcional (vasoconstricción) o estructural (remodelación arteriolar, reducción densidad vasculatura pulmonar). Es un trastorno multifactorial, por lo cual, es difícil que responda al tratamiento vasodilatador pulmonar selectivo o a un solo vasodilatador. Por eso es importante entender los mecanismos moleculares que están involucrados en la HTP para orientar el tratamiento.

Existen 2 formas de HTP:

HTP funcional

La RVP elevada sólo es debida a la vasoconstricción arteriolar pulmonar. Esta puede ser idiopática o secundaria.

HTP Funcional Idiopática: Se explica por la expresión de factores constitucionales y/o genéticos que van a aumentar la sensibilidad de las arteriolas pulmonares a estímulos vasoconstrictores o bien, van a disminuir los mecanismos de liberación de iNO y de su acción.

HTP Funcional Secundaria: La mayoría de los casos se deben a asfixia (80 a 90%) y sepsis. Se explica por la acción directa (hypoxia, acidosis) o indirecta, vía liberación de sustancias vasoactivas (leucotrienos endotelina, tromboxanos, radicales libres). También por la acción de algunos fosfolípidos como fosfatidilglicerol y cardiolipina de la pared bacteriana.

HTP estructural

La RVP está aumentada por cambios estructurales en la circulación pulmonar, siendo secundaria la vasoconstricción. Se caracteriza por disminución del lumen de arteriolas pulmonares por engrosamiento de la capa muscular media y extensión del músculo liso a las ramas intraacinares (normalmente sin fibras musculares) asociado o no a desarrollo vascular disminuido (hipoplasia), lo que reduce el tamaño o área de la vasculatura pulmonar total.

Factores de riesgo de hipertensión pulmonar

Prenatales

Nivel de educación, infección urinaria, diabetes, parto por cesárea, exposición a medicamentos (antiinflamatorios no esteroideos e inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina), tabaco, oligohidroamnios, restricción del crecimiento intrauterino.

Neonatales

Sexo, edad gestacional, asfixia, sepsis, neumonía, síndrome aspirativo meconial (SAM), enfermedad de membrana hialina (EMH), hipoplasia pulmonar, hernia diafragmática congénita (HDC), poliglobulia.

Clínica de hipertensión pulmonar

En la mayoría de los casos de HTP se trata de un RN de término con el antecedente de haber sufrido asfixia o de presentar algún factor de riesgo. Con menor frecuencia se trata de una HTP primaria o idiopática. El signo más importante es la cianosis central (hipoxia) persistente que no mejora con la administración de oxígeno asociado a gran labilidad en la saturación arterial periférica, que se manifiesta por desaturación arterial frecuente frente a cualquier estímulo exógeno, tal como enfriamiento, estímulos auditivos o visuales, manipulación, succión del tubo endotraqueal, desacoplamiento con el ventilador, etc.

Siempre se debe descartar que exista una cardiopatía congénita cianótica, por lo que se recomienda evaluar con ecocardiografía lo antes posible. Al examen físico vamos a encontrar cianosis y a la auscultación un reforzamiento o desdoblamiento del segundo ruido cardíaco y/o un soplo de regurgitación tricuspídea.

Diferencia de saturación pre y posductal: $\geq 10-15\%$ orienta a HTP. La falta de diferencia no excluye una HTP (10%).

Test de Hiperoxia: aplicar FiO_2 de 1 por 5 a 10 minutos. Una $PaO_2 > 150$ mmHg excluye cardiopatía congénita. Una $PaO_2 < 150$ no excluye HTP. Este test se realiza cada vez menos, dado los efectos tóxicos asociados a la hiperoxia.

Diagnóstico de hipertensión pulmonar

El diagnóstico de la HTP se hace con exámenes de laboratorio e imágenes.

Gases arteriales

Se debe tomar una muestra de sangre arterial preductal (arteria radial o temporal derecha) y otra postductal (catéter arterial umbilical). Diferencia de PaO_2 pre-posductal ≥ 15 a 20 mmHg orienta a HTP. La falta de diferencia no excluye una HTP.

Rx de tórax

Permite objetivar patología pulmonar como EMH, SAM, HDC, neumonía.

Ecocardiografía

Es el examen de elección para hacer el diagnóstico de HTP. Permite descartar cardiopatía congénita cianótica. También nos permite medir la cuantía o magnitud de la HTP, lo que nos orienta en cuanto a la gravedad y pronóstico del caso.

En la ecocardiografía podemos ver: Shunt de derecha a izquierda a nivel ductal y/o atrial. Evidencias de aumento presión arteria pulmonar: desplazamiento septum interventricular y/o regurgitación tricuspídea que permite estimar presión de ventrículo derecho.

166

Tratamiento de hipertensión pulmonar

Medidas generales

- *Nutrición*: aporte precoz de aminoácidos, termorregulación (evitar hipotermia o sobrecalentamiento), equilibrio metabólico (evitar hipoglicemia, hipocalcemia), equilibrio ácido-base (evitar acidosis o alcalosis), evitar anemia, hipovolemia y poliglobulia. Instalar sonda nasogástrica con aspiración continua. Mínima estimulación ambiental en cuanto a luz y ruidos.

Manejo respiratorio

- La ventilación mecánica debe ser gentil.
- Gasometría, se debe intentar lograr normoxia, el objetivo es una PaO_2 entre 50 a 60, no mayor de 70 a 80 mmHg. Se debe evitar la hiperoxia.
- Normocapnia: el objetivo es mantener la PCO_2 en rangos normales (35 a 45 mmHg). En ciertas patologías como la HDC se puede tolerar hipercapnea permisiva (PCO_2 no mayor a 55 mmHg).
- Establecer una capacidad residual funcional óptima.

Modalidad ventilatoria

- Ventilación mecánica convencional (VMC) o ventilación de alta frecuencia (VAF). Se debe evaluar la elección de una de estas, según la patología y condición clínica.
- VMC: $PIP \leq 25$, si requiere mayor PIP pasar a VAF.
- VAF: $PMVA \leq 18 - 20$ FR: 10Hz. Ajustar según gasometría.
- Considerar uso de surfactante: En EMH, SAM, neumonía y sepsis.
- Evaluar gravedad utilizando el Índice de Oxigenación (IO).
- $IO = PMVA (cmH_2O) \times FiO_2 \times 100 / PaO_2 (mmHg)$.

Óxido Nítrico inhalatorio (iNO)

- Mejora oxigenación rápidamente.
- Aprobado por FDA en > 34 semanas.
- Dosis 5 a 20 ppm.
- No usar dosis > por efectos adversos. Indicado con IO > 15 a 20.
- Falla respuesta en 30 a 40% (mal desarrollo vascular).
- Puede haber efecto rebote con suspensión.
- Sildenafil: Inhibidor PDE5, potente y relativamente selectivo. Tiene acción sinérgica con iNO. Efectos en presión arterial sistémica, ¿exacerbación de retinopatía del prematuro? Dosis: 1 a 2 mg/kg/dosis c/6 a 8 horas vía oral.
- Bosentan: Inhibidor de endotelina 1 Dosis: 1 mg/kg cada 12 horas vía oral.
- Milrinona: Inhibidor de la PDE3. Tiene acción sinérgica con iNO. Dosis: 0,2 a 0,75 ug/kg/min. Tiene indicación cuando existe disfunción ventricular izquierda (shunt izquierda a derecha por foramen oval).

Manejo hemodinámico

El objetivo es mantener el volumen vascular adecuado que permita asegurar una presión arterial sistémica normal. Presión arterial media (PAM): 50 a 60 mmHg, con oxemia adecuada.

Considerar:

- Uso de expansores de volumen: Suero fisiológico y transfusión de glóbulos rojos para mantener Hto \geq 35 a 40%.
- Uso de drogas vasoactivas:
 - Dopamina: Dosis 2 a 20 ug/kg/min.
 - Dobutamina: Dosis 2 a 15 ug/kg/min.
 - Adrenalina: Dosis 0,02 a 0,1 ug/kg/min. Dosis mayores monitorizar con ecocardiografía.
 - Noradrenalina: Dosis 0,02 a 0,5 ug/kg/min. Dosis mayores monitorizar con ecocardiografía.
- Considerar uso de corticoides precozmente o, si no hay respuesta a drogas vasoactivas: Hidrocortisona: Dosis 1 mg/kg.
- Sedación y Parálisis:
 - Uso de opioides: Fentanyl 2 a 5 ug/kg/h.
 - Uso de benzodiazepinas: Midazolam 20 a 60 ug/kg/h.
 - Parálisis: No se recomienda el uso de rutina.

Bibliografía

1. Konduri G. Management of PPH in the newborn. *Pediatr Clin N Am* 2009;56:579-600.
2. Nair J. Update on PPHN: Mechanisms and treatment. *Sem Perinat* 2014;38:78-91.
3. Lakshminrusimha S. Pharmacologic strategies in neonatal pulmonary hypertension other than nitric oxide. *Sem Perinat* 2016;40:160-73.
4. Keller P. Pulmonary hipertension and pulmonary vasodilators. *Clin Perinat* 2016;43:187-202.
5. Unegbu C, Noje C, Coulson J, Segal J, et al. *Pediatrics* 2017;139(3):e2161450.

Introducción

La enterocolitis necrosante (ECN) es una enfermedad inflamatoria aguda grave y letal del tracto gastrointestinal (GI), que afecta de preferencia a recién nacidos prematuros de muy bajo peso al nacer. Su etiología no está bien definida, es una enfermedad compleja y multifactorial, caracterizada por el compromiso progresivo de la integridad de la pared intestinal, de la función GI, y alteración de la flora microbiana. El resultado final es la inflamación, necrosis e isquemia del intestino, con o sin perforación intestinal convirtiéndose eventualmente en una emergencia quirúrgica.

El término ECN fue descrito por primera vez en la literatura europea en los años 50, por Schmid y Quaiser, como un cuadro clínico que produce la muerte del recién nacido (RN) a causa de lesiones necróticas del intestino. En 1960, Barlow reconoce a la enterocolitis como una entidad clínica. Posteriormente, Mizrahi en 1965, y en el año 1978 Bell introdujeron una clasificación de ECN en tres etapas, de acuerdo a manifestaciones gastrointestinales, sistémicas y radiológicas. En 1986 Kliegman y Walsh, realizaron la modificación de los criterios de Bell, para incluir estrategias terapéuticas.

A pesar de los avances desarrolladas por las UCI neonatales en el tratamiento y cuidado de los RN, la ECN sigue generando una alta morbilidad y mortalidad de los neonatos.

Epidemiología

168

Actualmente, en el mundo, nacen cada año alrededor de 15 millones de prematuros, que representan el 11% de los nacimientos. La incidencia de ECN es de 1 a 3 por cada 1.000 nacidos vivos, afectando predominantemente al prematuro con muy bajo peso y solo el 5 a 10% de los casos se observan en neonatos de término o prematuros tardíos. La incidencia es inversamente proporcional a la edad gestacional y peso al nacer, más del 85% de los casos de ECN se produce en < 32 semanas o 1.500 g.

Según los datos publicados por las redes de investigación neonatales de Europa, América del Norte, Australia y Nueva Zelanda, la incidencia de ECN alcanza el 13% entre los bebés nacidos ≤ 33 semanas de gestación o cuyo peso es ≤ a 2.500 g. Sin embargo, la supervivencia global no ha variado en las últimas décadas, la mortalidad media de ECN es del 20 a 30%, con una mortalidad del 50% en aquellos RN que requieren cirugía.

Factores de riesgo

Factores relacionados con el recién nacido: Prematuridad (mayor riesgo a menor edad gestacional), peso muy bajo al nacer (< 1.500 g), Apgar bajo a los 5 minutos, alimentación con fórmula, ventilación mecánica, anemia. Anomalías congénitas (cardiopatías congénitas cianóticas, ductus arterioso).

Fármacos: indometacina, antagonistas de los receptores de histamina H₂, uso empírico prolongado de antibióticos (> 5 días), uso de corticoides.

Factores relacionados con la madre: VHI (+), consumo de drogas ilícitas (cocaína, cannabis, opiáceos), corioamnionitis y tipo de parto.

Patogenia

La ECN es una enfermedad inflamatoria multifactorial del intestino (íleon y colon), que afecta a los prematuros. Las investigaciones han centrado su atención en la comprensión de los mecanismos moleculares que conducen al desarrollo de ECN. Los prematuros tienen mayor riesgo de

desarrollar ECN en comparación a los de término, debido a diferencias importantes que el tracto intestinal del prematuro presenta en la colonización bacteriana, la perfusión de la microcirculación y la madurez del sistema inmunológico. Sin embargo, ninguno de estos factores por sí solo, puede explicar completamente cómo se desarrolla la ECN. La evidencia sugiere una compleja interacción de varios factores de riesgo, como la inmadurez intestinal, la alimentación enteral, la colonización bacteriana intestinal (alteración de la microbiota), la inflamación, la regulación circulatoria, la isquemia local y/o la lesión por reperfusión, que inician la lesión de la mucosa y del epitelio del tránsito GI, que es vía común de la ECN.

La prematurez es el factor de riesgo más consistente e importante en el desarrollo de ECN. Muchas de las funciones intestinales se ven afectadas, como la motilidad del tracto gastrointestinal, funciones digestivas y de absorción, función de barrera de la mucosa, la colonización bacteriana, y la inmunidad del intestino. El flujo sanguíneo mesentérico e isquemia local provocan una respuesta inflamatoria exagerada del sistema inmune; esta hiperreactividad de las células epiteliales del intestino inmaduro como expresión molecular y activación de los receptores Toll-like 4 (TLR4) en el revestimiento del intestino, conducen a numerosos efectos perjudiciales incluyendo la disrupción y apoptosis del enterocito, alteración de la barrera epitelial, disminución de la cicatrización de la mucosa intestinal y aumento de la permeabilidad intestinal, seguida de translocación bacteriana Gram-negativa a través de la mucosa intestinal, con entrada de lipopolisacáridos (LPS), factor activador de plaquetas (FAP) y una gran cantidad de bacterias a la submucosa, desencadenando liberación de los mediadores proinflamatorios (FNT, IL6, IL8, IL10, IL12, IL18, FNkB, leucotrienos, tromboxanos). Estos producen inflamación transmural continua o discontinua a nivel del endotelio del mesenterio provocando una reducción del flujo sanguíneo y el desarrollo de isquemia intestinal y necrosis, mecanismo común del desarrollo de ECN.

El rol preciso de los agentes bacterianos en el inicio de la lesión intestinal aún no está claro. La evidencia sugiere que la alteración de la flora bacteriana normal interviene en la patogenia de ECN. La microbiota intestinal establece una relación simbiótica con su huésped. Este equilibrio se ve afectado con el tipo de alimentación, los antibióticos, los bloqueadores H2, el ayuno prolongado, tipo de parto. Se altera entonces la ecología microbiana y se favorece el crecimiento de bacterias patógenas (*E. coli*, *Klebsiella*, *Salmonella*, *Enterobacter*, *S. epidermidis*, *Pseudomonas*). El aumento de las bacterias Gram-negativas es perjudicial, debido a su capacidad para activar TLR4 a través de los LPS, e inhiben la proliferación y migración de los enterocitos que culmina en la apoptosis por activación del factor nuclear kappa de célula B (NFkB). La composición de una flora intestinal anormal en prematuros se relaciona con ECN.

Cuadro clínico

El prematuro cursando habitualmente entre la 2ª y 5ª semanas de vida, en forma súbita inicia intolerancia a la alimentación, distensión abdominal, sangre en las heces y signos de sepsis (alteración de la frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria y presión arterial). Se debe considerar la relación inversa entre edad gestacional y el inicio y la gravedad de los síntomas en niños con ECN.

La severidad de la ECN se clasifica de acuerdo criterios modificados de Bell (Tabla 1).

Diagnóstico

Se establece en base a una combinación de signos y síntomas clínicos, radiológicos y de laboratorio.

Laboratorio

Los marcadores son inespecíficos: Anemia, recuento celular anormal, leucopenia o leucocitosis con neutropenia, trombocitopenia, acidosis metabólica, acidosis láctica, tiempo de protrombina prolongado, hiponatremia (< 130 mEq/l), hipoglicemia. La trombocitopenia persistente, acidosis metabólica y la hiperglicemia pueden indicar necrosis intestinal.

Los marcadores inflamatorios IL6, IL8, la procalcitonina (PCT) y PCR son parámetros comunes a cuadros de sepsis o inflamatorios.

Tabla 1. Clasificación de la ENC según los Estadios de Bell

I. Sospecha de ENC: a. Signos sistémicos leves: apnea, bradicardia, inestabilidad térmica, letargia b. Signos intestinales leves: distensión abdominal, residuos gástricos (pueden ser biliosos), sangre oculta en heces c. Radiografía de abdomen: normal o con signos no específicos
II. ENC confirmada: a. Signos sistémicos moderados b. Signos intestinales adicionales: silencio abdominal, dolor a la palpación del abdomen c. Signos radiológicos específicos: neumatosis intestinal o gas en el sistema portal d. Alteraciones analíticas: acidosis metabólica, leucopenia, trombocitopenia
III. ENC avanzada: a. Afectación sistémica grave: hipotensión arterial, signos evidentes de <i>shock</i> b. Signos clínicos de peritonitis c. Signos radiológicos de gravedad: neumoperitoneo d. Alteraciones analíticas: acidosis metabólica y respiratoria, leucopenia y neutropenia, trombocitopenia, coagulación intravascular diseminada, proteína c muy elevada

Radiografía

La técnica de elección para el diagnóstico y seguimiento (con frecuencia de 6-12 horas), es la proyección anteroposterior y lateral de abdomen en decúbito supino o lateral izquierdo. Los signos radiológicos pueden ser inespecíficos como la escasez de gas intestinal, paredes engrosadas (edema), asas dilatadas y signos patognomónicos como neumatosis, gas en la vena porta, neumoperitoneo. La ausencia de signos radiográficos no descarta ECN.

170

Ecografía Doppler

Evalúa el espesor de la pared intestinal, gas en la vena porta, ascitis, la vascularización del intestino y perfusión de la pared intestinal, que está asociado con la inflamación, isquemia y necrosis intestinal, es importante para decidir si requiere cirugía.

Evaluación quirúrgica

Cuando hay:

- Deterioro clínico refractario al manejo médico: acidosis metabólica, trombocitopenia, deterioro ventilatorio, edema, oliguria, hipovolemia, leucopenia o leucocitosis, hiperkalemia.
- Celulitis de la pared abdominal.
- Asa fija en Rx.
- Presencia de masa intraabdominal.
- Ultrasonido: presencia de líquido libre intraabdominal, de cualquier naturaleza.

Tratamiento

Reposo intestinal y antibióticos

Suspender la alimentación por 7 días para la etapa II y 14 días etapa III de ECN.

Antibióticos de amplio espectro por 10 a 14 días –ampicilina y amikacina/cefalosporina–. La vancomicina en sospecha de sepsis coagulosa negativo estafilococos/MRSA. Metronidazol/clindamicina, con sospecha o perforación intestinal.

Descompresión gástrica de rutina

Sonda de aspiración continua de doble lumen y reemplazo de las pérdidas de líquidos con cloruro de sodio al 0,9%.

Cuidados de apoyo y seguimiento

Manejo cuidadoso de líquidos, soporte hemodinámico (drogas vasoactivas), control de la circunferencia abdominal, inicio de nutrición parenteral y adecuada analgesia.

Control de gases, electrolitos, hematocrito y plaquetas 2 veces al día en la etapa aguda.

Quirúrgico

Cirugía de emergencia en presencia de aire libre en cavidad abdominal (neumoperitoneo), o en casos de peritonitis o trombocitopenia persistente que sugiere necrosis intestinal. El drenaje peritoneal primario se reserva para recién nacidos con presión intraabdominal elevada o para prematuros menores de 750 g.

Complicaciones

Dehiscencia de la herida, absceso intraabdominal, estenosis intestinal, síndrome de intestino corto, trastornos del crecimiento y del neurodesarrollo.

Prevención

Leche materna

Que contiene varios agentes bioactivos beneficiosos como L-arginina, lactoferrina, IgA secretora, oligosacáridos, factor de crecimiento epidermal (EGF), que inhiben la señalización TLR4 e inhiben la cascada inflamatoria. Por la activación del (EGFR), protege el epitelio intestinal.

Probióticos

Los metaanálisis sugieren que la administración oral de probióticos; reduce la incidencia de ECN con OR de 0,37 (95% CI: 0,25 hasta 0,54; $p < 0,00001$).

La controversia persiste en relación al tipo de probiótico, dosis, momento de inicio y duración de la administración.

Investigación a futuro

- Reforzar la base de la leche materna.
- Probióticos: normalización tipo de agente y dosis.
- Lactoferrina: por sus prometedores resultados que hacen necesario probar su eficacia.
- Factor de crecimiento epidermal que tendría un efecto protector.
- Rol de las células madre en el curso de la ECN.

Bibliografía

1. Neu J, Pammi M. Pathogenesis of NEC: Impact of an altered intestinal microbiome. *Semin Perinatol* 2017; 41:29-35.
2. Eaton S, Rees CM, Hall NJ. Current Research on the Epidemiology, Pathogenesis, and Management of Necrotizing Enterocolitis. *Neonatology* 2017;111:423-30.
3. Niño DF, Sodhi CP, Hackam DJ. Necrotizing enterocolitis: new insights into pathogenesis and mechanisms. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2016;13(10):590-600.
4. Gupta A, Paria A. Etiology and medical management of NEC. *Early Hum Dev* 2016;97:17-23.
5. Underwood MA. Impact of probiotics on necrotizing enterocolitis. *Semin Perinatol* 2017;41:41-51.

Atresia de esófago y fístula traqueoesofágica (FTE)**Incidencia**

Uno en 3.000 a 5.000 recién nacidos (RN) vivos.

Clasificación de Vogt

Tipo I	Aplasia cabos proximal y distal, sin fístula	Rara
Tipo II	Atresia esófago sin fístula	6-8%
Tipo IIIa	Atresia esófago con fístula proximal	2%
Tipo IIIb	Atresia esófago con fístula distal	85%
Tipo IIIc	Atresia esófago con fístula proximal y distal	3%
Tipo H	Fístula traqueoesofágica sin atresia de esófago	3-4%

Diagnóstico prenatal

La madre durante el embarazo puede presentar un polihidroamnios por la imposibilidad del feto de deglutir líquido amniótico. La ecografía prenatal puede mostrar una dilatación faríngea o del esófago proximal con una pequeña burbuja gástrica. Con cierta frecuencia se puede pesquisar signos de alteraciones genéticas especialmente trisomía 18. La Resonancia Nuclear Magnética ofrece una alternativa útil del punto de vista anatómico y diagnóstico.

172

Clínica

- Imposibilidad de introducir una sonda nasogástrica más allá de 6 cm.
- Sialorrea persistente.
- Dificultad respiratoria secundaria a la aspiración de saliva o reflujo gastroesofágico a través de la FTE, cuando existe.
- Distensión abdominal por atrapamiento de aire, especialmente durante la ventilación asistida con ventilación a presión positiva.

Malformaciones asociadas

- Asociación VACTERL-H (5-10%): Vertebrales, anorrectales, traqueoesofágicas, renales, extremidades, hidrocefalia.
- Asociación CHARGE: Coloboma, defectos cardíacos, atresia coanas, retardo crecimiento, hipoplasia genital, alteraciones pabellón auricular.
- Síndrome de POTTER: Disfunción renal e hipoplasia pulmonar.
- Síndrome de SCHISIS: Fisura labiopalatina, onfalocelo e hipoplasia genital.
- Síndrome de Feingold: Microcefalia, anomalías manos y pies, atresia esofágica/duodenal.
- Alteraciones cromosómicas (7%) trisomía 21-13-18.
- Alteraciones gastrointestinales (21%): Malformaciones anorrectales, atresia duodenal o intestinal, malrotación intestinal.
- Malformaciones cardíacas (20-37%): Defectos septum interventricular, defectos septum interauricular, ductos arterioso persistente, tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos, arco aórtico a derecha.
- Traqueomalacia.
- Hernia diafragmática.

Diagnóstico

La sospecha diagnóstica comienza al no poder introducir una sonda naso u orogástrica más allá de 6-8 cm de la comisura labial o nasal.

La radiografía simple cérvico-toraco-abdominal nos muestra una dilatación proximal del esófago, que se exagera al administrar aire durante el examen a través de la sonda (el esófago normalmente no se visualiza en la radiografía simple). El hallazgo de una burbuja gástrica nos confirma la presencia de una fístula traqueoesofágica.

La radiografía con contraste es útil para hacer el diagnóstico de fístula en H, al igual que la fibrobroncoscopia, también útil en fístulas proximales (riesgo de aspiración).

Siempre estudio de malformaciones asociadas.

Manejo preoperatorio

- Manejo en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal (UCIN).
- Régimen cero y aspiración continua de esófago proximal con sonda doble lumen.
- Posición fowler 30° para disminuir el riesgo de reflujo gastroesofágico a través de la FTE.
- Manejo hidroelectrolítico y ácido-base.
- Considerar uso de antibioticoterapia de amplio espectro.

Manejo quirúrgico

No constituye una emergencia quirúrgica, debe ser resuelta dentro de 24 a 72 horas en las mejores condiciones. Debe idealmente conservarse el esófago nativo.

AE con FTE distal: Disección de fístula traqueoesofágica. Sutura traqueal. Disección de cabo proximal y distal más anastomosis esófago-esofágica término-terminal. Actualmente el manejo quirúrgico puede ser a través de toracotomía abierta o video-toroscópica.

AE LONG GAP (cabos esofágicos separados más de tres cuerpos vertebrales) o atresia esofágica sin fístula o con fístula proximal: Las alternativas quirúrgicas incluyen gastrostomía, con o sin esofagostomía cervical, técnicas de alargamiento o plastías esofágicas. Foker describió un procedimiento mediante tracción de ambos cabos que luego de tres meses permitan realizar la anastomosis esófago-esofágica sin tensión.

Reemplazo esofágico con estómago, colon o yeyuno, debe reservarse para fracasos de otras técnicas o ausencia de crecimiento de los cabos esofágicos.

Fístula tipo H: Generalmente no se sospecha en etapa de RN, puede presentar dificultad en la alimentación, distrés respiratorio, neumonías a repetición, distensión abdominal. El diagnóstico se realiza mediante una fibrobroncoscopia o esofagograma (riesgo de aspiración de medio de contraste). Cierre quirúrgico.

Manejo posoperatorio

- Se recomienda mantener tratamiento antibiótico de amplio espectro.
- Aspiración de saliva solo en la boca evitando introducir una sonda nasogástrica al esófago.
- Mantener intubado al paciente en el postoperatorio los primeros días. Evitar reintubaciones por el riesgo de intubación esofágica (ruptura de anastomosis esofágica).
- Mantener drenajes pleurales hasta que se compruebe integridad de anastomosis esofágica. El derrame pleural o la salida de saliva por tubo pleural evidenciarían la dehiscencia de sutura esofágica.
- Manejo del reflujo gastroesofágico ya que se acentúa con la reparación esofágica y aumenta el riesgo de estenosis esofágica.
- Estudio contrastado esófago a los 7-10 días, si se comprueba indemnidad esofágica, retirar drenajes y realimentar por boca.

Pronóstico y complicaciones

La sobrevida actual es de 95%, si no hay malformaciones severas asociadas y con peso nacimiento > 1.500-2.000 g. Si hay malformaciones severas se reduce hasta un 30-50%.

- Dehiscencia de sutura esofágica, generalmente se resuelve en forma espontánea dentro de 1 a 2 semanas.
- Reflujo gastroesofágico (RGE) en 40%, debe tratarse medicamente requiriendo a veces cirugía.
- Estenosis esofágica (exacerbada con RGE) requiere esquemas de dilatación.
- Traqueomalacia que mejora generalmente con la edad o con tratamiento quirúrgico.
- Recurrencia de fístula traqueoesofágica, de manejo quirúrgico.
- Lesión de nervio recurrente laríngeo, especialmente en reparaciones de fístula en H.

Hernia diafragmática congénita

Clasificación

- Eventración diafragmática: Con saco, relajación diafragmática, parálisis del nervio frénico.
- Hernia diafragmática congénita o posterolateral (hernia de Bochdalek).
- Hernia de Morgagni o anterior (retro-esternocostal).

Incidencia

- Uno en 4.000 RN vivos.
- Hernia izquierda 80%, hernia derecha 20%, hernia bilateral < 1%.

Malformaciones asociadas

- Alteraciones cromosómicas: trisomía 18, síndrome de Turner, síndrome de Beckwith-Wiedemann, secuencia de Pierre-Robin, síndrome de Rubéola congénita.
- Cardiopatías congénitas graves.
- Defectos de cierre de tubo neural.
- Anormalidades musculoesqueléticas.
- Atresias intestinales.
- Alteraciones renales.

174 |

Diagnóstico prenatal

Polihidramnios severo durante el embarazo.

La ecografía prenatal puede detectar la presencia de contenido intestinal en cavidad torácica alrededor de las 12 semanas de gestación, hipoplasia pulmonar y malformaciones asociadas.

Índice ecográfico LHR de severidad (lung to head ratio, pulmón-cabeza):

- LHR > 1,4 sobrevive 95%.
- LHR < 1,0 mortalidad 75%.

La RNM (Resonancia Nuclear Magnética): alta sensibilidad y especificidad diagnóstica.

Derivación a un centro especializado y evaluar manejo quirúrgico prenatal si es factible.

Clínica

La mayoría de los pacientes presentan dificultad respiratoria y cianosis al nacer, aunque un 5% puede cursar asintomático o con mínima sintomatología.

Al examen físico, hipoventilación del lado ipsilateral, abdomen excavado, desplazamiento del latido cardíaco y mediastino al lado contralateral, ausencia de murmullo pulmonar y/o ruidos hidroaéreos en el tórax.

Diagnóstico

- Radiografía toraco-abdominal simple (sin contraste), TAC tórax.
- Ecografía torácica: visualización de la integridad diafragmática.

Diagnóstico diferencial

- Neumotórax.
- Malformaciones congénitas pulmonares (malformación adenomatoídea quística, quistes broncogénicos).
- Eventración diafragmática.

Manejo preoperatorio

- Manejo de vía aérea, intubación inmediata evitando ventilación con mascarilla para disminuir la entrada de aire al estómago. Instalación de sonda orogástrica descompresiva.
- Monitorización en UCI neonatal.
- Catéter arterial y vía venosa central.
- Manejo de hipertensión pulmonar.

Manejo quirúrgico

La reparación quirúrgica de la HDC debe diferirse hasta que se logre una estabilidad cardiorrespiratoria mantenida. En un paciente estable hemodinámicamente o sin evidencia de hipertensión pulmonar, la cirugía puede realizarse en forma segura entre las 24 y 36 horas de vida. Si hay evidencia de hipertensión pulmonar significativa o inestabilidad hemodinámica, la cirugía debe diferirse hasta estabilizar al paciente. Para los pacientes que requieren oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO), la cirugía debe diferirse hasta que no lo requieran.

Se realiza reposición de contenido abdominal desde la cavidad torácica, con definición y disección de bordes diafragmáticos, cierre primario idealmente, si no es posible, uso de parches protésicos. Se descarta y corrige malformaciones gastrointestinales asociadas. No se recomienda el uso de drenaje pleural, para evitar la excesiva presión negativa intrapleural. El abordaje puede ser a través de laparotomía abierta, toracotomía o videolaparoscopia.

Pronóstico

La mortalidad oscila entre 20-50%, principalmente por hipertensión pulmonar persistente o malformaciones asociadas.

Factores de buen pronóstico:

- Signos de dificultad respiratoria tardíos (> 6 horas de vida).
- Ausencia de herniación hepática hacia el tórax.
- Tamaño pequeño del defecto diafragmático.
- Presentación sobre las 25 semanas de gestación.
- Ausencia de malformaciones congénitas asociadas, especialmente cardíacas.
- Índice ecográfico LHR > 1,4, medido entre las 24-26 semanas de gestación.

La incorporación del uso de ECMO ha aumentado la sobrevida.

Defectos de pared abdominal: gastrosquisis y onfalocèle

Gastrosquisis

Defecto pequeño de la pared abdominal (menor de 3-4 cm) a través del cual protruye contenido abdominal, se ubica a la derecha del cordón umbilical, el cual presenta una inserción normal, sin cobertura y con grados variables de inflamación de pared intestinal.

Tiene una incidencia de 1:4.000 RN vivos, sin una etiología clara.

Factores asociados

Edad materna, primer embarazo, agentes teratogénicos (solventes, colorantes, cocaína, medicamentos), bajo nivel socioeconómico, factores genéticos.

Diagnóstico prenatal

Elevación de alfafetoproteína.

Ecografía durante el segundo trimestre del embarazo permite identificar contenido abdominal que protruye por la pared abdominal, distintos grados de dilatación y grosor de la pared intestinal. También puede estudiar malformaciones asociadas.

La amniocentesis solo se utiliza en casos de estudios genéticos.

Defectos asociados

En un 86% se presenta como un defecto aislado, 12% con malformaciones congénitas múltiples y 2% formando parte de un síndrome.

Todos presentan una malrotación intestinal (falla de fijación y rotación intestinal).
Defectos GI (atresia, estenosis, perforación, vólvulo de intestino medio) 8-16%.
Cardiopatías congénitas 4%.

Diagnóstico diferencial

Con defectos de línea media: onfalocele, extrofia vesical, pentalogía de Cantrell.

Manejo preoperatorio

- Evitar la contaminación, la pérdida de temperatura y líquido en el RN.
- Manipulación y examen cuidadoso de contenido intestinal.
- Cobertura transitoria del contenido, evitando la compresión y compromiso isquémico.
- Descompresión con sonda nasogástrica.
- Vías venosas y sonda vesical.
- Estudio de malformaciones asociadas principalmente cardíacas.
- Antibioticoterapia.

Manejo quirúrgico

Se considera una urgencia quirúrgica. Debe ser resuelta dentro de las primeras horas de vida, debido a la ausencia de cobertura, que incrementa la contaminación y la pérdida de temperatura y líquidos en el RN.

Cierre primario de la pared abdominal puede realizarse en un 80%. Puede realizarse a través de un procedimiento SIMIL EXIT manteniendo circulación materno-fetal en el postparto inmediato (requiere personal entrenado) o cierre primario en pabellón dentro de las próximas horas.

El cierre diferido mediante la instalación de un silo protésico que permite la reducción gradual del contenido dentro de los próximos 7 a 10 días.

Manejo postoperatorio

- Monitorización en UCIN: riesgo de compresión de vena cava y compromiso de retorno venoso (evitar síndrome compartimental abdominal).
- Soporte ventilatorio alrededor de 24-72 horas.
- Nutrición parenteral eventualmente 2-3 semanas.
- Sonda vesical y nasogástrica.
- Manejo de dolor y control de sepsis.

Pronóstico

Sobrevida > 90%.

Onfalocele

El cierre intrauterino del anillo umbilical comienza a las 11 semanas de gestación y se completa a las 18 semanas al fusionarse cuatro procesos somíticos (cefálico, caudal y dos laterales).

Es un defecto de tamaño variable, de línea media, debido a falla en la formación y cierre del cordón y del anillo umbilical, sin retorno del intestino medio al abdomen.

Posee una cobertura semipermeable compuesta por amnios y membrana peritoneal.

El cordón umbilical se inserta en el ápice del onfalocele.

Incidencia

Entre 1 de 3.000 a 10.000 RN vivos, una alta asociación con malformaciones (80%) y un fuerte componente hereditario. Predomina en el sexo masculino (3:1).

Diagnóstico prenatal

- Aumento de alfafetoproteína.
- Ecografía durante el segundo trimestre del embarazo permite visualizar defecto, contenido y presencia de saco. Permite el estudio de malformaciones asociadas, principalmente cardíacas.
- Estudio de líquido amniótico por la presencia de cromosopatías (50%).

Malformaciones asociadas

- Defectos cromosómicos: Trisomía 13,18 y 21 (48-50%).
- Cardiopatías congénitas: defectos septales, ductus arterioso persistente, tetralogía de Fallot, valvulopatías (28%).
- Defectos genitourinarios (20%).
- Defectos craneofaciales (20%).
- Musculoesqueléticas, vertebrales y extremidades.
- Hernia diafragmática congénita (12%).
- Hipoplasia pulmonar secundaria a defectos de pared torácica.
- Síndromes asociados: Pentalogía de Cantrell (onfalocele, ectopia cordis, hendidura esternal, hernia diafragmática y anomalías cardíacas), síndrome de Beckwith-Wiedemann, extrofia vesical, malformaciones anorrectales y defectos espinales.

Manejo preoperatorio

- Monitorización hidroelectrolítica y ácido-base en UCIN.
- Descompresión gástrica.
- Estudio de malformaciones asociadas y pronóstico.
- Cobertura transitoria especialmente si está roto.

Manejo quirúrgico

El cierre primario puede realizarse en defectos menores de 5 cm.

En defectos mayores es posible la cobertura solo con piel y la corrección posterior del defecto ventral, el uso de coberturas protésicas con reducción progresiva, epitelización por segunda intención y cirugía diferida o expansores tisulares.

Pronóstico

En defectos aislados sobrevida > 90%.

Mortalidad general 30-40% (tamaño del defecto, ruptura del saco, bajo peso, malformaciones asociadas).

Enterocolitis necrosante (NEC)

Ver desarrollo de la patología en tema Enterocolitis Necrosante.

Indicaciones quirúrgicas en complicaciones de NEC

Absolutas: Perforación intestinal (aire libre peritoneal en radiografía abdomen simple).

Relativas: Eritema de pared abdominal, asa fija, masa abdominal palpable, neumatosis, deterioro clínico con persistencia de acidosis metabólica refractaria a tratamiento, trombocitopenia, neutropenia y sangrado digestivo recurrente.

Estrategias quirúrgicas

Laparotomía y resección de segmentos intestinales comprometidos, aseo de cavidad peritoneal y confección de ostomas (ileostomías-colostomía). Si el compromiso es localizado puede realizarse resección y anastomosis primaria (se recomienda máximo 3 anastomosis).

Drenaje peritoneal en casos severamente comprometidos y de muy bajo peso (< 1.000 g) permite estabilización, previo a tratamiento definitivo (actualmente controversial).

En necrosis extensa debe realizarse técnicas de conservación intestinal tratando de preservar más de 50% de la longitud total y más de 20 cm de yeyuno.

Complicaciones

- Estenosis en colon 15-30%.
- Síndrome intestino corto, dumping, malabsorción y malnutrición (en resecciones extensas > 75%).
- Nutrición parenteral (infección catéter venoso, disfunción hepática).
- Recurrencia 4%.

Pronóstico

Sobrevida general 60 a 70%. La adaptación intestinal se produce dentro de los 2 años de vida con un crecimiento de la longitud intestinal que permite el desarrollo normal a más del 75% de los pacientes que desarrollaron una NEC en período de RN.

Malformaciones anorrectales (MAR)

Definición

Corresponde a un grupo de malformaciones congénitas caracterizadas por la falta de unión entre la fosa anal y el conducto anorrectal. Las malformaciones anorrectales (MAR) son la causa más frecuente de obstrucción intestinal congénita; su incidencia ha sido estimada con rangos variables: desde 1 en 1.500 hasta 1 en 5.000 nacidos vivos según distintas series internacionales. Ocurre entre las 4 a 8 semanas de gestación. No existe una causa conocida.

Clasificación (Dr. Alberto Peña)

Sexo masculino:

- Fístulas cutáneas (perineales).
- Fístulas recto-uretrales: prostática, bulbar.
- Fístulas recto-vesicales.
- Agenesia anorrectal sin fístula.
- Atresia rectal.

Sexo femenino:

- Fístulas cutáneas (perineales).
- Fístulas vestibulares.
- Agenesia anorrectal sin fístula
- Cloaca persistente: canal común < 3 cm, canal común > 3 cm.
- Atresia rectal.

178

Anomalías asociadas (incidencia global 65%)

- Urogenitales (20-50%): Agenesia o displasia renal, riñón en herradura, reflujo vesico-ureteral, hidronefrosis, hipospadias y escroto bífido.
- Esqueléticas (30%): Agenesia total o parcial de columna lumbosacra o de vértebras torácicas, hemivértebras, hemisacro, sacro asimétrico o protruido, agenesia de coxis.
- Cardiovasculares y gastrointestinales (30%): VACTERL.
- Sistema Nervioso Central (20%): Médula anclada, canal espinal angosto, diastematomielia, mielomeningocele posterior o meningocele anterior oculto y teratomas.
- Anomalías cromosómicas (10%).

Presentación clínica

El examen físico de la región perianal es fundamental para identificar el tipo de MAR en el 90% de los casos. Debe realizarse dentro de las primeras 24 a 48 horas de vida y debe incluir descripción de la anatomía glútea.

En RN sexo masculino:

- La presencia de un orificio fistuloso en la piel del periné indica una lesión baja, buen pronóstico.
- La ausencia de fístula en el periné o el hallazgo de meconio en la orina indica una malformación con fístula hacia el aparato urológico (uretra o vejiga).

En RN sexo femenino:

- Tres orificios en el periné indican una malformación baja, buen pronóstico.
- Dos orificios en el periné y orificio fistuloso en el vestíbulo, lesión intermedia de buen pronóstico.
- Dos orificios en el periné, sin orificio fistuloso en el vestíbulo indican una malformación alta, recto comunica hacia aparato genital.
- Un orificio único indica una cloaca, malformación compleja.

Estudio preoperatorio

- Radiografía decúbiteo prono con haz horizontal entre las 18-24 horas de vida (poca utilidad actualmente).
- TAC o Resonancia para estudio de anatomía del piso pelviano.
- Ecografía perineal que permite identificar proximidad del saco rectal al periné.
- Estudio de malformaciones asociadas.
- Uretrocistografía miccional y urodinamia.
- Estudio contrastado de cabo distal si se realizó colostomía.
- Sedimento de orina (búsqueda de meconio).

Manejo quirúrgico

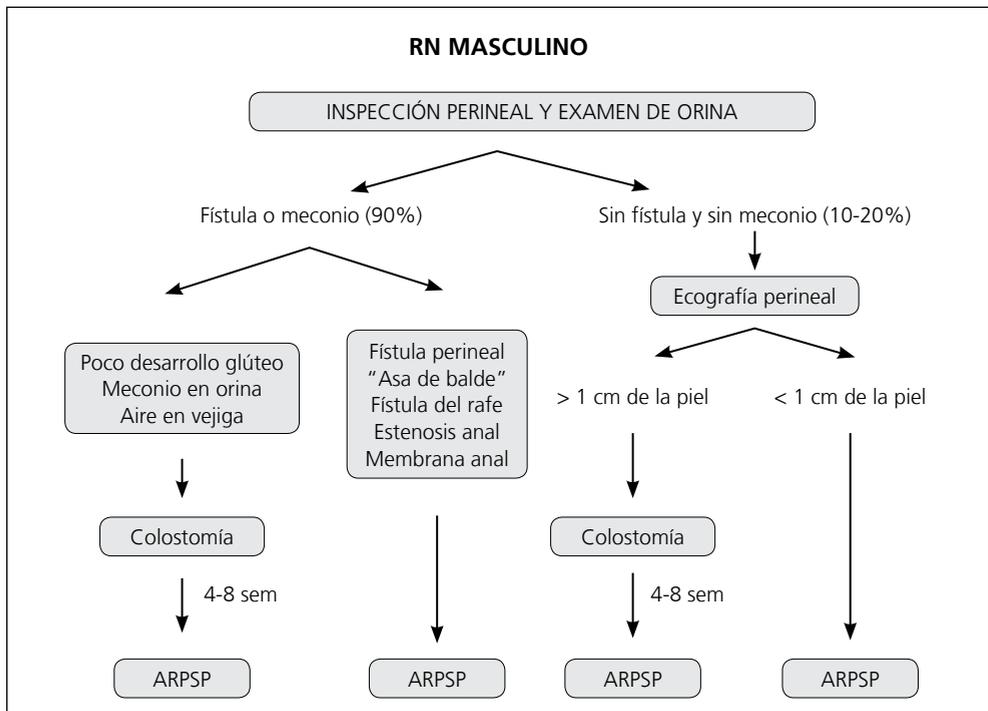
- Anorrectoplastía sagital posterior (ARPSP) u operación de Peña: fístulas perineales o vestibulares.
- Colostomía a cabos divorciados en un primer tiempo quirúrgico: fístula rectouretral, fístula recto-vesical, ausencia de fístula, atresia rectal, malformaciones complejas (cloaca). En un segundo tiempo ARPSP.

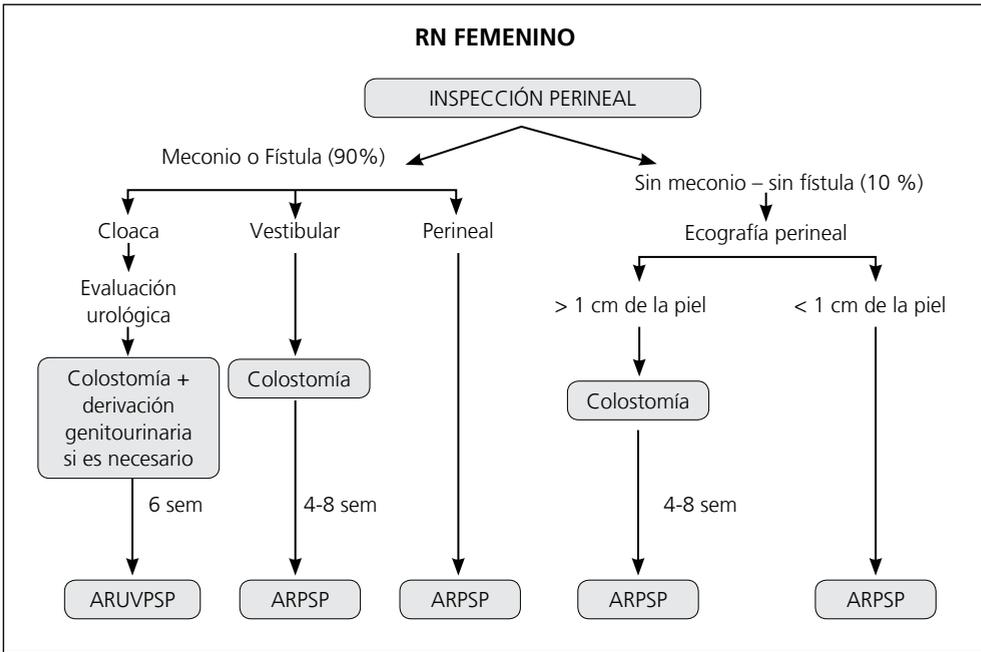
Manejo posquirúrgico

- Sonda vesical 5-7 días.
- Antibioticoterapia y profilaxis de infección urinaria.
- Inicio de programa de dilatación anal cuatro semanas después.
- Manejo de la constipación (50 a 70%).

Complicaciones y pronóstico

- Infección y dehiscencia de herida operatoria.
- Estenosis, prolapso o ectopia del neoano.
- Lesión uretral o deferencial, vejiga neurogénica.
- Fístulas posquirúrgicas.
- Constipación.





ARPSP: anorrectoplastía sagital posterior.

ARUVPSP: anorrectoretrovaginoplastía sagital posterior.

180 | Bibliografía

1. Linnaus M, Ostlie D. Seminars in Pediatric Surgery 2016;25(6):338-407.
2. Hiraifar M, Gharavifard M, Shojaelan R. Journal of Neonatal Surgery 2016;5(3):29-35.
3. Neu J, Walker A. N Engl. J Med 2012;364(3):255-64.
4. Bhatnagar S. Anorectal Malformations (Part 1). Journal of Neonatal Surgery 2015;4(1):7.
5. Corbett HJ, Losty PD. Congenital Diaphragmatic Hernia. Pediatr.Toracic Surgery 2009;483-99.

Trastornos del espectro alcohol fetal

Sofía Aros A.

Los efectos de la exposición prenatal a alcohol constituyen un continuo de discapacidades que representan un espectro de leve a severo, que se ha denominado trastornos del espectro alcohólico fetal (TEAF) o más frecuentemente usado *Fetal Alcohol Spectrum Disorders* (FASD).

El alcohol es un teratógeno. Es la principal causa ambiental de discapacidad mental. Es completamente prevenible, pero una vez establecido, el daño neurológico es permanente. La prevención y educación deben ser preconcepcionales, iniciándose en la edad escolar.

La Academia Americana de Pediatría declara que NINGUNA cantidad de alcohol ingerido durante el embarazo puede ser considerada segura, que no hay trimestre seguro para consumir alcohol, que todos los tipos de alcohol tienen similar riesgo y que el beber episódico es de efecto más grave sobre el sistema nervioso.

El pediatra cumple un rol fundamental en la identificación de niños afectados por FASD, en la coordinación y optimización de los cuidados y en la prevención de futuros embarazos con exposición a alcohol en esa madre.

Según datos de la OMS, Chile se ubica entre los países con alto consumo de alcohol y en América Latina ocupa el primer lugar. El consumo de bebidas alcohólicas en el embarazo es un importante problema de salud pública. En el consultorio de Maipú en Santiago un 57,4% de las embarazadas en control ha bebido alcohol en algún momento de la gestación y un 3,7% de ellas en niveles de alto riesgo para el feto, cifras similares a la mayoría de los reportes en el mundo. Si extrapolamos este número a los recién nacidos vivos (RNV) en 1 año, 9.250 niños en Chile estarían expuestos y en alto riesgo de dificultades escolares, problemas legales, abuso de sustancias y problemas de salud mental. Muchos trabajos demuestran que la ingesta promedio de un trago al día (12 g de alcohol absoluto equivalente a 100 cc de vino, 300 cc de cerveza, 30 cc de pisco, 25 cc de whisky), pone al niño en riesgo de presentar defectos relacionados con el alcohol. Tanto la ingesta diaria como el beber episódico son de riesgo para el feto. Con cantidades consideradas de muy alto riesgo, como 4 tragos al día, el 30% a 50% de los niños expuestos presenta daño atribuible a alcohol. Se ha demostrado que el beber episódico (binge) definido para la mujer, como 3 a 5 o más tragos por vez, es el más deletéreo para el desarrollo fetal, en especial para el sistema nervioso.

Para el diagnóstico de FASD, el primer elemento es la documentación de exposición prenatal a alcohol significativa. Durante el embarazo el equipo de salud tiene la responsabilidad de la detección precoz de este hábito. La identificación en el control prenatal, de las mujeres que están consumiendo alcohol y drogas, se hace especialmente difícil porque la mayoría tiende a ocultar este antecedente. La mujer habitualmente niega o minimiza el consumo en una primera entrevista, especialmente si se efectúa la pregunta directamente. Si es posible generar un ambiente de cierta confianza con un entrevistador amistoso y con una encuesta que hable de la alimentación en general, se logra una mayor y mejor información. Es de ayuda utilizar elementos indirectos que sugieren el beber excesivo; en el estudio en Chile se identifica como indicadores útiles de consumo excesivo de alcohol el haber comenzado a beber a temprana edad, el sufrir episodios de embriaguez, la baja autoestima, los problemas para alimentarse y relacionarse con otras personas y los trastornos del sueño. Hoyme et al, agregan como indicadores importantes los problemas legales asociados al consumo, el beber ≥ 6 tragos por semana por ≥ 2 semanas durante el embarazo o beber ≥ 3 tragos por ocasión por ≥ 2 episodios. También es útil preguntar específicamente por el trimestre previo al embarazo, ya que es probable que ese patrón se mantenga al inicio de la gestación y diferenciar cuánto bebía antes de saber que estaba embarazada, lo que disminuye la culpa y hace más veraz el reporte.

Así como es difícil que la madre reporte la ingesta, también es difícil identificar precozmente al niño expuesto. Se ha estimado que la incidencia de la forma más severa del espectro, el síndrome

alcohol fetal (SAF/FAS) es de 0,3 a 3,0 por 1.000 RNV, pero el número de niños que califican como TEAF llega al 1 a 5% de los niños. En general, se considera que FASD es 10 veces más frecuente que FAS, siendo las alteraciones neuroconductuales la forma más prevalente. La alta prevalencia de FASD produce un inmenso daño a la sociedad en términos financieros, pérdida de productividad y deterioro severo de las condiciones de vida.

Patogenia

El alcohol es un depresor del sistema nervioso central, y puede afectar al feto en desarrollo a través de numerosos mecanismos. Aunque parece afectar difusamente todo el cerebro, cierta vulnerabilidad selectiva en distintas células podría explicar en parte la patogenia. El alcohol atraviesa la placenta y afecta directamente el desarrollo cerebral alterando la proliferación y la migración neuronal o causando muerte celular. Disminuye el flujo de la arteria umbilical, reduce la síntesis proteica, altera niveles hormonales y de factores de crecimiento y aumenta el estrés oxidativo. Inhibe en forma competitiva la enzima que transforma retinol a ácido retinoico y produce déficit de folato, ambos fundamentales en las etapas iniciales del período embrionario. La resonancia nuclear magnética en niños con exposición prenatal a alcohol muestra muy diversas alteraciones. Si bien se ha descrito clásicamente, que a mayor severidad de dismorfias faciales el compromiso cerebral podría ser más grave, se ha observado alteraciones funcionales y estructurales en niños con y sin dismorfia facial. Comprender los complejos mecanismos patogénicos del alcohol en el embarazo, es fundamental para lograr intervenciones exitosas, pero ha sido muy difícil, sobre todo por ser un daño multifactorial. Los factores genéticos y las modificaciones epigenéticas interactúan con la exposición a alcohol de los tejidos en desarrollo. El efecto depende en forma muy importante del momento del desarrollo en que se produce la exposición, ya que hay períodos críticos de vulnerabilidad. También influye la forma de beber de la embarazada, la dosis, la duración del consumo y la susceptibilidad individual de la madre y del niño. Los factores genéticos, nutricionales y la exposición a otras drogas tienen un rol significativo en la severidad de la toxicidad del alcohol.

182 |

Es muy difícil establecer las cantidades que constituyen riesgo. El crecimiento intrauterino se afecta más por el consumo continuo. El sistema nervioso central se puede ver afectado con cualquier forma de consumo materno y sin capacidad de recuperación, pero se deteriora más con la ingesta de grandes cantidades ocasionales. Los efectos morfológicos en otros sistemas (especialmente cardíaco, urogenital y musculoesquelético) también son permanentes y dependen del momento de gestación en que son afectados por el alcohol.

La raza, edad, ocupación y clase social influyen en el hábito de beber de las mujeres. Es más probable que las bebedoras también consuman tabaco y drogas y que sufran otros problemas ambientales durante su embarazo. Las mujeres que beben en forma excesiva y/o son alcohólicas, son menos capaces de proporcionar un ambiente óptimo a su hijo. El apoyo social, el nivel de estrés y la estructura familiar también afectan el progreso de este niño ya vulnerable por su exposición prenatal.

Prevención

Lo óptimo sería eliminar el alcohol durante el embarazo. No se ha establecido una dosis segura. La Academia Americana de Pediatría recomienda la abstinencia del consumo de alcohol en mujeres embarazadas o que estén planificando un embarazo.

Diagnóstico

Todos los TEAF se definen como un defecto congénito permanente causado por el consumo de alcohol durante el embarazo. Clásicamente los elementos claves a considerar son alteración del crecimiento, dismorfia facial, trastornos del sistema nervioso y neuroconductuales. En el SAF, descrito por primera vez en 1969 y 1973, están todos los elementos presentes. El mayor desafío es diagnosticar a los niños con alguna de las otras formas clínicas del amplio espectro de FASD. En el período neonatal solo es posible diagnosticar los casos más severos, pero se puede asegurar

un seguimiento adecuado si existe el antecedente de consumo materno de alcohol, de hermano con diagnóstico de SAF o se detecta la condición de pequeño para edad gestacional, microcefalia o alguna de las características faciales. Para el pediatra el diagnóstico puede ser muy difícil y requiere un seguimiento estrecho.

Se considera signos de anormalidad en cada una de las cuatro siguientes categorías:

- **Dismorfia facial:** Fisuras palpebrales pequeñas (< p10), filtrum largo y aplanado (score 4 o 5 en guía labio/filtrum de la Universidad de Washington) y labio superior fino (score 4 o 5).
- **Retraso de crecimiento prenatal y/o posnatal:** Peso y/o talla ≤ percentil 10 en tablas adecuadas para raza, edad gestacional, sexo y edad.
- **Alteraciones sistema nervioso central (SNC):** Perímetro craneano ≤ p10. Anormalidades estructurales cerebrales (neuroimagen), ninguna específica, pero se ha reportado con mayor frecuencia trastornos de migración neuronal, agenesia parcial o total del cuerpo calloso, hipoplasia vermis cerebeloso e hipoplasia de ganglios basales e hipocampo. Convulsiones no febriles recurrentes.
- **Alteraciones neuroconductuales:** En niños menores de 3 años, retraso del desarrollo psicomotor. En niños de 3 años o más, evidencia de alteración conductual en al menos uno de los siguientes: Ánimo, regulación de conducta, déficit atencional o control de impulsos, asociado o no a deterioro cognitivo, ya sea global (coeficiente intelectual) o específico en funciones ejecutivas, aprendizaje, memoria o coordinación visoespacial. El punto de corte considerado para todos los test neurosicológicos es ≥ 1,5 DS bajo el promedio.

Con estos elementos se pueden diagnosticar 4 categorías de FASD o TEAF:

1. Síndrome alcohol fetal (SAF)

Si están las 4 alteraciones presentes, con o sin confirmación de la exposición materna a alcohol.

2. SAF parcial

Si está evidenciada la exposición a alcohol, este diagnóstico requiere que esté presente la dismorfia y las anomalías neuroconductuales. Si no está documentado el consumo prenatal, debe estar presente, además, la alteración del crecimiento o la del SNC.

3. Alteración neuroconductual relacionada a alcohol (ARND)

Debe estar documentada la exposición y las anomalías neuroconductuales, con o sin deterioro cognitivo. Este diagnóstico se puede hacer en forma definitiva solo en mayores de 3 años. Esta categoría se homologa con el diagnóstico recientemente agregado en DSM-5, ND-PAE (Neurobehavioral Disorder associated with Prenatal Alcohol Exposure) que facilita el enfrentamiento clínico

4. Defectos congénitos relacionados a alcohol (ARBD)

Evidencia de exposición prenatal y una o más de las malformaciones mayores en que se ha demostrado relación: Comunicación interauricular, interventricular, defectos conotruncales, escoliosis, contracturas de grandes articulaciones, aplasia renal, riñón en herradura, duplicación ureteral, estrabismo, hipoplasia nervio óptico, sordera sensorineural, entre otras.

La dismorfia facial es la alteración más específica, pero no es frecuente y debe ser evaluada idealmente por un genetista. La asimetría facial es otro elemento muy característico. El fenotipo varía con la edad, las características faciales son menos evidentes al nacimiento, muy notorias en la lactancia e infancia y luego disminuyen y aún desaparecen en la adolescencia y edad adulta. Existen otras características dismórficas que han demostrado ser más frecuentes en niños expuestos a alcohol y que ayudan al diagnóstico: Epicanto, hipoplasia tercio medio de la cara, narinas antevertidas, ptosis palpebral, orejas en riel, alteraciones de surcos, extensión incompleta de uno o más dedos, clinodactilia, limitación en la supinación/pronación del codo.

Las alteraciones neurocognitivas y neuroconductuales son las principales fuentes de discapacidad en el daño prenatal por alcohol, por esto solo la categoría de ARBD no la incluye. En la disfunción neurológica no siempre hay microcefalia, el retraso cognitivo no necesariamente cae

en el rango de deficiencia mental y cada vez se describe con más fuerza la presencia de epilepsia en FASD. Los problemas de atención no siempre constituyen el clásico síndrome de déficit atencional y la respuesta al tratamiento en general es pobre. Si bien es muy frecuente que sean niños con conductas impulsivas, disruptivas e hiperactivas, el patrón neurológico es diferente del clásico síndrome de déficit atencional, con más alteraciones emocionales y sociales y con un coeficiente intelectual en promedio significativamente menor en los niños expuestos a alcohol. Además, parecen afectarse áreas específicas que se traducen en alteraciones de la memoria, del aprendizaje especialmente de la lectura, el lenguaje y las habilidades matemáticas, falta de capacidad de abstracción, falla en la razón, el juicio y las funciones ejecutivas, e incapacidad de aprender de una experiencia. Estas últimas alteraciones no son fácilmente diagnosticadas, pueden afectar significativamente la inserción social, la vida afectiva, estudiantil y posteriormente laboral de estos pacientes. Su detección temprana influye fuertemente en su evolución. Los adultos con FASD presentan en su mayoría problemas de salud mental, interrupción de vida estudiantil, problemas legales y judiciales, conductas sexuales inapropiadas, adicciones, no desarrollo de independencia e inestabilidad laboral.

También se describe mayor frecuencia de algunas comorbilidades, algunas de ellas presentes en el 50% de los niños con FASD: Alteraciones de conducción nerviosa periférica, otitis media serosa, trastornos de lenguaje receptivo y expresivo.

En el estudio realizado en Chile, en niños expuestos a 4 tragos al día o más, se estableció que el 44% de los niños presentaban anomalías funcionales del SNC, 27% evidenciaban compromiso nutricional y solo un 17% la dismorfia facial característica. Por esto se recomienda evaluar en forma dirigida y periódica, aplicando los tests neuropsicológicos adecuados, a todos los niños que presenten alguna de las siguientes condiciones:

- Antecedente de exposición *in utero* a cantidades de alcohol de riesgo para el feto (más de 1 trago al día en promedio o episodios con ingesta de 3 o más tragos), aunque no presente dismorfias ni compromiso ponderoestatural.
- Presencia de 2 o más de las alteraciones faciales sin otros hallazgos evidentes.
- Presencia de 1 o más características faciales con alteración de peso y/o talla.
- Una o más características faciales con 1 o más alteraciones de SNC.
- Alteración del SNC sin etiología clara.
- Alteración cognitiva asociada a problemas de conducta.

184

Diagnóstico diferencial

Debe realizarse siempre y por el genetista, incluye: síndrome de Cornelia de Lange, síndrome Velocardiofacial (deleción 22q), síndrome de Williams, síndrome de Noonan, síndrome de Dubowitz, síndrome de hidantoína fetal, síndrome de valproato fetal, efectos fetales de fenilketonuria materna, embriopatía por tolueno.

Manejo

En los niños expuestos a alcohol durante el embarazo, varias acciones pueden ayudar a una mejor integración. Es muy importante brindar una posibilidad de diagnóstico, apoyo terapéutico y seguimiento. El compromiso neurológico es el área donde debiera realizarse el mayor esfuerzo en detección precoz, apoyo y rehabilitación para hacer menos severas las discapacidades. El diagnóstico permite disminuir la ansiedad de los padres ante alteraciones y pocos progresos y los ayuda a adecuar, idealmente junto a los profesores, las exigencias, evitando castigos y frustraciones. Si es posible, mejorar el ambiente que rodea a este niño, se puede atenuar el riesgo de desarrollar conductas de riesgo social, ya que la exposición a situaciones de trauma físico o psicológico, de abuso y negligencia en etapas precoces de la infancia, agravan significativamente los efectos de la exposición prenatal.

Al plantear el diagnóstico, solicitar: Neuroimagen, ecocardiografía, ecografía abdominal, test de drogas para evaluar policonsumo, VIH, VDRL, hepatitis B y C.

Además de la sospecha, es fundamental incluir una historia materna acuciosa, evaluación

multidisciplinaria, apoyo nutricional, intervención neurológica y psicológica, servicio social, programas de intervención escolar individual para aprovechar al máximo el potencial y educación a la madre para futuros embarazos.

Se han descrito algunos factores protectores: Diagnóstico precoz (ojalá antes de 6 años), educación especial individualizada e integradora, terapia especializada, entrenamiento a padres (cuidadores) en manejo conductual y de situaciones especiales, ambiente protector, amoroso y estable; necesidades básicas cubiertas y ausencia de violencia.

Son los principales desafíos actuales en investigación: Biomarcadores específicos de exposición a alcohol, marcadores epigenéticos, curvas de crecimiento específicas, definición más clara de criterios de exposición de riesgo y terapias.

Bibliografía

1. Hoyme HE, Kalberg WO, Elliott AJ, et al. Updated Clinical Guidelines for Diagnosing Fetal Alcohol Spectrum Disorders. *Pediatrics* 2016;138(2):e20154256.
2. Hagan JF, Balachova T, Bertrand J, et al. Neurobehavioral Disorder Associated With Pre-natal Alcohol Exposure. *Pediatrics* 2016;138(4):e20151553.
3. Kable JA, Mukherjee RAS. Neurodevelopmental disorder associated with prenatal exposure to alcohol (ND- PAE): A proposed diagnostic method of capturing the neurocognitive phenotype of FASD, *European Journal of Medical Genetics* 2016, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejmg.2016.09.013>.
4. Popova S, Lange S, Shield K, et al. Comorbidity of fetal alcohol spectrum disorder: a systematic review and meta-analysis *Lancet* 2016;387(10022):978-87.
5. Del Campo M, Jones KL. A review of the physical features of the fetal alcohol spectrum disorders. *European Journal of Medical Genetics* 2016; doi: 10.1016/j.ejmg.2016.10.004.
6. Kuehn D, Aros S, Cassorla F, et al. Prospective cohort study of the prevalence of growth, facial and central nervous system abnormalities in children with heavy prenatal alcohol exposure. *Alcohol Clin Exp Res* 2012;36:1811-19.

Exposición fetal a drogas

Jaime Valderas J.

Los efectos del consumo de estas drogas ilícitas y el tabaco durante el embarazo, son de reconocida importancia y se asocian a una significativa mayor morbimortalidad materna y fetal. Este efecto depende de la cantidad, frecuencia, duración y momento del embarazo en que son consumidas.

En Chile, según cifras del décimo primer estudio nacional de drogas del Observatorio Chileno de Drogas, dependiente del Servicio Nacional para la Prevención y Rehabilitación del Consumo de Drogas y Alcohol (SENDA) del año 2014, las drogas ilícitas más consumidas siguen siendo marihuana, clorhidrato de cocaína y pasta base de cocaína, especialmente en población adolescente (12 a 18 años) y joven (19 a 25 años), observándose un aumento del consumo de marihuana en el período 2010-2014 especialmente de alta potencia, probablemente por la tendencia actual de considerar este consumo una acción inocua.

El determinar fehacientemente el rol de estas drogas en la ocurrencia de eventos específicos es muy difícil dado que el contexto biopsicosocial de estos pacientes es complejo, conjugándose otros factores como bajo nivel sociocultural, privación afectiva, malnutrición materna, patología psiquiátrica, violencia intrafamiliar, uso y abuso de otras sustancias (psicofármacos, alcohol, por ejemplo), mal control obstétrico entre los más importantes.

Cocaína

Dentro de los efectos asociados a cocaína tenemos:

- 186 |
- **Complicaciones obstétricas:** Mayor incidencia de parto prematuro, placenta previa, muerte fetal *in utero* y aborto espontáneo especialmente en consumo dentro del primer trimestre de embarazo.
 - **Crecimiento pre y posnatal:** Es en esta área donde los diferentes estudios coinciden en sus hallazgos. La relación con restricción de crecimiento intrauterino, bajo peso y talla de nacimiento y menor edad gestacional es muy importante, llegando a 500 g, 1,5 cm y 1,2 semanas menos, respectivamente, en relación a la población no expuesta, efecto que es directamente proporcional a la intensidad de consumo. Este efecto persiste durante el período posnatal constituyendo una verdadera restricción del crecimiento extrauterino, especialmente en crecimiento ponderal, hecho observado hasta, al menos la edad escolar.
 - **Sistema nervioso:** En un 16% de los RN expuestos, el perímetro craneal es 0,5 cm menor que un recién nacido no expuesto, lo que significa una pérdida importante de masa cerebral, efecto que se mantiene a lo largo del desarrollo ya que, en esta población, existe una alta frecuencia de microcefalia durante la etapa preescolar y escolar.

Se pueden encontrar anomalías de la línea media, esquisencefalias, lisencefalias y heterotopías neuronales, trastornos neurocognitivos, presencia de síntomas de déficit de atención e hiperactividad y RDSM. Estas alteraciones persisten durante etapas posteriores del desarrollo, especialmente en las áreas de lenguaje, efectos durante la vida adulta con trastornos afectivos, disminución del control de impulsos, dificultades en el establecimiento de vínculos, mayor riesgo de trastornos de ansiedad y depresión e incluso de dificultades de adquirir habilidades parentales, hecho que podría perpetuar este círculo vicioso del consumo de cocaína, de hecho existe un riesgo de 2 a 3 veces mayor de consumir cocaína en adolescentes que fueron expuestos a esta droga prenatalmente. Actualmente, el efecto en la disminución del coeficiente intelectual es discutible.

La exposición a cocaína juega un rol importante en la etiología de accidentes cerebrovasculares, conformando parte de la tríada etiológica clásica junto a los síndromes de hipercoagulabilidad

y la embolia placentaria. Algunos estudios han relacionado esta última causa con el consumo materno de este alcaloide y sus derivados.

Otras alteraciones asociadas: Hipertonía, temblores, llanto monótono, hiperalerta, alteración ciclo sueño vigilia, irritabilidad, inestabilidad autonómica, convulsiones, síndrome piramidal, mayor incidencia de retinopatía del prematuro:

- **Sistema cardiorrespiratorio:** Estos pacientes cursan habitualmente con taquipnea y taquicardia importante la que se asocia a mayor incidencia de síndrome de dificultad respiratoria, apneas, hipertensión pulmonar persistente y síndrome de muerte súbita.
- **Efecto teratogénico:** Se ha asociado a malformaciones del aparato genitourinario (obstrucción uretral, agenesia renal), gastrointestinal, cardíacos, alteraciones de la pared abdominal (onfalocelo, gastrosquisis, Sd. Prune Belly). Estudios en animales indican efectos teratogénicos dosis-dependiente. Se describen algunas dismorfias craneofaciales como fontanela anterior amplia, frente abombada, puente nasal bajo y nariz pequeña, aunque estas últimas se asocian al consumo conjunto con metamphetamineas.
- **Gastrointestinal:** Mayor incidencia de enterocolitis necrosante e Infartos intestinales
- **Infecciones:** Presentan con mayor frecuencia (15 veces más que la población general) infecciones connatales, especialmente sífilis e infección por VIH.
- **Síndrome de abstinencia:** Aproximadamente un 10 a 40% de los RN expuestos desarrollan este síndrome, presentándose entre las 48 a 72 horas de vida. Se caracteriza por succión ávida, irritabilidad, hipertonía, bostezos y estornudos frecuentes.
- **Endocrinológico:** Alteración del eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenal caracterizado por una desregulación de la secreción de cortisol, especialmente en hombres, lo que podría traducirse en una anormal respuesta a diferentes estímulos y al estrés.

Los mecanismos que se postulan como causantes de estos hallazgos están basados en los efectos farmacológicos de este alcaloide y sus derivados (clorhidrato de cocaína, pasta base de cocaína, cocaína base):

- Potente inhibidor de la recaptación presináptica de catecolaminas (dopamina, serotonina, adrenalina y noradrenalina) lo que lleva a un desbalance de neurotransmisores en este nivel que determinará un aumento del tono simpático en forma mantenida. Esto último llevará a vasoconstricción mantenida, hipertermia y disrupción vascular que se traducirá en hipoperfusión, alteración de la división y migración celular.
- La metabolización de esta droga a su compuesto inactivo se lleva a cabo mediante una colinesterasa plasmática que se encuentra disminuida en la embarazada, en el feto y en el neonato. Al ser lipofílica existe un paso transplacentario de madre a feto por difusión.

Aún en investigación se encuentra la relación del uso de cocaína en el embarazo con trastornos neuroconductuales, alteración de la atención sostenida, alteraciones visuales y auditivas.

Marihuana

Es la droga ilícita más comúnmente consumida durante el embarazo.

La marihuana contiene aproximadamente 60 compuestos o cannabinoides, siendo el delta-9 Tetrahidrocanabinol (THC) el más activo y el causante de los efectos a nivel del sistema nervioso central dado sus características farmacológicas con vida media que va de 20 horas hasta 4 a 5 días, dependiendo de la intensidad de consumo.

El THC tiene 2 receptores (CB1 y CB2) a través de los cuales ejercen su acción. Los receptores CB1 se encuentran en gran concentración en corteza prefrontal, hipocampo, amígdalas. También es posible encontrarlo en placenta, epitelio amniótico, citotrofoblasto (desde las 14 semanas de gestación), útero y ovario. La acción de este receptor se basa en aumentar el flujo de dopamina y disminuir la actividad GABAérgica neuronal. Del punto de vista farmacocinética, atraviesa la barrera hematoencefálica y placentaria.

Un cigarrillo de marihuana puede contener hasta el doble de agentes mutagénicos que un cigarrillo de tabaco del mismo peso.

A nivel obstétrico, el uso de marihuana se ha asociado a:

- Disminución de capacidad reproductiva (niveles más bajos de gonadotropinas coriónica, progesterona y LH).
- Aumento de frecuencia e intensidad de contracciones uterinas, lo que se relaciona con síntomas de parto prematuro y parto prematuro (en promedio 1 semana antes que en mujeres no consumidoras).
- Aumento de frecuencia de distocias de posición y puntaje de Apgar bajo.
- En relación a crecimiento fetal se ha asociado a talla, peso y circunferencia craneana menores pero clínicamente no significativas.

Los principales efectos los podemos encontrar en el área del neurodesarrollo a diferentes edades, sin haber una relación clara con alteraciones anatómicas, excepto con el aumento de riesgo de anencefalia asociado al consumo durante el primer mes de gestación:

Recién nacido-preescolar

- Mayor frecuencia de síndrome de hiperactividad (temblores, reflejos exaltados, alteración del ciclo sueño-vigilia).
- Mala habituación a estímulos visuales.
- Puntaje bajo en pruebas de comprensión de lenguaje (2 años), comprensión y expresión verbal (3 años) y de memoria (4 años).

Escolar

- Alteración de visuopercepción, organización perceptual, conceptos abstractos, control de impulsos, alteraciones de la regulación emocional y habilidades motoras.
- Disminución del volumen de sustancia gris.
- Mayor incidencia de síndrome de déficit atencional.
- Alteraciones de memoria de corto plazo y de la memoria asociada a estímulos olfatorios.

Tabaco

El tabaquismo es el más importante factor de riesgo modificable asociado a malos resultados perinatales, incluido el aumento de la mortalidad. Dado los altos índices de consumo de tabaco en la población general de nuestro país, el tabaquismo pasivo de las mujeres embarazadas también juega un rol fundamental en los problemas perinatales asociado a este hábito dado que un cigarrillo contiene más de 4.000 sustancias químicas peligrosas, de éstas 250 tienen efecto tóxico conocido en humanos y de éstas, 50 tienen efecto oncogénico. Muchas de estas sustancias atraviesan fácilmente la barrera placentaria.

El tabaquismo se asocia a mayor incidencia de alteraciones placentarias (placenta previa, desprendimiento prematuro), metrorragia de causa desconocida, restricción del crecimiento intrauterino (RCIU), rotura prematura de membranas y mayor incidencia de parto prematuro. Estos efectos serían provocados por efecto directo de nicotina y cadmio, ya que desde el primer trimestre existe una alta concentración de receptores nicotínicos en el trofoblasto, produciendo un desbalance entre proliferación y diferenciación del citotrofoblasto, lo que lleva a un crecimiento desmedido de las vellosidades llegando a comprometer el intercambio gaseoso a este nivel, produciendo un ambiente hipóxico, que explicaría la RCIU. Existe, también, una expresión aberrante del RNA mensajero a nivel placentario que alteraría la respuesta a diferentes estímulos celulares.

En el período posnatal, la exposición *in utero* a tabaco se asocia a bajo peso de nacimiento, aumento importantísimo del riesgo de muerte súbita, mayor incidencia de cardiopatías congénitas y posteriormente a trastornos del desarrollo como alteraciones cognitivas, síndrome de déficit atencional, alteraciones conductuales, disminución de agudeza auditiva, mayor incidencia de criminalidad y mayor riesgo de consumo de tabaco y otras drogas a temprana edad. Esto podría ser explicado por una disminución de la actividad de los sistemas dopaminérgico y serotoninérgico cerebral dado una alta afinidad de la nicotina a receptores en el período prenatal desencadenando un mecanismo de *up-regulation*. A nivel respiratorio, los hijos de ma-

dres fumadoras presentan mayor frecuencia de síntomas respiratorios y sibilancias recurrentes (riesgo hasta 4 veces mayor que en población no expuesta), incluso, se ha observado alteración importante de pruebas de función pulmonar dado el efecto directo a este parénquima en formación, daño similar al observado en adultos fumadores.

Los adultos que fueron expuestos prenatalmente al tabaco tienen mayor riesgo de sobrepeso, obesidad y síndrome metabólico. En hombres adultos expuestos al tabaco en el período prenatal se presentan alteraciones reproductivas caracterizadas por mayor riesgo de oligozoospermia y menor volumen testicular. También se ha asociado a un leve aumento en el riesgo de cáncer testicular.

Mención especial, por su importancia, requiere la asociación de tabaquismo materno (pre y posnatal) con síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL). Esta relación es aún más fuerte si se acompaña de otros factores como bajo peso de nacimiento, prematuridad, consumo parental de alcohol y drogas y bajo nivel sociocultural, llegando a tener este grupo de lactantes un riesgo casi 5 veces mayor de SMSL que la población general, incluso llegar a un riesgo 10 veces más alto si el lactante duerme en la misma cama que sus padres.

Enfrentamiento

- Evaluar suspensión de Lactancia materna.

- Estudio período neonatal:
Evaluación por neurología infantil.
Neuroimagen.
Ecotomografía abdominal.
EEG.
Potenciales evocados auditivos y visuales.
Descarte de infecciones connatales (VIH, VDRL, hepatitis B y C).

- Evaluación de ambiente y entorno cercano al niño:
Evaluación por servicio social.
Evaluación de riesgos asociados.
Evaluación de red de apoyo.
Evaluación de capacidades y aptitudes parentales.
Deseo y posibilidades de rehabilitación.

Bibliografía

1. Décimo Primer Estudio Nacional de Drogas en Población General de Chile, 2014. SENDA.
2. Minnes S, Min MO, Kim JY, et al. The association of prenatal cocaine exposure, externalizing behavior and adolescent substance use. *Drug Alcohol Depend* 2017;176:33-43.
3. Smith L, Santos L. Prenatal Exposure: The effects of prenatal cocaine and Methamphetamine Exposure on the developing Child. *Birth defects Research* 2016;108:142-6.
4. Marijuana use during Pregnancy and Lactation. American College of Obstetricians and Gynecologist Committee on Obstetrics practice. *Obstetrics and Gynecology* 2015;126:234-8.
5. Higuera-Matas A, Ucha M, et al. Long-term consequences of perinatal and adolescent cannabinoid exposure on neural and psychological processes. *Neuroscience and Biobehavioral reviews* 2015;55:119-46.
6. Scott-Goodwin A, Puerto M. Toxic effect of prenatal exposure to alcohol, tobacco and other drugs. *Reproductive Toxicology*. 2016;61:120-30.

Prematuro extremo: manejo inicial

Marcela Díaz C.

La hora dorada

Los primeros sesenta minutos de vida del recién nacido (RN) desempeñan un papel importante en los resultados inmediatos y a largo plazo de los RN de muy bajo peso al nacer (RNBPN o menor 1.500 g) y extremadamente bajo peso al nacer (RNMBPN o menor de 1.000 g) por lo cual se ha acuñado el concepto de “Hora Dorada” o “Golden Hour”. Reynolds desarrolló y ha aplicado este concepto de la hora dorada en la atención neonatal, adaptado del trauma en adultos en que se utiliza para la primera hora crítica de tratamiento. El concepto o el objetivo de la “hora de oro” incluye toda intervención basada en la evidencia que se realiza en los primeros sesenta minutos de vida para el mejor resultado a largo plazo del RNPT, minimizando las complicaciones. Después de Reynolds y colaboradores, se han publicado varios estudios en los últimos 5 años, que muestran resultados a corto y largo plazo como: Mejora significativa en el tiempo de administración de surfactante, disminución significativa del tiempo para iniciar administración de glucosa, aminoácidos y antibióticos, reducción de las complicaciones neonatales como hipotermia, hipoglucemia, hemorragia intraventricular, enfermedad pulmonar crónica y retinopatía de la prematuridad. La educación del personal de salud para la implementación de la hora de oro debe ser continua y se le debe informar sobre la importancia de este enfoque. Las intervenciones incluidas en la “hora de oro” para los RN prematuros, incluyen: pinzamiento tardío del cordón umbilical, prevención de la hipotermia, apoyo respiratorio y cardiovascular, prevención de la sepsis, apoyo nutricional y comunicación con la familia.

190 |

Asesoramiento e información prenatal

El concepto de asesoramiento prenatal se ha introducido en el algoritmo del Programa de Resucitación Neonatal (NRP) 2015, lo que demuestra la importancia de la misma. Los padres deben ser aconsejados y sus interrogantes solucionadas desde el período antenatal. Se les debe explicar el plan de manejo del recién nacido, ya que el nacimiento de un RN prematuro es un momento de ansiedad y estrés para los padres. Por otro lado, es importante la comunicación con el obstetra y el equipo perinatal, asegurando el uso de corticoides prenatales y neuroprotección con sulfato de magnesio. Todos los instrumentos requeridos durante la reanimación deben ser revisados para conformar las condiciones de trabajo. Para simplificar esto deben utilizarse listas de verificación de preresucitación que incluyen todo el equipo necesario en la sala de partos y en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN). El personal de UCIN debe ser informado para tener todo preparado, incluyendo disponibilidad de medicamentos.

Ligadura del cordón

La práctica de ligadura precoz del cordón (LPC) ha sido recientemente cuestionada como no fisiológica, lo que también se refleja en las directrices actuales de reanimación neonatal, que recomiendan la ligadura tardía del cordón (LTC) o sea, al menos 30 segundos después del parto. La LTC permite la transfusión de sangre al recién nacido desde la placenta y puede proporcionar al RN hasta un 30% adicional de volumen sanguíneo lo que puede mejorar el flujo sanguíneo pulmonar y la precarga ventricular izquierda. En recién nacidos prematuros extremos con respiración espontánea, la LTC tiene beneficios a corto plazo en la fisiología de transición hemodinámica neonatal. Un metaanálisis reciente, de 10 estudios, compara RNPT con LPC *versus* LTC, estableciendo que esta última mejora los resultados a corto plazo de los neonatos prematuros extremos sobre todo en relación a hemoglobina al ingreso y disminución de transfusiones

sanguíneas. Aunque se ha demostrado que LTC reduce la hemorragia intraventricular (HIV) en general, principalmente los grados 1 y 2 en un 50% no se ha demostrado que reduzca la incidencia de HIV severa (grado 3 o 4) o muerte. Además, los beneficios a corto plazo no han podido traducirse en mejores resultados del neurodesarrollo a largo plazo. Actualmente, la evidencia apoya que hay una ventaja mínima para LTC sobre todo en la esfera hematológica y se sugiere que los prematuros extremos que no requieran una resucitación inmediata deben ser ligados tardíamente al menos a los 30 segundos.

Termorregulación

Los RNPT presentan un alto riesgo de desarrollar hipotermia debido a un desequilibrio entre la pérdida de calor y la producción de calor (cantidades reducidas de grasa parda subcutánea y respuestas vasomotoras inadecuadas). Hay una relación directa entre mortalidad y temperatura con un riesgo aumentado de aproximadamente 30% por cada grado bajo 36,5°C de temperatura corporal al ingreso. Por lo tanto, las directrices actuales de resucitación neonatal enfatizan la importancia de mantener la homeostasis térmica a lo largo de la estabilización neonatal. Las estrategias para minimizar la pérdida de calor incluyen: envoltura bolsa polietileno, colchón de calentamiento exotérmico, gases de reanimación humidificados y calentados, y temperatura adecuada de sala de partos.

Una revisión Cochrane examinó diferentes barreras para evitar la pérdida de calor. Las envolturas o bolsas de plástico fueron eficaces para reducir las pérdidas de calor en RNPT menores de 28 semanas de gestación. Pero concluye que no había suficientes pruebas que sugirieran que las envolturas de plástico o las tapas de plástico redujeran el riesgo de muerte durante la hospitalización. El uso de una fuente de calor externa (p. ej. cuidado de piel a piel o un colchón radiante) puede reducir el riesgo de hipotermia en comparación con el cuidado de incubadora convencional, con un RR de 0,09 para cuidado piel a piel (IC del 95%, 0,01-0,64) y RR 0,3 para colchón radiante (IC 95%, 0,11-0,83). Por otra parte, hay evidencia de utilizar gases humidificados y calentados para el apoyo respiratorio inicial durante la resucitación del recién nacido PT, resultando en más RN con normotermia en comparación con el gas seco frío (temperatura rectal media 35,9°C vs 36,4°C para las cohortes fría y calentada, respectivamente).

Se recomienda que la temperatura de sala de parto (SP) se mantenga entre 23°C y 26°C. El estrés por frío y la incidencia de hipotermia se redujeron aumentando la temperatura de SP a la recomendada por la OMS. Las pautas de reanimación neonatal (2015) recomiendan el precalentamiento de SP a 26°C para RN con peso inferior a 1.500 g.

Por el contrario, los bebés nacidos de madres hipertérmicas parecen tener riesgo aumentado de mortalidad, convulsiones y encefalopatía. La hipertermia tiene muchos efectos deletéreos en el cerebro perinatal, incluyendo un aumento de la actividad celular, tasa metabólica y alteración del flujo sanguíneo cerebral ya sea por liberación de productos excitotóxicos, tales como radicales libres y glutamato, o los cambios hemostáticos. Por tanto, se debe evitar la hipertermia (> 38,0°C) durante la estabilización de los neonatos.

En conclusión, deben iniciarse y realizarse medidas activas para evitar la hipotermia en los RNPT durante la estabilización en SP, incluyendo el uso de envoltura de plástico, equipos de calentamiento tales como calentadores radiantes, gases de reanimación humidificados calentados y temperatura adecuada de SP a 26°C. Por otro lado, especialmente para RNPT nacidos de madres con fiebre, se debe ejercer vigilancia en la termorregulación para evitar la hipertermia.

Apoyo respiratorio inicial

A pesar que la mayoría de los RN hacen la transición fetal a neonatal sin ayuda, los RNPT tienen a menudo dificultades para establecer respiración efectiva después del nacimiento debido a pulmones deficientes en surfactante y estructuralmente inmaduros. Durante la transición de estos RN que presentan respiración espontánea, para facilitar el establecimiento temprano de una capacidad residual funcional (CRF) eficaz, disminuir el atelectotrauma y mejorar la oxigenación, se propone uso de presión positiva continua de las vías respiratorias (CPAP) al inicio como soporte

respiratorio. Si el niño no inicia la respiración espontánea, las pautas actuales de reanimación neonatal recomiendan la ventilación con presión positiva (VPP) a través de una máscara facial para establecer CRF, facilitar el intercambio gaseoso, administrar un volumen corriente o tidal adecuado e iniciar la respiración espontánea sin dañar el pulmón, favoreciendo el reclutamiento alveolar.

Uso de CPAP y ventilación mecánica

Los estudios observacionales en la era anterior al uso generalizado de esteroides prenatales y la introducción del surfactante y la era postsurfactante han documentado una asociación entre las tasas más bajas de displasia broncopulmonar (DBP) y el aumento del uso de CPAP nasal. Estudios comparando centros que usan predominantemente CPAP nasal con centros que usan ventilación mecánica (VM) precoz y administración de surfactante, reportaron menores tasas de DBP en centros con uso CPAP nasal, 75% vs 29%, y un mayor uso de surfactante (45% vs 10%). Un análisis de un total de 2.782 recién nacidos de menos de 29 semanas de gestación (1.296 niños en el grupo de CPAP nasal y 1.486 en el grupo de intubación) mostró un beneficio significativo para el resultado combinado de muerte o DBP, o ambos, a las 36 semanas de EG corregida para niños con CPAP nasal (RR 0,91 IC 95% 0,84-0,99 con NNT de 25).

Sin embargo, un grupo importante de estos RNPT, sobre todo bajo 28 semanas, requerirá intubación y ventilación invasiva. La intubación de estos recién nacidos debe ser realizada por una persona que tenga experiencia y no debe excederse más de dos intentos por operador. El proceso de intubación debe completarse en un máximo de 30 segundos. La ventilación con presión positiva (VPP) debe ser gentil y se deben evitar los volúmenes corrientes (V_t) altos. El V_t en la sala de parto, idealmente debe ser administrado con pieza de reanimación en T (neopuff). Los resultados de los estudios con modelos de simulación mostraron que el reanimador de pieza en T conduce a la liberación de presiones de inflado más próximas a las presiones objetivo predeterminadas y V_t más consistente. Un estudio que incluyó 1.027 recién nacidos ≥ 26 semanas de gestación mostró que hubo una reducción significativa en el número de recién nacidos que requirieron intubación en el grupo de resucitación de pieza en T en comparación con el grupo de bolsa autoinflable (17% vs 26%). La presión inspiratoria máxima (PIP) fue significativamente menor en el grupo con pieza en T (26 ± 2 cm H_2O frente a 28 ± 5 cm H_2O y $p < 0,001$).

Una vez en UCIN, los RN intubados deben conectarse a modalidades ventilatorias con garantía de volumen, ya que éstas según metaanálisis reciente han demostrado disminución de DBP, idealmente ventilación gatillada por el paciente, con saturación objetivo 90-95%, evitando hiperoxia, humidificación adecuada, y asegurar una extubación temprana y uso de ventilación no invasiva como CPAP convencional y CPAP ciclado.

Uso de surfactante

La cantidad de surfactante es inversamente proporcional a la edad gestacional del recién nacido. La incidencia de enfermedad de membrana hialina (EMH) aumenta con la disminución de la edad gestacional, con menos de 5% en los RN después de 34 semanas hasta 30% en los recién nacidos entre 28-34 semanas y un 60% de los menores de 28 semanas. Por lo mismo, se utilizó por un tiempo una estrategia de surfactante profiláctico en que la administración de surfactante se hacía dentro de los 15 minutos de vida, independientemente de la presencia de dificultad respiratoria en el RN. El metaanálisis de uso de surfactante profiláctico mostró que cuando los estudios sin aplicación rutinaria de CPAP se combinaban con estudios que usaban la aplicación de CPAP de rutina en el grupo de tratamiento selectivo, no hubo beneficio del surfactante profiláctico. El consenso actual es que la estrategia de rescate temprano (dentro de las primeras 2 horas de vida) se debe utilizar para la administración de surfactante en lugar del rescate profiláctico y tardío. La evidencia muestra que su uso temprano (1-2 horas) en RN en CPAP, cuando se compara con CPAP exclusivo, conduce a menor necesidad de ventilación mecánica. CPAP y surfactante trabajan sinérgicamente y ayudan en el establecimiento y mantención temprana de la CRF en membrana hialina.

Uso precoz de cafeína

Se ha demostrado que las metilxantinas como tratamiento de la apnea del prematuro reducen los índices de DBP y la cafeína mejora la supervivencia sin deterioro neurológico o retraso del desarrollo de 18 meses a 21 meses de edad. Además, el uso profiláctico de la cafeína está asociado con menos DBP y ductus arterioso persistente (DAP). Hay pequeños trabajos que muestran que la administración de cafeína, tan precoz como 2 horas, se asoció con una mejoría de la presión sanguínea y un flujo aumentado en vena cava superior sin diferencias en la necesidad de intubación o vasopresores. Sin embargo, estudios más grandes son necesarios para determinar los beneficios de la cafeína profiláctica tan precoz.

La recomendación actual es la administración de cafeína en las primeras 24 horas de vida, a dosis de carga de 20 mg/kg y dosis de mantención entre 5 a 10 mg/kg/cada 24 horas a los RN < 32 semanas para reducir la apnea de la prematuridad y la DBP.

Uso precoz de aminoácidos y nutrición parenteral

El manejo de un RN extremadamente prematuro representa una emergencia nutricional, debido a que la alta tasa de acumulación fetal de nutrientes a través del flujo placentario debe ser reemplazada. La nutrición parenteral apoya las necesidades de energía y nutrientes durante la vida posnatal temprana del recién nacido extremadamente prematuro hasta que se establece la alimentación enteral. El uso precoz de aminoácidos 2 g/kg, en las primeras horas de vida, da como resultado un estado anabólico y está positivamente correlacionada con los resultados del desarrollo neurológico a largo plazo. La glucosa es la principal fuente de energía en la vida fetal y, en la vida posnatal temprana, los recién nacidos extremadamente prematuros corren el riesgo de alteración de la homeostasis de la glucosa. Si bien requieren una infusión continua de glucosa, 4-6 mg/kg/minuto, para proporcionar una fuente continua de energía al cerebro y a órganos vitales, la hiperglicemia constituye una complicación en la vida posnatal temprana de los neonatos muy prematuros y puede ser precipitada por el suministro iatrogénico de glucosa y factores de estrés. La hiperglicemia en neonatos de muy bajo peso al nacer está asociada con aumento de la duración de la estadía hospitalaria y en la morbilidad. En relación a esto se sugiere mantener glicemias bajo 150 mg/dl, con aporte mínimo de glucosa de 3 mg/kg/m. En caso de glicemias mayores a 180 mg/dl, con aporte mínimo de 3 mg/kg/m, se sugiere manejo con insulina.

El aporte de 0,5-1 mg/kg de emulsión lipídica debe ser suficiente para prevenir la deficiencia de ácidos grasos esenciales y satisfacer las demandas metabólicas. Aunque la recomendación actual es comenzar la emulsión lipídica intravenosa a 2 g/kg/día, está sujeto a la condición clínica del RN. Existe evidencia de que la emulsión lipídica temprana está asociada con un mejor desarrollo neurológico a largo plazo. La mezcla lipídica que contiene triglicéridos de cadena media, aceite de oliva, aceite de soja y aceite de pescado (SMOF lipid) se asocia con un menor riesgo de retinopatía de la prematuridad y un mejor perfil de ácidos grasos.

En relación a la nutrición enteral, lo ideal es que se inicie en las primeras 24 horas de vida, idealmente con leche materna, ya que confiere un menor riesgo de enterocolitis necrosante (NEC), sepsis tardía y muerte. Aunque la leche materna es la óptima, es insuficiente en algunos nutrientes como calcio, fósforo y proteínas, para satisfacer las necesidades del recién nacido extremadamente prematuro, por lo que debe usarse fortificante de leche humana. Preocupaciones pasadas sobre la osmolaridad y el vaciamiento gástrico tardío que conduce a la intolerancia a la alimentación y NEC han sido refutados con la investigación reciente. Hay evidencia emergente de que la fortificación temprana de los alimentos puede ser bien tolerada y mejorar el crecimiento.

Prevención de la infección

La sepsis neonatal es una causa importante de morbimortalidad neonatal. En una revisión reciente publicada en Lancet, la prematuridad y la sepsis neonatal se reportaron como la causa más importante de mortalidad infantil en el menor de cinco años. Las manifestaciones clínicas de la sepsis neonatal son generalmente sutiles e incluyen el malestar respiratorio, la taquicardia, el re-

tardo en el llenado capilar, el letargo y la hipotermia, por lo que se requiere una estricta vigilancia de los recién nacidos que tienen un factor de riesgo de sepsis. Existen estrategias de prevención de sepsis neonatal (revisadas en otro capítulo), pero lo más importante es el uso de una estricta medida de asepsia durante el manejo del recién nacido. Es así como, por ejemplo, la inserción de líneas centrales debe ser realizada por una persona entrenada en dicho procedimiento, ya que se ha demostrado que cuando hay un equipo dedicado a esto, la tasa de sepsis se reduce y aumenta la eficacia. El RN que requiere antibióticos debido a sospecha de sepsis debe recibir la primera dosis de antibiótico en la hora de oro y previa toma de hemocultivos.

Seguimiento precoz y manejo del ductus arterioso persistente

El ductus arterioso persistente (DAP) forma parte del perfil de morbilidad típico del recién nacido prematuro, con una alta incidencia que es inversamente proporcional a la edad gestacional, con una tasa de alrededor del 20% en los prematuros nacidos a las 32 semanas de gestación en comparación con un 80-90% en recién nacidos de muy bajo peso con una edad gestacional inferior a 26 semanas. La probabilidad de cierre espontáneo del ductus en los RN a término sin cardiopatía congénita es muy alta. En el recién nacido prematuro, sin embargo, las tasas de cierre son más pobres. Estudios recientes han demostrado que el DAP se habrá cerrado espontáneamente al final de la primera semana de vida en alrededor del 73% de los prematuros con una edad gestacional de 28 semanas. El DAP se asocia con mayor mortalidad y diversas comorbilidades incluyendo insuficiencia cardíaca, necesidad de soporte respiratorio, displasia broncopulmonar, hemorragia pulmonar o intracraneal y enterocolitis necrosante. En este contexto, se convirtió en práctica común en los años noventa una estrategia de cierre farmacológico agresivo o quirúrgico del ductus en muy prematuros. Hoy en día, sabemos que no existe una verdadera causalidad probada entre la mortalidad, las morbilidades neonatales, y DAP. Las indicaciones para cerrar el ductus, por lo tanto, han disminuido drásticamente, y el procedimiento sigue siendo controvertido. El enfoque actual es limitar el tratamiento a RN con más probabilidades de beneficiarse de la intervención, es decir, los recién nacidos de muy bajo peso al nacer, en particular aquellos con soporte respiratorio y con riesgo de desarrollar rápidamente un ductus hemodinámicamente significativo.

194

Como los signos clínicos del DAP no son sensibles o lo suficientemente específicos, todos los prematuros extremos en riesgo de desarrollar DAP deben someterse a una ecocardiografía precoz, entre 12-24 horas incluso 6 horas en los menores de 1.000 g. Aunque DAP es el foco de la ecocardiografía funcional, el RN siempre debe someterse a una ecocardiografía completa. Un ecocardiograma inicial permite excluir una cardiopatía congénita estructural, evaluar la función ventricular y medir diferentes aspectos de la circulación transicional como, por ejemplo, las presiones pulmonares.

Bibliografía

1. Ghavam S, Batra D, Mercer J, et al. Effects of placental transfusion in extremely low birthweight infants: metaanalysis of long and short term outcomes. *Transfusion* 2013;54:1192-8.
2. Perlman J, Wyllie JP, Kattwinkel J, et al. Part 7: neonatal resuscitation: 2015 international consensus on cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiovascular care science with treatment recommendations. *Circulation* 2015;132:S204-41.
3. Schmolzer GM, Kumar M, Pichler G, et al. Non-invasive versus invasive respiratory support in preterm infants at birth: systematic review and metaanalysis. *BMJ* 2013 347:f5980.
4. Yang J, Chang SS, Poon WB. Relationship between amino acid and energy intake and long-term growth and neurodevelopmental outcomes in very low birth weight infants. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2016; 40(6):820-6.
5. Ashmeade TL, Haubner L, Collins S, Miladinovic B, Fugate K. Outcomes of a Neonatal Golden Hour Implementation Project. *Am J Med Qual Off J Am Coll Med Qual* 2016;31(1):73-80.
6. McNelis K, Fu TT, Poindexter B. Nutrition for the Extremely Preterm Infant. *Clin Perinatol* 2017;44:395-406.
7. Arlettaz R. Echocardiographic Evaluation of Patent Ductus Arteriosus in Preterm Infants. *Front. Pediatr.* 2017;5:147.

Prematuro extremo: ambiente terapéutico y cuidados centrados en el desarrollo

Sebastián Estobar A. y Jorge Ubilla M.

Durante la gestación normal una serie de adaptaciones anatómicas, metabólicas, fisiológicas y neurológicas, se van produciendo en el feto durante las 40 semanas que ésta implica, dando como resultado un recién nacido de término completamente adaptado para la vida extrauterina y con todo el potencial para lograr ser autónomo como individuo.

Cuando se produce un parto prematuro, muchos de estos procesos deben ser completados fuera del ambiente uterino. El recién nacido de pretérmino (RNPT), al no contar con la madurez necesaria para la adaptación al medio que lo rodea, es sumamente lábil y susceptible a sufrir daños, que afectarán el normal proceso hacia la autonomía.

En Chile, el 1,1% de los nacimientos corresponde a recién nacidos vivos de menos de 1.500 g, y el 7,6% corresponde a RNPT, siendo un 0,44% RNPT menores de 27 semanas de edad gestacional. En los últimos años ha disminuido enormemente el porcentaje de mortalidad para los RNPT y los recién nacidos de alto riesgo, debido a los avances conseguidos en medicina perinatal y el gran desarrollo de los cuidados intensivos neonatales, con grandes avances tecnológicos, como la estandarización de recursos de las unidades de cuidados intensivos neonatales (UCIN), uso de surfactante pulmonar, nuevas terapias de ventilación mecánica invasiva y no invasiva, monitorización no invasiva y la capacitación continua del equipo humano. La reducción en la mortalidad de los RNPT, indica que entre un 10% y un 20% presentarán secuelas físicas, motoras y/o del neurodesarrollo (parálisis cerebral, alteraciones auditivas, visuales y cognitivas). Es por esto que el desafío que enfrenta el equipo de cuidado neonatal y sus familias no solamente es asegurar la supervivencia del RNPT, sino también optimizar el curso y resultado de su desarrollo.

El comportamiento del RNPT en lo referente a la función biofísica, signos vitales, saturación, color, función visceral, la función motriz, tono, movimiento y postura, y la organización de los estados de transición/modulación, constituyen la forma de comunicación de que dispone el RNPT de manera continua para comunicar al equipo de cuidado neonatal, la manera en la que percibe los cuidados que se le están prestando y el ambiente en el que se encuentra. El equipo, ha de adaptar el ambiente y los cuidados del recién nacido con el objetivo de reducir los comportamientos de estrés y promover los comportamientos de autorregulación.

La hospitalización del RNPT en cualquier UCIN, provocará efectos no deseados tanto en el recién nacido como en su familia. La exposición del RNPT a un "ambiente hostil", como es una UCIN con altos niveles de intensidad lumínica y sonora, realización de procedimientos invasivos dolorosos, manipulaciones excesivas, alteraciones de ciclo sueño/vigilia, o sea, una "sobreestimulación terapéutica", que dificulta la organización del cerebro en desarrollo. Las sensaciones y las emociones vividas en las etapas más tempranas tienen suma importancia en el desarrollo futuro. Experiencias inadecuadas y estresantes pueden dejar huella en el proceso de desarrollo y tener consecuencias a mediano y largo plazo. En la evolución de los RNPT, además de las secuelas físicas, también se ven alteraciones del comportamiento, del aprendizaje, emocionales y dificultades sociales. Además, los padres experimentan un impacto emocional que modifica el proceso de crianza. El hijo no llega cuando se le esperaba, tampoco es como se lo habían imaginado, y existen problemas médicos que hacen peligrar su vida. La distancia entre lo que se esperaba sentir y lo que se siente delante de este hijo enfermo, indefenso, invadido, lleno de máquinas y demasiado pequeño es gigante. La evidencia ha puesto de manifiesto que los efectos no deseados que la hospitalización en la UCIN provoca en los RNPT y sus familias, como los propios de la prematuridad, pueden reducirse con la implantación de los denominados Cuidados Centrados en el Desarrollo (CCD) cuyo objetivo es mejorar el desarrollo cerebral final, previniendo la sobrecarga sensorial excesiva y tóxica en un sistema nervioso inmaduro, pero en rápido crecimiento. CCD es un modelo

de atención para el RNPT que pretende mejorar el desarrollo del prematuro a través de intervenciones que favorecen al RNPT y a su familia, entendiéndolos a ambos como una unidad. Este modelo de atención considera al RNPT un ser humano capaz de sentir, relacionarse e intervenir en su desarrollo, y a los padres los principales pilares del crecimiento del hijo. Estas intervenciones están diseñadas para reducir el estrés excesivo en la UCIN, reducir el dolor asociado a exámenes y tratamientos invasivos, y facilitar y fomentar la participación de los padres en el cuidado de su hijo.

La introducción de los CCD supone un cambio en el modelo de cuidados de la mayoría de las unidades neonatales y es, sin duda, un esfuerzo considerable desde el punto de vista organizativo de las UCIN. La mayoría de estos cuidados son sencillas medidas que pueden disminuir drásticamente la morbilidad neonatal, modificando el entorno extrauterino de forma que esté siempre orientado al desarrollo neurológico y sensorial del recién nacido hospitalizado en UCIN. El desafío del equipo de cuidado neonatal, como responsables de los cuidados, será potenciar una cultura que optimice un entorno en el que se le proporcione un adecuado tratamiento a los RNPT, tanto médico como ambiental.

Los CCD los podemos clasificar en dos grandes grupos. Por un lado están los aspectos que actúan sobre el macroambiente, como la luz y el ruido, y por otro los del microambiente, como son las atenciones clínicas programadas, el manejo del dolor, el cuidado de la posición, la participación de los padres en el cuidado de sus hijos, y el fomento y el apoyo a la lactancia materna (LM).

El RNPT evoluciona mucho mejor si el estrés derivado de una estimulación excesiva en su medioambiente, se reduce mediante la atenuación de estímulos nocivos externos (luz, ruido, movimiento), el empleo de técnicas correctas de manipulación y de posición.

Intervenciones dirigidas a optimizar el macroambiente

Luz ambiental

El sentido de la vista es el último sentido en madurar y, por esto, los recién nacidos prematuros son especialmente sensibles a los estímulos luminosos, ya que no están preparados para responder a ellos. Sin embargo, las UCIN han sido diseñadas, para satisfacer las necesidades del equipo de profesionales y, por tanto, con una alta intensidad luminosa, continua y de entre 60 a 75 lúmenes, sin variaciones entre ciclo día/noche. Esto puede causar alteración en el sistema endocrino, alteración de los ritmos biológicos y estrés, como también alteración de la frecuencia cardíaca, inestabilidad de la frecuencia respiratoria, presión arterial inestable y actividad motora desmodulada. Las UCIN deben adaptarse a las capacidades de los recién nacidos prematuros.

Las intervenciones en la práctica clínica serán: utilizar cobertores para todas las incubadoras y cunas radiantes de UCIN, incluso cuando esté con fototerapia, utilización de luces individuales para procedimientos que requieran mayor apoyo lumínico, proteger ojos de recién nacido frente a procedimientos luminosos, disminuir intensidad lumínica entre las 19:00- 07:00, realizar el método cuidado canguro (MMC) con la menor intensidad lumínica posible y concentrar los procedimientos que requieran mayor cantidad de luz.

Ruido ambiental

Los RNPT tienen una extremada sensibilidad al ruido. El feto intraútero recibe los sonidos atenuados entre 20-50 dB menos, principalmente por el medio líquido en que se encuentra. Al nacer, los RNPT quedan expuestos a ruidos de baja y alta frecuencia sin la atenuación del cuerpo de su madre.

La UCIN presenta un ambiente ruidoso, con una actividad propia del equipo de cuidado neonatal, ventiladores mecánicos, el sonido de alarmas de monitores y equipos, aspiración, conversaciones, teléfonos, etc., con niveles sobre los 80 dB, siendo lo recomendado niveles menores a 45 dB. El ruido excesivo, agudos y los ruidos fuertes pueden dañar las delicadas estructuras auditivas del RNPT con riesgo de pérdida auditiva neurosensorial y pueden afectar su ciclo sueño-vigilia, además, de asociarse a aumento en los episodios de desaturación y aumento de la presión intracraneana.

Las intervenciones en la práctica clínica serán: disminuir al máximo posible el tono de voz en entregas de turno, con un tono de voz bajo y alejados de las incubadoras, bajar el volumen de las alarmas al 50%, privilegiar la vigilancia visual, no utilizar equipos ruidosos por mal funcionamiento.

to dentro de la UCIN (incubadoras, humidificadores, respiradores), abrir y cerrar las incubadoras suavemente, cubrir las incubadoras y no apoyar objetos en ellas ni golpear su superficie, colocar carteles y señales de silencio para concienciar al personal y a los padres, medir y documentar el ruido ambiental en la UCIN mediante un sonómetro visible.

Intervenciones dirigidas a optimizar el microambiente

Manipulación mínima

El RNPT, desde su nacimiento, experimenta más de 150 manipulaciones diarias, que alteran su ciclo sueño-vigilia y frecuentemente son dolorosas, alteran su situación física y fisiológica y finalmente su homeostasis.

La manipulación mínima debe aplicarse al menos durante la primera semana de vida, después deberá individualizarse según el estado del recién nacido. Los niños prematuros precisan de múltiples manipulaciones a lo largo del día, los profesionales deben organizarse para que éstas se distribuyan de la forma más adecuada para respetar el descanso del RNPT. Lo ideal es agrupar las manipulaciones y realizarlas en los momentos de vigilia, pero siempre evaluando si el recién nacido precisa un descanso extra para recuperarse, porque muchas veces no soporta adecuadamente todos los cuidados y tratamientos que hay que realizarle.

Las intervenciones en la práctica clínica serán: establecer horas determinadas para la manipulación del recién nacido, agrupando los controles médicos y procedimientos en esas horas, coordinando las manipulaciones del recién nacido por parte de tens, matronería, kinesiólogos, neonatólogos e interconsultores, exceptuando las urgencias que se presenten.

El cuidado postural

El RNPT no ha tenido la oportunidad de desarrollar la flexión fisiológica que ocurre en el tercer trimestre de la gestación, posee un escaso tono muscular que le impide vencer la acción de la gravedad, por esto se ve obligado a adoptar un patrón postural en extensión que lo aleja de la línea media de relajación, favoreciendo la retracción de los músculos de espalda y cadera. Esto puede producir deformidades posturales que pueden afectar su desarrollo psicomotor futuro, la relación de apego con sus padres y su propia autoestima cuando crezca; en estos niños, una medida muy importante es la contención del cuerpo. De esta forma, se les incrementa la sensación de seguridad, proporcionando quietud y autocontrol. El sistema musculoesquelético de los neonatos tiene una alta plasticidad, por lo que los recién nacidos se adaptan fácilmente a las posiciones en las que se les coloca.

Las intervenciones en la práctica clínica serán: Posicionarlo siempre en flexión, estimular la flexión activa del tronco y extremidades, de tal manera que facilitemos la actividad mano-boca, utilizar nidos que proporcionen límites, contención y posibilitan mayor autorregulación y capacidad para tranquilizarse, lo que a su vez ayuda en la organización de la conducta, conseguir unas cabezas más redondas y posturas más simétricas facilitando los movimientos antigravitatorios y estimulando la exploración visual del entorno favoreciendo la alineación corporal.

El manejo del dolor

Los niños prematuros deben soportar una serie de procedimientos dolorosos en su paso por la UCIN. El dolor no tratado en el recién nacido contribuye a su morbimortalidad.

El manejo del dolor representa un reto para el equipo de salud, ya que, su valoración es difícil, debido a su incapacidad para expresarse verbalmente. Pero hay una serie de cambios que experimenta un recién nacido con dolor, con los cuales se han construido diferentes tablas para evaluarlo, relacionando parámetros fisiológicos, comportamentales y contextuales, que hacen más objetivo la valoración de éste.

La analgesia no farmacológica consiste en una serie de medidas profilácticas no invasivas que no incluyen la administración de medicación cuyo objetivo es la disminución del dolor del recién nacido producido por procedimientos dolorosos. Estas medidas son: protocolos definidos de analgesia, adaptación al ciclo sueño-vigilia, un ambiente adecuado con reducción de la luz y el ruido que potencian el efecto de las medidas farmacológicas y no farmacológicas y modifican las

experiencias dolorosas, administración de glucosa 5% oral, 2 minutos antes del estímulo doloroso, succión no nutritiva, amamantamiento o administración de leche materna y el MCC.

El método cuidado canguro

El MCC es el contacto piel a piel entre una madre o padre y su recién nacido. Se trata de un método eficaz, barato y fácil de aplicar, que fomenta la salud y el bienestar tanto del niño como de la madre/padre. El MCC nació en Colombia y actualmente no sólo es una alternativa en los países en vías de desarrollo, sino que, por sus innumerables ventajas, ha sido adoptado en países desarrollados como un complemento al cuidado de la incubadora; el contacto piel con piel, y la lactancia materna, representan el estado normal que permite la óptima adaptación del recién nacido al medio extrauterino.

Los beneficios del MCC son múltiples, el contacto piel con piel normaliza en el RN la frecuencia cardíaca y respiratoria, la temperatura, estabiliza los niveles de glucosa sanguínea, mejora el sistema inmune, regula y organiza el sueño, la ganancia de peso, la maduración cerebral y además, es un excelente método analgésico. Además, los padres que hacen MCC desde el ingreso muestran menos ansiedad y desarrollan mayor confianza en el cuidado de sus hijos.

La lactancia materna

La LM es el alimento ideal para los RNPT, sin embargo, la tasa de LM en este grupo es más baja que en los RNT. Para las madres de RNPT, la experiencia de la lactancia puede ser muy dura y no responder a las expectativas previas. Es por eso que es fundamental fomentar y dar los espacios necesarios para lograr una LM efectiva. La existencia de lactarios y facilidades para el almacenamiento, conservación y transporte de la leche materna son fundamentales.

Bibliografía

1. Sannino P, Gianni M, De Bon G, et al. Support to mothers of premature babies using NIDCAP method: a non-randomized controlled trial. *Early Human Development* 2016;95:15-20.
2. Craig JW, Glick C, Phillips R, Hall SL, Smith J, Browne J. Recommendations for involving the family in developmental care of the NICU baby. *Journal of Perinatology* 2015;35:S5-S8.
3. Ohlsson A, Jacobs SE. NIDCAP: a systematic review and meta-analyses of randomized controlled trials. *Pediatrics* 2013;131(3):e881-93.
4. Ruiz A, Rodríguez R, Miras M, et al. Cuidados neonatales centrados en el desarrollo. *Bol SPAO* 2013;7(2).
5. Egan F, Quiroga A, Chattás G. Cuidado para el neurodesarrollo. *Rev. Enfermería Neonatal* 2012;14:4-14.

Prematuro extremo: seguimiento ambulatorio

Katherine Rossel C.

A comienzos del nuevo milenio nuestro país puso en marcha una estrategia de salud gubernamental que permite la supervisión de crecimiento y desarrollo del prematuro extremo a nivel nacional, siendo uno de los pioneros en el área en Latinoamérica. El Programa de Seguimiento del Prematuro Extremo, es una estrategia multidisciplinaria que conlleva la participación de todos los niveles de salud y la activa colaboración de la familia del prematuro. El seguimiento se centra en los recién nacidos con menos de 1.500 g y/o 32 semanas de gestación en el sistema público de atención y mantiene vigilancia con cronograma predefinido hasta los siete años de vida. Los tres ejes que involucra la atención del prematuro extremo son: *La medicina de atención primaria, la medicina especializada y el soporte familiar*, siendo los policlínicos de seguimiento los coordinadores de tales acciones.

Se describirá los elementos que debemos considerar en cada uno de ellos:

Medicina de atención primaria

Control de niño sano (*evalúa a los prematuros por edad corregida hasta los 12 m o 24 m según determine el policlínico de seguimiento*).

- Emplea cuaderno de controles de salud del niño, programa y calendariza atenciones por edad corregida en coordinación con seguimiento.
- Fomenta la lactancia natural y realiza evaluaciones antropométricas utilizando las curvas OMS según edad gestacional corregida (EGC) calculada a partir de las 40 semanas de gestación.
- Aplica pautas de estimulación de desarrollo y deriva a los diversos talleres de Chile Crece Contigo disponibles en el centro de salud y calendarizados por programa de salud.
- Ante situaciones de riesgo avisa y alerta a seguimiento vía electrónica.

La evaluación del desarrollo de niños menores de 2 años se caracteriza por un retraso motor mientras, el componente social cognitivo así como su condición nutricional, se ajustan a la edad corregida y a su estado nutritivo al nacer (adecuado o pequeño para la edad gestacional).

Plan ampliado de inmunizaciones (PAI)

- Mantener calendario de vacunación al día según edad cronológica.
- Considerar refuerzo de vacuna antineumocócica a los seis meses SOLO en prematuros (a esta edad no es vacunación regular en todos los niños).
- Asegurar la incorporación del niño y su familias en los programas anuales de vacunación antiinfluenza considerando la edad y tipo de vacuna a recibir (antiinfluenza en menores de 2 años y Pneumo 23 en niños mayores).

Al momento del ingreso, calendarizar de inmediato las vacunas sin retrasarlas o suspenderlas por cuadros respiratorios virales, salvo indicación médica.

Asistencia de morbilidad

Según necesidad dando prioridad de atención.

Alimentación complementaria del prematuro (PNAC p)

- Mantener un acucioso registro y entrega de las leches adaptadas para prematuro que distribuye el MINSAL. En casos de alergia a proteína de leche de vaca respetar protocolo del nivel central y no distribuir fórmulas de prematuros a esos niños.

- Respetar las cantidades, tipos de fórmula y oportunidad de entrega establecidos en el cronograma del MINSAL.
- Exigir formulario oficial especialmente diseñado para dicho efecto (emitido por consultorio o policlínico de seguimiento).

Los usuarios del sistema privado tienen acceso al PNAC prematuro siempre que el niño sea < de 1.500 g y/o < de 32 semanas al nacer, asista al policlínico de seguimiento (sistema público) y acredite controles de niño sano en atención primaria o en el sistema privado.

Asistencia multidisciplinaria

- Mediante "Chile Crece Contigo" al igual que otros niños los prematuros y sus familias tienen acceso a la participación conjunta de otros profesionales que colaboran activamente en su recuperación (médico, enfermera, psicólogo, kinesiólogo, nutricionista, servicio social).

Estos estamentos deben estar familiarizados con las diferencias de atención que exige este tipo de pacientes y sus familias.

Medicina especializada

Policlínicos de seguimiento

- Asegura respeto de los derechos del niño, incluyendo controles oportunos y seguimiento según cronograma, cumplimiento de las GES (hipoacusia del prematuro, retinopatía y displasia broncopulmonar), beneficios legales (licencias, certificación de discapacidad, PNACp), programa de vacunas y control niño sano.

Definir claramente siete niveles de intervención.

200 |

- Crecimiento ponderal estatural del niño (según OMS y EGC), considerando condición nutricional al nacer (adecuado o pequeño para la edad gestacional) y repercusión de la prematuridad antes de establecer anormalidad.
- Desarrollo psicomotor. Evaluar hitos del desarrollo normal (según EGC) y derivar oportunamente los retrasos del desarrollo cognitivo, afectivo, sensorial que requieran asistencia de especialista como angustia de separación, retraso expresivo del lenguaje, retraso de la marcha o coordinación. Evaluar con ASQ 3 el desarrollo a 1 a 3 m y 2 a en forma rutinaria. A los 18 meses aplicar pauta reducida para *screening* de autismo (M-CHAT).
- Vigilancia Neurológica: Controlar con neurólogo para detectar morbilidad intercurrente en seguimiento: síndromes hipertónicos, hipotónicos, convulsivos, déficit atencional, retrasos cognitivos, parálisis cerebral, autismo.
- Vigilancia respiratoria: Control con broncopulmonar de todos los niños con DBP. Ello incluye programa de oxígeno domiciliario, proyecto Synagis, vacunación antiinfluenza y asistencia de morbilidad aguda. Vigilar actualización de cada niño al SIGGES (sistema informático de GES).
- Vigilancia neurosensorial: Coordina la intervención de Otorrino y Oftalmólogo según cronograma de atención asegurando según GES oportunidad de la prestación, ello incluye en neonatología potenciales auditivos automatizados de tronco cerebral (PAAT) desde las 36 semanas de gestación y previo al alta, potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (BERA) a los 6 meses y cuando el otorrinolaringólogo lo requiera y rehabilitación auditiva (audífonos). Oftalmólogo contempla fondo de ojo a las 40 semanas y al año, manteniendo evaluación, tratamiento y seguimiento de retinopatías.
- Rehabilitación quinésica motriz: Iniciar precozmente programas de rehabilitación sensorio motriz (coordinado con neurólogo), a partir del mes de EGC en todo prematuro que curse con patrones de anormalidad motriz (hipertonía global, hipotonía axial, paresias y parálisis cerebral estructurada). Se requiere intervención multidisciplinaria en hospitales o centros de rehabilitación privados o públicos, según disponibilidad.

- Asistencia afectiva y emocional a los padres. Es preciso que el equipo de salud acoja a los padres en la tarea de cuidar a su hijo, orientándolos en modelos de crianza con autonomía y límites, reforzándolos en su rol parental y minimizando su percepción de culpabilidad frente a la prematurez. Se sugiere reforzar los logros de padres e hijos y corregir conductas excesivamente permisivas. A veces se requiere de la intervención de psicólogo y/o psiquiatra.

Policlínicos de especialidades

- Broncopulmonar: Seguimiento según cronograma, retiro de O₂, vacunaciones, palivizumab y anti influenza. Seguimiento GES.
- Cardiología: En niños prematuros sometidos a cirugía cardíaca compleja, terapia medicamentosa para cierre ductal o cardiopatía congénita no quirúrgica en seguimiento.
- Cirugía general y Neurocirugía: Portadores de hernias inguinales, descenso testicular, polidactilia, cirugía neuroquirúrgica.
- Traumatología: Pie Bot, displasia ósea, luxación o displasia de caderas, pie plano, escoliosis
- Oftalmología, Otorrinolaringología, Maxilofacial: Efectuar tratamiento y seguimiento patologías GES, cirugía de adenoides, hemangiomas palpebrales.
- Endocrinología y Genética: Estudio de talla baja, displasia ósea, genopatías en seguimiento (síndrome de Down, trisomía 18).
- Nutrición y Gastroenterología: Desnutrición secundaria, alergia a proteína de leche de vaca, colestasia intrahepática, reflujo gastroesofágico, obesidad.

Soporte familiar

En atención primaria

- Previo al alta neonatal considerar la visita domiciliaria integral y el estudio de la condición social de la familia que albergará al niño (red pública).
- Servicio social evalúa red de apoyo a la madre soltera, padre viudo, madre adolescente, rehabilitación a la madre consumidora de drogas, medidas de protección al menor, tuición a familiares (red pública y privada).
- Apoyo afectivo a las familias, mediante equipo de salud mental de cabecera asignado por sector.

En atención secundaria

- El apoyo se inicia durante la hospitalización mediante participación activa del equipo psico-social de Neonatología, el cual detecta, contiene y deriva a APS cualquier situación de riesgo detectada en los padres.
- Fortalecer y promover la lactancia natural cuando sea factible, aprovechando la oportunidad de reforzar vinculación, nutrición de nodriza y pautas de crianza.
- En seguimiento el médico debe buscar estrategias para restablecer la vinculación afectiva entre los padres y su hijo en todas las atenciones (ej. contacto piel a piel, mecer, enseñar a contener, cantar a los bebés y emplear refuerzo positivo frente a la participación de los padres con enfoque optimista frente a las adversidades).
- Introducir progresivamente a los padres en el cuidado de sus hijos en la evolución natural de la prematurez, las discapacidades esperables, los tiempos de espera, la edad corregida, la estimulación afectiva, etc. En caso de secuelas, reforzar en los padres el valor de los logros individuales del menor y no de las metas exigidas. El refuerzo positivo es la mejor herramienta para asegurar seguimiento y colaboración activa.

Pese a los logros alcanzados, como sistema público de salud, aún tenemos deuda con la atención y vigilancia al prematuro tardío, aquel no susceptible de seguimiento, pero ello es un desafío que como seguimiento de prematuros HCSBA estamos intentando resolver a partir de 2017.

Bibliografía

1. http://www.crececontigo.gob.cl/wp-content/uploads/2015/11/2013_Norma_administrativa_Programa_Nacional_de_Salud_de_la_Infancia.pdf Norma Técnica para la supervisión de niños y niñas en la Atención Primaria de Salud.
2. Kuban KC, Joseph RM, O'Shea TM, et al. Girls and boys born before 28 weeks gestation: Risks of cognitive, behavioral, and neurologic Outcomes at age 10 years. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.02.048>.
3. Nash A, Dunn M, Asztalos E, Mulvihill-Jory B, O'Connor DL. Pattern of growth of very low birth weight preterm infants, assessed using the WHO Growth Standards, is associated with neurodevelopment. *Appl Physiol Nutr Metab* 2011;36(4):562-9.
4. De Kieviet JF, Piek JP, Aarnoudse-Moens CS, Oosterlaan J. Motor development in very preterm and very low-birth weight children from birth to adolescence: a meta-analysis. *JAMA* 2009; 25:302(20):2235-42.
5. Ares Segura S, Díaz González C. Seguimiento del recién nacido prematuro y del niño de alto riesgo biológico. *Pediatría Integral* 2014;18(6):344-55.
6. Cheong JL, Doyle LW, Burnett AC, et al. Association Between Moderate and Late Preterm Birth and Neurodevelopment and Social-Emotional Development at Age 2 Years. *JAMA Pediatr* 2017;171(4):e164805.

Alteraciones del metabolismo hidrosalino y ácido-base

Terapia de rehidratación oral. <i>Karen Messenger C.</i>	204
Deshidratación e hidratación parenteral. <i>Enrique Álvarez L.</i>	207
Alteraciones del metabolismo del sodio I. Hipernatremia. <i>Enrique Álvarez L.</i>	213
Alteraciones metabolismo del sodio II. Hiponatremia. <i>Enrique Álvarez L.</i>	217
Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética (SIADH), desalinación y síndrome pierde sal cerebral (SPSC). <i>Enrique Álvarez L.</i>	221
Alteraciones del metabolismo del potasio. <i>Jean Grandy H.</i>	225
Alteraciones del equilibrio ácido-base I. Acidosis. <i>Gonzalo Mayorga V.</i>	229
Alteraciones del equilibrio ácido-base II. Alcalosis. <i>Gonzalo Mayorga V.</i>	234

Terapia de rehidratación oral

Karen Messenger C.

La terapia de rehidratación oral (TRO) es un tratamiento efectivo para prevenir y tratar la deshidratación leve o moderada en niños. Recomendada por la Academia Americana de Pediatría y la OMS.

Ventajas de TRO

- Efectiva.
- Rápida instauración (< que tratamiento endovenoso).
- Simple de administrar.
- Favorece el confort y la autonomía de paciente.
- Genera menor estrés en el paciente.
- Permite tratamiento en domicilio; puede ser administrada por los padres (permitiendo la participación activa de ellos en el cuidado del niño y tiene un efecto multiplicador en la población para el control de la enfermedad).
- Disminuye estadía hospitalaria y hospitalización.
- Permite la reintroducción precoz de la alimentación (dieta adecuada para la edad, sin restricciones) previniendo la desnutrición.
- Costo efectiva.
- Tratamiento exitoso en el 90-95% de los pacientes con diarrea.
- Es preferible a la terapia endovenosa que se asocia a complicaciones relacionadas a la rápida sobrecorrección hidroelectrolítica, extravasación, infección e inflamación.

204

La diarrea es la principal causa de deshidratación leve o moderada en niños. Por lo tanto, TRO es la terapia de primera línea en el tratamiento de la diarrea en niños.

Los principios de TRO implican terapia precoz y con adecuada solución de rehidratación oral, alimentación apropiada tan pronto como sea posible y la deshidratación se haya corregido o la terapia de rehidratación inicial se haya completado. Los vómitos no son una contraindicación de su uso.

TRO puede ser usada de manera segura en niños independientemente de la edad, agente etiológico o valores iniciales de sodio sérico, en tanto que su función renal sea adecuada, a través de la administración de mezclas estandarizadas de sales y carbohidratos disueltos en agua.

TRO no debe usarse en presencia de deshidratación severa, pérdidas fecales > a 10 ml/k/hora, íleo paralítico, abdomen quirúrgico, obstrucción intestinal, disminución del estado de conciencia, sepsis, compromiso hemodinámico y vómitos intensos.

Sales de rehidratación oral (SRO)

	Na+ mEq/l	K+ mEq/l	Cl- mEq/l	Citrato mEq/l	Glucosa mEq/l	Lactato mEq/l	Dextrosa g	Calcio mEq/l	Magnesio mEq/l
Rehsal 60	60	20	50	30	111				
Pedialyte	30	20	30			28	50	4	4
Rehsal 90	90	20	80	30	111				

SRO de baja osmolaridad con una relación 1:1 entre sodio y glucosa y una osmolaridad total de 245 mOsm/l.

Las SRO estándar (SRO-S) de la UNICEF/OMS, utilizan la glucosa como sustrato en proporción

1:1 con el sodio, contiene potasio para reemplazar las pérdidas y citrato trisódico con el fin de corregir la acidosis metabólica. Mantener la relación 1:1 de sodio y glucosa es fundamental para el eficiente cotransporte del sodio con una carga osmolar más baja para el lumen intestinal.

Las bebidas deportivas, las gaseosas, los jugos y bebidas similares no deben usarse. Por lo general, tienen una concentración demasiado escasa de Na^+ y una cantidad excesiva de hidratos de carbono para aprovechar el cotransporte $\text{Na}/\text{glucosa}$, y el efecto osmótico del exceso de hidratos de carbono puede provocar una pérdida adicional de líquidos.

Bases fisiológicas para el uso de sales de rehidratación oral

El intestino es capaz de absorber y secretar agua y electrolitos. Gran parte del agua que se absorbe cruza el epitelio intestinal entre las células siguiendo el gradiente osmótico generado por el transporte transcelular de nutrientes (glucosa, galactosa, aminoácidos, dipéptidos y tripéptidos) y electrolitos por una proteína cotransportadora específica. El ion más importante para “arrastrar” agua y nutrientes en la absorción intestinal es el sodio.

El mecanismo de acción de las sales de rehidratación se basa en el sodio y sus mecanismos de transporte a nivel intestinal, el que genera gradiente osmótico y por consecuencia arrastra agua al interior de la célula y luego al torrente sanguíneo.

En la membrana luminal del intestino delgado se encuentra el canal SGLT-1 el que permite que 2 moléculas de sodio ingresen a través de la membrana celular de las células de la mucosa, generando un gradiente electroquímico que arrastra 1 molécula de glucosa y por consiguiente agua. Desde el interior pasa a la circulación por acción de la $\text{ATPasa Na}/\text{K}^+$ y la glucosa lo hace con el transportador GLUT1, ambas bombas están ubicadas en la membrana basal en contacto con el epitelio vascular, entonces se produce por osmosis paso de agua desde el lumen intestinal al intersticio capilar (vía paracelular o vía transcelular). El movimiento de agua por arrastre lleva consigo otros macro o micronutrientes hacia la circulación.

El cotransporte de $\text{Na}^+/\text{glucosa}$ se mantiene intacto durante las diarreas, siendo esto la base fundamental en el uso de SRO.

Estimación del estado de hidratación

Antes de iniciar la reposición de líquidos y electrolitos será fundamental estimar la gravedad de la deshidratación aguda.

La pérdida de peso permite la exacta valoración de la deshidratación aguda. Al ser el agua el componente más importante del organismo, una brusca pérdida de peso es obviamente una pérdida de agua.

Además, de una historia clínica y una exploración física detalladas, el diagnóstico puede complementarse con datos de laboratorio. Basándose en los niveles séricos de sodio, se puede clasificar la deshidratación aguda en hipotónica ($\text{Na} < 130 \text{ mEq/l}$), isotónica ($\text{Na} 130\text{-}150 \text{ mEq/l}$) o hipertónica ($\text{Na} > 150 \text{ mEq/l}$). En la primera y la segunda la deshidratación es eminentemente extracelular, mientras que en la última es intracelular. En términos de frecuencia, la isotónica representa 80% del total de las deshidrataciones, la hipotónica 15% y la hipertónica 5%.

Los tres datos clínicos más importantes para identificar deshidratación son: llene capilar prolongado, turgor de la piel y patrón respiratorio.

Tratamiento según grado de hidratación

Sin deshidratación

- Valorar factores de riesgo de deshidratación (de existir, observar buena tolerancia a hidratación).
- Manejo domiciliario.
- Continuar alimentación adecuada para la edad.
- Aporte suplementario de líquidos 10 ml/k por cada deposición diarreica y 2 ml/k por cada vómito. Si rechaza las sales puede ofrecerse otro líquido.

Deshidratación leve

- En caso de vómitos: 5 ml cada 5 minutos durante 1 hora. Si hay mala tolerancia usar sonda nasogástrica.
- SRO 50 ml/k en 4 horas.
- Tras completar rehidratación oral, reiniciar alimentación normal, adecuada para la edad, suplementando con SRO las pérdidas mantenidas, 10 ml/k por cada deposición, 2 ml/k por cada vómito.

Deshidratación moderada

- SRO reponiendo el déficit estimado, 100 ml/k en 4 horas.
- Rehidratación bajo supervisión médica.

Tras el proceso de rehidratación estaría indicado reintroducir la alimentación habitual, sin restricciones innecesarias. En lactantes mantener la lactancia materna o fórmulas habituales no diluidas. Evitar los alimentos ricos en azúcares simples por su carga osmótica y aquellos ricos en grasas, peor tolerados.

Si el paciente continúa con vómitos, rechaza el suero oral o presenta gasto por deposiciones elevado, se debe indicar TRO por sonda nasogástrica (SNG): gastroclisis, hasta tolerar la vía oral.

Bibliografía

1. Carranza CA, Gómez J, Wilches L. Rehidratación en el paciente pediátrico. *Revista Med.* 2016;24(2): 33-46.
2. Manrique-Martínez I, Mora-Capín A, Álvarez-Calatayud G. Nuevas pautas de rehidratación en el manejo de la gastroenteritis aguda en urgencias. *An Pediatr Contin.* 2011;9(2):106-15.
3. Bellemare S1, Hartling L, Wiebe N, et al. Oral rehydration *versus* intravenous therapy for treating dehydration due to gastroenteritis in children: a meta-analysis of randomised controlled trials. *BMC Med.* 2004;2:11. <http://www.biomedcentral.com/1741-7015/2/11>.
4. Munos MK, Walker CL, Black RE. The effect of oral rehydration solution and recommended home fluids on diarrhoea mortality. *Int J Epidemiol.* 2010;39 Suppl 1:i75-87.
5. Spandorfer PR, Alessandri EA, Joffe MD, Localio R, Shaw KN. Solución de rehidratación oral comparado con líquidos intravenosos para niños con deshidratación moderada: *Pediatrics* (Ed esp). 2005;59(2):84-90.
6. Victora CG, Bryce J, Fontaine O, Monasch R. Reducing deaths from diarrhoea through oral rehydration therapy. *Bull World Health Organ.* 2000;78(10):1246-55.

Deshidratación e hidratación parenteral

Enrique Álvarez L.

En el niño, el contenido total de agua varía de acuerdo a su edad, entre el 60 al 78% de su peso corporal, el que se distribuye en dos compartimentos: intracelular (LIC) y extracelular (LEC) separados por la membrana celular (semipermeable). Por consiguiente, el desplazamiento de agua entre estos dos compartimentos, va a depender de los cambios en la osmolaridad del LEC. Es importante entender este hecho fisiopatológico, debido a las consecuencias del movimiento de agua sobre el volumen celular, principalmente del sistema nervioso central. De esta manera, se condicionará la velocidad con la que se pueda corregir un cuadro de deshidratación a la osmolaridad del paciente: corrección rápida (12 a 24 horas) si no hay alteración osmolar, y corrección lenta (48 a 72 horas), si existiese un trastorno osmolar de base. Es necesario conocer el contenido de agua corporal total (ACT) y su distribución en líquido intracelular (LIC) y extracelular (LEC) a diferentes edades. Esta información es necesaria para estimar el déficit de agua y sodio.

Compartimento	RN (%)	6 meses (%)	1 año (%)	15 años (%)
ACT	78	70	65	60
LIC	33	38	40	40
LEC	45	32	25	20

Deshidratación

Normalmente el organismo está en situación de balance en relación al agua y electrolitos, de modo que los egresos o pérdidas deben ser iguales a los ingresos. Cuando este balance se pierde en relación al agua, tenemos un cuadro de deshidratación, con disminución del LEC, y cuya severidad puede llegar a provocar la muerte.

La deshidratación se puede clasificar según distintos parámetros. Durante el enfrentamiento de un paciente deshidratado, es necesario revisar de forma metódica cada uno de ellos. Esto nos permitirá llegar a un diagnóstico preciso y entregar el tratamiento más apropiado para cada situación clínica. Estos parámetros incluyen:

1. Magnitud.
2. Tipo osmolar.
2. Alteración ácido-base.
4. Alteración en los niveles de potasio.
5. Eventual alteración de la función renal.

1. Magnitud

Se puede estimar por la pérdida de peso si es que se conoce el peso inmediatamente previo a producirse el trastorno (situación excepcional), o efectuando una estimación clínica a través de la valoración de diferentes parámetros de fácil interpretación como son: alteración de conciencia, sequedad de mucosas (no útil en respiradores bucales), presencia de lágrimas, tensión de bregma, llene capilar, frecuencia cardíaca, presión arterial, presencia de diuresis.

Por el comportamiento diferente de los volúmenes de cada compartimento (LIC, LEC) de acuerdo al tipo osmolar de la deshidratación, el déficit de volumen tiende a sobrevalorarse en las hipotónicas y lo contrario sucede en las hipertónicas.

Déficit de agua Lactante Escolar	Leve 5% 3%	Moderada 10% 6%	Severa 15% 9%
Conciencia	Alerta	Irritable	somnoliento
Ojos	Levemente hundidos	Hundidos	Hundidos
Bregma	Normal a excavada	Excavada	excavada
Mucosas	Algo secas	Secas	muy secas
Lágrimas	Escasas	Ausentes	Ausentes
Llene capilar	Normal	Prolongado	Prolongado
Presión arterial	Normal	Normal	Disminuida
Diuresis	Normal	Disminuida	Disminuida/ausente

2. Tipo de alteración osmolar

Se define por el nivel de Na^+ plasmático: isotónica (130-150 mEq/L), hipertónica (> 150 mEq/L) o hipotónica (< 130 mEq/L).

3. Evaluación ácido-base

Se efectúa en base a la clínica (respiración acidótica), interpretación de gases en sangre y electrolitos en plasma (incluye anión gap). Siempre que sea posible, complementar con electrolitos urinarios en muestra aislada y eventualmente con medición de pH en orina (ver guía de acidosis metabólica).

4. Trastorno del potasio

Es importante conocer el nivel de potasio plasmático. Trastornos severos pueden producir arritmias importantes. En caso de alteración severa, se requiere, además, conocer la calcemia. Recordar que no es posible valorar la severidad de una alteración en la kalemia sin un ECG.

5. Alteración de la función renal

Creatinina y nitrógeno ureico en plasma. En casos de deshidratación moderada a severa, acompañada de oliguria, puede ser necesario diferenciar un cuadro de insuficiencia prerenal con una renal, para lo cual es útil la determinación de Na^+ urinario, índice O/P de nitrógeno ureico, FENa, FE de nitrógeno ureico, entre otros.

Manejo

Establecer el diagnóstico en base a los cinco parámetros previos, permitirá diseñar un plan de manejo, basado en tres aspectos principales:

1. Requerimientos de mantención normal.
2. Corrección del déficit (si existiera).
3. Reemplazo de pérdidas anormales.

1. Requerimientos de mantención normal

Deben cubrir pérdidas obligadas por piel y riñón. Como se supone que el programa de hidratación parenteral es de corta duración, en los requerimientos sólo se considera agua, electrolitos y aporte calórico en base a glucosa, para evitar la hipoglicemia. El objetivo de cubrir estos requerimientos es mantener un balance neutro de agua y electrolitos, que dependen básicamente del gasto metabólico.

En el niño hospitalizado, este gasto metabólico está representado por el gasto basal más un adicional destinado a cubrir la mínima actividad física del paciente en cama, y corresponde a:

3 a 10 kg	100 kcal/kg
11 a 20 kg	50 kcal/kg
> 20 kg	20 kcal/kg

Requerimientos de agua

Están representados por pérdidas insensibles y diuresis. No se consideran pérdidas por deposiciones (a menos que éstas sean anormales) dado que tampoco se considera en los aportes el agua de oxidación (en pacientes críticos o en situaciones de oligoanuria por insuficiencia renal se debe considerar agua de oxidación, 15 ml x 100 kcal metabolizadas). Tampoco se considera pérdidas por sudoración, dado que en las condiciones ambientales normales de una sala de hospitalización este fenómeno es mínimo o está ausente.

Pérdidas insensibles : 45 mL/100 kcal (piel: 30 mL; pulmones: 15 mL)

Diuresis : 55 mL/100 kcal

Total requerimientos de agua : 100 mL/100 kcal metabolizadas

Cuando se asigna a diuresis un volumen de 55 mL/100 kcal metabolizadas, se está aportando un volumen tal que permite al riñón excretar un amplio rango de carga renal de solutos (entre 10 a 40 mOsm/100 cal) sin variar de manera importante la osmolaridad urinaria.

Los requerimientos de agua se modifican en las siguientes situaciones:

- Por cada grado de temperatura ambiente sobre 31° aumenta el aporte de agua en 30 mL/100 kcal metabolizadas y el aporte de Na⁺ y Cl⁻ en 1 mEq/100 cal metabolizadas.
- Por cada grado de temperatura corporal sobre 37,5°C aumentar el aporte en 12%.
- Respiradores, cámaras húmedas: disminuir pérdidas insensibles a 20 mL/100 kcal metabolizadas.
- Hipernatremias con eje ADH-riñón normal, disminuye requerimiento total de agua a 75 mL/100 kcal metabolizadas.
- Niños con edema (renales, cardíacos, etc.), disminuye el aporte de Na⁺ a 1-1,5 mEq/100 cal metabolizadas.
- En situaciones de oliguria obligada (SIADH, insuficiencia renal aguda) disminuye el aporte de agua a pérdidas insensibles más pérdidas medibles, lo mismo que en situaciones de poliuria obligada (diabetes insípida central o nefrogénica).
- En pacientes críticos o en pacientes cursando con insuficiencia renal aguda, considerar entre los ingresos el agua de oxidación, que corresponde a 15 mL/100 kcal metabolizadas.
- Se debe tener especial cuidado en pacientes posoperados (especialmente en las primeras 24 horas) y niños hospitalizados, en quienes el riesgo de una secreción inapropiada de ADH es alto. Existen diversos estímulos no osmolares de la secreción de ADH en estos grupos (dolor, ansiedad, náuseas o vómitos, uso de analgésicos opiáceos o AINES, entre otros). De esta manera, al no tomar en consideración esta respuesta, se corre el riesgo de inducir hiponatremia, por limitación de la capacidad de excreción de agua libre. Esta situación ha sido atribuida en algunas publicaciones al uso de sueros de mantención hipotónicos, pero fisiopatológicamente corresponde a la administración de un exceso de agua para la situación clínica del niño y se evita restringiendo volumen (75% de las necesidades basales), además de un adecuado control posoperatorio, que incluya idealmente una medición de electrolitos plasmáticos a las 6-8 horas.

Requerimientos de electrolitos

- Na⁺ 2,5 a 3,5 mEq/100 kcal

- K⁺ 2,5 mEq/100 kcal

- Cl⁻ 5,0 mEq/100 kcal

Esto significa que necesariamente los sueros de mantención son hipotónicos (reemplazan pérdidas hipotónicas).

Requerimientos calóricos

Aporte en glucosa el 20% del gasto metabólico calculado, esto se consigue aportando 5 g de glucosa por cada 100 calorías metabolizadas. Corregir el aporte de glucosa según glicemia.

2. Corrección del déficit

El tiempo de corrección y el tipo de solución empleada para corregir el déficit dependerá de la severidad (magnitud) de la deshidratación y de su tipo osmolar.

3. Reemplazo de pérdidas anormales

Ocurren fundamentalmente a través de riñón y tubo digestivo. El principio básico es que estas pérdidas deben ser reemplazadas con una solución igual en volumen y composición, para ello es necesario disponer de una estimación objetiva del volumen de la pérdida y de su composición electrolítica. Si no se dispusiera de esta última medición, las pérdidas de electrolitos pueden ser extrapoladas del siguiente cuadro.

Fluido	Na ⁺ (mEq/L)	K ⁺ (mEq/L)	Cl ⁻ (mEq/L)	HCO ₃ ⁻ (mEq/L)
Jugo gástrico	20-80	5-20	10-150	0
Páncreas	120-140	5-15	90-120	100
Intest. Delgado	100-140	5-15	90-130	
Bilis	120-140	5-15	80-120	40
Ileostomía	45-135	3-15	20-115	25-30
Diarrea	10-90	10-80	10-110	
Sudor (normal)	10-30	3-10	10-35	
Fibrosis quística	50-130	5-15	50-110	
Saliva	33	19	34	

La única manera de estimar el volumen de pérdidas es a través de un balance de ingresos-egresos que sólo puede ser efectuado cuando el niño está hospitalizado.

Corrección de la deshidratación

El manejo del niño deshidratado va a depender de la severidad del cuadro y del trastorno osmolar asociado. En cualquier caso, éste es un manejo secuencial en el que podemos definir varias fases.

1. Fase de expansión del vascular o de reanimación.
2. Fase de expansión del LEC y corrección parcial del déficit.
3. Fase de corrección completa del trastorno osmolar, ácido-base y déficit de potasio.

1. Fase de expansión del vascular

Se aplica a todos los cuadros de deshidratación severa, o con *shock* (compensado o con hipotensión). Su objetivo es restablecer el volumen circulante y conseguir estabilidad hemodinámica. Su duración se ajusta al logro de este objetivo, idealmente dentro de la primera hora de manejo.

En esta fase deben utilizarse sólo soluciones isotónicas (independiente de la edad del niño y del tipo osmolar de deshidratación) tales como:

a) Suero fisiológico (NaCl al 0,9%) o Ringer lactato 20 mL/kg, a pasar en menos de 10 minutos, que eventualmente se puede repetir.

El uso de grandes volúmenes de reanimación con suero fisiológico, puede producir acidosis metabólica hiperclorémica. La hipercloremia se ha asociado a mayor riesgo de falla renal. Para disminuir el aporte de cloro durante la reanimación, se han diseñado distintas soluciones llamadas balanceadas. Un ejemplo de solución balanceada fácil de preparar, utilizable en reanimación es: NaCl 0,9% 850 mL+ NaHCO₃ 1/6 M 150 mL. Esta solución tiene una diferencia de iones fuertes de 24,9, muy cercano a lo ideal.

Los parámetros hemodinámicos a monitorizar durante esta fase son: presión arterial, pulso, llene capilar periférico, conciencia, diuresis. Vigilar aparición de signos de congestión pulmonar. Una vez estabilizado hemodinámicamente el paciente, se inicia siguiente fase.

2. Fase de expansión del LEC

Dura habitualmente desde el término de la fase de expansión del vascular hasta las primeras 24 a 48 horas. En esta fase se aportan los requerimientos de mantención basales (comunes a

cualquier tipo de deshidratación), y se inicia la corrección del déficit de volumen y de los trastornos osmolar y ácido-base de acuerdo al tipo especial de deshidratación (ver más adelante).

Objetivos de esta fase: Mantener estabilidad hemodinámica, corrección parcial del déficit de volumen, corrección parcial del trastorno osmolar, corrección parcial del trastorno ácido-base, mantener diuresis estable.

3. Fase de corrección del déficit

Dura desde el término de la fase 2, hasta el segundo a tercer día de manejo. En ella se completa la corrección del déficit de volumen y se efectúa la corrección total del trastorno osmolar, corrección total del trastorno ácido-base y corrección (parcial) del déficit de potasio.

Deshidratación isotónica (Natremia 130-150 mEq/L)

Por definición en esta deshidratación la pérdida de H₂O y electrolitos es isotónica en relación al plasma. Hay contracción del LEC, no afectando el volumen del LIC dado que no se crea una gradiente osmótica entre ambos.

Las pérdidas de sodio y potasio son muy semejantes en magnitud. Como la concentración plasmática de K⁺ es muy baja, la mayor proporción de la pérdida de este ion ocurre desde el LIC lo que motiva la entrada de Na⁺ a la célula para mantener su electroneutralidad. De modo que en este tipo de deshidratación junto con la pérdida externa de Na⁺, hay desplazamiento de este ion hacia el LIC. El déficit de volumen en este tipo de deshidratación, puede corregirse en las primeras 24 horas de manejo.

Ejemplo: Lactante de 10 kg de peso, con una deshidratación isonatrémica severa (déficit estimado ±15%-1.500 mL de solución isotónica).

A su ingreso requiere de expansión empleándose 300 mL de solución fisiológica 0,9% que recibió en una hora (total 30 mL/kg).

El plan de hidratación sería el siguiente: Primer día

	H ₂ O	Na ⁺	K ⁺	HCO ₃
Req. basal	1.000 cc	25	25	
Déficit	1.500 cc	210		
P. anormales				
Total	2.500 cc	235	25	

(Se asume que no presenta pérdidas anormales actuales y que no tiene acidosis, para simplificar los cálculos).

Este paciente debiera recibir una mezcla de 2.500 mL de S.G. 5% con 235 mEq de Na⁺ y 25 mEq de K⁺ (déficit de potasio se comienza a corregir lentamente desde el segundo día a menos que exista hipokalemia real < 3 mEq/L).

Es muy importante entender que estos cálculos permiten establecer un plan de hidratación inicial teórico, el cual debe evaluarse y corregirse, de acuerdo a la condición clínica y de laboratorio del niño y a su evolución en las horas siguientes.

El déficit de potasio, debe empezar a corregirse desde el segundo día en forma lenta (2-3 mEq/Kg/día), cálculo que se suma a su requerimiento basal.

El déficit de potasio siempre existe, es fundamentalmente intracelular y debe corregirse, aunque la kalemia pueda en un momento dado estar en cifras normales o cercanas a lo normal. Mantener este aporte de potasio por 5-7 días, de acuerdo a situación clínica.

Si el paciente al segundo día de manejo está iniciando su alimentación enteral, se debe descontar sólo el volumen de la alimentación del volumen total del líquido calculado. Las pérdidas anormales (diarrea, vómito, etc.) deben ser medidas y reemplazadas diariamente con una solución igual en volumen y composición que se agrega al cálculo diario de la programación.

Hay que reconocer a los fluidos endovenosos como fármacos, del mismo modo como se administra antibióticos u otras drogas. La administración de fluidos, también tiene efectos adversos

que, en el caso de los trastornos del sodio, puede llevar a morbilidad importante e incluso a la muerte. Por esto es preciso prescribir los fluidos, tomando en consideración todos los elementos expuestos, sin olvidar que estos cálculos iniciales se deben reevaluar y corregir de acuerdo a la evolución de cada paciente.

Bibliografía

1. Holliday MA, Segar WE. The maintenance need for water in parenteral fluid therapy. *Pediatrics*. 1957; 19(5):823-32.
2. Foster BA, Tom D, Hill V. Hypotonic *versus* isotonic fluids in hospitalized children: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr*. 2014;165(1):163-169.e2.
3. Neilson J, O'Neill F, Dawoud D, Crean P. Intravenous fluids in children and young people: summary of NICE guidance. *BMJ England*. 2015;351:h6388.
4. Severs D, Hoorn EJ, Rookmaaker MB. A critical appraisal of intravenous fluids: from the physiological basis to clinical evidence. *Nephrol Dial Transplant*. 2015;30(2):178-87.
5. Friedman A. Maintenance fluid therapy: what's next. *J Pediatr*. 2014;165(1):14-5.

Alteraciones del metabolismo del sodio I Hipernatremia

Enrique Álvarez L.

La hipernatremia se define como una concentración de sodio mayor a 150 mEq/L y corresponde a un trastorno electrolítico mucho menos frecuente en la edad pediátrica que su contraparte. Debido a que la osmolaridad plasmática depende principalmente del sodio, la hipernatremia equivale a hiperosmolaridad. Es importante recordar que este hallazgo es secundario a un trastorno del balance del agua y no significa necesariamente un aumento en el contenido de sodio corporal total.

Aumentos rápidos e importantes del sodio, pueden producir considerable daño neurológico.

La incidencia en niños hospitalizados es variable, con reportes entre 0,04 y 0,2%. La mayor incidencia de hipernatremia, existe en el grupo de recién nacidos menores de dos semanas alimentados con lactancia materna exclusiva, que se reporta en 0,4%. En este grupo, la causa corresponde a una deshidratación hipernatrémica por hipoalimentación.

Fisiopatología

La respuesta normal a la hipernatremia/hiperosmolaridad es un aumento de la secreción de ADH, que genera ahorro renal de agua, y aparición de sed, provocando un aumento de la ingesta oral de agua. Estos dos mecanismos restablecen la osmolaridad a límites normales de manera muy eficiente, manteniendo una natremia entre 135-145 mEq/L, tanto en adultos como en niños. Como se mencionó previamente, la osmolaridad plasmática en situaciones normales varía solo en 1-2%.

El ahorro renal de agua está limitado por la capacidad de concentración urinaria y por la carga renal de solutos, de modo que el principal mecanismo de defensa frente a la hipernatremia lo constituye la sed y en individuos con acceso libre al agua y mecanismo de sed intacto, cualquier aumento de la natremia se corrige rápidamente. De esta manera, los pacientes que no tienen acceso libre al agua, que tienen pérdidas excesivas de agua debido a enfermedad aguda o que tienen alguna alteración en el mecanismo de la sed, desarrollarán hipernatremia. Grupos de riesgo lo constituyen, por lo tanto, los lactantes y niños con daño neurológico que altera la sed o les impide acceder al agua. La hipernatremia también se puede producir por pérdidas excesivas de agua renal (diabetes insípida) y extrarrenal (piel), sin una adecuada reposición. De manera mucho menos frecuente, es posible generar hipernatremia por aporte excesivo de sodio, a través del aporte de soluciones hipertónicas, en el contexto de un paciente que no puede acceder al agua. Un ejemplo lo constituye el paciente de UCI, con trauma encefalocraneano, en quien el edema cerebral e hipertensión intracraneana se manejan con soluciones hipertónicas.

El efecto primario de la hiperosmolaridad provocada por la hipernatremia, es un desplazamiento de agua desde el LIC al LEC, y por ende una disminución del volumen celular, lo que a nivel del sistema nervioso central puede provocar hemorragia por elongación y ruptura de vasos sanguíneos.

Los mecanismos de regulación del volumen celular, corresponden en una primera etapa en la entrada de electrolitos a la célula y posterior reabsorción y síntesis de osmolitos orgánicos (sorbitol, inositol, taurina, entre otros). Este proceso se completa aproximadamente en 48 horas, normalizando el volumen cerebral.

Este hecho permite catalogar la hipernatremia como aguda si tiene menos de 48 horas de evolución y crónicas, con más de 48 horas. Es de vital importancia entender los mecanismos de regulación del volumen celular y aplicarlos en el manejo de estos pacientes. Una hipernatremia crónica o de inicio incierto, en que los mecanismos de regulación han retornado el volumen cerebral a la normalidad, requiere de un manejo igual de lento para normalizar la natremia (2-3 días). Una corrección brusca de la natremia en esta condición, provocará entrada de agua a las células y edema cerebral.

En resumen, existen dos mecanismos a través de los cuales se puede llegar a hipernatremia: pérdida de agua o ganancia de sodio.

a) Pérdida de agua

- Aumento de pérdidas insensibles (fiebre, golpe de calor, gran quemado, etc.).
- Diabetes insípida (central o nefrogénica).
- Pérdidas hipotónicas (GI, renales, diuresis osmótica en hiperglicemia, piel).
- Falta de aporte (alteración de conciencia, hipoalimentación en RN, ausencia de sed).

b) Ganancia de sodio

- Uso de soluciones hipertónicas (paro cardíaco, errores de formulación, enemas, etc).
- Ingesta accidental o maltrato en lactantes (mamaderas con sal).

En el caso del envenenamiento por sal, los lactantes son el grupo de mayor riesgo, por su incapacidad de solicitar agua. Una cucharada de té de sal contiene 100 mEq de sodio, que pueden aumentar la natremia en 17 mEq/L en un lactante de 10 kg.

Manifestaciones clínicas

Hipernatremia aguda

Síntomas neurológicos secundarios a deshidratación cerebral. La severidad de los síntomas depende del grado de elevación de la natremia y de la velocidad de la instalación del trastorno e incluyen: irritabilidad, insomnio, debilidad muscular, espasmos y fiebre. Llanto agudo y taquipnea en lactantes. También se pueden observar signos de deshidratación, ya que la principal causa de hipernatremia es la pérdida de agua. Con natremia mayor a 160 mEq/L se observa compromiso de conciencia con letargia, coma y convulsiones. En los casos más severos como la intoxicación por sal, se logra una importante deshidratación cerebral, con ruptura de vasos sanguíneos, hemorragia cerebral y subaracnoidea, desmielinización osmótica y daño neurológico muchas veces irreversible.

214

Hipernatremia crónica

La mayoría son asintomáticos por adaptación cerebral, que ocurre como ya se mencionó, en unas 48 horas. Además, algunos de estos pacientes presentan patología neurológica de base, como en la diabetes insípida central, lo que dificulta diferenciar síntomas neurológicos secundarios exclusivamente a la hipernatremia.

Orientación diagnóstica

La causa de la hipernatremia se obtiene habitualmente de la historia clínica y examen físico. Se debe obtener historia de diarrea y otras pérdidas gastrointestinales. Presencia de poliuria y orina diluida. Presencia de defectos neurológicos de línea media, habitualmente asociados con trastornos de la sed y diabetes insípida central, u otros trastornos que imposibiliten el acceso libre al agua. Importante en la hipernatremia del recién nacido, es preguntar por todos los aspectos de la lactancia materna.

En relación a los exámenes de laboratorio, son de especial utilidad la osmolaridad plasmática y urinaria. Una osmolaridad urinaria menor que la plasmática, sugiere una alteración de la capacidad de concentración de la orina (ejemplo, diabetes insípida). Por otro lado, una osmolaridad urinaria mayor que la plasmática, refleja un eje ADH- riñón funcional, en que la causa sea lo más probable, pérdidas de agua por vía GI o piel; o en casos más raros, diuresis osmótica (hiperglicemia, manitol) o exceso de aporte de sal.

El sodio urinario menor de 25 mEq/L sugiere deshidratación hipernatrémica. Por el contrario, un sodio urinario mayor de 200 mEq/L, sugiere intoxicación por sal (Figura 1).

Deshidratación hipernatrémica

En este cuadro, la alteración primaria corresponde a una pérdida mayor de agua que de electrolitos, lo que lleva a hipernatremia. Para el manejo de la hipernatremia crónica, se debe tener

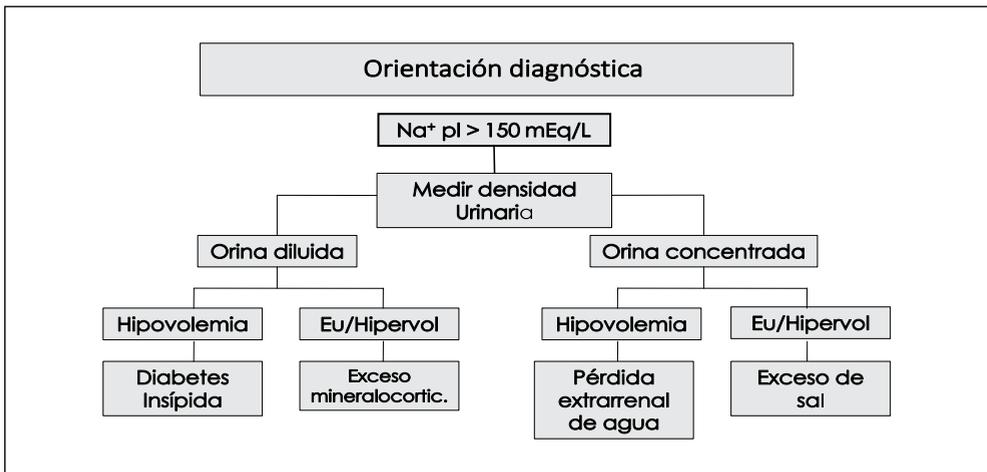


Figura 1.

en consideración que la corrección rápida del trastorno osmolar puede provocar edema cerebral y eventualmente coma y muerte.

El correcto manejo depende de un diagnóstico acertado, considerando las siguientes situaciones:

1. Usar la osmolaridad o densidad urinaria para establecer la indemnidad de eje ADH-Riñón. En esta sección se discute el manejo de la deshidratación hipernatrémica con eje ADH-Riñón conservado. En esta situación se espera una densidad urinaria elevada (1.020 o más en ausencia de glucosuria).
2. Al calcular las necesidades basales de mantención se debe aportar el 75% de las necesidades basales de agua más el requerimiento total de electrolitos, debido a que la hipernatremia es un estímulo para la secreción de ADH, es decir, es una condición de antidiuresis.
3. Estimar correctamente el déficit de volumen no es fácil, tomando en consideración que en la hipernatremia hay salida de agua del LIC al LEC, lo que enmascara el real grado de deshidratación.
4. Si existe hipovolemia con compromiso hemodinámico, el primer paso debe ser la reanimación con solución isotónica, evitando la sobrecarga de volumen. Una vez estabilizado el paciente, se puede continuar con la corrección del trastorno osmolar y de la deshidratación.

Cálculo del déficit de agua:

$$\text{Déficit de H}_2\text{O} = \% \text{ACT} \times \text{peso (kg)} \times [(\text{Na}^+ \text{ actual}/140) - 1]$$

Este déficit estimado debe corregirse en dos días si la natremia es menor de 165 mEq/L o en 3 días si es mayor de esa cifra.

El objetivo es no provocar un descenso del sodio mayor a 8 mEq/L/día o 0,4 mEq/L/hora. La mayoría de los eventos adversos graves neurológicos ya mencionados, ocurren con correcciones de 1 mEq/L/hora.

Como en el caso anterior, el manejo de una deshidratación hipertónica requiere de un control clínico y de laboratorio cuidadoso, vigilando el descenso de la natremia cada 6 horas con electrolitos plasmáticos. Si el descenso de la natremia es mayor de lo esperado, se debe disminuir la velocidad de aporte de líquido. En caso de presentar síntomas neurológicos por la corrección, por ejemplo, convulsiones, es necesario aumentar la natremia administrando NaCl 3%.

Ejemplo: Lactante de 1 año de edad, 10 kg de peso. Ingresa con historia de diarrea líquida de dos días de evolución, deshidratado y con Na⁺ de 168 mEq/L. Densidad orina = 1.025.

El programa de hidratación propuesto sería el siguiente:

ACT = 0,65

Déficit de agua según fórmula:

= $0,65 \times 10 \times [(168/140)-1]$

= 1,3 L

Debido a que la natremia es > 165 mEq/L, este déficit debe corregirse en 3 días.

Considerar, además, un déficit de Na⁺ de 2-4 mEq/100 kcal (en situaciones en que exista pérdidas de agua y sodio como en el caso de diarrea).

1 ^{er} día:	H ₂ O	Na ⁺	K ⁺
Req. basal (75%)	750	25	25
Déficit H ₂ O (1/3)	433	-	-
Déficit de Na ⁺		20	
Perd. anormales	-	-	-
Total	1.183	45	25

La indicación sería: S.G. 5% 1.138 mL
 +NaCl 10% 26 mL
 +KCl 10% 19 mL
 1.183 mL a pasar en 24 horas

Cabe destacar que no puede esperarse una diuresis normal como respuesta al manejo de este tipo de deshidratación, dado que mientras el paciente mantenga una natremia elevada, tendrá una situación de antidiuresis fisiológica por aumento de actividad de la ADH.

Para el 2^{do} y 3^{er} día (y suponiendo que no existen pérdidas anormales), el esquema sería básicamente el mismo.

216

	H ₂ O	Na ⁺	K ⁺
Reg basal	750	25	25
Déficit H ₂ O (1/3)	433	-	-
Déficit de Na ⁺		20	
Perd. anormales	-	-	-
Total	1.183	45	25

Recordar siempre que el cálculo es teórico y corresponde a una aproximación de las necesidades del niño, por lo que probablemente requiera de ajustes de acuerdo a la evolución clínica y de laboratorio. La terapia con fluidos es individualizada a la situación clínica del paciente y respetar este hecho, evitará eventos adversos relacionados con esta prescripción.

Bibliografía

- Wallace D, Lichtarowicz-Krynska E, Bockenbauer D. Non-accidental salt poisoning. Arch Dis Child. 2017; 102(2):119-22.
- Powers KS. Dehydration: Isonatremic, Hyponatremic, and Hypernatremic Recognition and Management. Pediatr Rev. 2015;36(7):274-83-5.
- Panagoda R, De Cure N, McCuaig R, Kent AL. Neonatal hypernatraemic dehydration. J Paediatr Child Health. 2015;51(6):653-4.
- El-Bayoumi MA, Abdelkader AM, El-Assmy MMA, Alwakeel AA, El-Tahan HM. Normal saline is a safe initial rehydration fluid in children with diarrhea-related hypernatremia. Eur J Pediatr. 2012;171(2):383-8.
- Sterns RH. Disorders of Plasma Sodium-Causes, Consequences, and Correction. N Engl J Med. 2015;372(1):55-65.

Alteraciones metabolismo del sodio II Hiponatremia

Enrique Álvarez L.

Corresponde a una concentración de Na plasmático menor a 135 mEq/L y constituye la alteración electrolítica más frecuente en pacientes hospitalizados. La hiponatremia puede ocasionar síntomas neurológicos y en casos severos, morbilidad significativa e incluso mortalidad.

Como la osmolaridad depende principalmente de la natremia, la osmolaridad en este caso casi siempre está disminuida. Una excepción a esto ocurre en la hiperglicemia, en que puede existir hiponatremia en un estado hiperosmolar.

La incidencia real de hiponatremia en niños no se conoce. En estudios con población pediátrica hospitalizada, se describe una incidencia variable del 15 al 45%. El niño hospitalizado presenta varios estímulos no osmolares de la secreción de ADH (dolor, náuseas, vómitos, cirugías, depleción de volumen) y patologías asociadas a SIADH que originaron su hospitalización (neumonía, bronquiolitis, infecciones del SNC). Si no se toma en consideración esta secreción aumentada de ADH para el cálculo del volumen y contenido de electrolitos de los fluidos de mantención, estos pacientes corren el riesgo de desarrollar hiponatremia. Estas razones explican la elevada incidencia de esta alteración en el paciente pediátrico hospitalizado. Las recomendaciones para la prescripción de fluidos de mantención fueron cubiertas en la guía de deshidratación e hidratación parenteral.

Fisiopatología

La osmolaridad plasmática, que depende principalmente de la natremia, está regulada estrechamente por la secreción de ADH y la sed. La respuesta inicial a la hiponatremia, es la supresión de la secreción de ADH, con el consiguiente aumento de la eliminación de agua libre y rápido restablecimiento de la osmolaridad plasmática normal. Este mecanismo es extremadamente eficiente para evitar la perpetuación de la hiponatremia. Independiente de las fluctuaciones en la ingesta de agua, la osmolaridad se mantiene estable con una variabilidad de solo el 1-2%. Se desprende de lo anterior, que para producir una hiponatremia y que esta se perpetúe en el tiempo, necesariamente debe existir una alteración en la capacidad del riñón de excretar agua libre. La hiponatremia es un trastorno del balance de agua.

Otra forma de producir hiponatremia, menos frecuente, corresponde a las pérdidas aumentadas de sodio por sobre las de agua. Se puede observar esta situación en la diarrea, al reponer las pérdidas solamente con agua libre.

Se puede clasificar la hiponatremia, desde el punto de vista fisiopatológico de acuerdo a la volemia del paciente (Figura 1):

- **Hipovolemia y secreción apropiada de ADH:** En casos de pérdidas gastrointestinales repuestas con agua libre. La depleción de volumen es un fuerte estímulo de la liberación de ADH, lo cual es una respuesta apropiada. Casos menos frecuentes, corresponden a las pérdidas aumentadas por patología renal tubular pierde sal o fibrosis quística.
- **Normovolemia con secreción inapropiada de ADH:** Acá se incluyen las situaciones de estímulo no osmolar de secreción de ADH y otras causas de SIADH.
- **Hipervolemia o aumento del LEC:** Se observa en falla renal y situaciones de edema con disminución del volumen circulante efectivo, como el síndrome nefrótico, cirrosis e insuficiencia cardíaca.

Manifestaciones clínicas

La disminución de la osmolaridad plasmática produce movimiento de agua desde el LEC al LIC, generando edema celular, especialmente importante a nivel del sistema nervioso central.

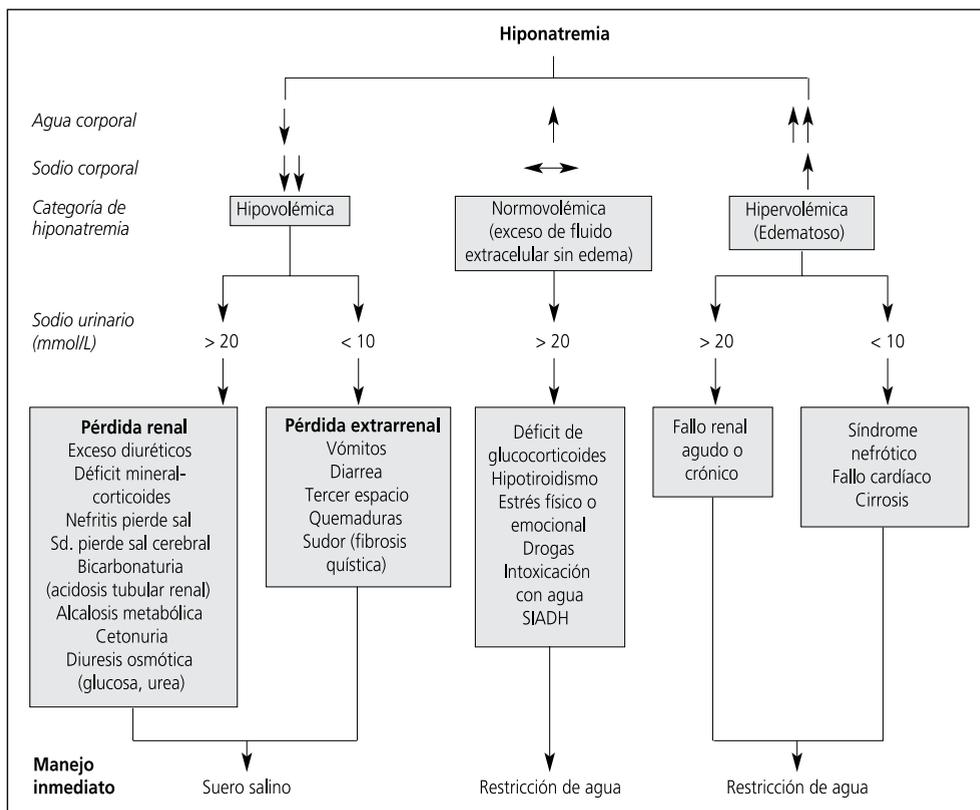


Figura 1. Aproximación diagnóstica y terapéutica en la hiponatremia. SIADH: síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética. Reygalán C, Menéndez S. Cuervo. Bol Pediatr 2006; 46 (Supl. 1): 76-83.

La célula posee mecanismos de regulación de volumen, ante cambios de la osmolaridad del LEC. En el caso de la hiponatremia, inicialmente la célula excreta electrolitos. Esta etapa estimula la degradación y excreción de moléculas conocidas como osmolitos orgánicos (sorbitol e inositol son los principales), hasta igualar la osmolaridad del LEC. El proceso se completa aproximadamente a las 48 horas de iniciado el trastorno osmolar y restablece el volumen celular a la normalidad.

Entender la regulación del volumen celular, nos permite clasificar la hiponatremia en aguda, aquella que tiene menos de 48 horas de evolución y en hiponatremia crónica, aquella que tiene más de 48 horas. La consideración de esta diferencia fisiopatológica es de vital importancia en el manejo de este trastorno.

La hiponatremia aguda (el compromiso neurológico será más severo, mientras más brusco y marcado sea el descenso de la osmolaridad), produce edema cerebral. Los síntomas aparecen habitualmente con natremia < 125 mEq/mL. Se observan náuseas y compromiso del estado general. Posteriormente puede existir cefalea, letargia y obnubilación. Con natremia < 120 mEq/L, se observan convulsiones, coma y muerte por enclavamiento.

En el caso de la hiponatremia crónica, muchas veces el niño está asintomático. Recordar que los mecanismos de regulación del volumen celular, permiten normalizar el volumen cerebral. De todas maneras, se describen cambios neurológicos sutiles, como debilidad, fatiga e irritabilidad, entre otros.

Diagnóstico

Una vez objetivada la hiponatremia, se debe categorizar la situación clínica según la volemia del niño. De la historia clínica y examen físico se puede llegar a diagnóstico en la mayoría de los

casos. En niños, la principal causa de hiponatremia asociada a pérdidas de fluidos es la gastroenteritis. En la Figura 1, se presentan las principales causas de hiponatremia, categorizadas por volemia.

Desde el punto de vista de la evaluación de laboratorio, son de utilidad como apoyo diagnóstico: la osmolaridad plasmática, osmolaridad urinaria y el sodio urinario. Una hiponatremia con osmolaridad plasmática aumentada, se observa en casos de hiperglicemia severa. La osmolaridad urinaria es un reflejo de la capacidad de excretar agua y por ende de la secreción apropiada o no, de ADH. Una concentración de sodio urinario menor de 20-25 mEq/L orienta a pérdidas extrarrenales o a cuadro edematoso (síndrome nefrótico, cirrosis o insuficiencia cardíaca). Un sodio urinario mayor de 40 mEq/L con hipovolemia orienta a síndrome pierde sal cerebral, déficit de mineralocorticoides o a pérdida renal de sodio. Si la volemia es normal o aumentada, orienta a SIADH, déficit de glucocorticoides o a hipotiroidismo.

Deshidratación hiponatrémica

En este cuadro, la pérdida neta de sodio es mayor que de agua, resultando en una deshidratación con sodio plasmático menor de 130 mEq/Litro, de modo que al trastorno de volumen se agrega un trastorno osmolar.

Este cuadro plantea una situación de manejo especial. Estudios clínicos y experimentales han demostrado que la corrección rápida de la hiponatremia es capaz de provocar serio daño neurológico, por disminución brusca del volumen cerebral, causando demielinización osmótica. Por ello, la recomendación actual es que la corrección del déficit de sodio no debiera ser mayor de 8 mEq/L por día. Cabe destacar que esta recomendación significa un cambio importante en relación a la edición previa de esta guía, en que el límite de la corrección era de 12 mEq/L por día.

En la práctica debe programarse la corrección de volumen como si se tratara de una deshidratación isotónica, agregando una corrección diaria del déficit de sodio, no mayor de 8 mEq/L día de acuerdo a la fórmula:

Déficit de sodio (a corregir diariamente) = 8 x %ACT x Kg
--

Durante la corrección del déficit (2-3 días) deberá controlarse periódicamente la velocidad de aumento de la natremia, con medición de electrolitos plasmáticos inicialmente cada 6-8 horas.

Recordar siempre que los cálculos realizados son iniciales y deben corregirse y adecuarse a la situación clínica de cada paciente, para evitar efectos adversos.

Ejemplo: Lactante de 1 año, con peso de 10 Kg, portador de deshidratación moderada, con un Na⁺ plasmático de 116 mEq/L.

El programa de hidratación a efectuar sería el siguiente:

- Déficit de volumen 10% (deshidratación moderada) = 1.000 mL de solución isotónica
- ACT = 0,65
- Déficit de Na⁺ a corregir (diario) según fórmula = 8 x 0,65 x 10 = 52 mEq

Primer día	H ₂ O	Na	K
Req. basal	1.000 cc	25	25
Déficit volumen	1.000 cc	140	
Déficit Na		52	
Pérd. Anormales			
Total	2.000 cc	217 mEq	25 mEq

La indicación sería:
 S.G. 5% 1.837
 +NaCl 10% 143 cc
 +KCl 10% 20 cc
 2.000 cc a 83 cc/hora

Esta mezcla tiene una concentración de sodio de 121 mEq/litro y a ella se deberá agregar las pérdidas anormales si existieran.

El programa para el segundo día (previo natremia de control) debe incluir:

- Continuar aporte de sodio para corregir déficit de sodio.
- Iniciar corrección déficit de potasio.
- Requerimientos basales.

Segundo día	H ₂ O	Na	K
Reg. basal	1.000	25	25
Déficit Na		52	30 (#)
Pérd. Anormales			
Total	1.000	77 mEq	55 mEq

La indicación será:

-S.G. 5% 913 cc
 +NaCl 10% 45 cc
 +KCl 10% 42 cc
 1.000 a 42 cc/hora

- El déficit de Na debe continuar corrigiéndose hasta obtener una natremia de 135 mEq/L.
- Mientras se está corrigiendo el déficit de Na⁺ debe monitorizarse periódicamente electrolitos plasmáticos, con la idea de no permitir una elevación de la natremia de más de 8mEq/L/día. Si en un período de 6-12 horas observa una tendencia a superar este objetivo en la proyección a 24 horas, se evalúa primero la aparición (o el aumento) de pérdidas anormales (habitualmente hipotónicas, que tienden a elevar la natremia por pérdida de agua libre) y se reemplazan. Si no existen pérdidas anormales, se disminuye el aporte de sodio en la mezcla, pero no se cambia su volumen. En pacientes con alto riesgo de síndrome de desmielinización osmótica (Na⁺ < 105 mEq/L; hipokalemia, desnutrición, enfermedad hepática), se debe retroceder en la corrección, administrando una solución hipotónica que induzca la hiponatremia necesaria para respetar la velocidad de corrección.

(*) Si hay hipokalemia, se debe mantener la corrección del déficit asociado de potasio durante 5 a 7 días más, para restablecer las reservas intracelulares de potasio.

La hiponatremia sintomática severa (convulsiones, coma), constituye una urgencia médica y su manejo debe ser precoz. Para esto, se debe utilizar NaCl al 3% (NaCl al 10% diluido al 1/3 con S.G. 5% o agua bidestilada) 3-5 mL/kg ev el cual se puede administrar en bolo. 3 mL/kg de NaCl al 3% suben la natremia en aproximadamente 2 mEq/L. Se debe administrar sodio hasta que se resuelvan los síntomas neurológicos. En la mayoría de los casos, aumentando la natremia en 4-6 mEq/L, resolverá el problema. Esto se logrará con uno o dos bolos de NaCl 3% a 3mL/kg. El manejo debe ser agresivo en las primeras 3-4 horas o hasta que los síntomas se resuelvan. Se sugiere no corregir más de 2 mEq/L/hora. El Na⁺ aportado en esta situación debe restarse del aporte diario calculado para la corrección del déficit y la corrección total de ese día no debe sobrepasar los 8 mEq/L.

220

Bibliografía

1. Sterns RH. Disorders of Plasma Sodium-Causes, Consequences, and Correction. N Engl J Med. 2015;372(1):55-65.
2. Verbalis JG, Goldsmith SR, Greenberg A, Korzelius C, Schrier RW, Sterns RH, et al. Diagnosis, Evaluation, and Treatment of Hyponatremia: Expert Panel Recommendations. Am J Med. 2013;126(10):S1-42.
3. Spasovski G, Vanholder R, Allolio B, Annane D, Ball S, Bichet D, et al. Clinical practice guideline on diagnosis and treatment of hyponatraemia. Nephrol Dial Transplant. 2014;29(suppl 2):i1-39.
4. Brenkert TE, Estrada CM, McMorro SP, Abramo TJ. Intravenous hypertonic saline use in the pediatric emergency department. Pediatr Emerg Care. 2013;29(1):71-3.

Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética (SIADH), desalinación y síndrome pierde sal cerebral (SPSC)

Enrique Álvarez L.

La hiponatremia es la alteración electrolítica más frecuente en pacientes hospitalizados y entre sus causas destacan el SIADH y el síndrome pierde sal cerebral (SPSC), ambos cuadros con mucha semejanza bioquímica y en ocasiones también clínica lo que hace difícil su diferenciación.

Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética (SIADH)

El SIADH, es un síndrome clínico y bioquímico provocado por una actividad mantenida de la hormona antidiurética (ADH), en ausencia de un estímulo fisiológico apropiado. Esta actividad no se suprime cuando la osmolaridad plasmática cae bajo el umbral de secreción de esta hormona, lo que lleva a retención de agua libre, y, expansión del líquido extracelular (LEC) con natriuresis secundaria. La hiponatremia es consecuencia de la expansión del LEC y de la natriuresis.

Causas

1. Alteraciones del sistema nervioso

- Meningitis, encefalitis, absceso cerebral.
- Traumatismo de cráneo.
- Tumor cerebral.
- Hemorragia subaracnoidea o subdural, hematoma subdural, trombosis.
- Síndrome de Guillain-Barré.
- Hidrocefalia.
- Hipoxia neonatal.
- Neuropatía periférica.
- Poscirugía pituitaria.

2. Afecciones pulmonares

- Neumonía viral o bacteriana, absceso pulmonar.
- Tuberculosis, aspergilosis.
- Asma.
- Ventilación con presión positiva.
- Neumotórax.
- Fibrosis quística.

3. Cáncer

- Broncogénico, duodenal, pancreático, vesical, ureteral, prostático.
- Timoma, linfoma, sarcoma de Ewing.

4. Drogas

- Antiinflamatorios no esteroideos.
- Opiáceos.
- Ciclofosfamida, ifosfamida, vincristina.
- Omeprazol.
- Algunos anticonvulsivantes.
- etc.

5. Otras

- Posoperados, SIDA, idiopáticas.

Manifestaciones clínicas

Dependen de la severidad del trastorno osmolar y de la velocidad de su instalación. Mayor severidad a mayor velocidad de instalación de hiponatremia.

Diagnóstico

Los criterios diagnósticos de SIADH, son tanto clínicos como de laboratorio, y todos son esenciales:

- Osmolaridad plasmática < 275 mOsm/K.
- Osmolaridad urinaria > 100 mOsm/K.
- Euvolemia.
- Sodio urinario > 40 mEq/L.
- Sin antecedentes de uso de diuréticos.
- Sin compromiso renal, suprarrenal ni tiroideo.

Los pacientes con SIADH tienen niveles inapropiadamente altos de ADH en plasma para su estado de hipoosmolaridad, pero un porcentaje de 10 a 20 por ciento de los pacientes con SIADH tienen niveles indetectables de ADH. Esto puede corresponder a error en el método de medición o indicar la presencia de un síndrome producido por una mutación activante del receptor V2 en el túbulo colector, (ligado al cromosoma X) que se ha denominado síndrome nefrogénico de antidiuresis inapropiada. Por ello la tendencia actual es abandonar el término de síndrome de secreción inapropiada de ADH y llamar a estos cuadros como síndrome de antidiuresis inapropiada.

Diagnóstico diferencial

- *Déficit de glucocorticoides.*
- *Hipotiroidismo:* La hiponatremia se encuentra en hipotiroidismos severos.
- *Síndrome pierde sal cerebral (SPSC):* En el SPSC hay una pérdida primaria de sal con hiponatremia e hipovolemia, en cambio en el SIADH existe una ganancia primaria de agua, con hiponatremia dilucional y euvolemia. Por ello, el SPSC evoluciona hacia la deshidratación, y en casos extremos al *shock* hipovolémico, con balances negativos de agua, baja de peso, diuresis elevada y pérdidas muy elevadas de sodio por orina.

222

El SIADH se desarrolla sólo si hay una ingesta o infusión mantenida de líquidos en presencia de una actividad aumentada de ADH. De modo, que fisiopatológicamente, la primera medida para controlar el SIADH es la restricción de líquidos.

Tratamiento

Restricción de volumen a un 60 a 70% de su requerimiento basal.

Si no hay una respuesta adecuada a la restricción de volumen, se puede forzar la diuresis aumentando la carga renal de solutos a través de un mayor aporte de NaCl y de proteínas en la dieta, manteniendo la restricción en el aporte de volumen.

Otra forma de aumentar la carga renal de solutos es a través del agregado de urea por vía enteral en dosis que van de 0,1 g/K a 1 g/K/día. Su efecto diurético en niños es semejante al que se consigue con el uso de antagonistas del receptor V2.

En casos que la actividad de ADH sea muy elevada, con osmolaridades urinarias sobre 600 mOsm/L, puede ser necesario utilizar en forma asociada a la restricción de volumen y aumento de la carga renal de solutos, un diurético de asa como la furosemina, el que al bloquear el transportador NaK2Cl, disminuye la capacidad de concentrar la orina.

El uso de Vaptanes (conivaptan y tolvaptan), medicamentos antagonistas de los receptores V2 a nivel de túbulo colector, genera un aumento en la excreción renal de agua libre. La FDA ha aprobado su uso en pacientes adultos para el manejo de hiponatremias euvolémicas e hipervolémicas. En SIADH se recomienda su uso cuando las medidas previas han fallado.

Existen escasas publicaciones reportando su uso en pacientes pediátricos, principalmente asociadas a hiponatremias crónicas hipervolémicas (insuficiencia cardíaca, cirrosis).

Desalinación

Definición

La desalinación no constituye una entidad clínica, sino un fenómeno fisiopatológico que ocurre cuando hay una actividad aumentada y mantenida de ADH en presencia de una carga renal de solutos (NaCl) elevada, que conduce a una mayor retención de agua libre con agravamiento de la hiponatremia.

Fisiopatología

La natremia es una relación soluto-solvente.

En condiciones de actividad normal de ADH, la defensa frente a una hiponatremia es una supresión de la actividad de ADH lo que lleva a mayor excreción de agua libre y normalización de la natremia.

En cambio cuando hay una actividad aumentada y no suprimible de ADH, como en el SIADH, la capacidad de excretar agua libre de electrolitos está o muy limitada o habitualmente es negativa (clearance de agua libre de electrolitos negativo). En estas condiciones el aporte elevado de NaCl aumenta la retención de agua libre, provoca mayor natriuresis y por consiguiente empeoramiento de la hiponatremia.

Tratamiento

Disminuir el aporte de NaCl y aumentar la restricción de volumen.

Síndrome pierde sal cerebral (SPSC)

Definición

Cuadro caracterizado por hiponatremia, hipoosmolaridad, deshidratación y balance negativo de sodio, generalmente de comienzo brusco luego de alguna lesión de sistema nervioso central (SNC) como hemorragia subaracnoidea, TEC, cirugía de SNC, tumores o cuadros infecciosos como meningitis o encefalitis. Inicialmente es muy semejante al SIADH y su diagnóstico diferencial entre ambos a menudo ofrece dificultades.

Fisiopatología

La fisiopatología y los mecanismos involucrados en el desarrollo de este síndrome no son claros. Se plantean dos mecanismos principales:

- Disminución del tono simpático sobre el riñón con alteración de la reabsorción de sodio especialmente en los túbulos colectores medulares.
- Aumento de la liberación de péptidos natriuréticos, especialmente del péptido natriurético cerebral, lo que también provocaría un aumento de la natriuresis.

Diagnóstico

Lo que caracteriza al SPSC es que hay una pérdida primaria de sodio y agua, se trata entonces de una hiponatremia con LEC (líquido extracelular) disminuido a diferencia del SIADH en que hay una hiponatremia eurolémica. Clínicamente esto se expresa en que en el SPSC hay desde el comienzo balances negativos de agua con evolución hacia la deshidratación e incluso al *shock* hipovolémico (es un cuadro perdedor de agua y sal). En cambio el SIADH es un cuadro ganador de agua y se expresa a través de balances positivos de agua.

Tratamiento

Aporte de volumen con soluciones isotónicas y en aquellos cuadros que se prolongan más allá de una semana o en los que la hiponatremia no se logra corregir, considerar el uso de florinef (MR) en dosis de 0,05 a 0,1 mg día.

Bibliografía

1. Gross P. Clinical management of SIADH. *Ther Adv Endocrinol Metab* 2012;3(2):61-73.
2. Torres A, Wickham E, Biscobing D. Tolvaptan for the management of SIADH. *Endocr Pract* 2011;17(4): 97-100.
3. Fenske W, Sandner B, Christ-Crain M. A copeptin-based classification of the osmoregulatory defects in the syndrome of inappropriate antidiuresis. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2016;30:219-33.
4. Álvarez E, González E. Bases fisiopatológicas de los trastornos del sodio en pediatría. *Rev Chil Pediatr*. 2014;85(3):269-280.
5. Cuesta M, Thompson CJ. The syndrome of inappropriate antidiuresis. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2016;30(2):175-87.
6. Spasovski G, Vanholder R, Allolio B, et al. Clinical practice guideline on diagnosis and treatment of hyponatremia. *Nephrol Dial Transplant*. 2014;29(2):1-39.
7. Ellison DH, Berl T. Clinical Practice. The syndrome of inappropriate antidiuresis. *N Engl J Med*. 2007;256: 2064-72.
8. Young Lee J, Kilonzo K, Nistico A, et al. Management of hyponatremia. *CMAJ*. 2014;186(8):281-6.
9. Runkle I, Villabona C, Navarro A, et al. Tratamiento de la hiponatremia secundaria al síndrome de secreción inadecuada de la hormona antidiurética: algoritmo multidisciplinar. *Nefrología (Madr.)* 2014;34:439-50.

Alteraciones del metabolismo del potasio

Jean Grandy H.

El potasio (K) total almacenado en un adulto normal es de 3.000 a 4.000 mEq. Cerca del 98% (\pm 150 mEq/l) se localiza en el compartimiento intracelular (LIC), alcanzando una concentración en plasma de 3,5 a 5 mEq/l. Por esta razón, la calemia no se correlaciona necesariamente con el contenido total de potasio en el organismo.

El K desempeña un papel importante en la función celular y en la transmisión neuromuscular. En la célula participa en la regulación de la síntesis de glicógeno y de proteínas y es el determinante del potencial de reposo de la membrana celular. El potencial de membrana está determinado por la proporción entre la concentración de K intra y extracelular. Las alteraciones en este potencial ejercen una gran influencia en la actividad del músculo cardíaco y esquelético.

Hipocalemia

Es la concentración de K en el plasma menor a 3,5 mEq/l. Habitualmente se acompaña de disminución del K intracelular por lo que es posible encontrar alteraciones en el metabolismo celular y en la estructura de algunos tejidos. Cuando hay hipocalemia sin depleción celular, como en la redistribución interna de K, las manifestaciones clínicas están limitadas a síntomas neuromusculares y cardiovasculares.

- Neuromusculares: ($K < 2,5$) Debilidad muscular y parálisis. Radbomiólisis. Mioglobiuria. Necrosis y fibrosis muscular.
- Cardiovasculares: ($K < 3$) alteraciones progresivas en electrocardiograma (ECG). Onda U (sobre 1 mm), depresión S-T, disminución de amplitud o inversión de onda T, ensanchamiento de P, prolongación del PR (bradicardia sinusal. Bloqueo AV), ensanchamiento de QRS. Resistencia a catecolaminas.
- Renales: Nefropatía hipocalémica. Disminución de capacidad de concentración. Aumento de producción de amonio. Estimulación de renina y prostaglandina E2.
- Metabólicas: Alteración en secreción de insulina. Balance nitrogenado negativo.
- Gastrointestinales: Anorexia, náuseas, vómitos, íleo.
- Otros: Apatía, decaimiento, confusión, irritabilidad, convulsiones.

Etiología

Hipocalemia con K corporal total normal:

1. Pseudohipocalemia (ECG normal. El K es incorporado antes de procesar la muestra por un recuento elevado de células sanguíneas).
2. Redistribución:
 - Aumento del pH. Alcalemia.
 - Administración de glucosa e insulina.
 - Aumento de la actividad beta2 adrenérgica (estrés, uso de beta2 agonistas).
 - Parálisis periódica familiar en su forma hipocalémica.
 - Estado anabólico o de rápido crecimiento celular (recuperación nutricional).

Hipocalemia con K corporal total disminuido

- Ingreso deficiente (pacientes con alimentación pobre en potasio).
- Pérdidas digestivas (diarrea, vómitos).
- Pérdidas renales: Aumento de la actividad mineralocorticoidea. Hiperaldosteronismo 1°. Síndrome de Cushing. Síndrome de Bartter, Estenosis de arteria renal. Uso de diuréticos. Nefropatía perdedora de sal. Hipercalcemia. Acidosis tubular renal. Poliuria. Hipomagnesemia.
- Pérdidas por sudor.

Diagnóstico

- Repetir determinación, descartar pseudohipocalemia y evaluar con ECG.
- Revisar historia clínica que permita precisar o descartar causas extrarrenales.
- Descartar hipocalemia por redistribución.
- Hipocalemia más hipertensión debe hacer plantear presencia de hiperaldosteronismo.
- Medir excreción de K en orina de 24 horas: < 25 a 30 mEq/día orienta a disminución de ingesta, pérdidas gastrointestinales o uso de diuréticos. > 25 a 30 mEq/día orienta a pérdida renal de K. Determinar magnesio, calcio, gases.
- Determinación de aldosterona y actividad de renina plasmática.

Tratamiento

El pilar del tratamiento en una hipocalemia verdadera, es la administración de KCl. Deben corregirse en forma simultánea otras alteraciones metabólicas asociadas como hipomagnesemia o hipocalcemia.

En general, la corrección de la calemia se puede lograr rápido, sin embargo, la administración de KCl se debe mantener por 5 a 7 días para repletar la célula.

En pacientes que se alimentan y tienen buena tolerancia digestiva, se puede utilizar la vía oral, aportando 2 mEq/kg/d de K además, de su requerimiento basal.

Si no es posible utilizar la vía oral, o si la hipocalemia es menor de 2,0 mEq/l, se debe utilizar la vía intravenosa, cuidando que la concentración de K en la mezcla no sea superior a 50 mEq/l cuando se está utilizando una vía periférica, dado que concentraciones mayores provocan esclerosis del vaso.

Si el aporte de K requerido supera la capacidad que permite la vía periférica y la situación clínica lo justifica, se pueden utilizar concentraciones mayores (100-150 mEq/l de solución) por vía femoral o subclavia, evitando los accesos con directo contacto cardíaco por el riesgo de arritmias. La velocidad de infusión de K puede tener un máximo de 10 a 20 mEq/hora/1,73 m². Es necesario monitoreo cardíaco permanente, con control de calemia c/4 a 6 horas. Superada la emergencia, se continúa con K oral o utilizando ambas vías.

Hipercalemia

Es la concentración de K en plasma sobre 5,5 mEq/l. Para evaluar adecuadamente la severidad de la hipercalemia debe efectuarse en forma concomitante un ECG. Clasificación:

- Leve: K de 5,5 a 6,5. Sin alteración ECG.
- Moderada: K de 6,5 a 7,5 y/o alteraciones ECG mínimas (onda T alta).
- Severa: K mayor de 7,5 y/o alteraciones ECG más severas.

Las manifestaciones clínicas de la hipercalemia comprometen corazón y músculo esquelético. La hiponatremia y la hipocalcemia potencian sus efectos adversos. La debilidad muscular no aparece hasta que la calemia sube de 8 mEq/l, salvo en los pacientes con parálisis periódica que pueden hacerse sintomáticos con cifras más bajas. Las alteraciones cardíacas progresivas son onda T picuda, disminución QT, ensanchamiento QRS, desaparición onda P y fibrilación ventricular.

Etiología

Aumento del aporte.

Pseudohipercalemia (ECG normal. Toma de muestra con hemólisis, aumento marcado de células sanguíneas).

Redistribución:

- Acidosis metabólica, déficit de insulina e hiperglicemia.
- Catabolismo tisular.
- Bloqueo beta2 adrenérgico.
- Ejercicio severo.
- Parálisis periódica en su forma hipercalemica.
- Uso de succinilcolina.

Disminución de la excreción urinaria:

- Insuficiencia renal.
- Disminución de volumen circulante efectivo.
- Hipoaldosteronismo.
- Acidosis tubular renal tipo IV y la forma hipercalemica del tipo I.

Diagnóstico

- Repetir determinación. Descartar pseudohiperkalemia. ECG.
- Aproximación con la historia clínica (dieta, antecedentes de insuficiencia renal, uso de diuréticos ahorradores de K, episodios recurrentes de debilidad muscular, etc.).
- Descartar causas de redistribución. Medición de gases y electrolitos en sangre, creatinemia, nitrógeno ureico, glicemia, calcemia, electrolitos y creatinina en orina.
- Evaluar la capacidad de excreción urinaria. Si la función renal es normal y no hay ninguna otra causa aparente, debe sospecharse un hipoaldosteronismo.
- La gradiente transtubular de K (GTTK) permite una buena estimación de la actividad de aldosterona cuando la orina no está diluida y con sodio en orina > 25 mEq/l. Es la división entre la relación orina plasma de K y la relación orina plasma osmolar $GTTK = O/P$ de K: O/P Osmolar.

En condición de hipercalemia, un GTTK por debajo 8 y sobre todo bajo 5 permiten plantear un hipoaldosteronismo que es necesario objetivar con medición de aldosterona y medición de actividad de renina plasmática.

Tratamiento

Hay tres medios para manejar una hipercalemia:

1. Antagonizar su toxicidad a nivel de membrana (calcio).
2. Estimular su entrada a la célula (HCO_3^- , insulina más glucosa, beta2 agonista).
3. Remoción del organismo (diuréticos, diálisis, resinas de intercambio).

Hipercalemia severa

Requiere manejo inmediato.

- *Administración de gluconato de calcio 10%*: 0,5 a 1 cc/kg/dosis. Dosis máxima simple 10 cc que se puede repetir a los 5 minutos si persisten alteraciones ECG graves. El efecto es inmediato pero de corta duración. Debe ser seguido por medidas que estimulen su paso al intracelular.
- *Redistribución interna*
 - a. Uso de beta2 agonistas como el salbutamol en nebulización 0,05 mg/kg/dosis por tres veces o 2 puff x 5 veces cada 5 minutos disminuye la calemia en 0,3 a 0,6 mEq/l en 30 minutos. En caso necesario, la infusión de salbutamol intravenoso en dosis de 0,1-0,3 g/kg/min durante una o dos horas tarda 30 minutos en provocar disminución de calemia. Duración 4 a 6 horas.
 - b. El bicarbonato tiene poca utilidad en el manejo de hipercalemia aguda en pacientes en hemodiálisis. La administración de 1 mEq/kg/dosis de $NaHCO_3$ sería útil con acidosis metabólica moderada y severa en pacientes con daño renal crónico y con función renal normal. Al recuperar el pH, en condiciones de anión gap normal, el K disminuye en 0,4 a 0,6 mEq por cada 0,1 unidad que aumenta el pH. Su efecto se inicia alrededor de los 20 a 30 minutos y dura entre 4 a 6 horas.
 - c. La infusión de glucosa más insulina disminuye en 0,5 a 1,5 mEq/l la calemia al cabo de una hora. Se administra 1U de insulina cristalina por 4 a 5 g de glucosa en una solución de glucosa a 10%, con una velocidad de infusión de 10 ml/kg/hora durante 30 minutos. Uso con precaución en RN y lactantes.
- *Remoción de potasio*
 - a. Las resinas de intercambio como el resin sodio (Kayexalate), usado en forma oral o en enema intentando que permanezca en colon al menos 1 hora, han mostrado efectos en la reducción de potasio. Se utiliza 1 g/kg/dosis que se puede repetir c/4-6 horas y disminuye

la calemia en 1 mEq/l. Sin embargo, su efecto es discreto en el manejo de la hipercalemia aguda y se han descrito complicaciones digestivas graves. Parece ser más eficaz en el manejo de hipercalemia crónica. Nuevos agentes están en desarrollo y sin disponibilidad rutinaria actual. El Patiromer, otro polímero no absorbible y el ZS-9 un cristal intercambiador de sodio e hidrógeno por potasio que ha mostrado buen efecto en reducción de hipercalemia aguda.

- b. Cuando las medidas conservadoras son inefectivas, la hemodiálisis es el método ideal para remover K. La diálisis es especialmente importante en pacientes con fallo renal agudo en estado hipercatabólico. Los diuréticos deben ser considerados en la hipercalemia crónica 2º a hipoadosteronismo o con insuficiencia renal leve a moderada.

Hipercalemia moderada

Utilizar medidas 2 y 3.

Hipercalemia leve

Se puede manejar solo con resinas de intercambio (Kayexalate).

Bibliografía

1. Rose BD, Post TW. Sección III. Abordaje fisiológico de trastornos electrolíticos y ácido-base. Hipopotasemia. 836-87. Marbán Libro, Quinta edición, 2002.
2. Rose BD, Post TW. Sección III. Abordaje fisiológico de trastornos electrolíticos y ácido-base. Hiperpotasemia. 888-930. Marbán Libros, Quinta edición, 2002.
3. Kamel KS, Wei C. Controversial issues in the treatment of hyperkalemia. *Nephrol Dial Transplant.* 2003; 18: 2215-8.
4. Sterns RH, Grieff M, Bernstein PL. Treatment of hyperkalemia: something old or something new. *Kidney Int.* 2016;89(3):546-54.
5. Beccari MV, Meaney CJ. Clinical utility of patiromer, sodium zirconium cyclosilate, and sodium polystyrene sulfonate for the treatment of hyperkalemia: an evidence-based review. *Core Evid.* 2017;12:11-24.

Alteraciones del equilibrio ácido-base I

Acidosis

Gonzalo Mayorga V.

El balance ácido-base es fundamental para mantener la vida. Muchas enzimas y procesos de transporte transmembrana, son altamente dependientes de la concentración de ion hidrógeno. Cambios en este ion, alteran de esta manera, virtualmente todas las funciones celulares. Es por esto que, la concentración de ion hidrógeno se mantiene estrechamente en cifras de 40 nmol/L (pH = 7,4; rango compatible con la vida: 16-160 nmol/L; pH 6,8-7,8), gracias a un sistema altamente eficaz y extremadamente eficiente. Para destacar esto, cabe mencionar que estas concentraciones equivalen a una millonésima parte de las concentraciones de sodio, potasio, cloro y bicarbonato, expresadas en mmol/L. Por esto, se expresa como el logaritmo negativo de la concentración de H⁺, o pH.

Cada día se generan grandes cantidades de ácido que deben ser excretados, metabolizados o tamponados, para evitar una acidemia fatal. Del metabolismo de carbohidratos y ácidos grasos, destaca la producción de cerca de 15.000 mmol diarios de CO₂, que al combinarse con agua forma ácido carbónico (H₂CO₃) y ácidos no volátiles provenientes del metabolismo de los aminoácidos que contienen azufre (ácido sulfúrico) y de los fosfolípidos (ácido fosfórico), produciéndose aproximadamente 1 mEq/kg de ácido al día (50-100 mEq/día en un adulto, 2 a 3 mEq/kg en niños, con dieta promedio).

Este fino balance, se logra mediante tres mecanismos:

1. Amortiguación química, por los buffers intra y extracelulares.
 - a. Intracelulares y óseo: proteínas, fosfatos orgánicos e inorgánicos y hemoglobina. El hueso también cumple rol de buffer, hecho especialmente importante en la acidosis metabólica crónica que ocurre en la enfermedad renal crónica.
 - b. Extracelular: Bicarbonato del LEC.
2. Control de la presión parcial de CO₂, mediante la regulación de la ventilación alveolar.
3. Control de la concentración plasmática de HCO₃, mediante la regulación de la excreción renal de H⁺.

El estado ácido-base se puede expresar a través de la concentración de los componentes del sistema buffer más abundante en el extracelular: el sistema bicarbonato/ácido carbónico. De acuerdo a la fórmula de Henderson-Hasselbalch:

$$\text{pH} = 6,1 + \log \frac{[\text{HCO}_3]}{0,03 \text{ PCO}_2} \quad (\text{Ecuación 1})$$

De la ley de acción de masas, se deriva la siguiente ecuación que, en clínica, se utiliza por su simplicidad y permite calcular la concentración de H⁺:

$$[\text{H}^+] = 24 \times \frac{\text{PCO}_2}{\text{HCO}_3} \quad (\text{Ecuación 2})$$

Donde la PCO₂ representa el componente respiratorio de la ecuación y el HCO₃ el componente metabólico.

Acidemia corresponde a un pH < 7,36, mientras que **alcalemia** corresponde a un pH > 7,44. Los procesos que llevan a cambios de pH por debajo o por sobre de los valores normales, se conocen como **acidosis** y **alcalosis**. Estos producen cambios en las concentraciones de CO₂ y HCO₃.

La alteración primaria que provoca el cuadro le otorga la calidad de respiratoria o metabólica, determinando así las cuatro alteraciones ácido-base cardinales: un aumento de la PCO_2 generará una **acidosis respiratoria** y su disminución una **alcalosis respiratoria**, en cambio un aumento en la concentración de HCO_3^- generará una **alcalosis metabólica** y su disminución una **acidosis metabólica**.

Compensaciones

De la ecuación 2, se desprende que la situación ácido-base de un individuo puede graficarse claramente conociendo pH, PCO_2 y HCO_3^- . Cada vez que varíe el numerador, el denominador debe variar en la misma dirección y viceversa. Así, por ejemplo, cuando la concentración de HCO_3^- disminuya, también debe disminuir la PCO_2 ; y a la inversa cuando la concentración de HCO_3^- sube, también lo hace la PCO_2 de modo de mantener la concentración de H^+ lo más cercano a lo normal.

Estas compensaciones son parciales, nunca llevan el pH a cifras normales y nunca "sobre compensan". Son predecibles y su estimación permite establecer si se trata de trastornos simples o trastornos mixtos (ej. acidosis metabólica con alcalosis respiratoria) (Tabla 1).

Tabla 1. Compensaciones

Trastorno	Alteración primaria	Compensación (PCO_2 mmHg; HCO_3^- mEq/L)	
Acidosis metabólica	↓ HCO_3^-	↓ PCO_2 : 1,2	↓ HCO_3^- : 1,0
Alcalosis metabólica	↑ HCO_3^-	↑ PCO_2 : 0,7	↑ HCO_3^- : 1,0
Acidosis respiratoria	Aguda Crónica	↑ PCO_2	↑ HCO_3^- : 1,0 ↑ HCO_3^- : 3,5
			↑ PCO_2 : 10 ↑ PCO_2 : 10
Alcalosis respiratoria	Aguda Crónica	↓ PCO_2	↓ HCO_3^- : 2 ↓ HCO_3^- : 4
			↓ PCO_2 : 10 ↓ PCO_2 : 10

230

A modo de ejemplo, en una acidosis metabólica con $\text{HCO}_3^- = 10$ mEq/L (descenso de 14 mEq/L por debajo de lo normal), la PCO_2 esperable será = $40 - (14 \times 1,2) = 23,2$ mmHg.

Para todos los valores así calculados, se acepta una desviación estándar de 2-3, de modo que en el ejemplo anterior la PCO_2 puede variar entre 26,2 y 20,2. Una disminución de la PCO_2 bajo 20 mmHg, significará que además, de la acidosis metabólica, existe un proceso de alcalosis respiratoria asociado, el cual habrá que diagnosticar (compromiso SNC, sepsis, etc.) Si la PCO_2 está sobre 26 mmHg, existe una compensación respiratoria insuficiente (p. Ej.: neumonía).

Estudio básico para el diagnóstico ácido-base

El primer paso corresponde a una buena evaluación clínica, que muchas veces orienta al trastorno ácido-base presente. Signos vitales (*shock*, sepsis), estado de conciencia, síntomas respiratorios (respiración de Kussmaul o acidótica), síntomas gastrointestinales (diarrea, vómitos), signos de infección (fiebre). Antecedentes personales como enfermedad renal crónica, litiasis renal, nefrocalcinosis, patología cardíaca, pulmonar o hepática. Ingesta de medicamentos que alteren el equilibrio ácido-base como diuréticos, topiramato o metformina, entre otros. Por último, el clínico debe tener presente la posibilidad de una intoxicación (salicilato, etanol, metanol).

La evaluación de laboratorio inicial incluye gasometría venosa (arterial en algunas situaciones especiales), electrolitos plasmáticos (permite cálculo de anión gap y evaluar trastornos hidroelectrolíticos asociados, electrolitos en muestra aislada de orina, de manera simultánea con los exámenes de sangre (evaluación de la capacidad de acidificación distal).

Interpretación de exámenes

Aunque el pH, PCO_2 y HCO_3^- tienen un rango de normalidad, la situación ácido-base debe ser analizada desde un valor de pH de 7.40, PCO_2 de 40 mmHg y HCO_3^- de 24 mEq/L. Se debe efectuar un abordaje por pasos:

1. Establecer el trastorno ácido-base primario:
 - a. Según el pH habrá acidemia o alcalemia.
 - b. La valoración de las cifras de HCO_3^- y de PCO_2 determinan el trastorno primario, metabólico o respiratorio, obteniendo uno de los cuatro trastornos cardinales.
2. Establecer el **grado de compensación** renal o respiratoria, aplicando las reglas expuestas en la Tabla 1. En este punto, se establece si el **trastorno es simple** (puro) o **mixto**. Se debe tener en cuenta la historia clínica, tanto para determinar si el trastorno respiratorio es agudo o crónico (la compensación renal se completa en 3 a 5 días), como para orientar a posibles causas de trastorno asociado al primario, en los casos mixtos.
3. Determinación del **anión gap (AG)**, en los casos de acidosis metabólica $\text{AG} = \text{Na}^+ - (\text{HCO}_3^- + \text{Cl}^-)$
 Valor normal = 12 ± 4 . Este valor difiere para cada laboratorio y depende exclusivamente de los valores de los electrolitos plasmáticos considerados normales para ese laboratorio. Permite establecer si se trata de una acidosis metabólica con anión gap normal (por pérdida de HCO_3^-) o aumentado (por ganancia de hidrogeniones), ambos grupos con causas, mecanismos de generación diferentes y, por ende, un manejo distinto.
 Corrección del AG por albuminemia: la albúmina funciona como un anión. Cuando existen cambios importantes en su concentración, esto altera el AG. Una disminución de 1 g/dL de albúmina bajo su valor normal (4 g/dL), reduce el AG en 2,3 a 2,5 mEq/L. De esta manera, en una acidosis metabólica con AG aumentado, en que el paciente cursa además, con hipoalbuminemia, podría llegarse erróneamente a la conclusión de que el AG es normal. Para evitar esto, se sugiere corregir el AG de acuerdo a la albuminemia, con la siguiente fórmula:

$$\text{AG}_{\text{corregido}} = \text{AG}_{\text{calculado}} + [2,5 \times (4 - \text{albúmina g/dL})]$$

4. En una acidosis metabólica con **anión gap (AG) aumentado**, el aumento del AG por sobre el normal (ΔAG), se debe comparar con la caída del HCO_3^- bajo el normal (ΔHCO_3^-). Esto se conoce como la **ratio $\Delta\text{AG}/\Delta\text{HCO}_3^-$** , donde $\Delta\text{AG} = \text{AG} - 12$ y $\Delta\text{HCO}_3^- = 24 - \text{HCO}_3^-$. Para una carga ácida aguda dada, más del 60% es amortiguada por buffers intracelulares y tejido óseo, siendo el 40% restante, amortiguado por el HCO_3^- , principal buffer extracelular. Es por esta razón, que el aumento del AG (que está reflejando la magnitud de la carga ácida) es habitualmente mayor (o al menos igual) que el descenso del HCO_3^- .
 El valor normal de $\Delta\text{AG}/\Delta\text{HCO}_3^-$ es 1 a 2. Esto es muy útil en clínica, puesto que ayuda a identificar acidosis metabólicas mixtas. Una relación menor de 1, sugiere pérdida aumentada de HCO_3^- . Por ejemplo, en un *shock* hipovolémico por diarrea aguda severa, puede existir una acidosis láctica con AG aumentado, pero con un $\Delta\text{AG}/\Delta\text{HCO}_3^- < 1$, por importantes pérdidas digestivas de bicarbonato. Por el contrario, una relación o ratio $\Delta\text{AG}/\Delta\text{HCO}_3^- > 2$, expresa la existencia de una alcalosis metabólica previa al cuadro agudo.
 Siguiendo estos pasos (determinación del trastorno primario usando pH, HCO_3^- y PCO_2 , establecer si el trastorno es simple o mixto usando las reglas de compensación, calcular el AG y el $\Delta\text{AG}/\Delta\text{HCO}_3^-$) se puede llegar al diagnóstico ácido-base. Una vez hecho esto, es necesario establecer las causas que llevaron a este trastorno.

$$\text{Anión gap urinario (AGU; expresado en mEq/L): } (\text{Na}^+_u + \text{K}^+_u) - \text{Cl}^-_u$$

El mecanismo principal que tiene el riñón para excretar una carga ácida, es mediante el aumento de la excreción de amonio. El anión gap urinario es una forma indirecta de medir el amonio urinario, ya que este se excreta como cloruro de amonio.
 En condición de acidosis metabólica, aumenta la excreción de cloruro de amonio y, por lo tanto, el anión gap urinario es negativo. Si en una condición de acidosis metabólica, el anión gap urinario es mayor o igual a cero, quiere decir que existe una alteración en la producción de amonio y, por consiguiente, la causa del trastorno es renal (falla renal, acidosis tubular renal distal, hipoadosteronismo). Para su adecuada interpretación, requiere que el riñón no esté en situación de ahorro de sodio y por consiguiente de Cl^- , lo que limita la excreción de amonio. Por lo tanto, se requiere de un $\text{Na}^+_u > 20$ mEq/L.

Acidosis metabólica

La acidosis metabólica (AM) es un trastorno del equilibrio ácido-base que se caracteriza por un aumento en la concentración de hidrogeniones o caída del pH (acidemia), disminución del HCO_3 plasmático y una disminución compensatoria en la PCO_2 .

Clasificación

Las causas más frecuentes de acidosis metabólica en pediatría son las provocadas por pérdida de HCO_3 en cuadros de diarrea aguda y las secundarias a hipoxia tisular por mala perfusión en los pacientes severamente deshidratados o en *shock*, con ganancia de ácido láctico.

El anión gap (AG) representa la diferencia entre los cationes no medidos y los aniones no medidos en el plasma y su valor medio es 12 ± 4 . Las AM se pueden clasificar en AM con AG normal, llamadas también **hiperclorémicas**, las cuales se caracterizan por pérdida de bicarbonato; y AM con AG aumentado en que existe ganancia de hidrogeniones, no existiendo una pérdida de bicarbonato. Su disminución en el plasma se debe a que está siendo utilizado como buffer de la carga ácida. Una vez que se resuelve el cuadro de base (mejoría de la perfusión en las acidosis lácticas, metabolización de cetoácidos en la cetoacidosis diabética), el HCO_3 es "liberado", normalizando su nivel en sangre (Tablas 2 y 3).

Clínica

Las manifestaciones clínicas son inespecíficas y comprometen fundamentalmente el sistema cardiovascular. Se puede observar una disminución del gasto cardíaco, arritmias, hipotensión por baja resistencia vascular periférica, hipertensión pulmonar, resistencia a catecolaminas, compromiso de conciencia, aumento de la afinidad del oxígeno por la hemoglobina, aumento del calcio iónico, hiperkalemia, etc. Estas manifestaciones aumentan en relación con el grado de acidemia, llegando a un pH mínimo compatible con la vida de 6,8.

232 | Relación con la kalemia

La relación pH-K^+ es bastante compleja. En las AM agudas, más del 60% de la carga ácida se tampona o amortigua dentro de la célula. Esto se produce mediante la entrada de protones a la célula, que mantiene su electroneutralidad, excretando cargas positivas hacia el LEC, fundamentalmente Na^+ y K^+ . La kalemia aumenta de manera variable, entre 0,2 y 1,7 mEq/L por cada 0,1 que disminuye el pH, con un promedio (convencional) de 0,6 mEq/L por cada 0,1 que baja el pH. Sin embargo, en las AM orgánicas (láctica, cetoacidosis) el anión entra a la célula acompañando al protón, de modo que no es necesario la salida de la misma proporción de K^+ , estimándose que en este tipo de acidosis por cada 0,1 que desciende el pH, el K^+ aumenta en el LEC entre 0,1 y 0,2 mEq/L. De modo, que la hiperkalemia se asocia principalmente a las acidosis metabólicas no orgánicas.

Tabla 2. Causas de acidosis metabólica con anión gap normal

Asociada a hipokalemia Diarrea, fístula intestinal, abuso de laxantes Acidosis tubular renal proximal (tipo 2) y distal (tipo 1)
Asociada a hiperkalemia Acidosis tubular renal tipo IV Uropatía obstructiva Hipoaldosteronismo Falla renal precoz Drogas (inhibidores de la convertasa, AINES, espironolactona, ciclosporina, etc.) Administración de soluciones ricas en cloro

Tabla 3. Causas de acidosis metabólica con anión gap alto

Acidosis láctica tipo A (con hipoxia tisular): <i>shock</i> , insuficiencia respiratoria, sepsis, anemia severa, hemorragia severa, intoxicación por CO, etc.
Acidosis láctica tipo B (sin hipoxia tisular): insuficiencia hepática, defectos enzimáticos, leucemia, convulsiones, quemaduras, etc.
Cetoacidosis diabética
Falla renal (aguda y crónica)
Tóxicos: etilenglicol, metanol, salicílicos, propilenglicol, tolueno, etc.

Tratamiento

Principios generales

Tratar la causa. Para ello es vital el correcto diagnóstico del estado ácido-base y de la causa. De esta manera, en una acidosis láctica hay que asegurar una perfusión tisular periférica adecuada (expandir cuando sea necesario) y oxigenación. En una cetoacidosis diabética, aportar insulina y volemiar, etc. Hay condiciones crónicas como la acidosis tubular renal y la enfermedad renal crónica avanzada, en que no es posible corregir la causa de base y es necesario el aporte de álcali permanente.

Considerar uso de bicarbonato de sodio en AM con anión gap normal, con $\text{pH} < 7,1-7,2$ de acuerdo a situación clínica, tipo de AM y severidad. En AM con AG aumentado, rara vez se necesita administrar bicarbonato, siendo necesario en situaciones en que esté en riesgo la vida. En general, como ya se mencionó, este tipo de acidosis se resuelven manejando la causa de base.

Calcular el déficit de bicarbonato: El uso de bicarbonato debe ser calculado solo para las primeras 6 a 12 horas y luego ir adecuándolo a la gasometría, dado a los múltiples factores que intervienen en su recuperación. Si la compensación respiratoria opera normalmente, el aporte inicial de bicarbonato puede calcularse con la fórmula:

$$\text{Déficit HCO}_3 \text{ (mEq)} = (12 - \text{HCO}_3 \text{ medido}) \times \text{peso} \times \% \text{ agua corporal total}$$

Donde 12 representa el nivel adecuado de bicarbonato que debe ser alcanzado en las primeras horas para lograr un $\text{pH} > 7,2$ (el cual es un pH seguro), evitando sobrecorregir innecesariamente.

Si de acuerdo a la situación clínica se requiere la utilización de bolos de bicarbonato, no administrar más de 0,5 mEq/kg de bicarbonato y repetir a los 15 minutos si es necesario, a fin de evitar un cambio brusco de pH que puede provocar complicaciones graves como hipernatremia, hipokalemia, disminución del Ca iónico, alcalosis de rebote y acidosis intracelular paradójica. Velocidad de infusión sugerida 0,1 mEq/kg/min. Puede ser necesario aportar calcio endovenoso, para corregir el descenso del calcio iónico, el cual puede ser perjudicial para la condición cardiovascular del paciente.

233

Situaciones especiales

- Cetoacidosis diabética:* Su manejo es aporte de volumen e insulina. Sólo si el pH es menor a 7,0, las guías de manejo recomiendan uso de bicarbonato.
- Insuficiencia renal crónica y acidosis tubular renal:* Mantener bicarbonato plasmático sobre 22 mEq/L.
- Cardiopatías congénitas:* La acidemia disminuye la contractilidad y respuesta a catecolaminas, por lo que en estos pacientes las metas de pH son diferentes.
- Neonatos:* Administrar bicarbonato en bolo, produce cambios bruscos de osmolaridad plasmática y aumento del flujo sanguíneo cerebral que puede llevar hemorragia intraventricular. Por esta razón, su uso es controvertido en recién nacidos, especialmente en prematuros. De ser necesaria su administración, nunca debe ser en bolo (por lo menos en 30 minutos).

Bibliografía

- Hamm LL, Nakhoul N, Hering-Smith KS. Acid-Base Homeostasis. Clin J Am Soc Nephrol. 2015;10(12):2232-42.
- Berend K, de Vries APJ, Gans ROB. Physiological Approach to Assessment of Acid-Base Disturbances. N Engl J Med. 2014;371(15):1434-45.
- Kraut JA, Madias NE. Treatment of acute metabolic acidosis: a pathophysiologic approach. Nat Rev Nephrol. 2012;8(10):589-601.
- Kraut JA, Madias NE. Lactic acidosis. N Engl J Med. 2014;371(24):2309-19.
- Rose BD, Post TW. Clinical Physiology of Acid-Base and Electrolyte Disorders, 5th ed, McGraw-Hill, New York 2001. p. 328.

Alteraciones del equilibrio ácido-base II

Alcalosis

Gonzalo Mayorga V.

La alcalosis metabólica se caracteriza por un aumento del pH, producto de un aumento primario del HCO_3^- en plasma, acompañado de hipoventilación que lleva a una elevación compensatoria de la PCO_2 . En el caso de la compensación renal a una acidosis respiratoria crónica, el HCO_3^- no aumenta sobre 40 mEq/L, por lo que valores mayores, deben hacer sospechar de una alcalosis metabólica asociada.

Fisiopatología

Para que se produzca una alcalosis metabólica, deben ocurrir procesos que la generen y posteriormente, que la mantengan en el tiempo. El riñón es altamente eficiente en excretar el exceso de álcali, por lo que la mantención de la alcalosis metabólica es secundaria a alguna alteración en la excreción renal de bicarbonato.

Mecanismos generadores

1. Pérdida de hidrogeniones por vía gastrointestinal (vómitos o succión por sonda nasogástrica) o renal (secreción de hidrogeniones en túbulo distal secundario a hiperaldosteronismo).
2. Movimiento de hidrogeniones hacia el LIC (secundario a hipokalemia, mantención de la electroneutralidad, que genera acidosis intracelular paradójal).
3. Ganancia de bicarbonato por un aporte excesivo de álcali: bicarbonato, citrato o antiácidos.

234

Mantención de la alcalosis

Se produce por condiciones que reducen la filtración glomerular de bicarbonato, aumentan su reabsorción tubular e impiden su secreción tubular. Estos mecanismos se asocian a:

- Reducción de la tasa de filtración glomerular.
- Disminución volumen circulante efectivo, que estimula el sistema renina angiotensina aldosterona, provocando un hiperaldosteronismo secundario que impide la retención de ácido.
- Hipocloremia con depleción de cloro, ya que una menor oferta de cloro a nivel tubular, permite una mayor excreción de hidrogeniones, para mantener la electroneutralidad. Menor oferta de cloro a nivel de mácula densa, estimula la reabsorción de NaCl por medio del sistema renina angiotensina aldosterona, siendo otro mecanismo generador de hiperaldosteronismo secundario.
- Hipokalemia crónica, que como ya se mencionó, es capaz de mantener una acidosis intracelular paradójal, siendo capaz de producir y perpetuar una alcalosis metabólica. La acidosis intracelular, aumenta la producción tubular de amonio, con el consiguiente aumento en la excreción renal de hidrogeniones.
- Aumento de la entrega de sodio en nefrón distal.

Clínica

Habitualmente asintomática. La alcalosis metabólica severa ($\text{pH} > 7,6$) puede producir trastornos graves en diferentes sistemas: vasoconstricción arteriolar, disminución del flujo coronario, predisposición a arritmias, hipoventilación con hipercapnia e hipoxemia. Desde el punto de vista metabólico, estimula la glicólisis anaeróbica y producción de ácidos orgánicos. Puede producir hipocalemia, hipomagnesemia, hipofosfemia y disminución del calcio iónico (generador de los

trastornos cardiovasculares). Por último, disminuye el flujo cerebral, observándose letargia, sopor y convulsiones.

Etiología y diagnóstico

La etiología de la alcalosis metabólica se puede sospechar con la historia clínica, las dos causas más frecuentes son la pérdida de HCl por vómitos o succión nasogástrica y el uso o abuso de diuréticos de asa. La gasometría confirma el diagnóstico. Se debe seguir la secuencia de estudio de trastornos ácido-base, expuesta en guía anterior. En relación a la compensación respiratoria, la PCO_2 no es capaz de aumentar más allá de 55 a 60 mmHg. Valores superiores orientan a una acidosis respiratoria agregada.

Cuando la causa no es evidente de la historia clínica, el diagnóstico se puede obtener de exámenes de laboratorio. Esto ocurre principalmente en casos de vómitos ocultos y abuso de diuréticos. En casos de hiperaldosteronismo primario o situaciones que simulan un hiperaldosteronismo, también es difícil sospechar el diagnóstico solo con la clínica.

Los ELP suelen mostrar hipocloremia e hipokalemia. La evaluación se complementa con el estado de hidratación y del volumen circulante efectivo. Esto se consigue a través de los signos clínicos de hipovolemia y la medición de Na^+ y Cl^- en muestra aislada de orina. Debido a la relación estrecha entre el cloro y la alcalosis metabólica, la medición de electrolitos urinarios, se constituye en un examen básico en el enfrentamiento de este trastorno ácido-base. Es por esta razón, que las causas de alcalosis metabólica se agrupan principalmente, en las asociadas a depleción de cloro y las que no lo son.

A. Cloro urinario < 20 mEq/L: Existe depleción de Cl. Adecuado manejo renal y buena respuesta al uso de NaCl.

1. Vómitos profusos (estenosis hipertrófica del píloro). Succión gástrica.
2. Uso de diuréticos (tardío).
3. Alcalosis de contracción (pérdidas de líquidos más ricos en cloro que en bicarbonato).
4. Clorhidrorrea congénita (raro).
5. Fibrosis quística.
6. Alcalosis poshipercápnica (alcalosis de rebote, posterior a la recuperación rápida de una acidosis respiratoria; la acidosis respiratoria crónica produce aumento de excreción urinaria de cloro).

B. Cloro urinario \geq 20 mEq/L: Trastornos primarios renales. No responden al uso de NaCl.

1. Hiperaldosteronismo primario.
2. Uso de diuréticos (Inicial).
3. Depleción grave de K^+ .
4. Tubulopatías perdedoras de sal: Síndrome de Bartter y Gitelman.
5. Síndrome de Liddle (pseudoaldosteronismo): por activación permanente del ENaC (canal epitelial de sodio) del túbulo colector, que produce un aumento de la reabsorción de sodio, con hipokalemia y alcalosis metabólica. La retención de sodio, produce hipertensión arterial.
6. Otros trastornos que simulen un exceso de mineralocorticoides, como el Síndrome de Cushing severo, el exceso aparente de mineralocorticoides, la intoxicación por regaliz, entre otros.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es resolver tanto los procesos generadores como los perpetuadores de la alcalosis metabólica, ya mencionados previamente.

De esta manera, se deberá corregir la causa de los vómitos, suspender o disminuir la succión nasogástrica, suspender o reemplazar el uso de diuréticos de asa o tiazídicos, normalizar el volumen circulante efectivo, corregir la hipokalemia, reponer el déficit de cloro, tratar la falla renal, etc. En los casos de pérdidas gástricas de HCl, se puede disminuir la producción de ácido, agregando bloqueadores H_2 o inhibidores de la bomba de protones.

Si la causa es aporte externo de álcali, este se debe suspender (bicarbonato, citrato, lactato). Cabe destacar que el bicarbonato administrado en una acidosis láctica y en el manejo de la ceoacidosis diabética, también debe ser visto como un aporte en exceso, que muy probablemente generará una alcalosis de rebote, puesto que al corregir la causa de base, tanto el lactato, como el beta-hidroxibutirato, se metabolizarán y producirán bicarbonato.

En alcalemias severas ($\text{pH} > 7,55$ y/o $\text{HCO}_3^- > 50$ mEq/L), la idea es lograr una corrección inicial que permita llevar el pH por debajo de 7,55, reduciendo el bicarbonato plasmático a niveles por debajo de 40 mEq/L.

En la alcalosis metabólica cloruro sensible el manejo consiste en reexpansión del volumen circulante efectivo a través de la administración de soluciones con NaCl y la corrección del déficit de K^+ (usar KCl y no otras presentaciones de potasio, como gluconato de potasio).

En la alcalosis metabólica cloruro resistente, igualmente evaluar y corregir hidratación si procede. Generalmente cursan con normo o hipervolemia. Tratar la causa de base removiendo la fuente de mineralocorticoides. Intentar antagonizar el efecto de mineralocorticoides con diuréticos ahorradores de K^+ como la espironolactona (1-3 mg/kg/día) o amiloride. Restricción de sodio y corrección del déficit de K^+ si procede. Medición y reposición de magnesio que acompaña a veces a la hipokalemia.

En estados edematosos (insuficiencia cardíaca, cirrosis hepática y síndrome nefrótico), la alcalosis es secundaria a diuréticos. Estos pacientes se benefician de reemplazar el diurético por uno ahorrador de potasio. Se puede agregar acetazolamida, un diurético inhibidor de la anhidrasa carbónica luminal, lo que aumenta la excreción urinaria de bicarbonato.

En pacientes con alcalosis severa que no responde a ninguna de las medidas mencionadas o tiene alguna contraindicación para su uso, lo que se ve frecuentemente en pacientes en falla renal aguda o etapas avanzadas de enfermedad renal crónica, se puede corregir este trastorno con uso de terapias de reemplazo renal continuo.

Bibliografía

1. Berend K, de Vries APJ, Gans ROB. Physiological Approach to Assessment of Acid-Base Disturbances. *N Engl J Med.* 2014;371(15):1434-45.
2. Luke RG, Galla JH. It Is Chloride Depletion Alkalosis, Not Contraction Alkalosis. *J Am Soc Nephrol.* 2012;23 (2):204-7.
3. Rose BD, Post TW. *Clinical Physiology of Acid-Base and Electrolyte Disorders*, 5th ed, McGraw-Hill, New York 2001. p. 551.

Bronquiolitis.	
<i>Soledad Montes F.</i>	238
Estridor laríngeo no infeccioso (EL).	
<i>Soledad Montes F.</i>	241
Laringitis aguda.	
<i>Andrés Koppmann A.</i>	244
Neumonía adquirida en la comunidad (NAC).	
<i>Hortensia Barrientos I.</i>	247
Neumonía complicada.	
<i>Hortensia Barrientos I.</i>	252
Asma bronquial.	
<i>M. Lina Boza C.</i>	256
Síndrome apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS).	
<i>Soledad Montes F.</i>	260
Displasia broncopulmonar (DBP).	
<i>Ana M. Sepúlveda B.</i>	262
Tuberculosis pulmonar.	
<i>M. Lina Boza C.</i>	265
Fibrosis quística (FQ).	
<i>M. Lina Boza C.</i>	268
Oxigenoterapia.	
<i>Andrés Koppmann A.</i>	273
Aerosolterapia.	
<i>Andrés Koppmann A.</i>	276

Inflamación y edema de la vía aérea pequeña (bronquiolos) de causa viral. La necrosis epitelial origina tapones intraluminales compuestos de detritos celulares, con hiperinsuflación y atelectasias. Primer episodio de sibilancias en el lactante. Afecta a 1 de cada 3 lactantes en el primer año de vida.

Etiología

Virus respiratorio sincicial es el más frecuente (50-80%). Otros virus: rinovirus, parainfluenza, metapneumovirus, adenovirus, influenza, coronavirus y enterovirus. Coinfección viral se presenta entre 6 al 30% de los casos, sin embargo, no existe claridad de mayor severidad.

Cuadro clínico

Inicialmente rinorrea, fiebre de baja cuantía, progresa con tos y dificultad respiratoria variable, acompañado de rechazo alimentario y alteraciones del sueño. Duración 7 a 14 días. Dependiendo de la severidad hay signos de obstrucción bronquial variable: taquipnea, retracción de partes blandas, aumento del diámetro antero-posterior, espiración prolongada, sibilancias y crépitos. En pacientes menores de 3 meses se puede presentar con apneas (mayor riesgo en caso de prematuridad).

Estudio complementario: no es de rutina.

- Panel respiratorio viral (inmunofluorescencia) o estudio molecular (estudio reacción en cadena de polimerasa): para hospitalización con aislamiento en cohorte.
- Rx Tórax AP-L: en caso de sospechar complicación (deterioro agudo, neumonía, atelectasia, síndrome de ruptura alveolar).
- Gases venosos y saturación de O₂: paciente con sospecha de insuficiencia respiratoria global o con requerimientos de oxígeno.
- Hemograma-VHS y PCR: en caso de sospecha de sobreinfección bacteriana.

238

Diagnóstico diferencial

Neumonía, síndrome coqueluchoídeo, crisis de asma, exacerbación de fibrosis quística o displasia broncopulmonar, cuerpo extraño en vía aérea o esófago, traqueo-broncomalacia, cardiopatía congénita y sibilancias secundarias a reflujo.

Factores de riesgo de mayor severidad

- Menor de 3 meses: Cardiopatía congénita.
- Enfermedad neuromuscular: Prematuridad.
- Daño pulmonar crónico (fibrosis quística y displasia broncopulmonar).

Hospitalizar

- Insuficiencia respiratoria.
- Menor de 3 meses con neumonía asociada aunque no presente dificultad respiratoria.
- Apneas.
- Rechazo alimentario con hidratación límite.
- Atelectasia lobar.
- Sin respuesta al tratamiento con adrenalina nebulizada posterior a observación de 2 horas en servicio de urgencia.

- Agravamiento progresivo o múltiples consultas en SUI.
- Ansiedad de los padres.
- Caso social.

Tratamiento

General

- Aseo nasal.
- Menores de 3 meses, monitor de apneas.
- Oxigenoterapia para mantener $SO_2 \geq 94\%$.
- Hidratación: alimentación oral fraccionada, o por SNG según tolerancia y dificultad respiratoria. Hidratación endovenosa en caso de mala tolerancia oral.

Específico

- Adrenalina nebulizada (evidencia tipo B): Nebulización con adrenalina corriente 2 ml (alternativa con adrenalina racémica 0,05 ml/kg/dosis) + suero fisiológico a completar 4 ml una vez y según respuesta se puede repetir hasta cada 4 horas. Uso en urgencia disminuye el riesgo de hospitalización (mantener en observación 2 a 3 horas). Broncodilatador y estímulo alfa-adrenérgico (disminuye la permeabilidad capilar y edema de la mucosa). A la fecha la evidencia sigue siendo controversial.
- Broncodilatadores (salbutamol con o sin bromuro de ipatropio) no tienen indicación. En pacientes con riesgo de ser asmáticos (índice API +) podría observarse una respuesta clínica.
- En hospitalizados: nebulizaciones con solución hipertónica 3% (evidencia tipo B): 3 ml de NaCl 10% + 7 ml de agua bidestilada, (usar 4 ml;) con 2 puff de salbutamol en forma previa. Repetir cada 8-4 horas. Hoy en día su beneficio es cuestionado, existiría beneficio en aquellos de evolución tórpida con más de 3 días de hospitalización.
- Corticoides sistémicos no está indicado de rutina, sólo tienen indicación en pacientes con riesgo de ser asmáticos, previo a su ingreso a UCI.
- KNT respiratoria no tiene indicación en el cuadro agudo, reservar para el manejo de atelectasias e hipersecreción bronquial.
- Antibióticos: solo indicado en los pacientes con sospecha de sobreinfección bacteriana.
- Cánula de alto flujo con mezcla de O_2 y aire donde se entrega un flujo alto (1 litro/kg/min) con una FiO_2 predeterminada. Indicado en pacientes con cuadro moderado, previo a la instalación de presión positiva invasiva o no invasiva. Requiere menor atención de enfermería y técnico paramédico, pudiendo utilizarse en servicios de urgencia o sala básica.

Ingreso a unidad de paciente crítico/intermedio: todo paciente que requiere escalar en el manejo por su insuficiencia respiratoria, con necesidad de ventilación positiva no invasiva o invasiva pese al manejo anteriormente mencionado.

- Antecedente de apneas.
- Requerimiento de $FiO_2 \geq 0,5$.
- Riesgo de agotamiento y/o agravamiento progresivo.
- Inestabilidad hemodinámica y/o compromiso de conciencia.

Criterios de alta

- $SO_2 > 94\%$ por 12 horas sin requerimiento de O_2 ni dificultad respiratoria.
- Tolerancia oral completa.

Seguimiento

- Control a las 48-72 horas del alta.
- Derivación a broncopulmonar infantil: Cuadro grave, prolongado o atípico. Presencia de factor de riesgo (ya descrito).

- Los corticoides inhalados y montelukast no han demostrado utilidad en disminuir la hiperreactividad bronquial posbronquiolitis.
- Azitromicina: en dosis 10 mg/kg en días alternos, puede disminuir la sintomatología respiratoria en pacientes con cuadros recurrentes o prolongados sin antecedentes de atopía, en los que se sospecha una inflamación neutrofílica de la vía aérea.

Bibliografía

1. Meissner C. Viral Bronchiolitis in Children. *NEJM* 2016;374(1):62-72.
2. Florin A, Plint C, Zorc J. Viral bronchiolitis. *Lancet*. 2017;389(10065):211-24.
3. Roqué i Figuls M, et al. Chest physiotherapy for acute bronchiolitis in paediatric patients between 0 and 24 months old. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016;2:CD004873.
4. Schroeder R, Mansbach M. Recent evidence on the management of bronchiolitis. *Curr Opin Pediatr*. 2014;26(3):328-33.

Estridor laríngeo no infeccioso (EL)

Soledad Montes F.

Sonido de tonalidad alta secundario a un colapso u obstrucción de la vía aérea superior extratorácica, que genera turbulencia y que dependiendo del tiempo respiratorio comprometido orienta a la ubicación del problema: estridor inspiratorio: estrechez a nivel de glotis y supraglotis; bifásico: compromiso de subglotis y en caso de estrechamiento severo; espiratorio: alteración de tráquea intratorácica. A su vez, puede ser agudo (inflamación, infección, cuerpo extraño) o crónico.

Etiología

Nasal

Atresia de coanas: 1:6-8 mil recién nacidos. Membranosa u ósea uni o bilateral.

Estenosis del seno piriforme: secundario a un sobrecrecimiento del maxilar durante la embriogénesis.

Tumores: Glioma, encefalocele, teratoma y quiste dermoide.

Cavidad oral y orofaringe

Macroglosia

Micrognatia y/o retrognatia

Síndrome craneofacial: secuencia de Pierre-Robin, Sd Crouzon, Síndrome de Apert y Pfeiffer.

Laringe

Laringomalacia (LM): Causa más frecuente en menores de 1 año. (2:1 en hombres). Aparece dentro de las primeras 2 semanas de vida, puede empeorar hasta los 8 meses, alcanzando la mejoría hasta los 24 meses. Patología benigna que en general no requiere de tratamiento. Casos severos (10-20%) generalmente se asocian a parálisis cerebral, síndrome hipotónico o malformaciones craneofaciales. La presencia de reflujo gastroesofágico asociada puede aumentar la inflamación de la vía aérea superior y por ende los síntomas.

Parálisis de cuerdas vocales (PCV) segunda causa: latrogénica (43%), idiopática (35%), neurológico (16%) y trauma obstétrico (5%). Ausencia de contracción de una o dos cuerdas vocales durante la inspiración, con movimiento paradójico hacia la línea media, PCV unilateral se manifiesta con llanto débil, disfonía y ocasionalmente con estridor bifásico o inspiratorio. PCV bilateral con abducción de las cuerdas presenta, además, afonía y aspiración crónica. En casos severos con compromiso bilateral los pacientes debutan con distrés respiratorio neonatal que requiere intubación endotraqueal y traqueostomía (TQT).

Membrana laríngea: 5%. Es un defecto en la recanalización del lumen laríngeo. Extensión mínima en la comisura anterior de las cuerdas vocales hasta la atresia laríngea completa. 75% se ubica en la glotis con extensión a la subglotis. Presentación clínica precoz con estridor bifásico desde RN, llanto débil y afonía. Se puede asociar al Sd. Shprintzen (deleción cromosoma 22q11.2).

Hendidura laríngea: Falla en la fusión dorsal del cartílago cricoides o del septum traqueoesofágico. El cuadro clínico depende del grado de extensión. Se puede asociar a fístula traqueoesofágica (25%), atresia esófago, cardiopatía congénita, fisura labio-palatina, micrognatia y laringomalacia o traqueomalacia (80%). Sd. Opitz-Frias más frecuentemente asociado.

Quistes laríngeos: Poco frecuente, se ubican en el sáculo laríngeo el cual asciende entre las cuerdas vocales falsas, base de epiglotis y superficie interna del cartílago tiroideo. Pueden ser congénitos (supraglótico) o adquiridos (subglótico) por intubación endotraqueal.

Linfangioma laríngeo: Infrecuente y secundario a malformaciones de vasos linfáticos. Estudio con RNM para objetivar extensión. De difícil manejo, siendo necesario múltiples infiltraciones para esclerosar y en casos recidivantes uso de inmunosupresor (sirolimus).

Tráquea

Estenosis subglótica: Tercera anomalía en frecuencia (mayor riesgo en pacientes con síndrome de Down). Defecto en la recanalización del tubo laringotraqueal durante el tercer mes de gestación; también puede ser adquirida secundaria a intubación endotraqueal. La estrechez se produce en la región subglótica y anillo cricoides. Puede ser membranosa (leve) o cartilaginosa (deformidad del cartilago cricoides). Se observa estridor bifásico, disnea, apremio respiratorio y tos perruna; aumentando con el esfuerzo o infecciones respiratorias altas.

Anillos vasculares: Completo (doble arco aórtico) o incompleto (uno de los lados es un remanente del ligamento arterioso o arco atrésico). Los síntomas son variados con aumento del estridor durante la alimentación, disfagia, infecciones respiratorias recurrentes, distrés respiratorio y ALTE.

Hemangioma subglótico: Malformación vascular benigna por hiperplasia endotelial. En el 50% de los casos hay hemangiomas cutáneos asociados en cabeza y cuello. El estridor es bifásico, tos perruna, llanto disfónico y mal crecimiento ponderoestatural. Fase proliferativa hasta 6-10 meses de vida, y luego involución desde los 18 meses en adelante.

Anamnesis (siempre preguntar)

- S: severidad, impresión subjetiva de los padres de la severidad de obstrucción.
- P: progresión del estridor en el tiempo.
- A: relación con la alimentación o dificultad para alimentarse, aspiración y/o mal desarrollo ponderoestatural.
- C: episodios de cianosis o ALTE.
- S: alteraciones durante el sueño, con apremio respiratorio importante secundario a la obstrucción.
- R: alteraciones radiológicas específicas.

242

Estudio complementario

- *Radiografía de cuello o tórax*: morfología de vía aérea, presencia de masas y desviación traqueal.
- *Radiografía esófago-estómago-duodeno*: hendidura laríngea, anillos vasculares, fístula traqueoesofágica.
- *Videofluoroscopia*: aspiración y colapso hipofaríngeo.
- *Fibrobroncoscopia*: Sensibilidad 93% y especificidad 92%. Estudio de elección al sospechar alteración de vía aérea.
- *TC de cuello y/o tórax con o sin contraste*: siempre con contraste en caso de sospecha de tumor o anillo vascular.
- *Ecocardiografía*: indicado en caso de sospecha de anillo vascular y/o cardiopatía congénita.

Hospitalizar

- Para estudio todo paciente con estridor sin clínica habitual de LM.
- Ansiedad de los padres.

Tratamiento

- Depende del diagnóstico de base y dificultad respiratoria asociada.
- Posición: semisentado.

- Alimentación: fraccionada con espesamiento de los líquidos (principalmente si existe un compromiso de los mecanismos de protección de vía aérea). En algunos casos puede ser necesario además, realizar gastrostomía.
- Medicamentos:
 - Oxígeno: útil en casos de LM con desaturaciones.
 - Antirreflujo: prueba terapéutica con omeprazol y domperidona.
 - Propranolol: hemangiomas subglóticos sintomáticos.
 - Prednisona: alternativa para hemangioma subglótico, 2-5 mg/kg/d usar por 2-3 semanas y evaluar respuesta.
- Cirugía: distracción mandibular, supraglotoplastia, traqueostomía y laringotraqueoplastia.
- CPAP: Hipotonía faríngea, LM y traqueobroncomalacia, en espera de resolución quirúrgica. No invasiva con interfase nasal o invasiva por traqueostomía.

Complicaciones

- Deterioro en desarrollo pondoestatural.
- Apneas obstructivas, hipertensión pulmonar y cor pulmonar.
- Paro cardiorrespiratorio.

Ingreso a unidad de cuidados especiales o unidad de paciente crítico

- Monitoreo de paciente con sospecha de vía aérea crítica.
- Requerimiento de O₂ sobre 0,5.
- Postoperatorio de todo paciente con cirugía de vía aérea.
- Titulación de CPAP.

Criterios de alta

- Vía aérea estable. Traqueostomía madura, con monitoreo cardiorrespiratorio al dormir, bomba de aspiración y entrenamiento adecuado de los padres en manejo y reanimación.
- Buena tolerancia al CPAP.

Seguimiento

- Control con broncopulmonar.
- Control con otros especialistas según patologías asociadas.

Bibliografía

1. Pflieger A. Assessment and causes of stridor. Paediatr Respir Rev. 2016;18:64-72.
2. Fraga JC, Jennings RW, Kim PC. Pediatric tracheomalacia. Semin Pediatr Surg. 2016; 25(3):156-64.
3. Thorne C, Garetz L. Laryngomalacia: Review and Summary of Current Clinical Practice in 2015. Paediatr Respir Rev. 2016;17:3-8.

Laringitis aguda

Andrés Koppmann A.

También llamada laringitis obstructiva, *croup* o laringotraqueobronquitis, corresponde a la inflamación aguda de origen infeccioso (viral), de localización preferentemente subglótica, que puede producir obstrucción inspiratoria de severidad variable. En el niño, la región subglótica, a nivel del cricoides, es el punto de máxima estrechez en la vía aérea extratorácica, donde la inflamación y el edema vasogénico condicionan obstrucción inspiratoria. Constituye la causa más frecuente de obstrucción de la vía aérea superior en la infancia y los síntomas cardinales son: disfonía, tos perruna, estridor inspiratorio y dificultad respiratoria de grado variable.

Etiología

En el 90% de los casos es producida por virus respiratorios. El más común es virus parainfluenza (75% virus parainfluenza tipo I). Otros agentes involucrados son virus influenza A y B (el grupo A asociado a infección respiratoria baja y evolución más severa), virus respiratorio sincicial, adenovirus, *metapneumovirus* y *mycoplasma pneumoniae*.

Epidemiología

Predominio estacional que coincide con la mayor circulación de virus parainfluenza (otoño e inicio de invierno). Se presenta entre los 6 meses y 3 años de edad y es más frecuente en varones (2:1). La transmisión del virus es por contacto directo y gotitas.

244

Cuadro clínico

Luego de un período catarral (coriza y fiebre baja) de 2 a 3 días, aparece la triada típica caracterizada por disfonía, tos perruna y estridor. De acuerdo al progreso de la obstrucción puede existir dificultad respiratoria (polipnea, retracción de partes blandas), cianosis, palidez y compromiso sensorial (signo de extrema gravedad). El examen pulmonar es usualmente normal. En etapas más severas existe disminución del murmullo pulmonar a la auscultación.

Diagnóstico

Es clínico y en la mayoría de los casos no es necesario realizar exámenes. En pacientes que se hospitalizan se puede precisar la etiología con inmunofluorescencia viral. En caso de duda, la radiografía anteroposterior y lateral de cuello con técnica de partes blandas muestra estrechamiento subglótico con tráquea en zanahoria (signo del lápiz) y epiglotis normal. En epiglotitis ésta se visualiza engrosada como un dedo pulgar. Puede ser útil un esofagograma en caso de sospechar compresión extrínseca. El estudio endoscópico de la vía aérea está indicado en caso de: sospecha de cuerpo extraño, edad de presentación inhabitual (menores de 6 meses y mayores de 6 años), dismorfias craneofaciales, falta de respuesta al tratamiento médico y estridor posextubación o extubación fallida cuando el paciente ha requerido ser intubado.

Diagnóstico diferencial

Obstrucción supraglótica

- Infecciosa: Epiglotitis, absceso retrofaringeo, absceso periamigdaliano, síndrome mononucleósico.
- No infecciosa: Cuerpo extraño, laringomalacia, laringitis química, trauma, angioedema, ingestión de cáusticos.

Obstrucción subglótica

- Infecciosa: Traqueitis bacteriana.
- No infecciosa: Cuerpo extraño, laringotraqueomalacia, compresión extrínseca de la vía aérea (anillo vascular, bocio, higroma quístico), malformaciones congénitas (estenosis subglótica congénita, hendidura laringotraqueal), estenosis subglótica adquirida posextubación, croup espasmódico.

Evaluación de gravedad

Importante para definir tratamiento y monitorizar respuesta al mismo. La Norma Técnica del Ministerio de Salud, clasifica la severidad en 4 grados:

Grado I : Disfonía (tos y voz), estridor inspiratorio leve e intermitente que se acentúa con el esfuerzo (llanto).

Grado II : Disfonía (tos y voz), estridor inspiratorio continuo, tiraje leve (retracción supraesternal o intercostal o subcostal).

Grado III : Disfonía (tos y voz), estridor inspiratorio y espiratorio, tiraje intenso, signos de hipoxemia (palidez, inquietud, sudoración, polipnea), disminución del murmullo pulmonar.

Grado IV : Fase de agotamiento, disfonía, estridor continuo, tiraje intenso, palidez, somnolencia, cianosis, aparente disminución de la dificultad respiratoria.

Tratamiento

Medidas generales

Ambiente tranquilo, tranquilizar a los padres, niño en posición cómoda, no tomar exámenes, régimen líquido fraccionado, antipiréticos según necesidad, observación de progresión de signología obstructiva y control.

Tratamiento farmacológico

Oxígeno, corticoides sistémicos y nebulizados, adrenalina nebulizada.

Oxígeno: Mantener saturación > 95% o ante dificultad respiratoria importante. Debe ser administrado en posición cómoda.

Corticoides: Terapia central del croup viral. Eficaces en mejorar síntomas de croup a las 6 y 12 horas después de su administración, disminuir el número de consultas y/o readmisiones, reducir la duración de la estadía hospitalaria y disminuir la necesidad de adrenalina.

Adrenalina nebulizada: Estimula receptores adrenérgicos de la mucosa subglótica, produciendo vasoconstricción y disminución del edema vasogénico. Eficaz en disminuir síntomas del croup a los 10 minutos de administrada. Efecto máximo a los 30 minutos y desaparece a las dos horas. Los síntomas pueden reaparecer después de ese período, situación que es conocida como "efecto rebote". La adrenalina corriente sirve igual que la adrenalina racémica. Dosis a nebulizar: 4 ml sin diluir (0,9 mg/kg/dosis) en los mayores de 4,5 kg y la mitad en los menores. Adrenalina racémica, dosis 1/10 de adrenalina corriente.

Dado que su efecto se alcanza más rápido que los corticoides, se recomienda siempre usar ambas terapias de modo que la adrenalina actúe como "rescate" mientras comienza el efecto corticoesteroide. No debe ser utilizada por horario, sino que según respuesta clínica.

Tratamiento según niveles de gravedad

Grado I : Manejo ambulatorio. Medidas generales descritas. Se recomienda Betametasona 0,4 mg/kg vía oral o Dexametasona 0,15-0,3 mg/kg IV para el tratamiento de la laringitis grado I, si hay antecedentes de laringitis graves o consultas previas en el mismo episodio. Puede usarse Prednisona 2 mg/kg por 1 a 3 días si los corticoides descritos no se encuentran disponibles.

Grado II y III: Manejo inicial en servicio de urgencia resolviéndose su destino según respuesta al tratamiento. La gran mayoría puede ser enviado a domicilio con control en 12 a 24 horas. Adrenalina nebulizada + Dexametasona 0,15-0,3 mg/kg IV o Betametasona 0,4 mg/kg vía oral (dosis máxima 10 mg en menores de 8 kg). Observar por 2 a 3 horas (efecto rebote de Adrenalina). Se puede repetir dosis de Adrenalina hasta 3 veces.

Grado IV : Hospitalización inmediata. Oxígeno terapia. Adrenalina nebulizada + Dexametasona 0,6 mg/kg IV o Betametasona (igual dosis y vía). Definir intubación y traslado a UCIP según respuesta.

Intubación

0,5-1,5% de los pacientes hospitalizados requieren intubación. Está indicada en dificultad respiratoria grave, cianosis, compromiso de conciencia, agotamiento y necesidad de dosis repetidas de adrenalina.

Hospitalización

Presentación grave al ingreso, persistencia y/o recurrencia de síntomas respiratorios dos horas después de la terapia (adrenalina y corticoides).

Evolución

A partir del uso de corticoides en los servicios de urgencia, la tasa de hospitalización se redujo hasta en un 80%. Evolución autolimitada en la gran mayoría de los casos, resolviéndose completamente el cuadro en 5 a 7 días.

Bibliografía

1. Bjornson L, Johnson W. Croup. Lancet 2008;371:329-39.
2. Pflieger A. Management of acute severe upper airway obstruction in children. Paediatr Respir Rev 2013; 14(3):70-7.
3. Petrocheilou A, Tanou K. et al. Viral croup: diagnosis and treatment algorithm. Pediatr Pulmonol 2014; 49(5):421-9.
4. Guía Clínica Auge. Infección respiratoria baja de manejo ambulatorio en menores de 5 años. Serie guías clínicas Minsal 2013. www.minsal.cl

Neumonía adquirida en la comunidad (NAC)

Hortensia Barrientos I.

Infección aguda del parénquima pulmonar que puede comprometer alvéolos, intersticio o ambos. Afecta a pacientes sin antecedentes de haber estado hospitalizados en los últimos 14 días.
Incidencia: 35 a 40 por 1.000 niños menores de 5 años.

La introducción de las vacunas contra *S. pneumoniae*, *H. influenzae* han cambiado la etiología. Actualmente, los virus juegan un rol fundamental y hay un aumento de las neumonías bacterianas complicadas. En pacientes inmunocompetentes, los síntomas debieran comenzar al menos 14 días antes del diagnóstico para diferenciar de la neumonía nosocomial.

Etiología

60-80% de los casos se identifica el agente causal: 60% virus, 13% bacterias, 8% bacterias atípicas, 10% infección mixta 25% infección viral múltiple.

La edad es el mejor predictor de etiología.

- Período neonatal: *Streptococo grupo B*, *E. coli*, *Listeria monocytogenes*, anaerobios, menos frecuente virus *Herpes* y *CMV*.
- 2 a 12 semanas: *Chlamydia trachomatis*.
- 1 mes-2 años: Viral VRS, Metapneumovirus, Influenza, Parainfluenza, Rinovirus, ADV.
- Preescolar y Escolar: *Streptococcus pneumoniae* y *Mycoplasma pneumoniae* (sospechar este último ante cuadro de tos persistente y antecedentes de familiares con cuadro similar) (Figura 1).

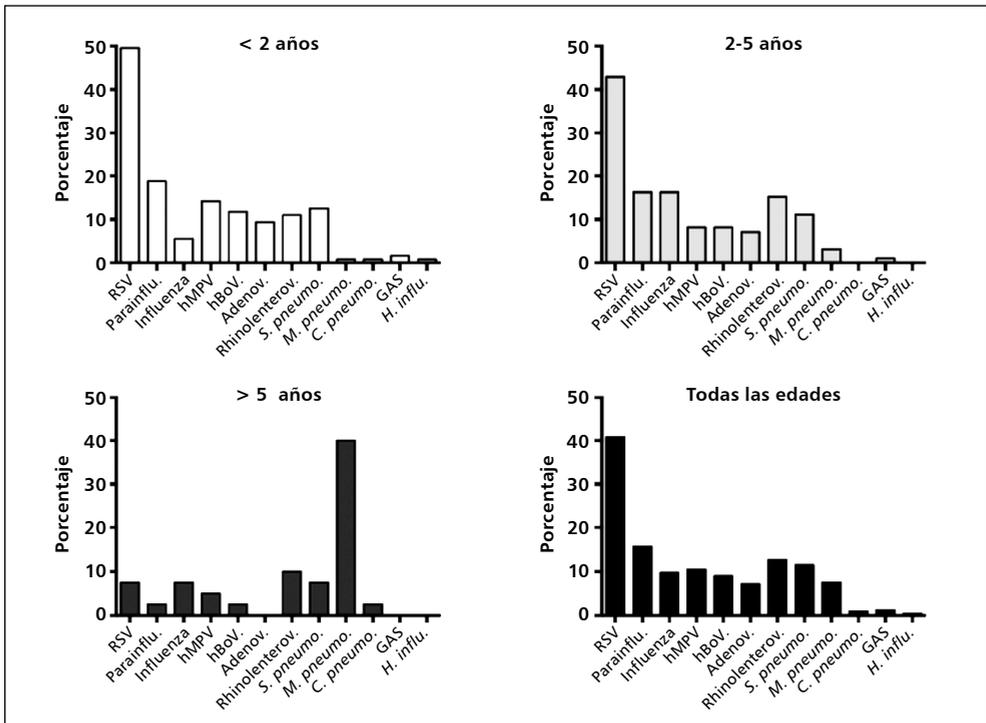


Figura 1.

Diagnóstico

1. Historia clínica: fiebre, tos y dificultad respiratoria

En el menor de 3 meses puede predominar hipotermia, apnea, polipnea, diarrea y rechazo alimentario. En lactantes: compromiso del estado general, polipnea, quejido, rechazo alimentario, retracción torácica, aleteo nasal. En preescolar y escolar puntada de costado, dolor torácico o dolor abdominal, calofríos y expectoración.

2. Examen físico

Varía según la edad.

- Lactantes: fiebre, compromiso del estado general, polipnea, quejido, retracción torácica, aleteo nasal, espiración prolongada, sibilancias, crepitaciones.
- Preescolar y escolar: fiebre, taquipnea, signos de condensación, matidez, crepitaciones, broncofonía, soplo tubario. Si hay compromiso pleural: soplo pleurítico.

Signos de compromiso respiratorio

1. Taquipnea: 0-2 m: > 60/min; 2 m-12 m > 50/min; 1-5 años > 40/min; + 5 años > 30/min.
2. Disnea.
3. Retracciones: supraesternal, intercostal o subcostal.
4. Aleteo nasal.
5. Apneas.
6. Compromiso de conciencia.
7. Saturación menor de 90% con aire ambiental.

3. Laboratorio

- Rx Tórax AP y lateral: No existe un patrón clásico que defina etiología.
- Permite confirmar diagnóstico: Imagen de condensación, con o sin reacción pleural, infiltrado intersticial peribronquial o mixto. Útil para descartar complicaciones (atelectasias, derrames, neumonías supurativas) y controlar evolución.
- Saturometría de pulso: Para evaluar insuficiencia respiratoria.
- Gases venosos si sospecha retención de CO₂.
- Hemocultivos en pacientes hospitalizados sin respuesta a tratamiento.
- Técnicas de detección viral y atípicos: Inmunofluorescencia, Elisa, PCR.

248

Diagnóstico diferencial

- Lactante menor: Septicemia, meningitis.
- Preescolar y escolar: Apendicitis aguda.
- Neumonía de etiología no infecciosa: Inhalación de hidrocarburos, aspiración de contenido gástrico, lípidos.
- Pacientes inmunodeficientes: Considerar *P. jirovecii*, TBC, hongos, CMV.
- Pacientes con neumonía recurrente o atelectasias en la misma zona del pulmón considerar: Aspiración de cuerpo extraño, malformación pulmonar.
- Pacientes con neumonía recurrente o atelectasias en diferentes zonas considerar: Fibrosis Quística, aspiración crónica, inmunodepresión.

Criterios de hospitalización

- Menor de 3 meses: Riesgo de apnea o paro cardiorrespiratorio.
- Mala respuesta a tratamiento.
- Apariencia de cuadro grave: Inestabilidad hemodinámica, estado de conciencia alterado, convulsiones.
- Necesidad de oxigenoterapia (saturación < 93%).
- Vómitos y deshidratación que complique tratamiento oral.

- Insuficiencia respiratoria parcial o total.
- Neumonía complicada.
- Riesgo social.

Factores de riesgo asociados a evolución más severa

Historia reciente de infección respiratoria alta, exposición a tabaco ambiental, enfermedad subyacente cardiopulmonar, inmune o neuromuscular, hospitalización reciente (últimos 3 meses), desnutrición, nivel socio-económico bajo, prematuridad, fibrosis quística.

Tratamiento

1. **Medidas generales:** Hidratación adecuada, líquidos y electrolitos para asegurar necesidades basales, SNG ante mala tolerancia oral, antipiréticos.
2. **Oxígeno:** Mantener saturación entre 93 y 95%.
3. Educación a los cuidadores respecto de la evolución esperable y complicaciones posibles.
4. **Tratamiento antibiótico:** La mayoría son virales, no requieren antibióticos. La elección se basa en la edad del paciente, la presentación clínica, el patrón de resistencia local. Vía de administración oral ha demostrado ser igualmente eficaz que la vía parenteral (Tabla 1).

Tabla 1. Tratamiento antibiótico para la NAC según grupos de edad

Edad	TTO ambulatorio	TTO intrahospitalario
RN y menor de 1 mes	Hospitalizar	Ampicilina + cefalosporina 3ª generación Alternativa: Ampicilina-Sulbactam 200 mg/kg/día c/6 horas
1 mes a 6 meses	Hospitalizar menor 3 meses <i>Chlamydia trachomatis:</i> Eritromicina 50 mg/kg/día x 21 días <i>Bordetella pertussis:</i> Eritromicina 50 mg/kg/día c/6 horas x 7 días	Ampicilina 200 mg/kg/día c/6 horas ev x 7 días o Ampicilina- Sulbactam (igual dosis) Fracaso tratamiento (48-72 horas): Cefotaxima 150 mg/kg/día c/6-8 horas hasta estabilización luego betalactámico por 7 días Estafilococo aureus: Cloxacilina 150-200 mg/kg/día c/6 horas ev x 15 días
6 meses a 4 años	Amoxicilina 50-100 mg/kg/día vo c/12 horas por 7 días Sospecha <i>Mycoplasma</i> o <i>Chlamydia</i> : Claritromicina: 15 mg/kg/día c/12 horas x 10 días Azitromicina: 10 mg/kg/día x 5 días	Mala tolerancia oral: PNC sódica 250.000 UI/kg/día c/6 horas ev. Pasar a Amoxicilina vo x 7 días Mala respuesta en 48 horas: Cefotaxima 150 mg/kg/día c/6 horas ev hasta estabilización luego betalactámico x 7 días
5 a 15 años	Amoxicilina 50-80 mg/kg/día c/8 horas vo x 7 días Si sospecha germen atípico: Claritromicina 15 mg/kg/día c/12 horas por 10 días. Dosis máxima 1 g/día Azitromicina 10 mg/kg/día en una dosis diaria x 5 días. Dosis máxima 500 mg/día	Mala tolerancia oral: PNC sódica Fracaso tratamiento: Cefotaxima ev Si sospecha Estafilococo aureus: Cloxacilina 150-200 mg/kg/día hasta caída de fiebre, luego Flucloxacilina 100 mg/kg/día c/8 horas, completar 15-21 días

Etiología conocida

1. *Streptococcus pneumoniae*

- Sensible o sensibilidad intermedia a PNC: 250.000 UI/kg/día c/6 horas, pasar a tratamiento oral lo antes posible con Amoxicilina, completar 7 días.

- Sensibilidad intermedia con mala respuesta clínica: Cefotaxima 150 mg/kg/día c/6-8 horas, completar 7 días, eventual cambio a Cefalosporina 2ª generación vo.
- Resistente a penicilina: Cefalosporina 3ª generación doblando la dosis usual.
- En resistencia a Cefalosporina agregar Rifampicina 20 mg/kg/día c/12 vo o Vancomicina 40 mg/kg/día c/6 horas ev.
- En casos excepcionales y de importante gravedad (*shock*) considerar uso de Vancomicina.

2. *Stafilococcus aureus*

Cloxacilina 150-200 mg/kg/día ev c/6 horas, pasar a vo con Flucloxacilina 100 mg/kg/día c/8 horas por 15 a 21 días. *S. aureus* resistente: Vancomicina.

3. *Haemophilus influenzae*

Ampicilina, Ampic-sulbactam, Cefotaxima o Ceftriaxona y ajustar según susceptibilidad.

4. *Mycoplasma pneumoniae*

Eritromicina o Claritromicina por 14 días o azitromicina por 7 días.

5. *Chlamydia pneumoniae*

Eritromicina o Claritromicina por 21 días o Azitromicina x 5 días.

6. *Klebsiella pneumoniae*

Amikacina 15 mg/kg c/24 horas. En neumonía grave bacteriémica o con recuento significativo > 10⁶ UFC en aspirado traqueal, asociar cefalosporina 3ª generación por 10-14 días.

7. *Pseudomonas aeruginosa*

Ceftazidima 150 mg/kg/día + Amikacina (dosis única) x 10-14 días. Excepcionalmente Cefepime (Maxipime®) 150 mg/kg/día c/8 horas.

8. Anaerobios

PNC sódica 500.000 UI/kg/día c/6 horas + Cloranfenicol 100 mg/kg/día. Alternativa: Ampicilina-sulbactam o Clindamicina 40 mg/kg/día ev inicial, después vo. hasta completar 2-3 semanas.

En pacientes ambulatorios citar para control a las 48 horas o antes en caso de agravamiento, dificultad respiratoria progresiva, rechazo de la alimentación, intolerancia al tratamiento, fiebre alta persistente, compromiso sensorial.

Tratamiento en paciente de aspecto grave desde ingreso

- Lactante y preescolar: Cefotaxima 150-200 mg/kg/día c/6-8 horas ev + Cloxacilina 100 mg/kg/día c/6 horas ev. Dada la ausencia de etiología estafilocócica en últimos años retirar cloxacilina a los 2-3 días si no se confirma su sospecha.
- Escolar: Asociar macrólido hasta confirmar etiología.
- Pacientes con factores de riesgo y neumonía por virus Influenza usar en las primeras 72 horas Osetamivir 0-1 mes: 2 mg/kg/dosis c/12; 1 a 3 meses: 2,5 mg/kg/dosis; > 3 meses: 3 mg/kg/dosis c/12 horas, siempre por 5 días. Indicar profilaxis familiar.

Criterios de traslado a UTI

- Insuficiencia respiratoria global.
- Insuficiencia respiratoria parcial con signos rápidos de agotamiento.
- Requerimientos de asistencia ventilatoria.
- Compromiso multisistémico.

Complicaciones

Derrame pleural, neumotórax, derrame pericárdico, miocarditis, septicemia, atelectasia, neumatocele, necrosis y absceso pulmonar.

Bibliografía

1. Choi J. Common pediatric respiratory emergencies. *Emerg Med Clin NA* 2012;2:529-63.
2. Russell J. Recent developments in pediatric community-acquired pneumonia. *Curr Infect Dis Rep* 2016; 18:14.
3. Moreno-Pérez D. Neumonía adquirida en la comunidad: tratamiento de casos complicados y situaciones especiales. Documento de consenso Sociedad Española de Infectología Pediátrica y Sociedad Española de Neumología Pediátrica. *An Pediatr (Barc)* 2015;83(3):217.

Neumonía complicada

Hortensia Barrientos I.

Es aquella neumonía que no responde a tratamiento habitual.

Tipos de complicaciones

1. **Derrame pleural:** Se clasifica en:
 - a) Paraneumónico: Acumulación de líquido pleural asociado a neumonía o absceso pulmonar.
 - b) Empiema: pus en el espacio pleural.
2. **Neumonía necrotizante:** Múltiples focos de necrosis y abscedación intraparenquimatoso.
3. **Absceso pulmonar:** Necrosis central y abscedación de un foco neumónico, con nivel hidroaéreo y pared gruesa irregular del parénquima circundante.
4. **Neumatocele:** Cavidad aérea de paredes finas y nítidas, sin trama broncoalveolar; si presenta nivel hidroaéreo se denomina pnoneumatocele.
5. **Neumotórax, neumomediastino:** Acumulación de aire en pleura o mediastino.
6. **Fístula broncopleural.**

Etiología

252

Generalmente bacteriana. La identificación del germen es difícil. Más frecuente *Streptococcus pneumoniae* (prevalencia de distintas cepas ha variado después de introducidas las vacunas) luego *S. aureus*, *S. pyogenes*. Ocasional *Haemophilus influenzae*, gram negativos, *Mycoplasma pneumoniae* y virus.

Diagnóstico clínico

Sugiere complicación la persistencia de fiebre alta y de PCR elevada, falta de respuesta a tratamiento habitual en 48-72 horas, intenso compromiso del estado general: palidez, tendencia al sopor, compromiso respiratorio progresivo. Ocasionalmente signos periféricos de sepsis o SIRS (síndrome de reconstitución inmunológica).

Examen físico

Abolición o disminución del murmullo pulmonar con o sin desplazamiento del mediastino. Matidez y signos de condensación. Dependiendo de la cuantía del derrame se encontrará movilidad disminuida y abombamiento del hemitórax afectado. Cuando hay compromiso séptico puede agregarse íleo parálítico y/o meteorismo importante, dolor abdominal, visceromegalia.

Laboratorio

1. Rx. de tórax (AP y L)

Condensaciones parenquimatosas que pueden contener imágenes areolares y presentar niveles en su interior (pnoneumatoceles o pnoneumotórax). Tomar la placa de pie o sentado y en decúbito lateral para evaluar cuantía del derrame (> 1 cm). El signo más precoz es la pérdida del ángulo costofrénico y signo del menisco (el borde del derrame asciende hacia la pared torácica lateral); con mayor cantidad de líquido se puede observar ensanchamiento de espacios intercostales, desplazamiento mediastínico y opacidad difusa del hemitórax.

2. Ecografía de tórax

Más sensible, permite estimar la cuantía del derrame, diferenciar entre derrame libre y loculado y determinar su ecogenicidad (puede demostrar engrosamiento pleural, predecir a través del Doppler necrosis del tejido infectado). Ayuda a guiar punciones pleurales difíciles. Comparado con Rx Tx VPN 93-94% y VPP 98-100%.

3. TAC de tórax

No de rutina, ayuda en casos dudosos de absceso pulmonar, patología de mediastino.

4. Otros exámenes

Hemocultivos, Hemograma, VHS, PCR y electrolitos plasmáticos.

5. Ecocardiograma

Descartar derrame pericárdico y/o compromiso miocárdico.

Toracocentesis

Método diagnóstico y/o terapéutico. Realizar en derrame pleural de > 1 cm en Rx. de tórax. La punción debe efectuarse en el lugar de mayor compromiso, evidenciado por el examen físico e imagenológico. Si el aspecto macroscópico es de empiema, hemotórax o quilotórax se deja instalado un tubo pleural de drenaje bajo trampa de agua. Solicitar siempre:

- **Estudio microbiológico:** Tinción de Gram, cultivo aeróbico y anaeróbico tinción para bacilos ácido alcohol resistente más cultivo y hongos.
- **Citológico** con recuento diferencial.
- **Bioquímico:** Medición de pH, glucosa, LDH, proteínas, colesterol, adenosindeaminasa (casos seleccionados con sospecha de etiología TBC).

Diagnóstico diferencial entre transudado y exudado (Criterios de Light modificados)

Criterios	Transudado	Exudado
LDH del derrame pleural	< 200 UI/dl	> 200 UI/dl
LDH derrame/LDH sérica	< 0,6	> 0,6
Proteínas der/proteínas séricas	< 0,5	> 0,5
Otros parámetros		
Colesterol	< 45 mg/dl	> 45 mg/dl
Glucosa	> 60 mg/dl	< 60 mg/dl
pH	> 7,4	< 7,3

ADA (adenosindeaminasa) sobre 80 U/L se observa en TBC, empiema, artritis reumatoide y linfoma.

Marcadores inmunológicos: el único específico es células de lupus.

Triglicéridos: > 110 mg/ml especificidad 99% para quilotórax.

Quilomicrones: especificidad 100% para quilotórax.

Celularidad

- Predominio PMN: Procesos infecciosos agudos: empiema, pancreatitis, embolias.

- Predominio linfocitos: TBC, trasudados.

Según ATS (*American Thorax Association*) se clasifican en 3 etapas:

- I) **Exudativa:** Líquido libre, pH > 7,2; LDH < 200 UI/l; glucosa > 60 mg/dl.
- II) **Fibrinopurulenta:** pH < 7,2; LDH > 200 UI/l; glucosa < 60 mg/dl, pus o fibrina en la cavidad pleural.
- III) **Organizada:** Etapa II, más evidencias de pulmón atrapado por pleura rígida.

Diagnóstico diferencial

En derrame pleural siempre se debe hacer la diferenciación entre transudado y exudado basado en las características clínicas del líquido y el estudio bacteriológico y citológico.

Tratamiento

Combatir la infección y restaurar el normal funcionamiento del pulmón.

Medidas generales

1. *Oxigenoterapia:* Mantener saturación > 95%.
2. *Hidratación:* Fleboclisis y realimentación.
3. *Analgésicos y antipiréticos SOS.*
4. *Tubo de drenaje pleural*

Indicación: Ocupamiento pleural con dificultad respiratoria, presencia de pus en la toracocentesis o signos bioquímicos de empiema como pH < 7,3; LDH > 200 UI/l y glucosa < 40 mg/dl como predictor de tabicamiento.

La inserción del tubo debe ser precoz, para acortar la evolución e impedir complicaciones, como el tabicamiento y fistulas broncopleurales. La punción se hace en el lugar de mayor compromiso, evidenciado por el examen físico y radiológico: idealmente línea axilar media o posterior y 5° espacio intercostal (debajo de la punta de la escápula con el paciente con el brazo en alto). Se debe conectar a un sistema de drenaje de flujo unidireccional bajo el nivel del paciente (trampa con sello bajo agua). Si a las 24-48 horas, con tubo permeable y bien instalado persiste la fiebre o el débito es escaso o nulo, controlar con ecografía para descartar presencia de líquido enquistado, neumonía extensa o necrotizante.

Retiro del drenaje: El tubo de drenaje se retira cuando el débito es < 10 ml/24 horas con mejoría clínica y radiológica concomitante. La presencia de burbujeo de aire señala una *fistula broncopleural*. En este caso se mantiene la sonda y NO se recomienda realizar VATS.

Una vez que deja de burbujear, se pinza por 6 a 12 horas y controla con Rx. de tórax, si no se reproduce el aire se retira el drenaje. Fistula persistente debe realizarse selle endoscópico.

5. *Cirugía:* Ante fracaso con tratamiento antibiótico más tubo de drenaje y persistencia de empiema o tabicamiento pleural: VATS (toracotomía video-asistida) o toracotomía clásica. Los objetivos del tratamiento quirúrgico son transformar colección multiloculada en una colección única para lograr completo drenaje del líquido, debridar tanta fibrina como sea posible para controlar la infección pleural y liberar al pulmón para que expanda. Las diferencias entre tratamiento con cirugía abierta, VATS y fibrinolíticos no son sustanciales y el éxito depende de la oportunidad que se realice y de la experiencia local. VATS es un procedimiento menos invasivo, reduce el dolor, infección, los días de drenaje pleural y hospitalización.
6. *Fibrinolíticos:* Su objetivo es liberar fibrina y limpiar poros linfáticos, mejorando el drenaje de líquido; uroquinasa 40.000 unidades en 40 ml de suero fisiológico intrapleural en mayores de 1 año o 10.000 unidades en 10 ml suero fisiológico en menores de 1 año. Es seguro de usar pero suele ser doloroso. No ha demostrado ser superior a VATS.

Tratamiento antimicrobiano (ver capítulo de neumonía)

El tratamiento antibiótico debe administrarse por 3 a 4 semanas, o 15 días desde la estabilización clínica, radiológica y caída de la fiebre.

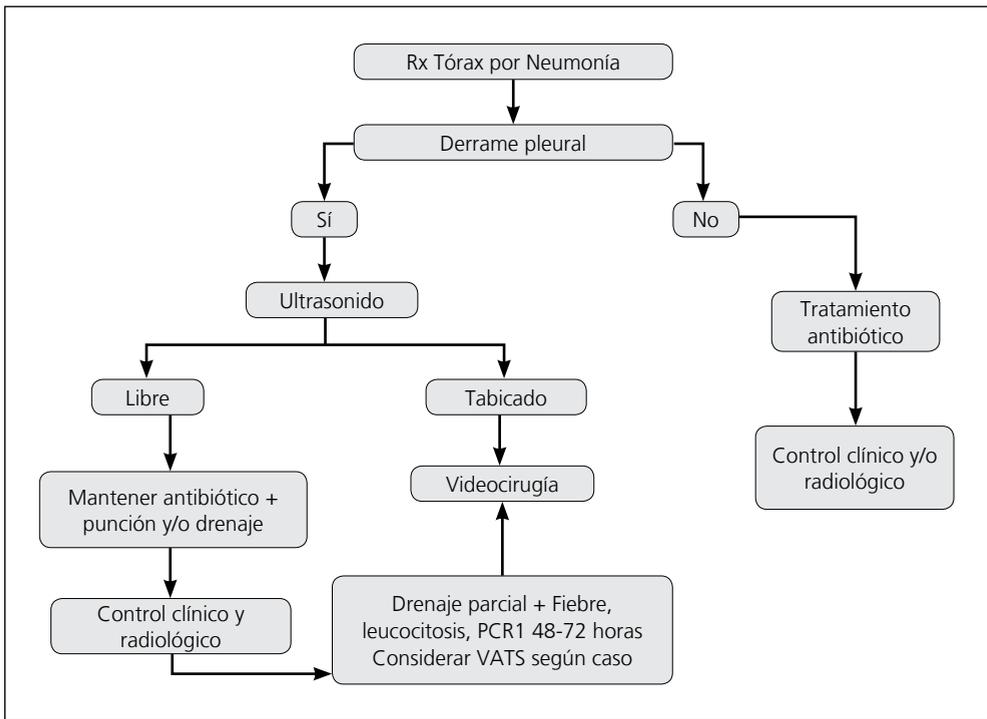


Figura 1.

Criterio de alta

- Clínico: Normalización respiratoria, afebril y mejoría del estado general.
- Radiológico: Imágenes radiológicas en regresión o estabilización de lesiones residuales.
- Tendencia a normalizar los índices hematológicos.

Control posalta

Deberá controlarse con radiografías seriadas cada 30 días hasta la resolución completa. Radiografía tarda hasta 6 semanas en limpiarse y engrosamiento pleural residual hasta 12 semanas poscirugía.

Bibliografía

1. Ufuk C. Comparison of the methods of fibrinolysis by tube thoracostomy and thoracoscopic decortications in children with stage II and III empyema: a prospective randomized study. *Pediatr Resp* 2011; 3(4):e29.
2. Shen-Hao Lai. Value of Lung Ultrasonography in the Diagnosis and Outcome Prediction of Pediatric Community-Acquired Pneumonia with Necrotizing Change. *PLOS ONE* 2015;10(6):e0130082.
3. Mi Suk Choi. Clinical characteristics of lung abscess in children:15 years experience at two university hospitals. *Korean J Pediatr* 2015;58(12):478-483.
4. Moreno-Peres D. Neumonía adquirida en la comunidad: tratamineto de casos complicados y situaciones especiales. Documento de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica y Sociedad Española de Neumología Pediátrica. *An Pediatr (Barc)* 2015;83(3):217.
5. Lai J-Y. Surgical Management of Complicated Necrotizing Pneumonia in Children. *Pediatrics and Neonatology* 2016;6:1-7.

Trastorno inflamatorio crónico de las vías aéreas en el cual intervienen varios tipos celulares, particularmente eosinófilos, mastocitos y linfocitos T. En individuos susceptibles, esta inflamación causa episodios recurrentes de sibilancias, disnea y tos principalmente nocturna y matinal. Estos síntomas se asocian con obstrucción bronquial difusa de intensidad variable, que es por lo menos parcialmente reversible en forma espontánea o con tratamiento. La inflamación de la vía aérea causa un aumento de la respuesta a varios estímulos, infecciosos y no infecciosos.

Para niños preescolares, es mejor definirla como la existencia de sibilancias recurrentes y/o tos persistente en una situación en la que el asma es probable, en que se han descartado otras enfermedades menos frecuentes, por lo que es útil aplicar índice predictivo Castro-Rodríguez de asma (solo aplicable para asma atópica).

Hay 4 conceptos básicos en la definición: Cronicidad, inflamación, hiperreactividad y reversibilidad.

Clasificación clínica

Se recomienda clasificar según niveles de control y de acuerdo a esto programar el nivel de complejidad del tratamiento. La clasificación según gravedad se recomienda solo para categorización inicial y para fines de investigación.

Clasificación según control de síntomas

256

Controlada: Asintomático, sin limitación de actividades, sin necesidad de tratamiento de rescate, con función pulmonar normal.

Parcialmente controlado: Cualquiera de los siguientes: síntomas diurnos más de 2 veces por semana, limitación de actividad física, síntomas nocturnos, uso de tratamiento de rescate más de 2 veces por semana, VEF₁ bajo 80% del predicho, una o más crisis anuales.

No controlado: Tres o más de los aspectos descritos en ítem previo, presentes en 1 semana.

Clasificación según gravedad

Asma leve: Crisis leves y de corta duración hasta 5 veces por año, períodos intercríticos asintomáticos, sin síntomas nocturnos, sin consultas al servicio de urgencia, buena tolerancia al ejercicio, ausentismo escolar ocasional. Función pulmonar con VEF₁ normal en períodos intercríticos, variabilidad del PEF < 20%. Reversibilidad con beta dos agonistas.

Asma moderada: Presencia frecuente de tos y sibilancias, exacerbaciones agudas más de 6 veces por año, síntomas nocturnos ocasionales, consultas al servicio de urgencia, asma con ejercicio, ausentismo escolar frecuente, variabilidad del PEF entre 20% a 30%, función pulmonar normal o con patrón obstructivo reversible.

Asma severa: Síntomas continuos, diarios. Exacerbaciones frecuentes (semanales), asma nocturna, consultas en servicio de urgencia frecuentes, antecedentes de hospitalizaciones o ingreso a UTI en el año previo, limitación de la actividad física, gran ausentismo escolar. Puede haber compromiso pondoestatural y deformidad torácica. Variabilidad del PEF > al 30%. Función pulmonar alterada de tipo obstructivo con o sin compromiso de capacidad vital.

Diagnóstico

Es sugerente si en la historia clínica existen los siguientes antecedentes:

- Episodios recurrentes de dificultad respiratoria, sibilancias, tos, sensación de ahogo u opresión torácica.

- Tos crónica.
- Síntomas que aparecen o empeoran en la noche, en la madrugada, con el ejercicio, son estacionales o se desencadenan con: infecciones virales, frío, ejercicio o llanto, inhalación de aeroalergenos o irritantes inhalatorios (pinturas, cera, parafina, humo de cigarrillo, etc.), emociones, medicamentos (antiinflamatorios no esteroideos).
- Asociación con síntomas alérgicos nasales o dérmicos personales o familiares.
- Alivio de los síntomas con el uso de broncodilatador.
- Es importante consignar la edad de comienzo de los síntomas, características de las crisis, tratamientos recibidos ambulatoriamente o su hospitalización (si la ha habido) respuesta al tratamiento, uso permanente o intermitente de esteroides parenterales o inhalatorios con dosis y tiempo. Antecedentes familiares en los parientes directos (padres y hermanos) de asma, alergia cutánea o nasal.

Examen físico

En el período intercrítico puede ser normal o presentar tos frecuente y signología obstructiva.

Laboratorio

- Rx de tórax AP y lateral.
- Hemograma: Presencia de eosinofilia.
- Espirometría o PEF basal y reversibilidad con β_2 agonistas. En general son capaces de realizar PEF mayor de 4 años y VEF mayor de 6 años.
- Test de ejercicio.
- Test cutáneos para aeroalergenos.

Tratamiento para lograr el control del asma

Siempre usar de rescate β_2 de acción rápida (salbutamol) según necesidad:

- Cuando los síntomas son más frecuentes, y/o empeoran periódicamente, los pacientes requerirán tratamiento controlador regular (*paso 2 o superior*).
- Un esteroide inhalado a bajas dosis (Budesonide 400 mcg/día o equivalente) es recomendado como el tratamiento controlador inicial para pacientes de todas las edades (Evidencia A).
- Un medicamento controlador alternativo incluye modificadores de leucotrienos (Evidencia A).

Si no se logra control

- Para niños mayores y adolescentes, combinar un esteroide inhalado a dosis baja con un β_2 -agonista inhalado de acción prolongada (Evidencia A).
- β_2 agonista inhalado de acción prolongada no debe ser usado como monoterapia.
- En niños menores de 4 años es preferible incrementar a dosis media del esteroide inhalado (evidencia A).

Si no se logra control

- Adición de un esteroide oral a otro medicamento controlador puede ser efectiva, pero está asociada con efectos colaterales serios (Evidencia A).

Siempre revisar la adherencia al tratamiento, el manejo inhalatorio de los medicamentos y los factores desencadenantes. No olvidar tratar la rinitis alérgica, frecuentemente asociada y que dificulta el control del asma.

Una vez logrado el control disminuir las dosis de los medicamentos al mínimo necesario. El aumento de la cantidad y frecuencia de β_2 agonistas diario es un aviso de deterioro del control de asma e indica la necesidad rápida de cambio de tratamiento.

Crisis asmática

En la crisis consignar: tiempo de evolución, gravedad de los síntomas que incluyen limitación al ejercicio, dificultad para alimentarse o hablar, alteración del sueño, medicamentos usados las últimas 24 horas y los habituales, antecedentes de hospitalización o requerimiento de UTI, aspecto general, hidratación, estado de conciencia (excitación, somnolencia, sopor), frecuencia cardíaca y respiratoria, características de la tos, semiología respiratoria y cardíaca, presencia de cianosis e hipocratismo.

Identificar complicaciones (neumotórax, atelectasia, neumonía).

Evaluación funcional

Evaluar con PEF antes de iniciar tratamiento y luego cada hora. Medir saturación de oxígeno con saturómetro de pulso antes y durante el tratamiento.

Laboratorio

En ningún caso debe retrasar el inicio del tratamiento.

- Hemograma: Leucocitosis frecuente secundario a estrés, no a infección bacteriana. Eosinofilia puede estar presente en alérgicos.
- VHS y proteína C reactiva (PCR): normal.
- Gases en sangre arterial: inicialmente pO_2 normal o levemente descendida, pCO_2 disminuido y pH con tendencia a la alcalosis. A medida que el cuadro se agrava la pO_2 desciende, la pCO_2 sube y el pH se acidifica. Acidosis mixta.
- Electrolitos plasmáticos: dependiendo de los medicamentos recibidos (β_2 agonistas) y del estado ácido básico puede cursar con hipokalemia.
- Inmunofluorescencia viral directa para estudio etiológico: debe solicitarse cuando se sospeche esta etiología y dentro de los primeros 7 días de enfermedad.
- IgM específica o PCR para *mycoplasma pneumoniae* y *clamidia pneumoniae*: de preferencia en preescolares y escolares y en 2ª semana de enfermedad.
- De menor urgencia pero deben solicitarse: eosinófilos en secreción nasal y bronquial (no solicitar cuando se está usando esteroides).

258

Tratamiento

- Hidratación: corregir deshidratación, (recuerde que las pérdidas insensibles pueden ser elevadas). No sobrehidratar por riesgo de edema agudo de pulmón.
- Oxígeno para alcanzar niveles de saturación $> 94\%$; de no disponerse saturómetro, colocar al paciente con al menos 2 l/min en naricera o 40% en máscara Venturi hasta evaluar con gases en sangre arterial.
- β_2 agonistas (salbutamol) 2 puff cada 10 minutos por 1 hora o como alternativa y en pacientes que no han respondido a la terapia anterior y necesitan B_2 agonistas cada 30 minutos usar nebulización continua:
- Nebulización Continua: permite una mejor distribución de la droga a la vía periférica y a los receptores β_2 del pulmón. Las dosis recomendadas son de 0,3 mg/kg/h con un mínimo de 5 mg/h y un máximo de 10 mg/h hasta llegar a la estabilización del paciente durante 4 horas consecutivas, evaluado con mejoría del score de Tal y saturación.
- Anticolinérgicos (Bromuro de Ipratropio): no son tan efectivos como β_2 agonistas, pero tiene efecto aditivo. Dosis: nebulización 1ml (250 microgramos) en 3 ml de sol fisiológica o 2 puffs cada 3 a 6 horas.
- Esteroides sistémicos. Usar cuando no hay respuesta inmediata a β_2 agonistas, antecedentes de uso de esteroides orales durante el último mes, si está con tratamiento esteroideal inhalatorio o si el episodio es grave. Prednisona 2 mg/kg/dosis cada 12 horas; Metilprednisolona 2 mg/kg/dosis cada 6 horas; Hidrocortisona 10 mg/kg/dosis cada 6 horas. Su eficacia es la misma. Bajar la dosis a la mitad cada 6 horas para la hidrocortisona y cada 12 horas para el resto.
- Antibióticos: No deben usarse excepto si se sospecha fuertemente la etiología por *mycoplasma*.
- Kinesiterapia respiratoria: en la crisis aguda no se recomienda, sólo en etapa de hipersecreción.

Criterios de ingreso a UTI

- Falta de respuesta a tratamiento.
- Insuficiencia respiratoria progresiva con retención de CO₂ y acidosis.
- Murmullo pulmonar muy disminuido o ausente.
- Fatiga muscular.
- Alteración de conciencia con somnolencia o sopor.

Criterio de alta de hospital

- Saturación en aire ambiental > 94%.
- β2 agonistas con requerimiento en puff máximo cada 4 horas.
- No presentar alteración del sueño ni para alimentarse.
- Clínicamente la obstrucción es mínima.
- PEF o VEF ≥ 70% del predicho con variabilidad < 20%.
- El paciente o su madre deben saber administrar el aerosol correctamente.
- El plan de manejo en domicilio debe ser revisado y reforzado.
- Asegurar el control de seguimiento ambulatorio en las 48 horas siguientes al alta.

Bibliografía

1. Global strategy for asthma management and prevention (GINA) 2017. www.ginasthma.org.
2. British guidelines for the management of Asthma 2014. www.brit-thoracic.org.uk
3. Guía clínica diagnóstico y tratamiento de asma en menores de 15 años 2011. www.minsal.cl

Síndrome apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS)

Soledad Montes F.

El desarrollo neurocognitivo se realiza principalmente en estadio REM del sueño, mientras que la función reparadora durante estadio 3. Un niño roncador no es un niño sano, aunque no se produzcan desaturaciones o hipoventilación, el aumento de resistencia en la vía aérea durante el sueño genera alteraciones en su arquitectura. Tener un sueño fragmentado, más superficial y/o hipoxia intermitente genera alteración del aprendizaje, déficit atencional-hiperactividad, alteración endocrina y cardiovascular.

Definición

SAHOS: Presencia de apnea obstructiva durante el sueño con un índice de apnea-hipopnea > 1 (en adultos > 5). Afecta entre 1-2% de los niños, sin diferencia por género (desde la adolescencia es más frecuente en hombres).

Clasificación

- I: Secundario a hipertrofia de adenoamígdalas, más frecuente entre 2 y 8 años.
- II: Tipo adulto, secundario a obesidad.
- III: Secundario a enfermedad neuromuscular o alteraciones craneofaciales.

260

Cuadro clínico

- Síntomas diurnos: Respiración bucal, somnolencia (más frecuente en SAHOS II), hiperactividad, mal rendimiento escolar y cefalea matinal.
- Síntomas nocturnos: Ronquido, apnea, enuresis, sueño inquieto y diaforesis.
- Examen físico: Dependerá de la etiología y severidad.
- Signos de alerta: Mal incremento pondo-estatural, obesidad, malformaciones craneofaciales, síndromes genéticos (ej. síndrome de Down, síndrome de Pierre-Robin), macroglosia, paladar alto, hipertrofia adeno-tonsilar, alteraciones torácicas y presencia de hipotonía.

Estudio complementario

- Saturometría nocturna con gases venosos al despertar: evaluación básica del sueño.
- Poligrafía: Estudio de sueño acortado, sin EEG. Diferencia entre apneas centrales y obstructivas. No etapifica los estadios de sueño.
- Polisomnografía: Estudio de sueño completo, con etapificación.
- Radiografía de cavum: Objetiva la columna aérea y su relación con adenoides y amígdalas.
- TAC de cabeza y cuello: indicado en caso de malformación craneofacial, atresia de coanas, preoperatorio en cirugía maxilofacial.
- Fibrobroncoscopia: Sospecha de tumor o masa obstructiva en vía aérea superior.
- Evaluación por otorrinolaringología, maxilofacial, cardiología infantil.

Hospitalizar

- SAHOS moderado a severo para realizar estudio.
- Insuficiencia respiratoria global.

Tratamiento

- Oxígeno: Uso solo en caso de hipoxemia y como manejo paliativo a la espera de cirugía en caso de no haber buena tolerancia a CPAP.
- Antihistamínico: rinitis alérgica.
- Corticoides nasales: Indicado en niños mayores de 2 años con rinitis alérgica.
- Montelukast: Útil desde período de lactante con rinitis alérgica, SAHOS leve o persistente posterior a cirugía.
- Adenoidectomía y/o amigdalectomía: Recidiva entre 9-30%, principalmente en pacientes con patología muy severa inicial, obesidad, historia familiar, sexo masculino, alteraciones craneofaciales, raza negra o menor de 3 años.
- Ortodoncia: Expansión maxilar.
- Cirugía maxilofacial: Distracción mandibular, cirugía Lefort 3.
- Otros procedimientos quirúrgicos: Uvulopalatofaringoplastia, reconstrucción nasal o traqueostomía.
- CPAP: Indicado en SAHOS severo previo a la cirugía, SAHOS moderado a severo con contraindicación quirúrgica y SAHOS recidivado.

Complicaciones

- Síndrome déficit atencional e hiperactividad, trastorno del aprendizaje y coeficiente intelectual límite.
- Hipertensión arterial, cardiopatía coronaria, hipertensión pulmonar y *core pulmonale*.
- Obesidad y síndrome metabólico (dislipidemia y resistencia a insulina).
- Alteración en los niveles de hormona de crecimiento e IGF1.

Seguimiento multidisciplinario

- Broncopulmonar para estudio y seguimiento.
- Cardiología infantil, maxilofacial, otorrinolaringólogo, endocrinólogo y neurólogo infantil según tratamiento y complicaciones.

Prevención

- Manejo precoz de rinitis alérgica.
- Adeno-amigdalectomía sobre los 2 años (excepcionalmente en caso de existir síntomas, en menores de 2 años).
- Derivación precoz al especialista en pacientes con malformación craneofacial y/o enfermedad neuromuscular.

Bibliografía

1. Alsubie A, BaHamam S. Obstructive sleep apnoea: Children are not little adults. *Paediatr Respir Rev* 2017;21:72-9.
2. Ehsan Z, Ishman L. Pediatric obstructive sleep apnea. *Otolaryngol Clin NA* 2016;49(6):1449-64.
3. Pereira KD, Jon CK, Szmuk P, Lazar RH, Mitchell RB. Management of obstructive sleep apnea in children: A practical approach. *Ear Nose Throat J* 2016;95(7):E14-22.
4. Li Z, Celestin J, Lockey RF. Pediatric sleep apnea syndrome: an update. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2016;4(5):852-61.

Displasia broncopulmonar (DBP)

Ana M. Sepúlveda B.

Enfermedad pulmonar crónica que se presenta en el prematuro, de inicio en edad neonatal, caracterizada por requerimientos de $\text{FiO}_2 > 21\%$ durante 28 días o más, producida por exposición del pulmón inmaduro del prematuro a diversas noxas perinatales. La incidencia depende del peso al nacer, varía entre 20 y 35% en los $< 1.500 \text{ g}$ y 60% en $< 1.000 \text{ g}$.

Criterios diagnósticos

1. RN prematuro generalmente < 32 semanas y $< 1.500 \text{ g}$:
 - Con síndrome de dificultad respiratoria inicial.
 - Con o sin Ductus Arterioso Persistente.
 - Con o sin infecciones pulmonares o extrapulmonares.
2. Antecedente de ventilación mecánica con presión positiva durante las dos primeras semanas de vida por un mínimo de 3 días.
3. Signos clínicos de insuficiencia respiratoria (taquipnea, aumento del esfuerzo respiratorio, retracción costal y estertores variables) que persisten más allá de un mes de vida.
4. Oxígeno suplementario para mantener saturación $>$ de 95% más allá del mes de vida.

Se distinguen 4 etapas radiológicas pero que no tienen que estar necesariamente presentes:

1. Infiltrado retículo nodular, indistinguible de membrana hialina en los 3 primeros días de vida.
2. Opacificación casi completa de ambos campos pulmonares, en la primera semana.
3. Hiperinsuflación, imágenes radiolúcidas alternadas con áreas irregulares de mayor densidad.
4. Atelectasias segmentarias o subsegmentarias (cambiantes de ubicación), fibrosis, áreas quísticas hacia las bases, bandas fibrosas hacia los vértices, hiperinsuflación. Puede haber aumento del tamaño cardíaco.

262

Clasificación de gravedad

Relaciona Edad Gestacional (EG) y corregida (EGC) con los requerimientos de oxígeno y el apoyo ventilatorio.

< 32 semanas al nacer (evaluación a las 36 sem EGC o al alta)	> 32 semanas al nacer (evaluación a los 56 días de vida o al alta)
DBP Leve: sin necesidad de O_2	DBP Leve: sin necesidad de O_2
DBP Moderada: necesidad de O_2 con $\text{FiO}_2 < 0,3\%$	DBP Moderada: necesidad de O_2 con $\text{FiO}_2 < 0,3\%$
DBP Severa: necesidad de O_2 con $\text{FiO}_2 > 0,3\%$ o apoyo ventilatorio (VM/CPAP)	DBP Severa: necesidad de O_2 con $\text{FiO}_2 >$ de $0,3\%$ o apoyo ventilatorio (VM/CPAP)

Laboratorio

- Hemograma, VHS. Perfil bioquímico. Gases en sangre venosa (ocasionalmente arterial). Electrolytos plasmáticos. Evaluación inmunológica completa.
- Radiografía de tórax anteroposterior y lateral.
- Saturometría continua de 12 horas, dependiendo de la severidad del cuadro.
- Estudio de Reflujo Gastroesofágico (RGE): tránsito digestivo con estudio de deglución y pH metría, con objeto de descartar aspiración crónica ya sea por RGE y/o trastorno de la deglución. Sospechar en pacientes con: apneas, atelectasias, neumonías a repetición, sibilancias recurrentes.

- Fibrobroncoscopia: atelectasias persistentes, en episodios obstructivos agudos que no responden a β agonistas, estridor permanente o sospecha de daño vía aérea.
- Polisomnografía en pacientes con apnea después de 32 semanas de EGC.
- TAC pulmonar
- Estudio funcional respiratorio y test de provocación bronquial (ejercicios y/o metacolina) a los 6 años. Test de marcha desde los 4 años.
- Interconsulta a cardiología, nefrología (uso crónico de diuréticos), neurología, oftalmología, otorrinolaringología.

Tratamiento

- Nutricional: Asegurar aporte nutricional óptimo: 140-180 cal/kg/día. Limitar hidratos de carbono: 45% de las calorías totales. Proteínas: 4 g/kg/día. Mantener aumento ponderal entre 15 a 30 g/día.
- Vitaminas y elementos trazas: ACD, Hierro, ácido fólico y sulfato de Zinc a dosis habituales.
- Calcio: en presencia de enfermedad metabólica ósea. Dosis 45-90 mg/kg/día (al aporte externo hay que restarle lo que trae la leche)
- Oxígeno: mantener saturación entre 95-97% durmiendo, alimentándose y en vigilia. Se recomienda suplemento de O_2 para mantener SaO_2 de 95% en aquellos niños con retina madura o con hipertensión pulmonar y de 92-94% en aquellos pacientes con retina inmadura.
- Diuréticos: Furosemida 2-4 mg/kg/día. Usar por períodos cortos: 3-7 días. Una vez estabilizado cambiar a hidroclorotiazida 1mg/kg/día asociado a espironolactona 3 mg/kg/día. Suspender previo al término de oxígeno terapia.
- Broncodilatadores: β_2 agonistas Salbutamol. Mantener sólo según necesidad y si se obtiene una buena respuesta clínica. Contraindicado en pacientes con broncomalacia, en ellos preferir anticolinérgicos: Bromuro de Ipratropio.
- Esteroides sistémicos: períodos cortos en exacerbaciones agudas. Prednisona 1-2 mg/kg/día por 5 días.
- Esteroides inhalatorios: en pacientes con sibilancias recurrentes y que responden a broncodilatadores, con historia familiar de asma o atopía (padres y/o hermanos). Idealmente Fluticasona 50 μg o equivalente (a la dosis menor que pueda controlar síntomas). Administrar siempre con espaciador.
- Kinesiterapia respiratoria: en hipersecretores o atelectasias, manteniendo oxigenación adecuada durante el procedimiento para evitar aumentar la hipertensión pulmonar.
- Esquema de vacunación: de acuerdo a edad, según Programa Nacional de Inmunizaciones (PNI). Vacuna antiinfluenza en mayores de 6 meses de edad hasta los 7 años de edad. Debe incluir a su grupo familiar hasta los 2 años de edad.
- Anticuerpos monoclonales anti VRS, dosis: 15 mg/kg intramuscular, cinco dosis (mayo a septiembre) según Programa Profilaxis VRS con Palivizumab Ley 20.850 Ricarte Soto (LRS).

Crterios de inclusión Programa de profilaxis VRS con Palivizumab para prematuros con y sin diagnóstico de Displasia Broncopulmonar (LRS)

- Prematuros con DBP, EG < 32 semanas, de < 1.500 g, que al inicio del período de máxima circulación viral tengan menos de 1 año de edad cronológica.
- Prematuros sin DBP, EG < 29 semanas, que al inicio del período de máxima circulación viral tengan menos de 9 meses de edad cronológica.
- Se incluirán a los respectivos hermanos gemelos.

Recomendaciones generales

Educación a los padres, reforzando en cada consulta lo siguiente:

- No asistir a sala cuna los 2 primeros años de vida.
- Lavado de manos.

- Evitar contagio de infecciones respiratorias extra e intrafamiliares.
- Evitar contaminación intradomiciliaria (tabaco, calefacción contaminante).
- Posponer cirugía electiva durante el primer período invernal y/o hasta el año de EGC. La hernia inguinoescrotal no es cirugía electiva ya que puede complicarse.
- Instruir en uso de derecho de atención expedita o preferencial.
- Dar alta con indicaciones claras de control en especialidades, copia de la epicrisis y radiografías.

Desde julio de 2005 esta patología se incorpora a las Garantías Explícitas en Salud (GES)

- Acceso: prematuros, <1.500 g al nacer y/o menores de 32 semanas de gestación.
- Oportunidad:
Tratamiento: Dentro de 24 horas desde la confirmación diagnóstica.
Saturometría continua previo al alta.
Seguimiento: Pacientes sin oxígeno adicional, control a los 14 días posalta de Neonatología.
Pacientes con oxígeno suplementario, control a los 7 días del alta.

Prevención

- Prevención parto prematuro.
- Corticoides prenatales.
- Surfactante precoz antes de las 2 horas de vida.
- Apoyo ventilatorio: Preferir uso de CPAP.
VM convencional: Preferir ventilación sincronizada con volumen garantizado. Si no se dispone de este tipo de ventilador usar ventilación mecánica gentil: TIM bajos, PIM mínimos, PEEP óptimos, FiO₂ mínima, hipercapnia permisiva.
- Cierre precoz del Ductus Arterioso Persistente.
- Tratamiento precoz y oportuno de las infecciones sistémicas y pulmonares.

Bibliografía

1. Trembath A. Predictors of Bronchopulmonary Dysplasia. Clin Perinatol 2012;39:585-601.
2. Greenough A. Perinatal prevention of bronchopulmonary dysplasia. J Perinat Med 2013;41:119-26.
3. Saugstad O, Aune D. Optimal oxygenation of extremely low birth weight infants: a metaanalysis and systematic review of the oxygen saturation target studies. Neonatology 2014;105:55-63.
4. Islam JY, Keller RL, Aschner JL, Hartert TV, Moore PE. Understanding the short and long term respiratory outcomes of prematurity and bronchopulmonary dysplasia. Am J Respirat Crit Care Med 2015;192(2):134-56.
5. Ministerio de Salud. Profilaxis de la Infección del Virus Respiratorio Sincicial con Palivizumab para prematuros con y sin diagnóstico de Displasia Broncopulmonar. MINSAL, 2016 www.minsal.cl

Enfermedad infectocontagiosa producida por el *Mycobacterium tuberculosis* o bacilo de Koch, que ataca al ser humano a cualquier edad, preferentemente al adulto joven. Causa lesiones tanto pulmonares como extrapulmonares.

Epidemiología

Se estima que 1/3 de la población mundial está infectada, preferentemente la población < 15 años, apareciendo aproximadamente 8 millones de casos nuevos en el año. La situación de Chile en Latinoamérica lo ubica en el grupo de países en que la TBC es una endemia leve a moderada con una tasa de 5 a 20 por 100.000 habitantes y un descenso mantenido de las tasas de morbilidad infantil, debido fundamentalmente a la buena cobertura BCG neonatal que es superior al 90%, que disminuye el riesgo de enfermar al estar en contacto con un enfermo bacilífero.

Etiopatogenia

En el niño, el bacilo de Koch puede penetrar al organismo a través de la piel o por vía digestiva, pero la puerta de entrada más importante es la vía aérea por contagio con un enfermo bacilífero. El bacilo al ser inhalado migra hacia la periferia del pulmón alcanzando generalmente las regiones subpleurales. La infección se produce en cualquier segmento al azar, afectando con mayor frecuencia el tercio medio de los pulmones. Se produce un foco que es el chancro de inoculación de Ghon cuyo drenaje hacia los ganglios traqueobronquiales constituye el **complejo primario**. En su etapa inicial corresponde a una reacción inespecífica que solo se distingue de otros focos por la presencia de bacilos ácidoalcohol resistentes. La evolución de este foco junto al componente ganglionar va a dar lugar a complicaciones.

Formas clínicas

TBC primaria o primoinfección

Ocurre con la primera llegada del bacilo de Koch. El compromiso pulmonar es de poca extensión y compromete uno o varios ganglios mediastínicos. En la forma más frecuente, el período de incubación es de 4-8 semanas en que se produce el viraje tuberculínico. Cuadro clínico poco relevante, solo presente en pocos casos y las manifestaciones son compromiso del estado general con fiebre, decaimiento, inapetencia, baja de peso y transpiración profusa. En niños mayores pueden presentarse como manifestaciones de toxilergia: eritema nodoso y la conjuntivitis flictenular. En un gran porcentaje el enfermo es asintomático y el médico se enfrenta al diagnóstico por un hallazgo radiológico; en algunos casos se puede presentar como un cuadro agudo grave con fiebre alta y marcado compromiso del estado general (TBC miliar). La curación o progresión de la enfermedad va a depender de los factores que afectan la resistencia natural o adquirida (estado nutricional, enfermedades anergizantes, edad, factores genéticos, tratamientos inmunosupresores).

TBC secundaria

Son formas que se desarrollan tiempo después de curada la primoinfección, ya sean formas pulmonares o extrapulmonares, generalmente por reactivación endógena.

Diagnóstico

La clínica y radiología no son específicas por lo que el diagnóstico debe apoyarse en otros elementos:

- Bacteriología: (baciloscopia en expectoración directa o provocación con solución salina hipertónica, contenido gástrico o, en condiciones de excepción, por fibrobroncoscopia); rendimiento bajo por tratarse de lesiones con poca población bacilar; el cultivo tiene la desventaja de ser de información tardía.
- PPD: Se considera (+) una inducción igual o mayor de 10 mm. Un PPD menor puede tener importancia en el menor de 5 años, no vacunados con BCG y bajo ciertas condiciones clínicas de inmunodepresión, Su gran limitación es que no distingue entre los infectados y los enfermos TBC. Es sospechoso de enfermedad un PPD sobre 15 mm.
- Conversión o viraje tuberculínico: cuando la reacción al PPD aumenta de < 10 mm a > 10 mm de induración con una diferencia de 6 mm. Si esto ocurre dentro del plazo de 2 años, se considera infección reciente. Se debe considerar el efecto booster sin que implique necesariamente infección reciente.
- Biopsia: gran rendimiento en TBC extrapulmonares.
- Detección de antígenos y anticuerpos.
- Reacción de polimerasa en cadena (PCR): técnica basada en la amplificación del ADN del micobacterio; es rápida, tiene alta especificidad en cavidades cerradas, pero es de alto costo.
- Interferón Gama (IGRA): no ha demostrado ser mejor que el test de tuberculina (con la posible excepción de pacientes VIH+), sin embargo, tiene utilidad en niños > 5 años para diferenciar test tuberculina positivo debido a vacunación BCG.

Tratamiento

Se basa en la asociación de drogas bactericidas y bacteriostáticas.

TBC infantil pulmonar o extra pulmonar sin confirmación bacteriológica

Drogas	Fase diaria (2 meses o 50 dosis)	Fase trisemanal (4 meses o 48 dosis)
Isoniacida	10 mg/kg	15 mg/kg
Rifampicina	15 mg/kg	20 mg/kg
Pirazinamida	35 mg/kg	–

TBC pulmonares y extrapulmonares con baciloscopias positivas y formas diseminadas

Drogas	Fase diaria (2 meses o 50 dosis)	Fase trisemanal (4 meses o 48 dosis)
Isoniacida	10 mg/kg	15 mg/kg
Rifampicina	15 mg/kg	20 mg/kg
Pirazinamida	35 mg/kg	–
Etambutol	20 mg/kg	–

No se ha demostrado que el etambutol tenga toxicidad ocular a las dosis y tiempos indicados.

Meningitis-TBC

Drogas	Fase diaria (2 meses o 50 dosis)	Fase trisemanal (7 meses o 84 dosis)
Isoniacida	10 mg/kg	15 mg/kg
Rifampicina	15 mg/kg	20 mg/kg
Pirazinamida	35 mg/kg	–
Etambutol	20 mg/kg	–
Prednisona: 2 mg/kg por 15 días con máximo de 40 mg, disminuir en 25% semanal.		

En casos especiales, el especialista podrá prolongar el tratamiento.

En casos especiales podría usarse estreptomocina, indicada por el especialista.

Las formas resistentes a tratamiento, pacientes inmunodeficientes, recaídas o fracaso de tratamiento y las diseminaciones BCG deben referirse a especialistas.

Quimioprofilaxis

También llamado tratamiento preventivo de la TBC en pacientes que han estado en contacto con bacilíferos o que por condiciones del huésped pueden desarrollar la enfermedad (inmunosupresión, tratamiento esteroideal, inmunodeficiencia). Se distinguen 2 tipos, **la quimioprofilaxis primaria** que es aquella que se indica a niños no infectados, PPD (-) y **la secundaria** que se administra a niños infectados, PPD (+), para evitar que desarrollen la enfermedad. Consiste en la administración de isoniacida, dosis 5 mg/kg diario, durante 6 meses (1 año en los VIH (+)).

Contraindicaciones: Enfermedad tuberculosa activa, daño hepático, reacciones adversas a isoniacida.

Manejo de los contactos

Contacto intradomiciliario habitual es el de mayor riesgo de desarrollar enfermedad; sin embargo, los contactos habituales extradomiciliarios (colegios, jardín infantil, instituciones, casa de amigos) también tienen riesgo.

Conducta frente al recién nacido de madre tuberculosa

- No separar al niño de su madre, debe usar mascarilla para atender al recién nacido.
- Si en niño presenta síntomas de enfermedad (TBC congénita), indicar tratamiento completo.
- Si el niño está sano, indicar quimioprofilaxis con isoniacida y, al término, vacunar con BCG.
- Si la madre es Koch (-), vacunar de inmediato con BCG al RN.

Todo paciente menor de 15 años, contacto de paciente bacilífero, deberá recibir quimioprofilaxis independiente del PPD. Si el PPD es negativo, controlar a los 3 meses con nuevo PPD; si éste resulta negativo suspender Isoniacida. Si el PPD es positivo pero está sano clínicamente, con radiografía normal, dar quimioprofilaxis por 6 meses.

Se puede indicar quimioprofilaxis en pacientes que estén en tratamiento con drogas inmunosupresoras que cursen con deterioro inmune de la línea celular linfocítica.

Vacunación BCG

Tiene por objeto proteger a los no infectados más susceptibles frente al contagio por TBC. Forma parte del PAI (Programa Ampliado de Inmunizaciones) y es obligatoria para todo recién nacido con un peso > 2 kg. No previene la infección TBC, pero sí sus formas más graves con diseminación hematogena (meningitis). Desarrolla una inmunidad de tipo retardada que se expresa por el PPD (+). Tiene como inconveniente interferir con la utilización diagnóstica del PPD ya que no es posible distinguir entre los vacunados e infectados.

Bibliografía

1. Normas técnicas control y la eliminación de la tuberculosis 2014. Ministerio de Salud Chile.
2. Pérez-Vélez M, et al. A systematic approach to diagnosing intra-thoracic tuberculosis in children. J Infect 2017;74 (Suppl 1): 574-83.
3. Ling I, et al. Immune-based diagnostics for TB in children: what is the evidence? Paed Respir Rev 2011; 12:9-15.
4. Pérez-Vélez M. Pediatric tuberculosis: new guidelines and recommendations. Curr Opin Pediatr 2011; 24(3):319-28.

Enfermedad hereditaria letal más frecuente en raza blanca, que se transmite de manera autosómica recesiva. Se produce por mutación en el gen que codifica la CFTR (proteína reguladora de conductancia transmembrana de la FQ), ubicado en el brazo largo del cromosoma 7. Se han descrito más de 2.000 mutaciones, siendo la más común la llamada $\Delta F508$. El defecto provoca alteración del transporte de cloro y sodio por las células de los epitelios, con espesamiento de secreciones. Los principales órganos afectados son pulmón, cavidades paranasales, páncreas, hígado, piel y aparato reproductor masculino. En Chile se estima una incidencia de 1/8.000 recién nacidos vivos, con aproximadamente 30 casos nuevos anuales. Esta enfermedad está cubierta por el Plan Auge a partir del año 2005 y tiene canasta con cobertura completa.

Sospecha diagnóstica

Recién nacidos y lactantes menores. Con historia de:

- Íleo meconial.
- Ictericia neonatal prolongada (colestásica).
- Síndrome de edema, anemia, desnutrición.
- Esteatorrea, síndrome de malabsorción.
- Incremento ponderal inadecuado.
- Vómitos recurrentes.

Lactantes

- 268 |
- Tos y/o sibilancias recurrentes o crónicas que no mejora con tratamiento.
 - Neumonía recurrente o crónica.
 - Retardo del crecimiento.
 - Diarrea crónica.
 - Prolapso rectal.
 - Sabor salado de piel.
 - Hiponatremia e hipocloremia crónicas.

Preescolar

- Tos o sibilancias crónicas con o sin expectoración purulenta, sin respuesta a tratamiento.
- Incremento deficiente de peso y talla.
- Dolor abdominal recurrente.
- Prolapso rectal, invaginación intestinal.
- Diarrea crónica.
- Hipocratismo digital.
- Hiponatremia e hipocloremia crónicas.
- Hepatomegalia o enfermedad hepática inexplicada.
- Pólipos nasales.

Escolares

- *Pseudomona aeruginosa* en secreción bronquial.
- Sinusitis crónica, poliposis nasal.
- Bronquiectasias.
- Diarrea crónica.
- Síndrome de obstrucción intestinal distal.
- Pancreatitis.
- Síntomas respiratorios crónicos inexplicados.
- Prolapso rectal, hepatomegalia.

Adolescentes y adultos

- Enfermedad pulmonar supurativa crónica e inexplicada.
- Hipocratismo digital.
- Dolor abdominal recurrente.
- Pancreatitis.
- Síndrome de obstrucción intestinal distal.
- Cirrosis hepática e hipertensión portal.
- Retardo del crecimiento.
- Esterilidad masculina con azoospermia, disminución de la fertilidad en mujeres.

Otros hallazgos que sugieren FQ

Imágenes radiológicas intersticiales o retículo-nodulares persistentes o crónicas, bronquiectasias, hipocratismo digital. A cualquier edad: presencia de *Pseudomonas aeruginosa* o *Estafilococo dorado* en esputo, historia familiar de FQ, muerte en lactantes o hermanos vivos con síntomas sugerentes.

Frente a una historia sugerente o hallazgos al examen clínico, derivar a un Centro de Referencia para confirmar el diagnóstico.

Confirmación diagnóstica

Test del sudor: Se puede solicitar después de las 48 horas de vida. La técnica estándar es Gibson y Cooke, recolección del sudor inducida por iontoforesis con pilocarpina, midiendo el cloro con clorhidrómetro digital. Una técnica alternativa es la toma de muestra con sistema Macroduct® y medición del cloruro de sodio a través de conductividad. El diagnóstico se debe confirmar siempre con iontoforesis.

Valores de Referencia según la técnica de Gibson y Cooke

Valores	Resultado	Conducta
Cloro > 60 mEq/l	Positivo	El test debe repetirse para certificar el diagnóstico
Cloro 30 a 60 mEq/l	Limfrofes	<ul style="list-style-type: none">• Repetir el test. En caso de duda, frente a una alta sospecha clínica, debe derivarse al especialista• Si se dispone de estudio genético está indicado hacerlo
Cloro < 30 mEq/l	Negativo	En términos generales descarta diagnóstico. Ante fuerte sospecha clínica, reevaluar por especialista

Valores de Referencia según la técnica de Macroduct más conductividad

Valores	Resultado	Conducta
> 80 Eq NaCl mM/l	Positivo	Confirmar diagnóstico con la técnica de Gibson y Cooke
50 a 80 Eq NaCl mM/l	Limfrofes	Repetir test con técnica de Gibson y Cooke
< 50 Eq NaCl mM/l	Negativo	En términos generales descarta diagnóstico. Ante fuerte sospecha clínica, reevaluar por especialista

Una vez confirmado el diagnóstico se debe realizar consejo genético.

Evaluación y tratamiento

1. Exámenes generales

Hemograma, VHS, PCR, Perfil bioquímico, Electrolitos plasmáticos, Inmunoglobulinas séricas.

2. Evaluación respiratoria

Radiografía de tórax AP y L al momento de diagnóstico: grado de severidad (Score Bradfield).

Función pulmonar: Espirometría, curva flujo-volumen y test de marcha, desde los 5 a 6 años de edad según colaboración y debe evaluarse posteriormente en cada control. Se correlaciona con el grado de avance de la enfermedad.

Saturación arterial de oxígeno: en cada control ambulatorio.

Estudio Bacteriológico de Esputo: con asistencia kinésica o con tos autoinducida, mensualmente en pacientes estables o cada vez que se presente una descompensación. Se puede inducir esputo mediante nebulización de 10 min con solución hipertónica (5-7%). Si fracasa la obtención del esputo, tomar muestra de hisopado faríngeo. Ocasionalmente se necesitará obtener una muestra por broncoscopia.

Tomografía computada de tórax se correlaciona estrechamente con el puntaje clínico y de la función pulmonar. Los cambios son precoces y aparecen antes de los cambios espirométricos. La reevaluación con TAC será de resorte del especialista.

Tomografía computada de cavidades paranasales para la búsqueda de sinusitis crónica, habitualmente sobre los 5 años.

3. Evaluación nutricional y digestiva

Evaluación de ingesta con encuesta alimentaria. Índices antropométricos en cada visita, curva de crecimiento (peso y talla) y estimar composición corporal. Características de las deposiciones.

Síntomas digestivos asociados: detección precoz de complicaciones (DIOS: síndrome de obstrucción intestinal Distal) y de otras causas de malabsorción. Tipo de enzimas pancreáticas recibidas, dosis en unidades de lipasa. Otros fármacos: vitaminas hidro y liposolubles, antibióticos, inhibidores de la secreción de ácido gástrico.

4. Pruebas de laboratorio

Elastasa fecal: al diagnóstico para evaluar grado de suficiencia pancreática, pacientes que presenten valores normales debe repetirse anualmente.

Estado nutricional: Hemograma, albúmina sérica y niveles plasmáticos de vitaminas A, E, D (2 meses después de la suplementación con enzimas). Función hepática y biliar: Transaminasas, fosfatasas alcalinas, tiempo de protrombina, gama-glutamyl-transferasa.

Ultrasonografía abdominal.

FeNa, para estimar aportes de sodio adicional.

Tratamiento de las manifestaciones respiratorias

Kinesiterapia respiratoria

Es la principal herramienta del tratamiento respiratorio, debe realizarse en todos los pacientes dos veces por día desde el diagnóstico en forma permanente y aumentar en los períodos de crisis o sobreinfección. Los padres deben ser entrenados para realizar maniobras kinésicas en su casa

Tratamiento antibiótico de la exacerbación

Frente a la exacerbación hospitalizar en aislamiento, tomar cultivo para bacterias, hongos y mycobacterias, e iniciar tratamiento antibiótico.

- Paciente con cultivos previos negativos: Cloxacilina + Amikacina + Ceftazidima hasta la llegada del cultivo. Si es positivo, el tratamiento debe adecuarse al microorganismo encontrado y su antibiograma (ver tratamiento específico). Si es negativo, completar 2 semanas de tratamiento. Frente a la presencia de pseudomona siempre asociar 2 antibióticos.
- Paciente con cultivos previos positivos: iniciar según el resultado de su último cultivo. Toda exacerbación se debe controlar con cultivos semanales durante el tratamiento.
- Tratamiento de cultivo positivo sin exacerbación.

Primera infección: Tratar siempre en forma agresiva para evitar que la infección se haga crónica. *Pseudomonas aeruginosa:* Uso ambulatorio de tobramicina en aerosol cada 12 horas por 4 semanas. Si no se dispone de tobramicina, hospitalizar y tratar igual que una exacerbación.

Estafilococcus aureus: Cloxacilina o flucloxacilina por vía oral durante 3 semanas, asociado a cefadroxilo o clindamicina oral. Si es meticilino resistente: hospitalizar y tratar con vancomicina IV por 3 semanas.

Infección endobronquial crónica: Presencia de cultivos positivos en más de la mitad de las muestras durante 1 año calendario. El tratamiento tiene como finalidad disminuir la carga bacteriana, pero no pretende necesariamente negativizar los cultivos.

Pseudomonas aeruginosa: Tratamiento con tobramicina inhalada cada 12 horas en ciclos de un mes, seguido de un mes de descanso, permanente.

Estafilococo dorado: Se tratan sólo las exacerbaciones, no la infección crónica.

Infección Intermittente: Presencia de cultivos positivos en menos de la mitad de las muestras durante 1 año calendario.

Pseudomonas aeruginosa: Uso ambulatorio de tobramicina en aerosol por 1 mes.

Estafilococcus aureus: Se tratan sólo las exacerbaciones, no la infección crónica: Tratar igual que en la primera infección.

Broncodilatadores

β_2 agonistas de acción corta: Deben usarse en aerosol presurizado con aerocámara antes de: kinesiterapia, tratamientos nebulizados y del ejercicio. También a libre demanda en aquellos pacientes que presentan clínicamente sibilancias y que demuestran respuesta broncodilatadora significativa.

β_2 agonistas de acción prolongada: En los casos de hiperreactividad bronquial grave y en los que se demuestren beneficios clínicos y/o funcionales utilizar en aerosol presurizado con aerocámara, asociado SIEMPRE a corticoide inhalado, en mayores de 2 años.

Corticoesteroides

Corticoides sistémicos: En obstrucción aguda severa de la vía aérea como cura corta de 5-7 días, en dosis de 1-2 mg/kg/día con tope de 40 mg/día, en dosis única matinal. El uso rutinario está contraindicado por sus efectos adversos, salvo en el tratamiento de la aspergillosis broncopulmonar alérgica y en condiciones excepcionales debidamente evaluadas por especialista.

Corticoides inhalatorios: Solo en pacientes con hiperreactividad bronquial comprobada.

DNAsa inhalatoria

- Usar en exacerbaciones durante la hospitalización: una nebulización diaria.
- Uso crónico en pacientes estables > 6 años, capaces de realizar pruebas de función pulmonar reproducibles (variabilidad entre test < 5%) y en preescolares con enfermedad moderada a severa. Dosis: 2,5 mg (2,5 ml), sin diluir, con nebulizador PARI LC jet plus y compresor Pro Neb hasta que se consuma todo (10 a 15 minutos) diariamente. Previa a la nebulización administrar 2 puff de β_2 agonistas y posterior a ella una sesión de kinesiterapia. En < 6 años la indicación será del especialista.

Solución hipertónica al 5-7%

Alternativa de bajo costo y segura. Al 7% se prepara con 2/3 de solución de NaCl al 10%, diluida con 1/3 de agua bidestilada. De la solución resultante, nebulizar 4 ml 2 veces al día. En lactantes nebulizar al 5% (mitad de cloruro de sodio y mitad de agua destilada) por 2 veces al día. Usar sola o alternada con DNAsa.

Secuencia para la administración de terapia inhalatoria

Primero broncodilatador β_2 agonista, seguido de DNAsa o solución salina hipertónica, a los 30 a 60 min kinesioterapia y finalmente antibiótico. Recordar que el antibiótico debe usar otro nebulizador.

Antiinflamatorios

Azitromicina: En pacientes que tengan o hayan tenido infección por *Pseudomonas aeruginosa*. Usar tres veces por semana, una vez al día, en las siguientes dosis: < 25 kg: 10 mg/kg, 25-40 kg: 250 mg, > 40 kg: 500 mg.

Asistencia ventilatoria no invasiva

Útil en pacientes que requieren oxígeno nocturno, recomendable en pacientes en espera de trasplante de pulmón como VNI nocturna. Rol complementario a la kinesiterapia.

Tratamiento nutricional

Aporte en lactantes de 1,2 a 1,7 veces las recomendaciones según edad, con 4 g/kg de proteínas y en preescolares disminuir el aporte proteico a 3 g/kg (40% de las calorías lípidos, 7% de

las calorías ácidos grasos esenciales). Suplemento vitamínico y minerales: vitaminas liposolubles mediante preparados comerciales adaptados, vitaminas hidrosolubles y oligoelementos (especialmente Zn). Vit. K en situaciones especiales (falla hepática). Minerales: cobre, selenio, hierro casos calificados, Calcio oral según ingesta láctea. Debe aportarse sal suplementaria a todos los pacientes, en especial en épocas calurosas. Una tapa de bolígrafo "BIC" contiene 2 g de sal.

En los niños mayores la manipulación de la dieta debe ser mínima y similar al resto de la familia, sin restricción de grasas En pacientes con peso estacionario, con dosis adecuadas de enzimas o con rechazo alimentario (anorexia), agregar suplementos nutricionales.

Indicaciones de alimentación enteral (AE) en FQ

P/T 85-90% (< 6 años) o IMC Pc 10-25 (> 6 años) más:

- Baja ponderal durante 2 meses o peso estacionario durante: 3 meses en < 5 años de edad, 6 meses en > 5 años de edad.
- Durante exacerbaciones, como apoyo en pacientes hospitalizados.
- Si a pesar de suplementación nutricional oral adecuada no se logra mejoría del estado nutricional, habiéndose descartado previamente otras causas.

Requerimientos enzimáticos

Iniciar con: Lactantes: 1.000-2.000 U por cada 120 ml de fórmula o leche materna.

Niños < 4 años 1.000 U/kg para las comidas 500 U/kg para colaciones.

Niños > 4 años la mitad de la dosis antes descrita.

Evaluar según respuesta clínica (característica de las deposiciones, meteorismo) para ajustar dosis.

No sobrepasar las 10.000 U/kg de peso (riesgo de colonopatía fibrosante).

Las cápsulas deben ser deglutidas intactas antes de cada alimentación; para administrar en lactantes, se abren y se mezclan con pequeña cantidad de puré de manzana, cereal de arroz u otra comida no alcalina. No dar con leche. En casos de uso de sondas de ostomía, diluir en 2 a 3 ml de bicarbonato al 8% durante 10 a 15 minutos y administrar.

Ranitidina u Omeprazol favorece la acción de las enzimas en las vellosidades intestinales.

Ácido ursodeoxicólico: Cuando exista compromiso hepático, 30-40 mg/kg/día, máximo 750 mg/día.

Medidas de prevención

Vacunación según plan nacional, vacunación antiinfluenza anual y anti neumococo. Anti hepatitis A y B y varicela. Evitar infección cruzada (hacinamiento, salas cuna y jardín infantil).

Trasplante de pulmón

Para pacientes severos a partir de los 15 años.

Todo paciente en condición estable y que presente VEF₁ < 40% debe iniciar trámites de evaluación para trasplante.

Screening neonatal

Aun no disponible en Chile. Solo en protocolo piloto para Región Metropolitana y V región.

Bibliografía

1. Farrell PM, White TB, Ren CL, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus guidelines from the cystic fibrosis foundation. J Pediatr 2017;181S:54-15.
2. Clinical guidelines: Care of children with cystic fibrosis Royal Brompton Hospital 2014, 6ta edición. www.rbht.nhs.uk/childrencf
3. Mogayzel P. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines Chronic Medications for Maintenance of Lung Health. Am J Respir Crit Care Med 2013;187:680-9.
4. Programa Nacional de Fibrosis Quística. Orientaciones Técnicas Programáticas para Diagnóstico y Tratamiento 2012 Grupo Técnico, Programa de Fibrosis Quística, Ministerio de Salud.

Consiste en la administración suplementaria de oxígeno (O_2) en concentraciones mayores al aire ambiental (21%). Indicada para revertir estados de hipoxemia (aguda o crónica), prevenir complicaciones mayores derivadas de la hipoxia tisular, disminuir el trabajo respiratorio y disminuir el trabajo cardíaco.

Por ser un fármaco, el O_2 requiere indicación precisa, dosis adecuada y tiempo determinado, tiene potenciales efectos deletéreos y tóxicos (atelectasia por denitrogenación, ciliostasia, toxicidad pulmonar, fibrodisplasia retrolental), requiriendo una adecuada monitorización de la fracción inspirada de O_2 (analizador de O_2 : oxímetro) y de la presión parcial arterial de O_2 (PaO_2) en muestra arterial o indirectamente a través de la saturación de la hemoglobina con el saturómetro de pulso.

Indicaciones

1. Hipoxemia arterial aguda o crónica
 - Mantener una PaO_2 mayor a 60 mmHg y saturación de Hb $\geq 95\%$.
2. Oxigenoterapia en ausencia de hipoxemia
 - Hipoxia circulatoria: por disminución de aporte sanguíneo a los tejidos. Ejemplo: *shock*, insuficiencia cardíaca, oclusión arterial (PaO_2 y contenido arterial de O_2 normales).
 - Hipoxia anémica: por disminución de la capacidad de transporte de O_2 a los tejidos. Ejemplo: anemia, intoxicación por CO, metahemoglobinemia (PaO_2 normal y contenido arterial de O_2 bajo).

Sistemas de administración de oxígeno (Tabla 1)

- a) Sistemas de bajo flujo: El flujo inspiratorio del paciente excede al del sistema (O_2 se diluye con aire). Entregan una FiO_2 variable, que depende del volumen corriente y de la frecuencia respiratoria. Ejemplo: cánula nasal, mascarilla simple.
- b) Sistemas de alto flujo: El flujo inspiratorio del paciente es menor al del sistema, por lo tanto, la FiO_2 entregada es fija. Ejemplo: Mascarilla Venturi.

Tabla 1. Métodos de administración de O_2

Método	Flujo de O_2 (l/min)	FiO_2 alcanzada
Catéter nasofaríngeo	1-2	0,45 - 0,60
Cánula nasal o naricera*	1	0,22 - 0,24
	2	0,24 - 0,28
	3	0,28 - 0,50
Máscara simple	6 - 8	0,32 - 0,50
Máscara con reservorio	- De reinhalación parcial	0,40 - 0,80
	- De no reinhalación	0,60 - 0,95
Mascarilla Venturi	9	0,35
	12	0,40
	15	0,50

*En lactantes menores de 5 kg, en función de su volumen minuto proporcionalmente menor al flujo de O_2 administrado, se obtienen FiO_2 mayores. A modo de ejemplo en un recién nacido, $\frac{1}{4}$ l/min puede significar una $FiO_2 \geq 0,30$

Calentamiento y humidificación del oxígeno

El humidificador de burbuja consigue una humedad relativa del 20-40% y no calienta el O₂. Humidificadores calentadores (nebulizadores o de cascada) que entregan una humedad relativa de 100% a temperaturas de 28-30 grados son imprescindibles en el paciente intubado, traqueostomizado o con secreciones espesas.

Oxigenoterapia de alto flujo a través de cánula nasal (OTAF)

La OTAF consiste en el aporte de O₂ solo o mezclado con aire, por sobre el flujo inspiratorio del paciente a través de una cánula nasal. El gas se administra húmedo (95-100%) y a una temperatura cercana a la corporal (34-40 °C). Está indicada en insuficiencia respiratoria hipoxémica con requerimientos de O₂ mayores a 2 l/min o FIO₂ > 0,40 con oxigenoterapia convencional. Se recomienda partir con flujo de 1-2 l/kg/min (Tabla 2). En lactantes menores de 2 años no superar los 15 l/min. Se considera fracaso de la OTAF si después de 1 hora no se logra saturación de O₂ > 95% con mantención o intensificación del trabajo respiratorio. En estos casos debe considerarse uso de asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI).

Tabla 2. Flujo de gas según peso

Peso (Kg)	Flujo (l/min)
3-4	5
4-7	6
8-10	7-8
11-14	9-10
15-20	10-15
21-25	15-20
> 30	> 25

Oxigenoterapia domiciliaria

El objetivo es aumentar sobrevida y mejorar calidad de vida del paciente respiratorio, facilitando la reinserción familiar y escolar. Permite liberar camas hospitalarias, reducir días cama y costos de hospitalización y disminuir el riesgo de infecciones nosocomiales. El fundamento fisiopatológico radica en que el aumento de la entrega periférica de O₂ mejora la capacidad de trabajo general y respiratorio, mejora la resistencia a la fatiga, la función cardiovascular al disminuir la hipertensión pulmonar hipoxémica y la respuesta adaptativa ventilatoria y cardiovascular a la sobrecarga de trabajo por infección o aumento de resistencia en la vía aérea. A partir de 2003 se establece programa ministerial financiado para oxigenoterapia ambulatoria.

Criterios de ingreso a Programa

- Paciente < 20 años, portador de insuficiencia respiratoria crónica (enfermedades neuromusculares, displasia broncopulmonar, fibrosis quística, enfermedad pulmonar crónica posviral).
- Paciente que requiere administración de O₂ en forma transitoria o permanente y en quien el O₂ determine un beneficio clínico objetivable.
- Requerimiento de O₂ no mayor a 2 l/min por cánula nasal.
- Período de estabilidad clínica y radiológica, sin cambios importantes en los requerimientos de O₂ en las últimas 2 semanas.
- El aporte de O₂ es el necesario para lograr una saturación mínima de 95%.
- Que los requerimientos adicionales de O₂ estén determinados por:

1) *Registro de saturometría simple:*

- Al menos 1 hora de registro con sueño y vigilia.
- Saturación < 95% que coincida con aumento de FR y FC \geq 15% sobre los basales del paciente.

2) *Registro de saturometría continua nocturna de al menos 8 horas y con menos del 20% del tiempo en desconexiones:*

- Saturación promedio < 95%.
- Más de 10% del tiempo con saturación < 93%.
- Desaturaciones < 85%, de >10 segundos de duración, aunque sea un solo episodio.
- Desaturaciones < 85%, de < 10 segundos de duración en > 2 años.

- g. Situación socioeconómica y familiar que permita el aporte de O₂ en domicilio según evaluación de asistente social.
- h. Ser beneficiario del sistema público de salud: Fonasa A, B, C, D.

Criterios de exclusión

- a. Daño neurológico con retraso mental severo.
 - b. Malformaciones múltiples de mal pronóstico.
 - c. Previsión distinta a Fonasa (Fondo Nacional de Salud).
- En estos casos y según decisión del especialista se podrá solicitar financiamiento al hospital correspondiente por domicilio.

Condiciones de alta

Saturometría nocturna continua domiciliaria: normal con registro de al menos 8 horas.

275

Fuentes de oxígeno disponibles

Oxígeno líquido o cilindro de oxígeno gaseoso medicinal, concentrador de oxígeno.

Bibliografía

1. Balfour-Lynn M. Domiciliary oxygen for children. *Pediatr Clin NA* 2009;56(1):275-96.
2. Lee M Jr, Nagler J. High-flow nasal cannula therapy beyond the perinatal period. *Curr Opin Pediatr* 2017; 29(3):291-6.
3. Hutchings FA, Hilliard TN, Davis PJ. Heated humidified high-flow nasal cannula therapy in children. *Arch Dis Child* 2015; 100 (6): 571-5.

Aerosol es una suspensión de partículas sólidas o líquidas en un medio gaseoso; aerosolterapia es la administración de un aerosol con fines terapéuticos.

Existen medicamentos administrables como aerosol: broncodilatadores, corticoides, antibióticos (tobramicina, gentamicina, amikacina, colistin), antifúngicos (anfotericina B), antivirales (rivabirina, oseltamivir), mucolíticos (DNAsa, n-acetil cisteína), surfactante y anestésicos locales u opiáceos.

Permite menor dosis de fármaco en relación a la vía sistémica, mayor rapidez de acción, efecto directo en el órgano blanco, menores reacciones adversas y la comodidad en su administración. Sus inconvenientes son que el depósito pulmonar constituye una fracción baja del total de la dosis entregada y que éste depende de muchas variables: desconocimiento de los dispositivos por parte de profesionales y pacientes, ausencia de información técnica sobre la calidad de los inhaladores y las fallas en la técnica para administrar el aerosol.

En función del tamaño de las partículas, su velocidad y las características de la vía aérea, el aerosol se deposita en el pulmón por 3 mecanismos:

- Impactación inercial: partículas $> 5 \mu$, alta velocidad, vía aérea superior, bifurcaciones.
- Sedimentación gravitacional: partículas 1-5 μ , favorecido por baja velocidad y apnea.
- Difusión: partículas $< 1 \mu$, desplazamiento errático, movimiento browniano, exhalación o absorción.

El depósito pulmonar está determinado por factores relacionados a:

- 276 |
- Partícula: Tamaño, velocidad, higroscopicidad, carga.
 - Paciente: Patrón respiratorio, anatomía, técnica inhalatoria.
 - Equipos: Tipo de dispositivo, de medicamento, de propelente y espaciador.

Existen 3 dispositivos generadores de aerosoles:

- Inhalador de dosis medida (IDM).
- Nebulizadores.
- Inhalador de polvo seco (IPS).

Inhalador de dosis medida (IDM)

Son dispositivos metálicos, con válvula dosificadora y envase externo plástico. En su interior existe una mezcla de fármaco, propelente y excipientes en suspensión o solución. Al accionarse, el aerosol sale a gran velocidad (10-100 m/seg) con partículas de tamaño variable. El depósito pulmonar puede alcanzar hasta el 50% de la dosis nominal y requiere siempre el uso de espaciador dada la alta velocidad de salida del aerosol, la baja temperatura del mismo y por la necesidad de coordinación. El propelente es un gas licuado por compresión y que a presión atmosférica pasa a fase gaseosa. A partir del protocolo de Montreal en 1987, el propelente cambia a hidrofluoroalcano (HFA) como medida de protección de la capa de ozono. El HFA permite generar una nube más fina con partículas de menor tamaño y con menor velocidad. En Tabla 1, se resumen las ventajas e inconvenientes de cada uno de los dispositivos para aerosolterapia.

Espaciador

El espaciador o aerocámara tiene como función desacelerar y fraccionar las partículas, entibiar la mezcla y favorecer la coordinación ente el disparo y la inhalación.

Existe 2 tipos de aerocámaras:

Tabla 1. Ventajas e inconvenientes de dispositivos para aerosolterapia

Tipo	Ventajas	Inconvenientes
IDM	<ul style="list-style-type: none"> - Portátil, compacto, barato - Tiempo de tratamiento breve - No requiere preparación - No hay riesgo de contaminación - Dosis altamente reproducibles - Adaptables a circuitos de VM 	<ul style="list-style-type: none"> - Requiere coordinación, uso de espaciador - Depósito pulmonar muy dependiente de la técnica inhalatoria
Nebulizadores	<ul style="list-style-type: none"> - No requieren coordinación con el paciente, ni pausa - Capacidad para administrar amplia gama de fármacos - Compatibilidad con O₂ y VM - Partículas de menor velocidad, no requiere espaciador 	<ul style="list-style-type: none"> - Mayor costo - Requiere un sistema de administración - Eficacia variable que depende del tipo de nebulizador, técnica y factores del paciente - Requieren tiempo de administración - Riesgo de contaminación
IPS	<ul style="list-style-type: none"> - Portátiles - Sin propelentes - Maniobra sencilla - Control de dosis - Eficacia mayor a IDM en relación al depósito pulmonar 	<ul style="list-style-type: none"> - Requieren alto flujo inspiratorio - Uso solo en mayores de 5 años - En turbuhaler no hay percepción de inhalación - Alto impacto orofaríngeo - Agregación con la humedad - No utilizable en VM - Alto costo, no GES

a) *Valvuladas*: en pacientes no colaboradores, en que se usa técnica de inhalación de 6-10 volúmenes corrientes.

Con máscara facial: uso en pacientes no colaboradores, lactantes y preescolares. Su volumen es 100-300 ml y el largo de 15 a 18 cm (Ej. *Aerochamber*, *babyhaler*).

Con pieza bucal: uso en pacientes no colaboradores, escolares y adultos. Su volumen es 300-750 ml y el largo de 15 a 18 cm (Ej. *Volumatic*, *Aerochamber plus*).

b) *No valvuladas o abiertas*: en pacientes colaboradores, en que se usa técnica de inhalación única con apnea de 10 segundos. Tienen máscara facial, su volumen es 300-750 ml y el largo de 15 a 18 cm (Ej. *Aerocell*, *aerofacidose*).

Las aerocámaras plásticas deben ser lavadas con detergente para evitar que generen carga electrostática. Existen aerocámaras de aluminio (*Vortex*) que no generan carga electrostática pero que no permiten ver la nube.

Existen IDM activados por inspiración (*Autohaler*, *Easi-breathe*). Superan el problema de la coordinación, pero tienen el inconveniente que requieren un flujo mínimo de 20-30 l/min, no pudiendo ser usados por niños pequeños.

Nebulizadores

Están indicados para la administración de fármacos en pacientes con requerimientos de O₂, administración de altas dosis de broncodilatadores (nebulización continua) y en casos en que haya ausencia de formulación en IDM o IPS, lo que ocurre con determinados medicamentos (adrenalina, DNAsa, antibióticos, etc.). Indicados de manera excepcional en el manejo del asma, tanto aguda como crónica. Se recomienda a cualquier edad el uso de broncodilatadores a través de IDM.

Existen 3 tipos de nebulizadores:

a) **Nebulizadores tipo JET**: Mediante la fuerza de un gas comprimido u O₂, convierten un líquido en aerosol de partículas respirables en rango de 1-5 μ. El paciente respira a volumen corriente a través de mascarilla o pieza bucal. Son menos eficaces que IDM + aerocámara dado que el 75-80% de la dosis nominal se pierde en el ambiente (fase espiratoria). De lo restante, sólo el 50% se deposita en el pulmón (10-12%). Ej. nebulizador *Hudson*, nebulizador *Pari* + compresor.

- b) **Nebulizadores ultrasónicos:** A través de un transductor piezoeléctrico convierten energía eléctrica en ondas de alta frecuencia que pasan por una solución generando aerosol en superficie. Las partículas generadas son de 1-6 μ . No son adecuados para nebulizar productos biológicos (proteínas, surfactante, DNAsa) ni suspensiones.
- c) **Nebulizadores de malla** (e flow) son equipos que usan una malla vibratoria (*mesh*) para generar aerosoles. Utilizan energía eléctrica, son portátiles, y son útiles para nebulizar suspensiones y otros fármacos como proteínas y antibióticos. Pueden ser 2 o 3 veces más eficientes que un nebulizador Jet, logrando un mejor depósito pulmonar.

Otro dispositivo de reciente desarrollo es *Respimat*. Mediante energía mecánica generada por un resorte, atomiza la solución al hacerla pasar por un sistema de orificios, produciendo una nube fina y compacta con alta proporción de partículas en rango respirable de 1-5 μ . El depósito pulmonar puede alcanzar 40 a 53%.

Inhalador de polvo seco (IPS)

Los IPS son dispositivos que contienen el fármaco en polvo seco y micronizado. Requieren una maniobra de inspiración forzada igual o mayor a 30 l/min que desagregue el medicamento. Su uso es en niños mayores de 4-5 años y su eficacia es igual o superior al IDM, logrando un depósito pulmonar entre 20-35%. Existen los dispositivos unidosis y multidosis. En los sistemas unidosis el fármaco se encuentra en una cápsula u óvulo y debe ser perforado previo a inhalar. Requieren altos flujos inspiratorios Ej *Spinhaler*, *Handihaler*. Los sistemas multidosis contienen el principio activo en un reservorio o está precargado en el dispositivo. Existen varios tipos, los más usados son los *Accuhaler* o *Diskus*, *Turbuhaler* y *Ellipta*. Todos poseen contadores de dosis.

La Tabla 2 muestra la recomendación de GINA para la elección del dispositivo

Edad	Dispositivo preferido	Dispositivo alternativo
< 4 años	IDM + aerocámara con máscara facial	Nebulizador con mascarilla facial
4-5 años	IDM + aerocámara con pieza bucal	IDM + aerocámara con máscara facial Nebulizador con pieza bucal o mascarilla facial
> 6 años	IPS IDM + aerocámara con pieza bucal	IDM + aerocámara con máscara facial Nebulizador con pieza bucal o mascarilla facial

Bibliografía

1. Consenso SEPAR ALAT sobre terapia inhalada. Arch Bronconeumol 2013;49(Supl 1):2-14.
2. Berlinski A. Pediatric Aerosol Therapy. Respiratory Care 2017;62(6):662-77.
3. www.ginasthma.com

Enfermedades infecciosas

Inmunizaciones y vacunas del Programa Nacional de Inmunizaciones (PNI). <i>M. Cristina Casado F.</i>	281
Vacunas no PNI y en situaciones especiales. <i>M. Cristina Casado F.</i>	285
Aislamiento de pacientes. <i>Luis Delpiano M.</i>	290
Diagnóstico de bacteriemia por catéter venoso central. <i>Luis Delpiano M.</i>	294
Síndrome febril prolongado. <i>Carmen L. Avilés L.</i>	297
Gastroenteritis aguda. <i>Jaime Valderas J.</i>	300
Síndrome disentérico. <i>Marta Aravena U.</i>	305
Encefalitis aguda viral. <i>Carmen L. Avilés L.</i>	307
Meningitis. <i>Carmen L. Avilés L.</i>	310
Neutropenia febril. <i>Carmen L. Avilés L.</i>	315
Infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH). <i>Eloísa Vizueta R.</i>	318
Prevención de transmisión VIH madre-hijo. <i>Eloísa Vizueta R.</i>	321

Mononucleosis infecciosa.	
<i>Marta Aravena U.</i>	324
Enfermedad de Kawasaki.	
<i>Fernanda Cofré S.</i>	327
Enfermedad por arañazo de gato.	
<i>Eloisa Vizueta R.</i>	331
Sífilis congénita.	
<i>Eloisa Vizueta R.</i>	334
Sepsis neonatal.	
<i>Fernanda Cofré S.</i>	338
Virus emergentes: Zika y Chikungunya.	
<i>Luis Delpiano M.</i>	342
Infecciones en el hijo de madre inmigrante.	
<i>Giannina Izquierdo C.</i>	346
Infecciones invasoras por <i>S. pyogenes</i> (shock tóxico).	
<i>Luis Delpiano M.</i>	350
Infecciones parasitarias.	
<i>Alejandro Viovy A.</i>	353
Farmacología clínica y antimicrobianos.	
<i>Rubén Hernández M.</i>	361

Inmunizaciones y vacunas del Programa Nacional de Inmunizaciones (PNI)

M. Cristina Casado F.

Programa Nacional de Inmunización (PNI)

Desde 1978, el PNI (ex PAI), define las vacunas de administración obligatoria y gratuita que debe recibir todo ciudadano chileno. Se mantiene en constante revisión por un comité de expertos a nivel ministerial (CAVEI), modificándose según la epidemiología vigente, la oferta de nuevos productos y/o evidencia científica de los existentes y los recursos y prioridades en salud. Se recomienda consultar periódicamente la página del MINSAL.

ESQUEMA PNI 2018

(Fuente: Circular B27/N° 01 del 15 enero 2018. Subsecretaría de Salud Pública. Departamento de inmunizaciones. Ministerio de Salud)

Edad	Vacuna	Tipo	Vía
Recién nacido	BCG	BVA	ID
2 meses	Hexavalente	Tx-BIC-VI	IM
	Neumocócica conjugada	BIC	IM
4 meses	Hexavalente	Tx-BIC-VI	IM
	Neumocócica conjugada	BIC	IM
6 meses	Pentavalente ¹	Tx-BIC-VI	IM
	Polio ¹	VVA	Oral
	Neumocócica conjugada (solo prematuros)	BIC	IM
12 meses	Tres vírica (SPR)	VVA	SC
	Meningocócica conjugada	BIC	IM
	Neumocócica conjugada	BIC	IM
18 meses	Polio ¹	VVA	Oral
	Pentavalente ¹	Tx-BIC-VI	IM
	Hepatitis A ²	VI	IM
1° Básico	dTp (acelular)	Tx-BIA	SC o IM
	Tres vírica (SPR)	VVA	SC
4° Básico	VPH (primera dosis)	VI	IM
5° Básico	VPH (segunda dosis)	VI	IM
8° Básico	dTp (acelular)	Tx-BIA	IM
65 años	Antineumocócica	BIP o BIC	IM
Embarazadas > 28 sem	dTp (acelular)	Tx - BIA	IM

BCG: Bacilo de Calmette y Guérin (tuberculosis), vivo atenuado.

DTP: Toxoides diftérico y tetánico, bacteria B. Pertussis inactivada (celular).

Hb: Polisacárido capsular de Haemophilus influenzae b (Desde 2° semestre 1996).

Hepatitis B: Ag viral recombinante en levadura, a partir de los nacidos el 1° enero 2005.

POLIO: virus Polio 1 y 3 vivos atenuados. Se retira virus polio 2 desde abril 2016. Desde los RN en Diciembre 2017 se aplica Hexavalente (incluye Polio inyectable) a los 2 y 4 meses.

SPR: Virus Sarampión, Paperas y rubéola vivos atenuados.

BVA: bacteria viva atenuada; Tx: toxoide; BIC: bacteria inactivada conjugada; VI: virus inactivado; VVA: virus vivo atenuado; BIA: bacteriana inactiva acelular; BIP: bacteriana inactiva polisacárida.

Neumococo conjugada según licitación bianual. Mayo 2012 se administra Sinflorix: 10 valente serotipos 1, 4, 5, 6B, 7F, 9V, 14, 18C, 19F y 23F (nacidos a partir del 01 noviembre 2010). En Región Metropolitana solamente desde 2017 se administra la 13 valente (agrega serotipos 3, 6A y 19A). A partir de los nacidos el 1° de noviembre de 2017, se aplicará vacuna 13 valente en todo el país.

¹En prematuros < 34 semanas se aplica vacuna hexavalente a los 2-4-6 y 18 meses. En los > 34 y < 37 semanas, puede completarse con hexavalente con indicación médica por patología subyacente.

²Hepatitis A: Solo Región de Arica y Parinacota, Tarapacá y algunas comunas de Bío Bío. A partir del 1° de marzo del 2018 se incorporará en forma universal a los 18 meses (Circular B 27/N° 03. Ministerio de Salud. Subsecretaría de Salud Pública)

VPN: vacuna tetravalente para serotipos 6, 11, 16 y 18 (BIC recombinante), inicia desde 2014 con catch up en 2015, por lo que todas las egresadas de educación básica desde 2015 en adelante están protegidas.

Contraindicaciones de vacunas

En general son contraindicaciones absolutas de vacunas: la reacción anafiláctica a dosis previa, antecedente de reacción anafiláctica a alguno de sus componentes (Ej: alergia severa al huevo: vacunas SPR e influenza; alergia a neomicina: SPR).

Recomendaciones OMS

- Diferir vacunaciones en caso de enfermedad febril moderada o severa.
- Los niños hospitalizados pueden recibir las vacunas que correspondan, a excepción de polio oral por posible excreción de virus vacuna atenuado por deposiciones (diferirla para después del egreso).
- Suspender vacunación con antígenos de *Bordetella* si ha ocurrido reacción grave como estado de *shock*, temperatura mayor de 40,5°C, convulsiones u otros síntomas neurológicos. En tal caso, seguir sólo con toxoides diftérico (D) y tetánico (T) o vacuna pertussis acelular.
- Los pacientes con antecedentes de convulsiones, que han recibido ya DTP, pueden ser vacunados si han transcurrido más de 6 meses después de la última convulsión.
- En pacientes con enfermedad neurológica evolutiva, es aconsejable administrar vacuna pertussis acelular.
- No administrar vacunas con agentes vivos a personas afectadas de inmunodeficiencias o sometidas a tratamiento inmunosupresor (ver esquema más adelante).
- La inyección reciente de inmunoglobulinas polivalentes, debe hacer diferir vacunaciones en por lo menos 6 semanas.

282

Reacciones adversas

Son generalmente escasas y de intensidad leve a moderada, con muy pocas o ninguna secuela permanente. Puede presentarse signos de compromiso sistémico como fiebre moderada por 36 a 48 horas, exantema generalizado 6 a 12 días después (particularmente con vacunas antisarampión y rubéola), cefalea o diarrea por 1 a 2 días, y muy excepcionalmente, crisis anafiláctica.

Las alteraciones neurológicas, igual escasas, se asocian más frecuentemente a la vacuna anti pertussis celular, pero también han sido descritas con antisarampión y excepcionalmente con anti rubéola. La mayoría de los episodios convulsivos aparecen en pacientes con alteraciones neurológicas subyacentes no diagnosticadas previamente, sólo raras veces la vacuna desencadena un trastorno neurológico y la mayoría de los afectados cura sin secuela.

Una complicación temida de la vacuna polio oral trivalente (polio virus tipo 1, 2 y 3), es la poliomielitis asociada a vacuna, producida por el tipo 2, que tiene su mayor riesgo en la primera dosis (1/750.000 vacunados primera dosis, 1/2, 4 millones en dosis siguientes), y que en 2/3 de los casos afecta a adultos contactos de vacunados y 1/3 a niños recientemente vacunados (en pacientes inmunodeprimidos, el riesgo de parálisis aumenta 3.200 a 6.800 veces). Por esta razón, y dado que último caso de polio por virus salvaje tipo 2 ocurrió en 1999, la OMS promovió un plan de transición de vacuna polio oral a parenteral en camino de la erradicación de polio. Es así como desde abril de 2016 se cambia vacuna oral trivalente por bivalente (1 y 3) y la primera dosis de vacuna polio oral se reemplaza por parenteral.

Por último, se ha descrito síndrome de Guillain-Barré asociado a algunas vacunas como polio oral, toxoide tetánico e influenza.

Otras recomendaciones

- En dosis sucesivas de vacunas puede utilizarse productos de diferentes fabricantes en el caso de DTP, DT, Td, T, polio oral o parenteral y hepatitis B.
- Las vacunas a virus vivos que no hayan sido administradas el mismo día, deben ser administradas con un mínimo de 30 días de separación, ya que se interfiere la respuesta inmunológica, a excepción de la vacuna de Polio oral, que no contraindica el uso de SPR.
- El lactante nacido de pretérmino, debe vacunarse según su edad cronológica, y las dosis y calendario debe ser el mismo que para el resto de los niños, recibiendo BCG desde los 2 Kg.
- Si debe administrarse inmunoglobulinas dentro de los 14 días posteriores a la administración de una vacuna parenteral a virus vivo, ésta debe ser repetida 3 meses después, a menos que las pruebas serológicas indiquen respuesta de anticuerpos. En pacientes con VIH se indica vacunas, aunque reciban regularmente gamaglobulinas.

Otros esquemas Guía MINSAL

Esquema profilaxis específica antitetánica (dT)

Estado de vacunación	Tipo de herida	
	Limpia	Tetanígena
Serie primaria completa (refuerzo < 10 años previos)	No	No o dosis de refuerzo si riesgo alto
Serie primaria completa (refuerzo > 10 años previos)	Dosis de refuerzo	Dosis de refuerzo + dosis IGT
No vacunación o incierto	Vacunación completa	Vacunación completa + dosis IGT
Inmunodeficiencia con serie primaria completa	No	Dosis de IGT

Se consideran heridas tetanígenas: punzantes (pinchazos, tatuajes); contaminadas con tierra, polvo, saliva, heces; con pérdida de tejido o por explosiones, por congelación, evidencias de sepsis, quemaduras extensas o con demora de tratamiento > 6 horas.

La IGT (inmunoglobulina antitetánica) provee inmunidad inmediata y hasta 4 semanas. La dosis pediátrica es de 250 UI intramuscular, pero si han pasado más de 24 horas de la lesión o está muy contaminada o es una quemadura, se administran 500 UI con jeringa y en sitio diferentes del refuerzo.

Vacunación antirrábica

A partir del año 2003, el Ministerio de Salud discontinúa el uso en humanos de la vacuna CRL (Fuenzalida Palacios) y se reemplaza por una vacuna de cultivo celular en células Vero: Verorab de Sanofi Pasteur o Rabipur de Chiron (mayor seguridad e inmunogenicidad), a virus inactivado y purificado, liofilizada, de uso intramuscular (en deltoides o muslo, nunca en glúteos). Se consigue seroconversión a los 7 días de inicio de vacunación. No tiene contraindicaciones posexposición. El uso preexposición o de refuerzo, es propia de adultos y se debe evitar durante el embarazo y cuadros febriles. Precaución: en antecedente de alergia a neomicina o estreptomina. Puede administrarse junto a otras vacunas en sitios diferentes. Puede fracasar vacunación en pacientes con tratamientos esteroidales, inmunodepresores o inmunodeficiencias congénitas o adquiridas.

Indicaciones: en niños (posexposición)

1. Persona mordida, rasguñada o lamida por animal con signos sospechosos de Rabia o con diagnóstico de tal.
2. Persona mordida por animal vago que muera o desaparezca posterior a mordedura, especialmente si no fue provocada.

3. Persona mordida por animal silvestre carnívoro.
4. Persona mordida o en contacto con murciélagos (juego, manipulación a mano desnuda, entrada a lugares cerrados donde viven colonias sin usar protección respiratoria, entrada de murciélagos a dormitorio).

Esquema: 5 dosis en días 0-3-7-14 y 28. Se pueden administrar las primeras dos dosis en día 0 (en deltoides distintos) como esquema rápido si la vacunación es tardía o existe exposición masiva a animal diagnosticado como rabioso.

Vacuna antiinfluenza

Existe vacuna a virus inactivados (virones fragmentados o antígenos de superficie purificados), trivalente, que incluye 2 cepas del serotipo A (subtipos H3N2 y H1N1), y 1 cepa del serotipo B, es una vacuna cultivada en huevo, de aplicación intramuscular. Se elabora según recomendación OMS, a partir de las cepas predominantes en el año anterior en el hemisferio norte y tiene una eficacia del 70-80% (más variable de 6 meses a 15 años, 31-91% para I.A y 45% para I.B) y genera anticuerpos desde los 10-14 días posvacunación. En Chile, debe administrarse entre marzo y abril. Actualmente disponible también vacuna inactivada tetravalente, que agrega una segunda cepa de serotipo B para uso desde los 6 meses.

Dosificación

Edad \ N° dosis	Primera vacunación	Vacunaciones posteriores
6 meses - 3 años	2 dosis 0,25 ml	1 dosis 0,25 ml
3 - 8 años	2 dosis 0,5 ml	1 dosis 0,5 ml
> 9 años	1 dosis 0,5 ml	1 dosis 0,5 ml

Cuando corresponden 2 dosis se administran separadas por 1 mes. Si por alguna razón el primer año recibe una sola dosis, solo indicar 1 dosis en siguientes años. Se puede administrar simultáneamente con otras vacunas.

Bibliografía

1. Red Book. Informe de Enfermedades Infecciosas de la American Academy of Pediatrics. 2015, 30ª Edición. Capítulo de Inmunizaciones activas.
2. PNI (Programa Nacional de Inmunizaciones) del Ministerio de Salud. <http://www.minsal.cl/iniciativas/PNI/Default.htm>.
3. Centro para el control y prevención de enfermedades CDC. www.cdc.gov/vaccines.
4. Manual de Vacunas de Latinoamérica. Edición 2005. Asociación Panamericana de Infectología más Comité de vacunas de SLIPE.
5. Noticias y actualizaciones en vacunas. Academia Americana de Pediatría <http://aapolicy.aapublications.org> y www.immunizationinfo.org.
6. Curso on line "Actualización en Inmunizaciones 2011". Hospital de niños Dr. Ricardo Gutiérrez. Argentina.
7. Documento de Consenso de Sociedades Científicas sobre la " Vacunación de niños en Situaciones Especiales". AEP, SLIPE, ALAPE, SEIP, SPP. 12 de febrero de 2016, <http://vacunasaep.org/documentos/consenso-sscc-vacunacion-ninos-situaciones-especiales>.

Vacunas no PNI y en situaciones especiales

M. Cristina Casado F.

Vacunas no PNI

Vacuna Hepatitis A

Havrix®, virus vivo-inactivados contiene 1.440 U ELISA de la cepa HM 175, para uso intramuscular en mayores de 15 años y cuya presentación pediátrica es de 720 U ELISA.

Esquema: 1 a 15 años, 2 dosis 720 UE separadas por 6-12 meses.

> 15 años, 2 dosis 1.440 UE separadas por 6-12 meses.

Avaxim®, en base a cepa GBM virus inactivado en presentación de 160 U para adultos y 80 U para niños > 2 años.

Esquema: 1 a 15 años, 2 dosis 80 U separadas por 6 meses.

> 15 años, 2 dosis 160 U separadas por 6 meses.

- Eficacia: 95% contra la enfermedad clínica.
- Efectos secundarios: 18% en niños y 50% en adultos presentan efectos menores, de menos de 24 horas de duración. El más frecuente es el dolor local en el sitio de inyección. Los signos inflamatorios son menos frecuentes (4 a 7%). Los síntomas sistémicos alcanzan del 1 al 10%, encontrándose cefalea, malestar, fatiga, fiebre, náuseas y anorexia.

Indicaciones

- Países de alto riesgo por endemia (tasas sobre 20 casos por 100.000 hbts.), viajeros a esos países.
- Portadores de hepatopatía crónica.
- Personas en contacto con pacientes infectados, medida eficaz en control de brotes, en este caso puede administrarse en conjunto con gammaglobulina profiláctica.
- Riesgo ocupacional: personal médico pediátrico, personal salas cuna y jardines infantiles, empleados e internos de cárceles.
- Manipuladores de alimentos.
- Trastornos hematológicos: hemofílicos que reciben concentrados de factores tratados con solventes detergentes.
- Homosexuales, drogadictos, manipuladores de alimentos.
- Inmunocomprometidos en general.

Vacuna antivariela

Preparado de virus varicela zoster vivo atenuado de cepa OKA, cultivado en células diploides humanas, en forma de liofilizado + jeringa de solvente. Se indica una dosis idealmente a los 15 meses (puede desde los 12 meses, pero logra menos inmunogenicidad) y en la actualidad se recomienda una segunda dosis de refuerzo 2 meses después o entre los 4 a 6 años.

- Eficacia: 85% contra toda enfermedad y 95-100% contra enfermedad moderada y grave, siendo éstas, además, varicelas más atenuadas.
- Eficacia posexposición y en brotes: 50 a 67% si se administra en primeros 3 a 5 días del contacto, especialmente contra enfermedad grave.
- Efectos secundarios: Se producen reacciones locales como induración, eritema y edema en un 10%. Aparece un exantema pápulo-vesicular leve en un 4%, aparecen en las 3 a 4 semanas postvacunación, con duración entre 1 y 7 días. En pacientes leucémicos esta reacción puede llegar al 20-40%. Las reacciones generales aparecen entre 1 y 12 días después de la inyección y pueden durar de 5 a 15 días: fiebre (10%), lesiones variceliformes (menos de 50 lesiones), lesiones tipo herpes zoster (raro). La cepa OKA es sensible a aciclovir.

Indicaciones

Actualmente la tendencia es a recomendar su uso universal. Si no es posible, se indica en grupos de > riesgo de desarrollar complicaciones o de transmitirla a pacientes de alto riesgo:

- Adolescentes y adultos susceptibles.
- Inmunocomprometidos en ciertas circunstancias:
- Niños con leucemia linfoblástica aguda en las siguientes condiciones:
 - Remisión hematológica desde hace al menos 12 meses.
 - Recuento de linfocitos $> 1.200/\text{mm}^3$.
 - No sometidos a radioterapia.
 - Sin quimioterapia de mantenimiento durante una semana antes y una semana después de vacunación. El uso de corticoides debe posponerse 2 semanas posvacuna.
- Niños con tumores sólidos malignos, con las mismas precauciones que en leucémicos.
- VIH CDC clase I.
- No se ha demostrado eficacia y tolerancia en pacientes con inmunosupresión congénita o adquirida o en espera de trasplantes, pero se puede proteger indirectamente vacunando a personas susceptibles en estrecho contacto con ellos. Si se usa, debe hacerse con vigilancia estrecha, en 2 dosis con 3 meses de separación.
- Trabajadores de la salud seronegativos, profesores y empleados de jardines infantiles, militares, personal y pacientes institucionalizados, mujeres en edad fértil.

Contraindicaciones

- Anafilaxia a neomicina (dermatitis no contraindica).
- Portadores de aplasia medular o con riesgo de presentarla secundaria a vacuna (niños con menos de 500 linfocitos/ mm^3 , menos de 500 PMN neutrófilos/ mm^3).
- Niños bajo tratamiento inmunosupresor intenso (fase de inducción de tratamiento antileucémico, quimioterapia antineoplásica, radioterapia generalizada). La radioterapia localizada no es contraindicación.
- Déficit de inmunidad celular.
- Tratamientos crónicos con salicilatos.
- Infección por VIH.
- Embarazadas y lactancia, o niños en contacto con embarazadas susceptibles.

286

Precauciones

- Administración vía subcutánea.
- Si se ha recibido inmunoglobulinas específicas antivaricela, se recomienda un plazo de 3 meses previo a vacunación.
- Debe evitarse el contacto con antisépticos, éter o alcohol.

Vacuna anti-rotavirus

Rotarix®

Vacuna viva atenuada, monovalente, derivada de cepa humana (89-12) G1. Se indican 2 dosis orales separadas por 6-8 semanas antes de los 6 meses. Otorga protección cruzada contra serotipos G3 y G9 (G4 no determinado). Es segura ($<$ invaginación intestinal que grupo control) y bien tolerada, no interfiere con vacuna polio oral. Eficacia protectora de 63-73% para gastroenteritis por rotavirus, 91% para casos graves por G1 y G9, 88% para G3, 41% G2 en Latinoamérica y disminuye 85% las hospitalizaciones. Contraindicaciones: Enfermedad Intestinal crónica, malformaciones de tubo digestivo no corregidas. Postergar en cuadros digestivos febriles agudos. No estudiada en inmunosuprimidos.

Rotateq®

Vacuna bovino-humana, pentavalente G1, G2, G3, G4 y P8. Se indican 3 dosis orales desde las 6 semanas, separadas por 4-10 semanas antes de los 8 meses. Eficacia: 74% en prevenir cualquier enfermedad por rotavirus, 98% para casos graves, 96% de hospitalizaciones, 95% protección para G1, 63% para G2, 93% a G3, 89% a G4 y 100% a G9. Segura, misma incidencia de invaginación intestinal que grupo placebo.

Vacunas en situaciones especiales

Pacientes inmunodeprimidos: (Excepto trasplante de médula)

1) Cáncer hematológico en quimioterapia (QT) de inducción sin remisión

- Vacunas v. vivos atenuados: contraindicadas (BCG, polio oral, trespírica, varicela, fiebre amarilla).
- Vacunas inactivadas: retrasar hasta remisión de enfermedad para > respuesta inmune salvo en situaciones epidemiológicas de riesgo. Vacuna influenza durante campaña y con esquema habitual.
- Contactos domiciliarios: vacuna influenza durante campaña. Posponer polio oral hasta remisión (preferir preparados con polio parenteral), o si ya se administró, manejo cuidadoso de pañales y deposiciones durante un mes y evitar contacto con saliva primeras horas posvacuna.

2) Cáncer hematológico en remisión o tumores sólidos con QT

- Vacunas vivas atenuadas contraindicadas.
- Vacunas inactivadas: Retomar o poner al día PNI, reemplazando polio oral por inactivado y colocando una cuarta dosis HiB en menores de 5 años.
- Vacuna Hepatitis B (VHB): Si fue vacunado con tres dosis previas, no vacunar. Si recibió menos de 3 dosis, completar con doble dosis (< 10 años vacuna adulto y > 10 años 2 vacunas adulto/dosis). En lactantes, hexavalente + 1 dosis extra VHB pediátrica a los 2-4-6 meses. En menores 10 años sin vacuna previa, administrar VHB adultos o vacuna combinada Hepatitis A y B a los 0-1 y 6 meses. En mayores 10 años sin vacuna previa, colocar 2 dosis VHB adulto o vacuna combinada HA y HB + VHB adulto a los 0-1 y 6 meses.
- Vacuna Hepatitis A (VHA) a todos los susceptibles.
- Vacuna neumocócica: administrar vacuna conjugada a todos los menores de 5 años y a mayores de 5 años con factores de riesgo. En > 24 meses se recomienda además VNP23 1 dosis 8 semanas después de última dosis vacuna conjugada y última dosis 5 años después.
- Vacuna influenza a grupos objetivos de campaña anual.

3) Tratamiento esteroidal crónico de causa no neoplásica

- Incluye este grupo a niños en tratamiento con 2 mg/kg/día de prednisona o equivalente por más de 2 semanas y hasta 3 meses de suspendida ésta o de dosis < 0,5 mg/kg/día de prednisona o equivalente. (Sano con corticoides < 2 mg/kg/día, por menos de 2 semanas o más de 2 semanas en días alternos, o dosis de reemplazo (fisiológica): esquema completo).
- Vacunas a virus vivo contraindicadas.
- Vacunas inactivadas: PNI con polio inactivada + cuarta dosis de Hib.
- VHB a todo no vacunado con esquema de doble dosis descrito en 2.
- VHA a susceptibles con esquema descrito en 2.
- Vacuna influenza estacional con esquema habitual.
- Contactos domiciliarios: posponer polio oral posterior a 3 meses de suspendido corticoides. Si ya recibió, precauciones descritas previamente con deposiciones y saliva. Vacunar a los grupos objetivo de vacuna influenza.

4) Niños que terminaron hace 3 o más meses corticoides o más de 3 meses con dosis < 0,5 mg/kg/día prednisona o equivalente

- V. vivas: poner al día PNI mismo día o separadas por 4 semanas. Vacuna varicela.
- V. inactivadas: poner al día. Dosis de refuerzo DTP si fue vacunado durante terapia esteroidal. VHB con esquema habitual.
- Contactos domiciliarios: actualizar polio oral.

5) Asplenia anatómica o funcional

- Administrar vacunas PNI vivas e inactivadas.
- Vacuna influenza programa habitual.

- Vacuna antineumocócica si no recibió, según edad. Si cirugía es programada, vacunar hasta 1 semana antes de la cirugía.
- Vacuna meningococo: administrar vacuna conjugada tetravalente.

6) *Pacientes receptores de terapias especiales*

- Receptores de transfusiones de sangre o hemoderivados: se debe esperar entre 5 y 7 meses para vacunar contra sarampión y/o varicela.
- Administración de Inmunoglobulinas antitetánica, hepatitis A, hepatitis B, antirrábica, antivárica zoster y sarampión: esperar 3-7 semanas para administrar vacunas sarampión, paperas, rubéola y varicela.
- Administración de gamaglobulinas en dosis de 400 mg a 2 g/kg: se debe esperar 9 a 11 meses para vacunar contra varicela y sarampión.
- Inmunoglobulinas ev interfieren con vacunas vivas parenterales (tres vírica, varicela). Resto de vacunas debe colocarse en tiempos normales, incluyendo polio (viva atenuada oral).
- Administración de agentes biológicos como factores TNA-alfa (adalimumab, infliximab, etanercept) o anticuerpos monoclonales antilinfocitos B (rituximab) tienen inmunodeficiencia más prolongada, el tiempo hasta la restauración de la inmunocompetencia es variable, tanto por dosis, tipo y tiempo de tratamiento como de enfermedad de base, por lo que no es posible realizar una recomendación de intervalo para administrar en forma segura vacunas a virus vivos atenuados.

7) *Pacientes con implante coclear*

Tienen 30 veces más posibilidades de meningitis especialmente por neumococo, al igual que en pacientes con fístulas de LCR, por lo que deben recibir inmunización para este agente.

Esquema de inmunizaciones interrumpidas

288

En caso de interrupción del calendario de vacunación, debe retomarse desde el punto en que se discontinuó, sin necesidad de repetir las dosis previamente administradas. Puede administrarse VC neumococo, tres vírica, DTP, POLIO y Hib en la misma visita, siempre que se aplique en sitios diferentes. En esquemas acelerados se pueden administrar con intervalo mínimo de un mes en serie primaria y 6 meses para refuerzos. Lo mismo se aplica si no se tiene certeza de asistencia a controles posteriores.

Paciente sin inmunizaciones previas

- DTP y Polio: debe administrarse las tres dosis con diferencia de 2 meses entre ellas, iniciando en la primera visita, más el refuerzo que corresponda según la edad en que se inicia esquema (18 meses y/o 4 años). Después de los 6 años no tiene indicación la vacuna Pertussis celular.
- Vacuna anti Hib: Si es menor de 7 meses, se indica 3 dosis en el mismo esquema que DTP y Polio. Si tiene entre 7 y 12 meses, se indica las dosis que alcance a recibir con el mismo esquema antes del año (1 o 2) y un refuerzo a los 18 meses. Si tiene más de 1 año, sólo recibirá una dosis a los 18 meses o en el momento de la visita. Después de los 4 años no tiene indicación.
- SPR: Se administra 1 dosis en la primera visita, independiente de la edad (siempre que sea mayor de 1 año).

Niños con alteración de la hemostasia

Mismas vacunas con algunas precauciones en aquellas de administración intramuscular:

- Administrar durante o lo más cerca posible de la administración de crioprecipitados, plaquetas, concentrado de factores.
- Administrar normalmente si hematólogo tratante lo cataloga de bajo riesgo de sangramiento. Usar agujas finas < 23 G, aplicar presión firme en zona inyección por >2 minutos, advertir riesgo a los padres.
- Considerar cambio de vía IM por subcutánea o intradérmica si la vacuna lo permite.

Vacunación a niños con necesidades especiales

Debe educarse e incentivar a los cuidadores de dichos pacientes, tanto para esquemas PNI como no PNI disponibles.

Vacunas en el prematuro

Los RN prematuros o de bajo peso deben recibir inmunizaciones según su edad cronológica, incluyendo todas las vacunas disponibles.

Bibliografía

1. Red Book. Informe de Enfermedades Infecciosas de la American Academy of Pediatrics. 2015, 30ª Edición. Capítulo de Inmunizaciones activas.
2. PNI (Programa Nacional de Inmunizaciones) del Ministerio de Salud. <http://www.minsal.cl/iniciativas/PNI/Default.htm>.
3. Centro para el control y prevención de enfermedades CDC. www.cdc.gov/vaccines.
4. Manual de Vacunas de Latinoamérica. Edición 2005. Asociación Panamericana de Infectología más comité de vacunas de SLIPE.
5. Noticias y actualizaciones en vacunas. Academia Americana de Pediatría <http://aapolicy.aapublications.org> y www.immunizationinfo.org.
6. Curso on line "Actualización en Inmunizaciones 2011". Hospital de niños Dr. Ricardo Gutiérrez. Argentina.
7. Documento de Consenso de Sociedades Científicas sobre la " Vacunación de niños en Situaciones Especiales". AEP, SLIPE, ALAPE, SEIP, SPP. 12 de febrero de 2016, <http://vacunasaeop.org/documentos/consenso-sscc-vacunacion-ninos-situaciones-especiales>.

Aislamiento de pacientes

Luis Delpiano M.

En todos los centros de salud, que mantienen políticas de prevención y control de infecciones cruzadas, tienen como una de la intervención más difundida la aplicación de medidas de aislamiento de pacientes, que consiste en realizar ciertos procedimientos destinados a cortar la cadena de transmisión de la infección de acuerdo a su vía de transmisión desde pacientes infectados o colonizados hacia otros pacientes, personal de salud y visitas. Hoy se prefiere el término Infecciones Asociadas a la Atención de Salud (IAAS), por lo que estas guías son aplicables a nivel hospitalario, en centros de salud ambulatorio u otros centros de internación. Este sistema de aislamiento fue estructurado como normativa por el CDC el año 2007, e incluye precauciones estándar y precauciones basadas en la transmisión.

1) Precauciones estándar

Se utilizarán por **todo** el personal de salud para disminuir el riesgo de transmisión de infecciones reconocidas o no. Se aplicarán a **todo** paciente, independiente del diagnóstico, con o sin agente etiológico identificado. Deben utilizarse al llevar a cabo procedimientos que puedan incluir el contacto con sangre, líquidos corporales, secreciones (excepto sudor), excreciones (con o sin sangre), falta de continuidad de piel o mucosas o con cualquier objeto visualmente contaminado con estas sustancias, sus componentes son:

Higiene de manos

290

- Antes y después de realizar procedimientos invasores.
- Después de tocar sangre o fluidos corporales u objetos contaminados.
- Inmediatamente después de retirados los guantes.
- Entre uno y otro paciente.
- Usar jabón corriente para lavado de rutina. El uso de jabón antiséptico pudiese estar reservado para circunstancias o áreas específicas.
- Considerar uso de alcohol gel particularmente en presencia de contacto con agentes multirresistentes (excepto en caso de existencia de *Clostridium difficile*).
- Debe proibirse el uso de uñas artificiales, y el exceso de adornos en las manos.

Uso de guantes

- Durante procedimientos que puedan implicar el contacto con fluidos corporales, heridas y mucosas de cualquier paciente.
- Para tocar sangre, fluidos corporales, secreciones o excreciones, piel no intacta o mucosas.
- Desechar correctamente los guantes después de su uso, antes de tocar superficies no contaminadas u otros pacientes.
- Uso de equipo de protección personal.
- Se debe utilizar delantal, bata, gafas y/o mascarillas faciales durante procedimientos en los que se puedan prever salpicaduras o rociado de sangre o fluidos corporales, particularmente por ejemplo en aspiración o intubación endotraqueal.
- Utilizar Ambú o mascarilla de reanimación para evitar contacto boca a boca.

2) Precauciones basadas en la transmisión

Destinadas a pacientes con patógeno documentado, infectado o colonizado y/o sospecha de ser transmisible. Se suman a las precauciones estándar. Existen tres tipos de precauciones, las que pueden ser combinadas para enfermos con múltiples mecanismos de transmisión.

Precauciones aéreas

El objetivo es disminuir el riesgo de infección por patógenos aerotransportados, que pueden diseminarse en núcleos de partículas de pequeño tamaño ($< 5 \mu\text{m}$), que pueden dispersarse por corrientes de aire a gran distancia y/o permanecer en suspensión largos períodos de tiempo. Hoy se prefiere el término "habitación de aislamiento para infecciones aéreas", para así cumplir con los requerimientos arquitectónicos y de equipamiento requerido.

Tiene como requisitos:

- Habitación individual.
- Puerta hermética y permanentemente cerrada.
- En condiciones ideales presión negativa, o en su defecto extractor de aire hacia el exterior y, por último, evitar corrientes de aire hacia el exterior.
- Uso de mascarilla N 95 al entrar a la habitación (sólo susceptibles en caso de varicela).
- Transporte del paciente fuera de su unidad con mascarilla.

Están indicadas en:

- TBC pulmonar con baciloscopias positivas, hasta su negativización.
- Varicela hasta etapa de costra de todas las lesiones.
- Sarampión hasta 10 días desde el inicio del período catarral.

Precauciones frente a gotitas

El objetivo es disminuir el riesgo de infección transmisible a través de gotas o partículas grandes ($\geq 5 \mu\text{m}$), generadas al hablar, toser, estornudar, o en procedimientos diagnósticos o terapéuticos que involucren la vía aérea y que toman contacto con mucosas respiratoria y conjuntival del susceptible a través de la aerosolización o salpicaduras. Se requiere contacto cercano entre la fuente y el receptor ya que estas grandes gotas no permanecen suspendidas en el aire y sólo diseminan a corta distancia (1,2 m).

Tiene como requisitos:

- Si es habitación compartida, mantener separación entre camas de al menos 1 m.
- Uso de mascarilla de alta eficiencia al acercarse a menos de 1,2 metros del enfermo o al entrar en la habitación si existe aislamiento de cohorte previa.
- Transporte del paciente fuera de la habitación con mascarilla quirúrgica.
- Pueden mantenerse las puertas abiertas.

Están indicadas por ejemplo en:

- Enfermedad meningocócica: hasta 24 horas de iniciado el tratamiento antimicrobiano.
- Meningitis neumocócica por patógeno resistente: hasta 24 horas de iniciado el tratamiento.
- Coqueluche: hasta 5 días de iniciado el tratamiento.
- Estreptococias: hasta 24 horas de iniciado el tratamiento.
- Influenza: hasta 5 días del período de estado.
- Adenovirus: hasta 21 días desde la fecha del diagnóstico (por convención).
- Parvo virus B-19 no requiere aislamiento en período eruptivo.
- Infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*: Hasta su alta.

Precauciones de contacto

El objetivo es disminuir el riesgo de infecciones transmitidas por contacto directo (piel con piel) o indirecto (superficies o instrumentos del paciente) desde pacientes infectados o colonizados por microorganismos transmisibles por esta vía.

Tiene como requisitos:

- Habitación individual (ideal) del caso índice.
- Habitación compartida para varios casos con igual microorganismo.

- Uso de guantes para el manejo de sangre, fluidos corporales, piel no intacta o mucosas. Cambio de guantes las veces que sea necesario durante la atención del paciente, especialmente al contactar con material infectado con altas concentraciones de microorganismos (heces, drenajes, etc.). Lavado de manos prolijo e inmediato después de su retiro.
- Utilizar delantal, bata protectora impermeable (desechable) si existe posibilidad de contacto directo con el paciente, superficies del entorno u objetos de la habitación del enfermo. Retirar la bata antes de salir de la habitación y eliminarla frente a evidencias de humedad o contaminación con secreciones.
- Considerar el uso de material exclusivo, restringido a la unidad del paciente, en infección o colonización por microorganismos multirresistentes o de riesgo epidemiológico. Se debe desinfectar equipo común entre pacientes infectados o colonizados y no infectados o no colonizados.
- No ingresar documentación clínica del paciente a la sala. No poner ficha clínica en la cama del paciente.

Están indicadas en:

- Infección o colonización con microorganismos multirresistentes: gastrointestinal, respiratoria, cutáneo-mucosa o heridas.
- Infecciones entéricas: *Clostridium difficile*, *Shigella*, Hepatitis A, Rotavirus, Enterovirus, *E. coli* enterohemorrágico 0-157.
- Infecciones respiratorias por VRS, VPI, VI, ADV.
- Infecciones cutáneas: herpes simplex, zoster, varicela, impétigo, celulitis, abscesos, furunculosis, escabiosis, pediculosis, Sd. de piel escaldada, conjuntivitis viral hemorrágica, rubéola congénita, fiebres hemorrágicas.

3) Consideraciones generales

292 |

- La indicación de precauciones de aislamiento debe ir acompañado de la señalización correspondiente en la puerta de la habitación o en la unidad del paciente en un lugar visible.
- La señalización debe consignar el tipo de precaución a utilizar, fecha de indicación y probable fecha de término.
- Al trasladar al paciente a otra unidad que requiera precauciones de transmisión, debe hacerse con las barreras apropiadas. Debe informarse al personal del área receptora.
- En aquellas enfermedades infecciosas o pacientes que posean más de un mecanismo de transmisión, se deben instaurar sistema de aislamiento combinado (ej. adenovirus).
- Al egreso del paciente se debe consignar en epicrisis el antecedente de infección o colonización por patógenos multirresistentes.

Debe considerarse la prolongación en la mantención de las precauciones de contacto y gotitas en pacientes inmunodeprimidos por prolongarse en ellos la excreción viral.

Todo paciente que forma parte de un aislamiento en cohorte

- No debe abandonar la habitación hasta la comprobación de la erradicación bacteriológica o virológica y en los casos de multirresistentes, esto se extiende hasta su alta.
- No se debe ingresar pacientes nuevos a la cohorte.
- La cohorte se termina con el alta del último paciente.
- La cohorte de contacto susceptible debe mantenerse durante el período de contagiosidad, tomando esta fecha a partir del último paciente ingresado. (ej. contacto varicela 21 días, contacto sarampión 10 días, adenovirus 14 días, coqueluche 5 días posinicio profilaxis).
- Aunque para adenovirus, según normas norteamericanas, puede manejarse en sala abierta, dada la imposibilidad de controlar su diseminación intrahospitalaria con estas medidas, todo paciente con infección por este virus debe ubicarse en box individual o en sala de cohorte de infectados, manteniendo frente a ellos precauciones de gotitas y de contacto.
- Un completo concepto de cohorte, debe incluir también a personal exclusivo para la atención de los pacientes incluidos en ella.

4) Infección y/o colonización con cepas multirresistentes

El foco de las intervenciones o lineamientos desde las Unidades de Prevención IAAS hoy en día, apunta en Gram positivos a ERV y SAMR, y en Gram negativos a aquellos con presencia de mecanismos de resistencia del tipo BLEE o carbapenemasa. En general y dependiendo de la endemia a todos ellos aplica precauciones de contacto y se define a nivel local si este se aplica en box individual. Además, se agregan como medidas a aplicar el baño con jabón de clorhexidina y en Gram positivos eventualmente la decolonización. Mención aparte, recordar que por mecanismo de transmisión en base a esporas y gran riesgo de brotes hospitalarios *Clostridium difficile* requiere de precauciones de contacto en sala cerrada.

Como uno de los focos, además de evitar infecciones cruzadas e infecciones en el personal de salud es evitar la diseminación de agentes con particulares mecanismos de resistencia, se sugiere debiera existir además, un programa de control o gestión de antimicrobianos, un protocolo de supervisión de visitas, un programa de educación de higiene respiratoria hacia el personal y las visitas, protocolos de traslado de pacientes dentro o fuera del centro hospitalario, protocolos de limpieza y desinfección que incluyan la planta física en áreas clínicas, los equipos, las superficies, así como manejo de ropa sucia.

Las aplicaciones de estas medidas elevan los costos asociados a la atención de salud, y no se debe olvidar que pueden tener también impacto en el disconfort del paciente por sentirse estigmatizado, por lo que siempre debe explicarse toda instalación de medidas relacionadas a aislamiento.

Bibliografía

1. Siegel J, Rhinehart E, Jackson M, et al. Guideline for isolation precautions: preventing transmission of infectious agents in healthcare settings 2007. CDC <http://www.cdc.gov/ncidod/dhqp/pdf/isolation2007.pdf>
2. Sprague E, Reynolds S, Brindley P. Patient Isolation Precautions: Are They Worth It? Canadian Respiratory Journal, 2016, doi.org/10.1155/2016/5352625.
3. Bowling J, Taylor B. Isolation Precautions for Hospitalized Patients: The Challenges of Identifying Unintended Individual Consequences and Measuring the Prevention of Community Harm. J Gen Intern Med 32(3):238-40.
4. Cohen C, Cohen B, Shang J. Effectiveness of contact precautions against multidrugresistant organism transmission in acute care: a systematic review of the literatura. Journal of Hospital Infection 2015, 90:275-84.

Diagnóstico de bacteriemia por catéter venoso central

Luis Delpiano M.

Los catéteres intravasculares son dispositivos plásticos que permiten acceder al compartimiento intravascular a nivel central. Varían en diseño, estructura y tiempo de permanencia, número de lúmenes y motivo de instalación. Estos dispositivos no están exentos de riesgos, existiendo complicaciones mecánicas e infecciosas, siendo las infecciones relacionadas a catéteres centrales la primera causa de bacteriemia nosocomial primaria. La piel y las conexiones son las principales fuentes de colonización del catéter, evento inicial asociado a un mal manejo (quiebre norma) que puede determinar la bacteriemia.

La infección relacionada con un catéter venoso central (CVC) u otro dispositivo vascular representa un hecho de continuidad, empezando con la colonización de la superficie extraluminal o intraluminal del catéter que, de forma ocasional, produce signos locales como eritema, dolor y drenaje purulento por el punto de inserción y potencialmente ocasiona una bacteriemia, con los característicos signos y síntomas de sepsis. Los signos locales de infección son usuales en las bacteriemias relacionadas con los catéteres vasculares periféricos, mientras que los episodios asociados con los CVC se presentan en general sin signos locales. En ocasiones, el eritema se observa en el trayecto subcutáneo de la tunelización de un CVC. La mayoría de pacientes con bacteriemia por CVC tienen signos de síndrome séptico, con fiebre elevada con escalofríos, taquipnea, taquicardia y leucocitosis. Este cuadro clínico es persistente mientras el paciente continúe usando este dispositivo vascular, la retirada del dispositivo causante de bacteriemia produce, en general, la desaparición rápida de la sintomatología acompañante.

La aproximación diagnóstica a las infecciones relacionadas con los DIV consiste en una evaluación clínica cuidadosa y su correspondiente confirmación microbiológica.

294

Definiciones

- **Colonización del catéter:** Crecimiento de un microorganismo en el extremo distal de un catéter (con recuento por técnica de Maki incluso mayor a 15 ufc), del segmento subcutáneo o de la conexión. Este fenómeno no implica bacteriemia ni requiere terapia.
- **Flebitis:** Induración o eritema, con aumento de temperatura local y/o dolor alrededor del sitio de inserción del catéter (puede ser de causa química o infecciosa).
- **Infección del sitio de inserción:** Eritema, induración, sensibilidad o exudado en un área de 2 cm en torno al punto de exteriorización del catéter, con o sin aislamiento de patógeno. Puede existir fiebre o pus en el sitio de salida y existir con o sin bacteriemia.
- **Infección del túnel:** Eritema, aumento de la sensibilidad y/o induración a más de 2 cm del sitio de salida a lo largo del trayecto subcutáneo de un catéter tunelizado, con o sin bacteriemia.
- **Infección del bolsillo:** Infección con salida de fluido en el bolsillo subcutáneo de un catéter implantable. Puede haber signos locales, ruptura del bolsillo o necrosis cutánea.
- **Infección del torrente sanguíneo (ITS) relacionada a la infusión:** Crecimiento del mismo microorganismo desde la infusión y desde hemocultivos periféricos. Sólo a estudiar en situaciones muy particulares, por ejemplo, brotes.
- **Infección del torrente sanguíneo asociada al catéter (ITS/CVC):** Bacteriemia o fungemia en un paciente con dispositivo vascular con hemocultivos positivos, manifestaciones clínicas de

infección (fiebre, calofríos, hipotensión arterial) sin otra causa aparente de ITS y cumpliendo los requisitos de estudio microbiológico y que son:

- a) Cultivo positivo del extremo del catéter (≥ 15 ufc en su extremo distal por el método semicuantitativo o ≥ 100 ufc/ml del cultivo cuantitativo) con identificación del mismo microorganismo que en la sangre (igual especie y antibiograma).
- b) Tiempo diferencial hasta detectarse crecimiento bacteriano, con al menos dos horas entre el hemocultivo obtenido por catéter y el hemocultivo periférico, tiempo medible por hemocultivos automatizados y en condiciones de toma adecuadas.

Siempre debe existir concordancia entre el agente identificado y su antibiograma.

Para facilitar el estudio microbiológico, los métodos de estudio se han clasificado en métodos de diagnóstico no conservadores (retiro del catéter) y métodos conservadores (mantienen el catéter).

- **Métodos no conservadores:** Catéteres o dispositivos transitorios habitualmente no implantados que requieren ser estudiados ante sospecha de bacteriemia sin foco, complicaciones infecciosas locales o metastásicas (endocarditis). Se requiere tomar hemocultivos periféricos (2) y la punta del catéter (al menos 5 cm), que por lo general se somete a cultivo semicuantitativo por técnica de Maki entendiendo que el resultado positivo confirma presencia de agentes en la superficie externa del dispositivo y se asocia a ITS/CVC con sensibilidad y especificidad superior al 85%. Es importante recordar que este método tiene una mejor validación en catéteres de hasta 10 días de uso, ya que sólo evalúa la superficie externa del dispositivo.
- **Métodos conservadores:** Evitan el retiro a veces innecesario de catéteres particularmente los implantados. Deben estudiarse por tiempo de positividad diferencial de los hemocultivos obtenidos a través del catéter y por punción periférica tomados con diferencia no mayor a 5 minutos y procesados por métodos automatizados. Indica ITS/CVC un tiempo diferencial de 120 minutos a favor del hemocultivo central (debe positivarse primero el CVC y luego periféricos), asumiendo que a mayor carga bacteriana menor tiempo para alertar positividad en sistema de monitoreo continuo. Este método también asegura una sensibilidad y especificidad superior al 90%.

En algunas ocasiones los cultivos pueden resultar negativos pero el síndrome infeccioso cesa al retirar el dispositivo, lo que apunta a apoyar causalidad secundaria al catéter.

No se debe tomar cultivos cualitativos del dispositivo o cultivo de la punta en forma rutinaria o asilada de muestras periféricas. Cultivos superficiales de la zona de inserción y/o cultivos desde las zonas de conexión del dispositivo sólo se deben tomar con la anuencia de infectología y bacteriología.

Independiente de lo anterior, resulta importante mencionar que, de acuerdo a los nuevos criterios diagnósticos para dispositivos vasculares centrales emanados desde el MINSAL, no se incluyen los criterios microbiológicos, así como están mencionados. Para el diagnóstico "epidemiológico" de ITS CVC y notificación de caso para la vigilancia epidemiológica IAAS, se menciona como factor de riesgo el tener un CVC por más de 48 horas al momento de inicio de los síntomas o hasta un día desde su retiro y el paciente debe tener al menos uno de los siguientes síntomas:

- Fiebre igual o mayor de 38°C axilar.
- Hipotermia menor o igual a 36°C axilar.
- Hipotensión arterial.
- Taquicardia o bradicardia.
- Apneas en menores de un año.

Y alguna de estas tres condiciones:

- El paciente presenta uno o más hemocultivos positivos para un microorganismo patógeno no relacionado con otra infección activa en otra localización por el mismo agente.

- Existe detección de un microorganismo comensal en al menos dos hemocultivos tomados en tiempos distintos no relacionados con otra infección activa en otra localización y por el mismo agente.
- Se han detectado antígenos de un patógeno en sangre (*H influenzae*, *S pneumoniae*, *Streptococcus* grupo b).

Siempre deben mantenerse las medidas de prevención de ITS/CVC en el manejo de estos dispositivos, según normas emanadas desde la UPC IAAS.

Bibliografía

1. Ferrer C, Almirante B. Infecciones relacionadas con el uso de catéteres vasculares. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2014;32(2):115-124.
2. Raad I, Hanna H, Maki D. Intravascular catheter-related infections: advances in diagnosis, prevention, and management. *Lancet Infect Dis* 2007; 7:645-57.
3. Circular C13 N° 06, diciembre de 2016. Definiciones y criterios de notificación de infecciones asociadas a la atención en salud (IAAS) para la vigilancia epidemiológica. Subsecretaría de Redes Asistenciales. MINSAL, Chile.

Síndrome febril prolongado

Carmen L. Avilés L.

El síndrome febril prolongado (SFP) corresponde a una patología poco frecuente, de difícil diagnóstico y motivo de preocupación para los padres y médicos tratantes. No hay consenso en su definición y los reportes son escasos en niños. En cuanto a etiología hay diferencias geográficas dadas entre otros por la presencia de diferentes vectores. Las patologías prevalentes son diferentes en países desarrollados y subdesarrollados y también el acceso a test diagnósticos.

La primera definición de SFP la efectuó en adultos Petersdorf y Beeson en 1961, con fiebre de más de 38,3°C en varias ocasiones, persistiendo sin diagnóstico por al menos tres semanas, a pesar de al menos una semana de investigación internado en el hospital, posteriormente se ha modificado esta definición incluyendo la mayor parte del estudio en forma ambulatoria más que en el hospital. En series de SFP pediátricas las definiciones varían ampliamente con temperatura > 38,3°C, sin signos ni síntomas de localización por 5 a 7 días, fiebre repetida en paciente ambulatorio > 3 semanas, o fiebre con temperatura >38°C rectal o > 37,5°C axilar en paciente hospitalizado con una evaluación completa por > 1 semana sin historia, examen físico o exámenes de laboratorio que orienten a una causa específica.

El aumento de pacientes con compromiso inmunitario especialmente pacientes con virus de inmunodeficiencia humano, el aumento de tratamientos intensivos y la actual complejidad quirúrgica ha hecho más complejo el diagnóstico de cuadros febriles en ellos que en esta revisión no serán tratados. Las distintas series concuerdan en que el diagnóstico final corresponde en general a etiologías relativamente habituales de presentación atípica.

A pesar del estudio diagnóstico exhaustivo y de los avances en exámenes de laboratorio e imagenológicos, entre 15% y 30% de los casos quedan sin un diagnóstico etiológico preciso.

En distintas series se diferencia la etiología según nivel de desarrollo del país, así en un reporte con una revisión sistemática de 1.638 niños con SFP (Chow A.), la etiología infecciosa correspondió al 51% de los casos, enfermedades del colágeno al 9%, neoplasias 6%, misceláneas no infecciosas 11%, incluyendo enfermedad inflamatoria intestinal, autoinmunes no especificadas en países desarrollados y enfermedad de Kawasaki en países subdesarrollados y sin diagnóstico el 23%. De las enfermedades infecciosas el 59% eran de causa bacteriana con diagnósticos comunes como brucelosis, tuberculosis y fiebre tifoidea en países subdesarrollados y osteomielitis, tuberculosis y bartonellosis en países desarrollados e infección urinaria en ambos. La mayoría de los niños sin diagnóstico tuvo resolución completa sin secuelas después de la investigación.

En nuestro país el panorama ha ido cambiando con predominio de patología infecciosa en las primeras descripciones, con fiebre tifoidea y tuberculosis como las primeras causas y un aumento de la patología reumatológica, con cambio en la etiología infecciosa de tifoidea a bartonellosis como primera causa, en una población con elevada prevalencia de anticuerpos a *Bartonella henselae* por alta tasa de exposición a este agente, e infección urinaria y mononucleosis como las etiologías siguientes.

En la serie de Viviani se obtuvo diagnóstico etiológico preciso en 74% de los pacientes estudiados y dentro de las etiologías encontradas la más frecuente fue la infecciosa en 24 pacientes (68%), seguida de la reumatológica en 2 pacientes (6%), sin ningún caso de etiología neoplásica. En 9 pacientes (26%) no fue posible determinar una etiología específica.

En niños menores la ITU sigue siendo una causa importante de SFP especialmente lactantes y preescolares, en los cuales es característica la ausencia de síntomas, dificultando la sospecha clínica, por lo que debe ser considerada dentro de las causas de SFP, aun en presencia de un sedimento de orina normal. En la infección por virus Epstein Barr (VEB) el diagnóstico se realiza habitualmente en forma precoz por los hallazgos característicos de esta enfermedad y se prolongan aquellos casos con ausencia de síndrome mononucleósico clásico, más frecuente a edades menores. En SFP, los casos sin diagnóstico etiológico definitivo están influenciados por la limitación

de recursos disponibles para estudios más específicos, en nuestro medio y que éstos se realizan sólo frente a sospecha clínica fundada.

En grandes líneas la mayoría de los niños con SFP tendrá una causa identificable, a pesar de las variaciones entre los diversos estudios, 50% tendrá una infección, 25% a 30% permanecerá sin diagnóstico (la mayoría de éstos se resuelve antes que se pueda llegar a este), 20% tendrá una enfermedad reumatológica, autoinflamatoria o granulomatosa, 10% tendrá una neoplasia y 5% o menos una patología rara.

El enfrentamiento diagnóstico en pacientes con SFP, luego de una historia clínica acuciosa y un examen físico repetido, debe incluir exámenes básicos incluyendo a consideración clínica o epidemiológica algunos avanzados:

- Hemograma completo y bioquímica sanguínea.
- Orina completa, sedimento y urocultivo.
- Radiografía de tórax.
- Proteína C reactiva.
- IgM Epstein Barr.
- Hemocultivos sin terapia antimicrobiana.
- Serología para enfermedad del arañazo de gato.
- Serología y PCR para parvovirus B19.
- PPD y baciloscopias, eventualmente quantiferon.
- ASLO (antiestreptolisina O).
- Panel Filmarray respiratorio (foco adenovirus y Mycoplasma).
- Antigenemia para CMV o reacción de polimerasa en cadena (RPC) para CMV cuantitativo.
- Anticuerpos antinucleares.
- Factor reumatoide.
- Electroforesis de proteínas.
- Tomografía axial computarizada (TAC) o ecografía de abdomen, pelvis, cardíaca, cavidades perinasales (CPN) u otros órganos.
- Anticuerpos VIH.
- Láctica deshidrogenasa (LDH).
- Inmunoglobulinas séricas.

298

Dada la amplia variedad de etiologías posibles, no deben usarse antimicrobianos empíricos a menos que haya una fuerte sospecha de infección bacteriana seria no tratada. Si los resultados de los exámenes no ayudan a formular un diagnóstico y el paciente continúa febril, se repite el examen físico e historia detallada y continúa una segunda etapa en que se realizan, según la orientación en la evolución de síntomas y signos:

- Resonancia magnética (RN).
- Cintigrafía ósea.
- Mielograma y mielocultivo.
- Estudio líquido cefalorraquídeo (LCR).
- Biopsias en órganos sospechosos.
- RPC (reacción cadena polimerasa) específicas.
- Estudio radiológico de tubo digestivo superior e inferior.
- Ferritina.
- Serologías para sífilis, toxoplasma, virus de hepatitis, Lyme u otras según antecedentes.

En comparación a los adultos la mayoría de los niños con SFP se ve bien, pero no siempre esto corresponde a una condición benigna, requiriendo el estudio más completo que el clínico pueda ofrecer. No hay un rol para la terapia empírica en el diagnóstico del SFP pediátrico, la única excepción es el uso ocasional de antiinflamatorios no esteroideos en artropatías. En casos donde el diagnóstico de la causa de la fiebre no es aparente, si el niño no está críticamente enfermo es mejor seguir estrechamente su evolución, a veces la fiebre se resuelve permanentemente, otra recurre con nuevos síntomas o si la fiebre persiste aparecen nuevos síntomas o anomalías de laboratorio permitiendo realizar el diagnóstico. Interactuar siempre con hematólogo e inmunoreumatólogo.

Bibliografia

1. Marshall G. Prolonged and recurrent fevers in children. *J Infect.* 2014;68 Suppl 1:S83-93. doi: 10.1016/j.jinf.2013.09.017.
2. Torreggiani S, Filocamo G, Esposito S. Recurrent Fever in Children. *Int J Mol Sci.* 2016;17:448; doi:10.3390/ijms17040448
3. Kim YS, Kim KR, Kang JM, Kim JM, Kim YJ. Etiology and clinical characteristics of fever of unknown origin in children: a 15-year experience in a single center. *Korean J Pediatr.* 2017;60(3):77-85. <https://doi.org/10.3345/kjp.2017.60.3.77>
4. Cho ChY, Lai ChCh, Lee ML. Clinical analysis of fever of unknown origin in children: A 10-year experience in a northern Taiwan medical center. *Journal of Microbiology, Immunology and Infection* 2017;50:40-5.
5. Kaya A, Ergul N, Kaya SY. The management and the diagnosis of fever of unknown origin. *Expert Review of Anti-infective Therapy* 2013;11(8):805-15.
6. Chow A, Robinson JL. Fever of unknown origin in children: a systematic review. *World J Pediatr.* 2011;7(1):5-10. www.wjpch.com.

Gastroenteritis aguda

Jaime Valderas J.

El síndrome diarreico agudo o gastroenteritis aguda (nombre determinado por la OMS) es definido como una alteración en la absorción de agua, nutrientes y electrolitos, que determina un aumento del contenido líquido de las deposiciones y el consiguiente aumento de volumen y generalmente de su frecuencia, por sobre el hábito intestinal habitual del niño. De un punto de vista cuantitativo se puede definir como la presencia de tres o más deposiciones de consistencia disminuida (disgregadas, semilíquidas o líquidas) en 24 horas. Otros autores han definido la diarrea como un volumen de deposiciones mayor a 10 g/kg/día, definición utilizada para fines de investigación.

Causa importante de morbimortalidad en la edad pediátrica, especialmente en menores de 5 años, siendo la causa más frecuente de consulta médica en este grupo etario, teniendo una frecuencia de 0,5 a 2 episodios de diarrea al año por niño. En nuestro país, gracias a una importante mejora en las condiciones sanitarias en las últimas décadas, la frecuencia y gravedad de este cuadro ha disminuido ostensiblemente.

Síndrome diarreico agudo o gastroenteritis aguda

Cuadro clínico caracterizado por tener una duración de menos de 14 días; la mayoría de los casos se resuelven en 5 a 7 días y responden a etiología viral, siendo el Rotavirus el más frecuente, seguido por otros enteropatógenos virales y posteriormente las bacterias y parásitos (Tabla 1).

300

Tabla 1. Frecuencia relativa de enteropatógenos asociados con gastroenteritis aguda en niños*

Patógeno	Frecuencia relativa (%)
Virus	
Rotavirus	35 - 45
Astrovirus	11 - 16
Calicivirus	22 - 24
Adenovirus entéricos	6 - 10
Bacterias	hasta 30
<i>E. coli</i> (EP, ET, EA, EI y productor de toxina shiga)	
<i>Shigella</i>	
<i>Campylobacter</i>	
<i>Salmonella</i>	
<i>Yersinia</i>	
<i>V. cholerae</i>	
<i>Aeromona</i>	
<i>Clostridium difficile</i>	
Parásitos	hasta 5
<i>Cryptosporidium</i>	
<i>Giardia lamblia</i>	
<i>Entamoeba histolytica</i>	
Infecciones mixtas	15 - 20

*Fuente: Datos obtenidos de bibliografía del capítulo.

Rotavirus

Se distinguen 7 grupos (A-G) siendo los grupos A, B y C el productor de infecciones en humanos y el grupo A de cuadros endémicos. Es la causa más frecuente de diarrea en la comunidad e

intrahospitalaria, especialmente entre los 4 y 24 meses. En RN puede producir cuadros oligosintomáticos e incluso asintomáticos, siendo además un factor asociado a enterocolitis necrosante en prematuros.

Tiene un período de incubación de 2 a 4 días y clínicamente caracterizado por fiebre alta (1 a 2 días), vómitos de cuantía variable (1 a 3 días), seguido de deposiciones líquidas frecuentes. El cuadro completo se resuelve habitualmente en 5 a 6 días. Uno de cada 70 niños con la enfermedad requerirá de hospitalización.

Los mecanismos de daño son mediados por la proteína NSP4 que produce alteraciones en el enterocito como disminución de actividad enzimática (lactasa, maltasa, sacarasa-isomaltasa) alteración del transporte de glucosa, aminoácidos y electrolitos, modificación del citoesqueleto con aumento de permeabilidad y estimulación del sistema nervioso autónomo entérico.

El diagnóstico se puede realizar con técnica de Elisa o PCR en deposiciones, panel Filmarray Biofire disponible en nuestro laboratorio para casos particulares.

Existe inmunoprotección por vacunas.

Astrovirus

Agente viral descrito desde 1975. Presenta 8 serotipos (1 a 8), siendo el serotipo 1 el más frecuente (aprox. 45% de los casos de infección por astrovirus), los serotipos 2 y 4 se han asociado a cuadros más prolongados y el 6 a diarrea severa.

Es propio de época estival y afecta preferentemente a lactantes de 12 a 24 meses. Tiene un período de incubación y cuadro clínico similar a Rotavirus, pero de menor gravedad. Puede presentarse concomitante con Rotavirus y calicivirus. Al igual que Rotavirus, se ha asociado a brotes de Enterocolitis Necrotizante en Unidades Neonatales. El diagnóstico puede establecerse por RT-PCR.

Calicivirus

Son la causa más común de brotes cerrados de diarrea de origen no bacteriano en adultos y en niños mayores en todo el mundo, especialmente asociado a aguas o alimentos contaminados. Se conoce poco de su frecuencia en casos de diarrea aguda en niños. Existen 3 genogrupos: Genogrupo 1 (Norovirus), genogrupo 2 (virus Toronto, virus Hawaii y virus Snow Mountain) y genogrupo 3 (virus Sapporo). Posee alta contagiosidad y excreción viral en deposiciones por varias semanas. Tiene un período de incubación muy corto (18 a 48 horas) y cuadro clínico similar a Rotavirus. Se cree que este virus podría transformarse en la primera causa de gastroenteritis aguda luego de la introducción masiva de la vacuna para Rotavirus. Estudios recientes reportan presencia de norovirus hasta el 8% de menores de 15 años asintomáticos. El diagnóstico se realiza actualmente mediante la detección del ácido nucleico por técnica de RT-PCR o por Filmarray.

Adenovirus entéricos

Se clasifican en seis subgéneros (A-F) y 51 serotipos, siendo los serotipos 40 y 41 (grupo F) los responsables del 65% de los casos de infección enteral por este agente (otros serotipos que provocan infecciones sistémicas también se han asociado a diarrea). Es propia de los meses estivales y afecta a menores de 5 años. Tiene un período de incubación de 3 a 10 días, con un cuadro clínico no tan intenso como el Rotavirus, pero de mayor duración, asociándose, incluso como agente etiológico de diarrea prolongada.

Actualmente, se dispone de técnica de ELISA y biología molecular para diagnóstico.

Otros agentes virales

- *Bocavirus*: Virus ADN de la familia *Parvoviridae* con 4 serotipos, todos asociados a gastroenteritis aguda. Clínicamente se presenta en pacientes con sintomatología gastrointestinal y respiratoria; se ha aislado hasta en 6% de niños con esta clínica y habitualmente se presenta como coinfección con otros agentes virales.
- *Parechovirus*: Pertenece a familia *Picornaviridae* y clínicamente se comporta similar a enterovirus con compromiso gastrointestinal, respiratorio y de SNC. Un 95% de los adultos y 20% de los menores de 1 año son seropositivos a este virus.

E. coli

Son conocidos sus diferentes tipos: *Enteropatógena* (ECEP), *Enterotoxigénica* (ECET), *Enteroinvasiva* (ECEI), *Enterogregativa* (ECEA) y *E. coli* productora de toxina shiga. Esta última sería la causa del 1% de las diarreas acuosas y 30% de las diarreas disintéricas en niños de la Región Metropolitana en Chile; aproximadamente 5-10% de los niños infectados por esta bacteria desarrollan síndrome hemolítico urémico (SHU), especialmente cuando se asocia a serotipo O157: H7, el agente más agresivo de este grupo. La ECEP produce diarrea acuosa severa con deshidratación, se observa con mayor frecuencia bajo 1 año de edad. La ECEI es causa del 2 a 3% de las diarreas agudas en niños de bajo nivel socioeconómico en Chile, la diarrea puede ser secretora o disintérica, similar a la ocasionada por *Shigella*. La ECET es causa importante de diarreas en medios de escasos recursos y de "diarrea del viajero".

Shigella

Se asocia a mal saneamiento ambiental en países en desarrollo y a grupos de riesgo o personas que viajan desde países industrializados a sitios de endemia. Existen alrededor de 41 serotipos de *Shigella* que se encuentran en 4 especies o grupos: *Shigella flexneri*, *Shigella sonnei*, *Shigella boydii*, y *Shigella dysenteriae* (que es la más virulenta). En Chile predominan dos especies: *Shigella flexneri* y *sonnei*. La infección por este microorganismo se asocia a graves complicaciones como sepsis, íleo, megacolon tóxico, perforación colónica, convulsiones, infección urinaria.

Estudios nacionales han demostrado prevalencias de diarreas producidas por bacterias hasta en un 30%, cifra que depende de la época del año y del nivel de saneamiento ambiental (disposición de aguas servidas, presencia de agua potable, etc.) de la población donde se realiza el estudio.

Evaluación

Anamnesis

302

El objetivo es cuantificar objetiva (pérdida de peso) o subjetivamente las pérdidas de líquidos por deposiciones, vómitos y pérdidas insensibles (fiebre); consultar por características de deposiciones, especialmente por presencia de elementos patológicos (sangre, pus, mucosidades). Indagar por presencia de síntomas neurológicos como alteración de conciencia, irritabilidad y convulsiones. Muy importante determinar respuesta a hidratación oral, especialmente presencia de vómitos en esta etapa y tratamientos recibidos previo a la consulta.

Examen físico

Debe ser completo, siendo el objetivo principal determinar grado de deshidratación, incluido signos directos o indirectos de shock (Tabla 2). Signología abdominal, importante en el diagnóstico diferencial, y signología neurológica.

Laboratorio

En los casos de ausencia de deshidratación o deshidratación leve no es necesario estudios de laboratorio, salvo estudio etiológico. En cuadros más severos o ante la presencia de deshidratación moderada a severa es necesario evaluar estado hidroelectrolítico y ácido-base, función renal y repercusión sistémica de la infección. En relación a estudio etiológico, considerar estudio de etiología viral disponible y sólo en situaciones especiales, el coprocultivo (cuadro de más de 7 días de evolución, deposiciones enterocólicas, pacientes con factores de riesgo como neonatos, inmunodeficientes, antecedentes de viajes recientes o sospecha de diarrea secundaria a contaminación de alimentos).

Manejo

El tratamiento se basa en 7 principios básicos:

1. Uso de soluciones de hidratación oral (SHO) para la rehidratación.
2. Tratamiento con SHO debe establecerse rápida y precozmente.
3. Pronta realimentación, sin restricciones, de acuerdo a la edad del paciente.
4. Mantener lactancia materna.

Tabla 2. Evaluación clínica del estado de hidratación
(www.who.int/child-adolescent-health/new_publications/child_health/who.cdr)

Síntomas	Leve	Moderada	Severa
Conciencia	Alerta	Normal; decaído; irritable	Letárgico
Sed	Bebe normal	Bebe ávidamente	Bebe con dificultad
Pulsos	Normal	Normal	Filiforme
Respiración	Normal	Leve polipnea	Taquipnea
Ojos	Normal	Conjuntivas secas	Ojos hundidos
Lágrimas	Presentes	Disminuidas	Ausentes
Mucosas	Húmedas	Algo secas	Secas
Signo pliegue*	Ausente	Más de 2 seg	Muy prolongado
Llene capilar	Normal	Normal	Más de 2 segundos
Extremidades	Tibias	Frías	Frías, reticuladas
Diuresis	Normal	Disminuida	Oligoanuria
Pérdida peso			
Lactantes	5 – 10%	10 – 15%	Más 15%
Preescolar-escolar	3 – 6%	6 – 9%	Más 9%

*Se recomienda evaluar signo del pliegue en región pectoral.

- Los niños que reciben fórmula láctea, no deben recibir fórmulas diluidas. Las fórmulas especiales habitualmente no son necesarias.
- Las SHO se deben administrar mientras se mantenga la diarrea.
- Los estudios de laboratorio y medicaciones antidiarreicos habitualmente no son necesarios.

Soluciones de hidratación oral

Es la medida más eficaz para evitar las complicaciones y mortalidad por gastroenteritis aguda. Considerado el avance médico más importante del siglo XX dado el impacto que ha producido en disminuir la mortalidad infantil por causa de la deshidratación (ver además Capítulo 5, tema Hidratación oral).

El manejo se basará en el grado de deshidratación del paciente:

Sin deshidratación: El objetivo será mantener este estado, lo que se puede lograr manteniendo aporte de SHO según las pérdidas que presente: 60-120 ml de SHO, luego de cada deposición alterada en caso de lactantes y de 120-250 ml en caso de preescolares (o 10 ml/kg luego de cada deposición alterada).

Deshidratación Leve-Moderada: Se debe considerar un período de rehidratación rápida de 2 a 4 horas con SHO para aportar un volumen de 50-100 ml/kg, observando tolerancia oral. Si hay rechazo o mala tolerancia debe considerarse la gastroclisis como alternativa y de persistir esta situación considerar hidratación intravenosa (IV) y hospitalización. Posteriormente se pasa a una etapa de mantención que es similar al manejo del niño no deshidratado.

Deshidratación Severa: Es considerada una urgencia y requiere de manejo agresivo con hidratación IV con el objetivo de estabilizar la condición hemodinámica del paciente (estado conciencia, perfusión distal, diuresis, taquicardia) mediante la administración rápida (10-20 ml/kg en 20-30 min) de soluciones isotónicas (solución fisiológica, Ringer Lactato). Tener presente en estos casos el diagnóstico diferencial con cuadros graves como infecciones severas (sepsis), crisis celiaca, enfermedades metabólicas u otras.

Realimentación precoz de acuerdo con edad del paciente

Esto se basa en los siguientes efectos beneficiosos:

- Activa crecimiento y regeneración de la mucosa intestinal.
- Estimula al enterocito en la regeneración de la microvellosidad y sus disacaridasas.

3. Disminuye el anormal sobrecrecimiento bacteriano, propio de la gastroenteritis.
4. Estimula los procesos de absorción por sobre los de secreción intestinal.
5. Superar el catabolismo propio de la infección y el estado de desnutrición aguda.

Cabe destacar que estos principios son aplicables en su totalidad en caso de lactancia materna, la cual NO debe ser suspendida en ningún caso, incluso aunque se constate intolerancia secundaria a hidratos de carbono (lactosa), la cual, en este contexto, es transitoria.

Otros tratamientos

Probióticos

Luego del uso de SHO, el uso de probióticos es la línea siguiente de manejo de este cuadro. El uso precoz (24 a 48 horas de evolución del cuadro) de *Lactobacillus rhamnosus GG* o *Sacharomyces boulardii*, por 5 a 6 días (250 mg cada 12 horas), reduce la duración de la diarrea en 1 a 2 días, lo que podría significar un menor riesgo de hospitalización o menor estadía en éste y menor riesgo de contagio o infección intrahospitalaria.

Zinc

En poblaciones donde existe suplementación, se ha observado una disminución importante de la frecuencia de presentación de cuadros diarreicos. Si la gastroenteritis se presenta en pacientes en que se sospeche déficit previo de este microelemento (desnutrición, prematurez, antecedentes de ser RN PEG por ejemplo) se sugiere el uso de sulfato de zinc oral por 14 días (10 mg al día) en mayores de 6 meses.

Antieméticos - Antidiarreicos

No existe evidencia que avalen el uso de estos fármacos. Se asocian a efectos secundarios importantes neurológicos (antieméticos antagonistas dopaminérgicos) o gastrointestinales. El uso de ondansetron en servicio de urgencia ha demostrado una disminución de los ingresos por hiperémesis y a uso de hidratación endovenosa asociada a gastroenteritis aguda. Importante destacar que el uso de este fármaco se ha asociado a síndrome de QT prolongado.

Rececadotriilo

Inhibidor de encefalinas, no aprobado por FDA, ha demostrado disminución de los días de diarrea y de volumen de deposiciones, aunque no hay evidencia suficiente para su uso en forma rutinaria.

Se debe considerar la hospitalización en caso de:

- Deshidratación severa; *shock* hipovolémico.
- Falla de terapia de hidratación oral.
- Vómitos severos que no permiten manejo ambulatorio.
- Imposibilidad de cuidadores para manejar problema.

Bibliografía

1. Vigilancia Centinela Rotavirus Chile 2010-2015. Instituto de Salud Pública, Chile.
2. O’Ryan M, Riera-Montes M, Lopman B. Norovirus in Latin America. *Pediatr Infect Dis J.* 2017;36:127-34.
3. Vigilancia de Norovirus. Chile, 2010-2012. Instituto Salud Pública.
4. Bruzzese E, Lo Vecchio A, Guarino A. Hospital management of children with acute gastroenteritis. *Curr Opin Gastroenterol.* 2013;29:23-30.
5. Lazzarini M, Wanzira H. Oral zinc for treating diarrhea in children. *Cochrane Database of Systematic reviews.* 2016;12.
6. Gordon M., Akoberg A. Rececadotril for acute diarrhea in children: systematic review and meta-analyses. *Arch Dis Child.* 2016;101:234- 40.

Definición

Cuadro de menos de 14 días de evolución, caracterizado por deposiciones líquidas o disgregadas, con sangre y pus, que se asocia a dolor abdominal, pujo, tenesmo, fiebre y compromiso del estado general.

Etiología

Virus: Citomegalovirus (paciente inmunocomprometido).

Bacterias: *Shigella* spp, *Salmonella* spp, *Campylobacter* spp, *Yersinia* spp, *Clostridium difficile*, *Aeromonas*, *E. coli* Enteropatógena, Enteroinvasiva, Enterotoxigénica, Enterohemorrágica y productora de Shiga toxina (O157:H7).

Parásitos: Entameba histolytica, *Schistosoma mansoni*.

Diagnóstico

En pacientes con cuadro clínico compatible, solicitar Filmarray para detección de patógenos entéricos y coprocultivo, el cual va a detectar *Shigella*, *Salmonella*, *E. coli* y *Yersinia*, además de entregar información sobre susceptibilidad bacteriana.

Tener en cuenta que, en nuestro hospital, se realiza tinción de Hucker a todas las muestras que son enviadas a coprocultivo, esta técnica tiene una sensibilidad del 37% y especificidad del 100%, por lo que, si se sospecha infección por *Campylobacter* spp, se debe solicitar coprocultivo especial para este agente.

Si se sospecha infección por *C. difficile*, se recomienda la realización de Inmunoensayo Enzimático (EIA) de toxina A o toxinas A y B como primera aproximación. Si este resulta negativo y existe una alta sospecha clínica, solicitar PCR en deposiciones. Se debe realizar en materia fecal líquida (no heces formadas) y tiene una sensibilidad (84-96%) y especificidad (96-99%) elevadas.

Diagnóstico diferencial

Alergia alimentaria, invaginación intestinal, enfermedad inflamatoria intestinal, malformaciones intestinales, pólipos juveniles, fisuras anorrectales, divertículo de Meckel, enfermedad de Hirschsprung y coagulopatía entre otras.

Tratamiento

El manejo es terapia de sostén y no difiere de los otros cuadros de diarrea aguda. La diferencia está en que en ciertas condiciones se iniciará tratamiento antibiótico.

Indicación de tratamiento empírico:

El tratamiento empírico debe iniciarse en pacientes con fiebre alta y disentería cuando se considera que la infección por *E. coli* productora de Shiga toxina es improbable.

En este caso el tratamiento se indica para una posible *Shigella*, *Salmonella* o *Campylobacter* y puede ser con Azitromicina, Ciprofloxacino o Ceftriaxona.

Tratamiento según etiología

1) *E. coli*

- Productora de Shiga toxina (O157:H7) y Enterohemorrágica: no está recomendado el tratamiento antibiótico de rutina, porque no acorta duración de enfermedad y por su asociación con Síndrome Hemolítico urémico.
- Enterotoxigénica y Enteropatógena: Ciprofloxacino.

- 2) *Shigella* spp: Iniciar tratamiento ante la sospecha o la confirmación. Reduce significativamente la duración de la fiebre, la diarrea y la excreción fecal del patógeno.
- Ciprofloxacino 20-30 mg/Kg/día cada 12 horas por 5 días (VO).
 - Azitromicina 12 mg/Kg/día el primer día y luego bajar a 6 mg/Kg/día los siguientes 4 días, para completar 5 días en total.
 - Ceftriaxona 50 mg/Kg/día por 5 días (casos particulares).
- 3) *Salmonella* spp: El tratamiento antibiótico no es efectivo para reducir síntomas y no previene las complicaciones, solo está indicado en pacientes de riesgo para reducir la probabilidad de bacteriemia e infecciones focales extraintestinales (lactantes menores de 3 meses, inmunodeprimidos, asplenia anatómica o funcional, enfermedad inflamatoria intestinal y aclorhidria).
- Ciprofloxacino 20-30 mg/Kg/día cada 12 horas por 5 a 7 días (VO).
 - Azitromicina 10 mg/Kg/día por 5 días.
 - Ceftriaxona 50 mg/Kg/día una vez al día por 5 días (en casos particulares evaluados por infectología).
- 4) *Campylobacter* spp: Tratamiento es mucho más eficaz si se instaura dentro de los 3 primeros días de iniciado el cuadro clínico.
- Azitromicina 10 mg/Kg/día por 3 días o una dosis de 30 mg/Kg por una vez.
- 5) *Clostridium difficile*: Su rol patogénico está muy cuestionado en pacientes menores de 3 años y la terapia solo está recomendada en casos moderados a severos, siempre evaluados por infectología.
- Metronidazol 30 mg/Kg/día cada 6 horas por 10 a 14 días.
 - Vancomicina oral 40 mg/Kg/día cada 6 horas por 10 a 14 días, solo en caso de mala respuesta clínica.
- 306 | 6) *Yersinia enterocolitica*: No de rutina, sí en bacteriemia e infección extraintestinal.
- Ciprofloxacino 20-30 mg/Kg/día cada 12 horas por 5 a 7 días (VO).
 - Cotrimoxazol 8 mg/k/día cada 12 horas por 5 a 7 días.
 - Ceftriaxona 50 mg/Kg/día + Gentamicina 5 mg/Kg/día cada 12-24 horas por 3 a 4 semanas (casos particulares, evaluados por equipo infectología).
- 7) *Vibrio cholerae*: Tratamiento está indicado en casos sospechosos y confirmados, ya que reduce la duración de la diarrea y la excreción fecal.
- Azitromicina 10 mg/Kg/día por 3 días o una dosis de 20 mg/Kg por una vez.

Bibliografía

1. Emergency department visits for gastrointestinal bleeding in children: results from the Nationwide Emergency Department Sample 2006-2011. Pant C, Olyae M, Sferra TJ, Gilroy R, Almadhoun O, Deshpande A. *Curr Med Res Opin.* 2015;31(2):347-51.
2. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition/European Society for Pediatric Infectious Diseases evidence-based guidelines for the management of acute gastroenteritis in children in Europe: update 2014.
3. Guarino A, Ashkenazi S, Gendrel D, Lo Vecchio A, Shamir R, Szajewska H. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014;59(1):132.
4. Capítulo 6: 2016 Nelson's Pediatric Antimicrobial Therapy 22nd Ed.
5. European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases: Update of the Treatment Guidance Document for *Clostridium difficile* Infection. S. B. Debast, M. P. Bauer and E. J. Kuijper on behalf of the Committee. *Clin Microbiol Infect* 2014;20(2):1-26.
6. The patient presenting with acute dysentery e A systematic review. Margaret L. Pfeiffer, Herbert L. Dupont, Theresa J. Ochoa. *Journal of Infection* 2012;64:374-86.

Encefalitis aguda viral

Carmen L. Avilés L.

La encefalitis es una afección inflamatoria del tejido cerebral de causa principalmente infecciosa, que se presenta con disfunción neuropsicológica difusa o focal y que puede evolucionar de forma aguda, subaguda o crónica. Dentro de las causas infecciosas los virus son los más frecuentes y un número cercano a 100 especies virales pueden afectar al sistema nervioso central. A diferencia de la meningitis compromete el encéfalo, pero frecuentemente coexisten síntomas y signos como fotofobia, cefalea o rigidez de nuca. El diagnóstico etiológico sólo se puede establecer con la demostración del agente infeccioso en tejido cerebral.

La transmisión puede ocurrir desde vectores ambientales o por contacto persona a persona. La invasión del SNC es vía hematógena, vía neurogénica o vía olfatoria a través de la lámina cribosa, con daño neurológico a través de dos mecanismos: Invasión directa con neuronofagia, inflamación y edema por la replicación viral o hipersensibilidad con inflamación perivascular, desmielinización de sustancia blanca y edema propio de virus sarampión, denominado encefalitis postinfecciosa.

Múltiples virus RNA entran al SNC por transporte axonal desde la periferia. La respuesta adaptativa sistémica y el sistema inmune innato del SNC expresa receptores que detectan ácidos nucleicos virales e inician la respuesta antiviral, sin embargo, varios virus emergentes como WNF (West Nile virus), influenza, enterovirus 71 y Ébola son reconocidos e internalizados por los receptores del huésped y escapan a la vigilancia del sistema inmune innato y sistémico, además expresan proteínas virales que inhiben la respuesta celular antiviral.

Su incidencia en países occidentales es de 6,3 a 7,4 por 100.000 para todas las edades (adultos y niños) y aproximadamente 10,5 a 13,8 por 100.000 niños, con mayor incidencia bajo 1 año de edad.

Etiologías importantes de meningoencefalitis virales no epidémica incluyen virus herpes 1 y 2 (22% de las encefalitis), el siguiente virus más comúnmente identificado es varicela zoster (21%) luego enterovirus, adenovirus, Epstein Barr, citomegalovirus, virus rabia, arbovirus y sarampión, emergente parechovirus. De estos el virus herpes 1 (90% de los casos de encefalitis herpética en adultos y niños) es el más importante, produciendo un proceso encefalítico necrotizante hemorrágico fulminante, con una mortalidad de 70%-90% sin tratamiento. Mayor prevalencia de herpes 2 en el período de recién nacido (RN). La incidencia de herpes en lactantes es 1 por 64.000 niños por año, en mayores de 1 año disminuye a 1 por 230.000 niños por año (cuatro veces menor) y en población general es 1 caso por 250.000 a 500.000 personas al año. Los enterovirus (10% de las encefalitis) comúnmente coxsackie virus B5 y echo virus 4, 6, 9, 11, 30 y los arbovirus (causa de encefalitis en 13% en otros países), son causa de epidemias de encefalitis.

307

Manifestaciones clínicas

Los síntomas y signos de encefalitis en niños incluyen fiebre, cefalea, náuseas, vómitos, dolor abdominal, mialgias, calofríos, cambios de carácter y de personalidad. Síntomas más severos son alucinaciones, compromiso de conciencia, convulsiones focales o generalizadas, hemiparesia, movimientos alterados, compromiso de pares craneales, ataxia, pérdida del control de esfínteres y coma. Los signos focales, tal como parálisis o afasia, aumenta la probabilidad de etiología herpética pero también se pueden ver en casos de encefalitis por arbovirus, Epstein-Barr o en encefalitis por citomegalovirus (CMV) en personas infectadas por virus de inmunodeficiencia humana (VIH).

Diagnóstico diferencial

Enfermedades metabólicas, intoxicación medicamentosa, síndrome de Reye, tumores o colecciones, hemorragias, enfermedades agudas desmielinizantes, estados epilépticos, enfermedades infecciosas o postinfecciosas.

Diagnóstico

El diagnóstico debe sospecharse en un cuadro febril acompañado de la clásica tríada de compromiso de conciencia, signos de focalización neurológica y convulsiones, el examen físico y análisis citoquímico del líquido cefalorraquídeo con identificación del patógeno por reacción en cadena de polimerasa y serología. Las neuroimágenes de preferencia resonancia magnética (RM) son un aspecto esencial de la evaluación. La punción lumbar puede seguir a las neuroimágenes cuando están disponibles en forma inmediata. No debe retrasarse la punción lumbar, excepto en presencia de contraindicaciones estrictas que incluyen neuroimágenes previas en compromiso de conciencia moderado a severo, anomalías de coagulación, insuficiencia respiratoria e infección del sitio de punción. La biopsia cerebral debe reservarse sólo para casos muy inusuales y de difícil diagnóstico.

- LCR: Muestra típicamente pleocitosis linfocitaria (5-500 cels/mm³), proteínas elevadas y glucosa normal o elevada. El 5%-10% de los pacientes con biopsia probada de encefalitis herpética tienen conteo celular normal en el LCR inicial. En algunos casos la celularidad puede sobrepasar las 1.000 cels/mm³.
- TAC: Signos de edema focal del lóbulo temporal y hemorragias focales pocos días después del inicio de los síntomas. El 70% de los pacientes con encefalitis herpética tiene TAC anormal.
- RM: Superior al TAC en los estados iniciales, en forma más precoz la RM es capaz de mostrar lesiones hipointensas en T1 e hiperintensidad en densidad de protón y en T2 características sugerentes de encefalitis herpética, que incluyen prolongación del T2 comprometiendo el lóbulo temporal medial, corteza insular o girus cingulado, con reforzamiento de estas u otras regiones corticales, hemorragia petequiral del lóbulo temporal o lóbulos orbito frontales. Puede revelar hallazgos tales como edema cerebral generalizado, borramiento de las cisternas basales o prolongación no específica de T2. Una RM que muestra prolongación de T2 multifocal dentro de la sustancia blanca sugiere encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM), una condición que debe ser diferenciada de encefalitis aguda viral.
- EEG: Entrega información limitada, típicamente se ven ondas lentas no específicas durante los primeros 5 a 7 días de enfermedad, después se encuentran espigas u ondas agudas paroxísticas o complejos trifásicos de predominio temporal que orientan al diagnóstico de encefalitis herpética en el 80% de encefalitis probadas por biopsia. Sin embargo, la ausencia de estos hallazgos EEG no excluyen enfermedad herpética y su presencia no descarta otras etiologías.

308

Exámenes confirmatorios

PCR (reacción en cadena de la polimerasa) específica para herpes 1 y 2 en LCR detectable desde el inicio de los síntomas, permite un diagnóstico temprano con una sensibilidad del 98% y especificidad 94%, VPP 95% y VPN 98%, puede ser positiva hasta el 7° día de iniciado el tratamiento antiviral, hay falsos negativos cuando se busca en forma muy precoz o con más de 5-7 días de terapia antiviral, la PCR en tiempo real tiene mayor sensibilidad, especificidad y rapidez, pero la técnica es más costosa, PCR puede pesquisar también citomegalovirus (CMV), virus varicela zoster (VZV), virus Epstein Barr (EBV) y virus herpes 6 pudiendo agregarse enterovirus al estudio. Algunos virus RNA tales como la rabia, VIH (virus de inmunodeficiencia humana), enterovirus y ciertos arbovirus pueden ser detectados por PCR transcriptasa reversa con muy buena sensibilidad. En el laboratorio del HCSBA se realiza Panel PCR múltiple para agentes neurotrópicos (Panel Biofire Meningitis), detecta 14 agentes virales, bacterianos y micóticos de meningoencefalitis. La PCR ha reemplazado a la biopsia cerebral y a los medios de aislamiento viral tradicional.

El aislamiento viral en LCR es poco útil en herpes (rendimiento no más allá de 5%), en enterovirus tiene mejor sensibilidad. Los enterovirus se pueden cultivar en faringe y deposiciones, aunque el hecho de encontrarlos en estos cultivos no implica sean causa de encefalitis. Citomegalovirus se cultiva en orina o saliva en RN y cultivo en sangre en forma rápida (Shell vial), también se determina en sangre y LCR por PCR con cuantificación de carga viral, o en leucocitos con antigenemia para citomegalovirus. Para arbovirus se hace IgM específica viral y PCR.

La ADEM, desorden postinfeccioso con desmielinización asociado a varios virus y otros pató-

genos, causa una proporción sustancial de enfermedad clínicamente similar a encefalitis en niños (1/3 de los casos) y algunos de estos pacientes mejoran dramáticamente con corticoides ev.

Tratamiento

Los pacientes con encefalitis aguda requieren hospitalización en unidad de cuidado intermedio o intensivo, con monitoreo del estado de conciencia y pesquisa de potenciales complicaciones tales como convulsiones, aumento de presión intracraneana o secreción inapropiada de hormona anti-diurética. Trasladar a UPC a recién nacidos, status convulsivo, *shock*, e hipertensión intracraneana.

Los pacientes con sospecha de encefalitis herpética de 0 a 3 meses deben recibir Aciclovir 60 mg x kg x día ev fraccionado cada 8 horas, por un plazo de 14-21 días en encefalitis herpética confirmada o altamente probable y luego 300 mg/m²/dosis vía oral como terapia supresora, 3 veces por día por 6 meses, hasta los 8 meses de edad.

Los niños > 3 meses a 12 años Aciclovir 30 a 45 mg/kg por día en 3 dosis 14-21 días (dosis aprobada por FDA es 60 mg por kg por día, con esta dosis más alta podría aumentar nefrotoxicidad) y en mayores de 12 años Aciclovir 30 mg/kg por día por 14-21 días, iniciar tratamiento tan pronto como el diagnóstico de encefalitis herpética sea considerado. No se recomienda terapia supresora de rutina en mayores de 3 meses, de estar indicada también es útil Valaciclovir oral 25-40 mg/kg/dosis, tres veces al día por al menos 3 meses, de 1 mes a 12 años. Se recomienda los plazos mayores a edades menores y con diagnóstico confirmado por riesgo de recaídas de 26%-29% con plazos cortos.

A los 14-21 días se recomienda repetir la PCR en LCR y suspender Aciclovir con PCR negativa, de lo contrario continuar Aciclovir ev. y repetir PCR, debe monitorizarse creatinina y conteos sanguíneos de neutrófilos, especialmente en niños pequeños. Más allá del período neonatal una encefalitis herpética apunta a inmunodeficiencia en sistema inmune innato asociado a reconocimiento viral, particularmente en la vía del Toll-like receptor 3 (TLR3). Se recomienda realizar Elisa VIH a los pacientes que presentan encefalitis.

La encefalitis por varicela zoster es una complicación rara de la varicela. Más probable en inmunosuprimidos, en los cuales puede ser tratada con Aciclovir usando un régimen similar al de herpes, aunque su eficacia no está bien establecida. Los pacientes inmunosuprimidos con encefalitis por CMV requieren Ganciclovir 10-12 mg/kg/día, fraccionado 2 veces al día por 14-21 días. Los efectos adversos incluyen neutropenia, azotemia, o el desarrollo de resistencia al Ganciclovir. Una alternativa es Foscarnet 180 mg x kg por día ev cada 8 horas por 14-21 días o Cidofovir.

El pronóstico de las encefalitis es muy variable dependiendo de la virulencia del patógeno y la inmunocompetencia del huésped. Las encefalitis entero-virales y por Epstein-Barr tienen bajas tasas de mortalidad y morbilidad aun cuando no sean tratadas en forma específica, en inmunodeprimidos con encefalitis por enterovirus se ha usado Pleconaril o gamaglobulina. La mortalidad en encefalitis herpética sin tratamiento es de 50%-70%. Con tratamiento ésta ha disminuido a 10%-20%. Desafortunadamente las encefalitis herpéticas pueden recaer y presentan una alta tasa de secuelas (53%) incluso con el tratamiento con aciclovir, de menor efectividad en adultos y en pacientes comatosos al inicio de tratamiento.

Bibliografía

1. Le Doare K, Menon S, Patel D, et al. Fifteen minute consultation: Managing neonatal and childhood herpes encephalitis. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2015;100:58-63. doi:10.1136/archdischild-2014-306321.
2. Dwivedi B, Rathori S. Herpes Simplex Encephalitis in Childhood. J Infect Dis Ther 2016;4:273. doi: 10.4172/2332-0877.1000273.
3. American Academy of Pediatrics. Herpes simplex. In: Red Book: Informe 2015 del Comité sobre Enfermedades Infecciosas, Kimberlin DW, 30th.ed, Elk Grove Village, IL2015. pp. 432-45.
4. Gnann J, Whitley R. Herpes Simplex Encephalitis: an Update. Curr Infect Dis Rep 2017;19:13 DOI 10.1007/s11908-017-0568-7.
5. Britton P, Dale R, Michael D, Nissen M. Parechovirus Encephalitis and Neurodevelopmental Outcomes. Pediatrics Volume 137, number 2, February 2016:e 20152848.
6. Hardarson H. Acute viral encephalitis in children: Treatment and prevention. UpToDate Literature review current through: May 2017. This topic last updated: Oct 06, 2016.

Se define como meningitis a la inflamación de las meninges, con síntomas y signos específicos y la clásica tríada de cefalea, fiebre y signos meníngeos con alteración del líquido cefalorraquídeo (LCR), evidenciado por un número anormal de leucocitos. La etiología más relevante es bacteriana y la meningitis bacteriana aguda (MBA) continúa siendo causa importante de morbimortalidad pediátrica en el mundo.

En los países desarrollados en las últimas décadas han ocurrido cambios importantes, que han alterado el manejo de la enfermedad. *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib) ya ha sido erradicado en países desarrollados (por vacunación) desplazándose la carga de enfermedad de niños a adultos. El *S. pneumoniae* (*S. pn*) ha llegado a ser el patógeno más común. En USA el uso masivo de la vacuna antineumocócica ha conducido a una reducción en la incidencia de enfermedad invasora en niños con descenso de las meningitis en un 56%, a los dos años del inicio de la vacunación el año 2000 y de un 64% después de la introducción de la vacuna 13 valente el año 2010.

Desde enero de 2011, los niños chilenos están recibiendo la vacuna conjugada antineumocócica 10 valente y en la Región Metropolitana desde 2016 vacuna conjugada 13 valente. El total de casos de enfermedad neumocócica invasora, confirmados por laboratorio en Chile, experimento una caída del 25,9% entre 2007 y 2014 y las tasas un descenso de 5,34 a 3,71 por 100.000 habitantes esperándose que este descenso continúe.

Etiología

310

La etiología de la meningitis bacteriana aguda varía con la edad, así en el menor de un mes la etiología más probable será *S. agalactiae*, *E. coli*, o *Listeria monocytogenes*, entre 1 y 3 meses a estos patógenos se suma *Hib*, *N. meningitidis* y *S. pn* y después de los tres meses se mantiene sólo *Hib*, *N. meningitidis* y *S. pn*. Con los programas de vacunación actuales *Hib* tiene una muy baja frecuencia y actualmente está ocurriendo una declinación importante de meningitis por *S. pn* en Chile.

Diagnóstico

Ante la sospecha clínica de MBA, se debe realizar punción lumbar (PL) que confirma el diagnóstico. En el LCR estudiar citoquímico, Gram y cultivo. El Gram mostrará si hay bacterias presentes y un resultado positivo demuestra conteos sobre 1×10^3 células por ml en LCR. La tinción de Gram es positiva en el 90% de los niños con meningitis neumocócica, cerca del 80% de las meningocócicas, la mitad de los pacientes con meningitis a Gram negativo y un tercio de los con meningitis a *Listeria*.

El cultivo logra 90% de aislamiento en los mejores centros y recientemente métodos de biología molecular como PCR y PCR en tiempo real, inmunocromatografía y microarreglos están siendo evaluados. En el laboratorio del HCSBA se realiza Panel PCR múltiple para agentes neurotrópicos (Panel Biofire Meningitis), que detecta 14 agentes virales, bacterianos y micóticos de meningoencefalitis. Otros exámenes que orientan a la etiología: hemocultivos, cultivo de lesiones cutáneas (rara vez), urocultivo (en RN).

Exámenes complementarios: Hemograma con recuento de plaquetas, proteína C reactiva, gases y electrolitos plasmáticos, glicemia, nitrógeno ureico, creatinina, osmolaridad plasmática y urinaria, lactacidemia, radiografía de tórax. Anticuerpos séricos. EEG.

Eventuales: Amonemia, salicilemia, exámenes de coagulación en caso de púrpura, procalcitonina plasmática. ECG, tomografía axial computarizada (TAC) cerebral o resonancia magnética (RM).

Tratamiento

Objetivos del tratamiento

Esterilizar el LCR lo cual es una emergencia médica, disminuir la respuesta inflamatoria y restablecer los desequilibrios biológicos provocados por la infección.

Estabilización del paciente

Vía aérea, ventilación, acceso vascular. Apoyo y monitoreo hemodinámico. Administración de líquidos según necesidad para tratamiento de reposición y eventual *shock*. Tratamiento de acidosis o coagulopatía de estar presentes.

Hospitalizar en UCI o intermedio

Es recomendable hospitalizar en UCI a recién nacidos, pacientes con inestabilidad hemodinámica o *shock*, síndrome convulsivo, compromiso de conciencia y/o hipertensión endocraneana (HTE). Manejo de la HTE: cabeza a 30°, terapia antitérmica, evitar succión-aspiración, evitar punciones, corregir hiponatremia, manejo pCO₂ (30-32 mmHg), sedoanalgesia. Aislamiento del paciente las primeras 24 horas en *Hib* y *N. meningitidis* (precaución de gotitas).

Antibioterapia

Tres factores afectan la actividad de los antibióticos en LCR: La capacidad para penetrar en el LCR, la concentración alcanzada en este y la actividad intrínseca en el fluido infectado. El antibiótico elegido debe tener actividad bactericida en el LCR y la máxima actividad bactericida se alcanza con concentraciones 10-30 veces por sobre la CIM del organismo *in vitro*.

Frente a cualquier niño con sospecha de MBA, el tratamiento antibiótico empírico inicial incluye según la edad:

Recién nacido: (Mayores de 7 días y más de 2 kg).

- Cefotaxima 200 mg x kg x día fraccionado c/6 horas Ev más ampicilina 200 mg-400 mg x kg x día fraccionado c/6 horas Ev.
- En ausencia de ampicilina es posible el uso de ampicilina-sulbactam 100-300 mg x kg x día fraccionados cada 6 horas Ev más cefotaxima.
- Ampicilina y ampicilina-sulbactam deben suspenderse ante la ausencia de *Listeria monocytogenes* a las 72 horas en informe de los cultivos (sangre, LCR).

Lactante 1 mes-3 meses:

- Ceftriaxona 100 mg x kg x día fraccionado c/12 horas Ev. o
- Cefotaxima 200 mg x kg x día fraccionado c/6 horas Ev. más ampicilina 200-400 mg x kg x día fraccionado c/6 horas Ev.
- Ante la sospecha por informe en tinción de Gram de *S. pneumoniae*, iniciar vancomicina (60 mg/kg/día) hasta confirmar o descartar este agente y continuar de acuerdo a susceptibilidad. Suspender ampicilina ante cultivos negativos para listeria o enterococo, como plazo máximo a 72 horas de inicio de terapia.

Niños mayores de 3 meses:

- Ceftriaxona 100 mg x kg x día fraccionado c/12 horas Ev. (Máximo 4 g/día) o cefotaxima 200-300 mg x kg x día fraccionado c/6 horas Ev. (Máximo 12 g/día) más vancomicina 60 mg x kg x día fraccionado c/6 horas Ev. (Máximo 1 g/dosis). Una vez aislado el agente continuar con el antimicrobiano de acuerdo a sensibilidad, si no se obtiene desarrollo bacteriano en cultivos (sangre y/o LCR) se debe suspender vancomicina.

En meningitis por S. pneumoniae:

Sensible a penicilina (MIC < 0,06 ug/ml), continuar con ceftriaxona o cefotaxima y suspender vancomicina.

En cepas con sensibilidad intermedia o resistente a penicilina (MIC > 0,1 ug/ml) y sensible a cefotaxima y ceftriaxona usar ceftriaxona y suspender vancomicina.

En cepas con sensibilidad intermedia o resistente a penicilina e intermedia o resistente a cefotaxima y ceftriaxona (MIC 1 o > 2 ug/ml respectivamente) continuar con vancomicina y cefotaxima o ceftriaxona en alta dosis (podría agregarse rifampicina) con control de niveles de Vancomicina.

En hipersensibilidad severa a β -lactámicos considerar meropenem y como alternativas vancomicina más rifampicina (vo).

En RN si se aísla *S. agalactiae* continuar con penicilina o ampicilina por 14-21 días. Puede asociarse un aminoglucósido inicial hasta esterilización del LCR (requiere PL de control a 48-72 horas). La misma conducta se asume con *Listeria monocytogenes*.

En meningitis por Gram negativos entéricos las cefalosporinas de tercera o cuarta generación son la elección por su alta concentración en LCR.

Los plazos de tratamiento en *S. pn* son de 10-14 días. En meningitis meningocócica 7 días y en *Hib* 10 días. Considerar plazos más prolongados para Gram negativos entéricos. Con el desarrollo creciente de resistencia, antibióticos de la clase carbapenémicos (Meropenem, aprobado en mayores de 3 meses) y nuevas quinolonas requieren validación en el grupo de los recién nacidos, por lo que debieran ser de uso excepcional. Linezolid en cepas Gram positivas multirresistentes está en similar posición.

Considerar una punción lumbar de control a las 24-48 horas de tratamiento para evaluar mejoría del LCR y esterilización de éste; particularmente indicada en casos de *S. pn* resistente, empeoramiento o falta de respuesta clínica a las 48 horas, uso de dexametasona (puede interferir en la interpretación de la respuesta clínica), RN, en meningitis por bacilos Gram negativos y bacteria atípica, y en meningitis en inmunodeprimidos, controlar hasta esterilización del LCR.

Quimioprofilaxis

Contactos de meningitis meningocócica: Rifampicina de acuerdo a edad:

Adultos 600 mg x dosis c/12 horas, oral x 2 días.

Niños 10 mg x kg x dosis c/12, oral x 2 días.

Recién nacidos 5 mg x kg x dosis c/12 horas oral x 2 días.

Embarazadas ceftriaxona 250 mg IM dosis única, 125 mg en menores de 15 años

Alternativas: Ciprofloxacino en > 1 mes 20 mg por kg, máximo 500 mg por 1 vez; o Azitromicina 10 mg por kg, máximo 500 mg por 1 vez.

312 |

Dexametasona

Efectos conocidos de los esteroides son la disminución de la síntesis de citoquinas proinflamatorias, disminución de la inflamación luego de la exposición al antibiótico, disminución de la permeabilidad de la barrera hemato-encefálica. Tienen eficacia demostrada en disminución de la sordera en meningitis por *Hib*. En meningitis neumocócica, se asocia a una disminución de las secuelas neurológicas y retrasarían la esterilización del LCR. En meningitis meningocócica no hay evidencia de beneficio. La primera dosis debe ser administrada concomitante o 15 minutos previo al antibiótico y varía entre 0,15 mg/kg c/6 horas por 4 días o 0,4 mg/kg c/12 horas por 2 días. Los datos a la fecha no son concluyentes en el beneficio del uso de dexametasona en niños con MBA no Hib, en países en vías de desarrollo y la información no es suficiente como para hacer una recomendación de rutina en niños.

Complicaciones

Sospecharlas ante la presencia de alteración de conciencia prolongada, irritabilidad o convulsiones, alteraciones neurológicas focales persistentes, aumento del perímetro cefálico, cultivo LCR que se mantiene positivo, PMN del LCR más de 30%-40% después de 10 días de tratamiento. Meningitis recurrente o recaída.

Con métodos imagenológicos como resonancia magnética o tomografía axial computarizada es posible detectar complicaciones como: Edema cerebral, dilatación transitoria de los ventrículos,

ventriculitis, hidrocefalia, absceso cerebral, empiema subdural, infarto cerebral, trombosis del seno venoso, accidente vascular encefálico hemorrágico, infección de la médula espinal. No es de urgencia realizar imágenes o como valoración inicial, se recomienda realizarlas cuando hay compromiso de conciencia persistente, focalidad al examen neurológico, convulsiones persistentes después de estabilizado el paciente 24-48 horas.

Otras complicaciones: Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética, diabetes insípida, convulsiones y *shock séptico*.

Aún bien tratada, la enfermedad tiene una letalidad del 10% considerando todos los grupos etarios y causa secuelas neurológicas sobre el 30%, siendo las más frecuentes pérdidas de la audición, trastornos conductuales y de lenguaje, retraso mental, alteraciones motoras, epilepsia secundaria e hidrocefalia.

Dosificación de antimicrobianos en meningitis bacteriana

Antimicrobiano	Paso al LCR	Dosis mg/kg/día	Fraccionamiento
Ampicilina	++	200 (RN) 200-300	c/6-8 h
Amikacina	+ / ++	20-30 (RN) 30	c/8 h
Cefotaxima	++	200-300	c/6-8 h
Cloranfenicol	+++	100	c/6 h
Gentamicina	+	7,5	c/8 h
Penicilina	++	250.000 U (RN) 500.000 U	c/6 h
Vancomicina	+	45 RN 60	c/6 c/6-8
Ceftazidima	+++	100-150 RN, 150	c/8
Cloxacilina	+ / ++	200	c/6 h
Meropenem	++	120	c/8 h
Cefepime	+++	150	c/8 h

+: < 5% de la concentración sérica. ++: 5% a 20% de la concentración sérica. +++: > 20% de la concentración sérica. Nota: Penicilina sódica 1,68 mEqNa x 1.000.000 U.

Características del LCR

	Normal	Meningitis bacteriana	Meningitis viral
Aspecto	Límpido	Turbio y purulento	Límpido u opalescente
P ^o cm ³ H ₂ O	9-12	Aumentada	Aumentada
Células	<10	200 a >>>	50 a 1.000
Neutrófilos%	0	60 a 100	0-40
Linfocitos%	100	0 a 40	60-100
Proteínas g%	0,10 a 0,3	> 0,8-1	0,5-0,8
Glucosa g%	0,5-0,6	0-0, 3 < 50% glicemia	Normal o aumentada

Bibliografía

1. Meningitis (bacterial) and meningococcal septicaemia in under 16s: recognition, diagnosis and management NICE 2015 Clinical guideline. nice.org.uk/guidance/cg102 [CG102] Published date: June 2010 Last updated: February 2015.
2. Reshi Z, Nazir M, Wani W. Cerebrospinal fluid procalcitonin as a biomarker of bacterial meningitis in neonates. *Journal of Perinatology* 2017;1-5. 25 de mayo de 2017; doi:10.1038/jp.2017.73.
3. López CR, Lee M, Hasbun R. Epidemiology of bacterial meningitis in the USA from 1997 to 2010: a population-based observational study. *Lancet Infect Dis* 2014;14:813-9, [http://dx.doi.org/10.1016/S1473-3099\(14\)70805-9](http://dx.doi.org/10.1016/S1473-3099(14)70805-9).
4. Nau R, Djukic M, Spreer A. Bacterial meningitis: an update of new treatment options, *Expert Review of Anti-infective Therapy* 2015;13(11):1401-23, DOI: 10.1586/14787210.2015.1077700.
5. Brouwer MC, McIntyre P, Prasad K, van de Beek D. Corticosteroids for acute bacterial meningitis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Sep 2;(9):CD004405. doi: 10.1002/14651858.CD004405.pub5.
6. American Academy of Pediatrics. Infecciones neumocócicas e Infecciones meningocócicas. En Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, eds. *Red Book: Informe 2015 del Comité sobre Enfermedades Infecciosas* 30ª ed., Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics 2015;626-38 y 547-58.

Neutropenia febril

Carmen L. Avilés L.

Neutropenia corresponde a la presencia de neutrófilos totales ≤ 1.000 considerándose de riesgo el recuento ≤ 500 cels/mm³, y se denomina fiebre a una medición de temperatura axilar $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$ o dos registros $\geq 38^{\circ}\text{C}$ en un período de dos horas.

Los pacientes oncológicos con neutropenia febril (NF) representan un grupo heterogéneo que evoluciona de manera diferente según las características de la enfermedad de base y de las complicaciones asociadas. Las complicaciones infecciosas durante la neutropenia inducida por la quimioterapia siguen siendo la mayor causa de morbimortalidad en los pacientes con patología oncológica, por lo que la neutropenia febril (NF) se considera una emergencia médica.

En la evaluación inicial, se sugiere exámenes de laboratorio incluyendo hemograma con conteo diferencial completo y plaquetas, creatinemia, nitrógeno ureico, electrolitos plasmáticos, enzimas hepáticas, protrombina y bilirrubina total. Se recomienda tomar: Cultivos de orina, faringe, coprocultivo con diarrea y cultivos de sitios donde se sospeche infección, radiografía de tórax con signos o síntomas respiratorios y al menos 2 muestras de hemocultivos previo al inicio de antibióticos, con hemocultivo de cada lumen de catéter venoso central si éste está presente y uno por venopunción periférica simultánea (hemocultivos sometidos a tiempo diferencial) o dos muestras de sitios diferentes por punción venosa periférica si no tiene CVC. En base a los antecedentes y exámenes se definen dos grandes grupos de NF los de alto y bajo riesgo de infección bacteriana invasora (IBI) en los cuales la conducta terapéutica es más o menos agresiva.

La mortalidad global es de 2,5%, y se concentra en el grupo de alto riesgo 6% y en NF con sepsis 15%.

La identificación microbiológica en el grupo PINDA (Plan Nacional de Drogas Antineoplásicas) en la Región Metropolitana el año 2012 a 2015 con 692 episodios de NFAR (Neutropenia Febril Alto Riesgo), mostró 206 microorganismos aislados en 186 episodios (29,7%). (Fondecyt 1120800, datos no publicados) similar al 20 a 32% reportado en la literatura. Se detectó más de un agente en el 10,8% de los episodios de alto riesgo. En los episodios de bajo riesgo la recuperación bacteriana (cultivos) es mínima (1%-2%).

Los microorganismos aislados fueron 206: Bacilos Gram negativos (46,6%) y cocáceas Gram positivas (41%) y los microorganismos más frecuentes *E. coli* 22,8%, *Staphylococcus coagulasa* negativo 18% y *Klebsiella* spp. 16,5%, *S* grupo *viridans* 13,6% y *S aureus* 8,7%. *Pseudomonas* es el tercer BGN aislado (6%). Hongos en 13 casos (6,65%) con 9 *Candida* sp 3 *Sarocladium* y 1 *Fusarium*.

En el análisis comparativo de resistencia entre el período 1994 a 1998 vs 2012 a 2015 destaca un aumento de la resistencia de SCN (*S. coagulasa* negativo) a oxacilina (55% a 86%), de *S viridans* a penicilina (50% a 71%) y de bacilos Gram negativos no fermentadores a amikacina (9% a 33%).

En base a estos estudios multicéntricos hay argumentos que permiten efectuar recomendaciones diferenciadas según riesgo de IBI.

La categorización adecuada del episodio de NF, permite realizar una terapia dirigida en forma racional y plantear, en los pacientes de bajo riesgo, alternativas terapéuticas menos intensivas. De un total de 447 episodios en niños NF cinco parámetros fueron estadísticamente factores de riesgo independientes de IBI.

Considerar como factores de riesgo:

- PCR > 9 mg/dl al ingreso y/o a las 24 horas.
- Hipotensión arterial PA $< p$ 5 para edad y sexo o diagnóstico de *shock*.

- Leucemia en inducción, leucemia mieloide aguda, linfoma no Hodgkin, recaída de leucemia o de tumor sólido, neuroblastoma etapa III o IV.
- Recuento de plaquetas < 50.000.
- Menos de 7 días desde la última quimioterapia.

Con cualquiera de estos factores presentes se debe considerar de alto riesgo, excepto los dos últimos que deben estar ambos. Bajo riesgo corresponderá a la ausencia de los primeros 3 factores o sólo uno de los dos últimos. Sin ninguno de estos factores el riesgo de bacteriemia invasora es de 2%, con 1 de ellos presente 22%, con 2 factores 48%, con tres 75% y con 4 o 5 factores 100%.

Los biomarcadores de riesgo independientemente asociados a sepsis severa en un estudio del mismo grupo PINDA (2013), en niños NF de alto riesgo por los parámetros anteriores fueron edad mayor, pacientes ≥ 12 años, y/o los que presentan niveles de PCR ≥ 90 mg/l (9 mg/dl) o IL-8 ≥ 200 pg/ml al ingreso y/o a las 24 horas niveles de PCR ≥ 10 mg/dl, y/o IL 8 elevada > 300 pg/ml, valores que predicen sepsis en un 7 a 46% (RR 6,7) no aparente clínicamente en las primeras 24 horas.

Neutropenia febril de bajo riesgo de IBI

- Hospitalización e inicio de tratamiento IV con cefotaxima (200 mg/kg/d) o ceftriaxona (100 mg/kg/d) con o sin aminoglucósido menos de 1 hora desde el ingreso. Riesgo de complicaciones < 5% y menos 2% mortalidad.
- De confirmarse bajo riesgo, dar de ALTA después de 24-48 horas para tratamiento ambulatorio previa confirmación de PCR bajo 9 mg/dl a 24 horas con:
 - Cefuroximo, amoxicilina/ácido clavulánico o ciprofloxacino vía oral.
 - Ceftriaxona iv una vez al día.
 - Sin antibióticos, si se ha confirmado virus y excluida bacteria.
 - La decisión de tratamiento ambulatorio depende de las condiciones del hogar y capacidad de asistencia a control del paciente.

316 |

Neutropenia de alto riesgo de IBI

- Ingresar en box individual idealmente en Unidad de Intermedio al menos 24 horas o en Unidad de Cuidados Intensivos si presenta inestabilidad hemodinámica, instalando precauciones estándar y gotitas e iniciar antibióticos rápidamente (menos de 1 hora) después de tomados los hemocultivos.
- El tratamiento antibiótico empírico de inicio debe incluir:
 - a) En pacientes sin foco clínico asociaciones que incluyan un aminoglucósido y una cefalosporina de 3ª generación con o sin actividad antipseudomonas como ceftazidima, cefepime o piperacilina/tazobactam.
 - b) La cobertura anti *Staphylococcus* desde un inicio, es recomendable solamente en situaciones clínicas y epidemiológicas en que *Staphylococcus sp.* sea uno de los agentes probablemente implicados.
 - c) En caso de foco digestivo desde el ingreso o durante la observación intrahospitalaria amerita agregar antibiótico con cobertura antianaerobios como Metronidazol, considerar que Piperacilina/Tazobactam y carbapenémicos cubren anaerobios.

En caso de falta de respuesta clínica a las 72 horas, y de no existir cultivos positivos debe ser evaluado por infectología por posible cambio de antimicrobianos a segunda línea, si la condición clínica no ha variado no es necesario el cambio.

Siempre traslado a UCI en caso de *shock* y cambio de antibioterapia a segunda línea antes del plazo mencionado.

Antimicrobianos sugeridos: Ciprofloxacino, piperacilina/tazobactam, cefalosporinas de 4ª

generación (cefepime) o carbapenémicos (imipenem o meropenem) y vancomicina como terapia frente a cóceas grampositivas resistentes.

Nota

Considerar el uso de vancomicina desde el inicio frente a las siguientes condiciones clínicas altamente sugerentes de infección estafilocócica:

- Focos infecciosos tales como endocarditis, artritis séptica, osteomielitis aguda, celulitis, miositis o fascitis necrosante.
- Tasas de SAMR mayores a 15%.
- Sospecha de infección de válvula derivativa de SNC.
- Exantema escarlatiniforme.
- Fuerte presunción clínica de infección de CVC de larga duración, tales como eritema y/o secreción purulenta en el sitio de inserción o tunelitis.
- Signos clínicos sugerentes de bacteriemia (calofríos, compromiso del estado general), luego de realizar infusión por CVC.
- El hecho de ser portador de catéter no implica uso de vancomicina por sí mismo. Si se aísla un *Staphylococcus* sensible a cloxacilina suspender vancomicina, así como suspender en caso de tener cultivos negativos a las 72 horas.
- En un 50% de los episodios de NFAR se ha encontrado virus como etiología o acompañando una bacteria, no implica mayor gravedad del cuadro.
- Si la fiebre persiste más allá de 4 días considerar posibilidad de etiología micótica especialmente en pacientes de alto riesgo de IFD (infección fúngica diseminada) como leucemia mielóide, LLA de alto riesgo, recaída leucemia y trasplante de médula ósea allogenico. También neutropenias prolongadas y uso de corticoides en altas dosis son de alto riesgo de IFD y se recomienda realizar imágenes o ecografía abdominal, PAN TAC (especialmente pulmonar), galactomanano seriado especialmente en neutropenia prolongada, estudio candiduria seriada y evaluar con resultados uso de antifúngicos como anfotericina liposomal o voriconazol (imágenes pulmonares).

Bibliografía

1. Baden L, Swaminathan S, Angarone M. NCCN. Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines) Prevention and Treatment of Cancer-Related Infections. Version 2.2017. February 21, 2017.
2. Lehrnbecher T, Robinson P, Fisher B, Santolaya M. Guideline for the Management of Fever and Neutropenia in Children With Cancer and Hematopoietic Stem-Cell Transplantation Recipients: 2017 Update. *Journal Clinical Oncology* 2017;35(18):2082-94. DOI: 10.1200/JCO.2016.71.7017
3. Phillips R, Sung L, Amman R. Predicting microbiologically defined infection in febrile neutropenic episodes in children: global individual participant data multivariable meta-analysis. *British Journal of Cancer* 2016; 1-8. doi: 10.1038/bjc.2016.28
4. De la Maza V, Simian D, Torres JP, Mazquiaran S, Santolaya ME. Administration Time for the First Dose of Antimicrobials in Episodes of Fever and Neutropenia in Children With Cancer. *Pediatr Infect Dis J.* 2015;34(10):1069-73. doi: 10.1097/INF.0000000000000820.
5. Ducasse K, Fernández JP, Salgado C, Álvarez AM, Avilés CL Characterization of episodes of febrile neutropenia in children with acute myeloid leukemia and acute lymphoblastic leukemia. *Rev chilena Infectol.* 2014;31(3):333-8. doi: 10.4067/S0716-10182014000300013.
6. Santolaya ME, Álvarez AM, Avilés CL, Becker A. Prospective Validation of a Risk Prediction Model for Severe Sepsis in Children With Cancer and High-risk Febrile Neutropenia. *Pediatr Infect Dis J.* 2013; 32:1318-23 DOI: 10.1097/01.inf.0000436128.49972.16.

Infeción por virus de inmunodeficiencia humana (VIH)

Eloísa Vizuela R.

Definición

Enfermedad crónica, multisistémica producida por un retrovirus, VIH tipo I o II, que se presenta en el niño menor de 13 años.

Mecanismos de transmisión

- Vertical: 90%: A). Intrauterino o transplacentario: 25% a 40%. B). Intraparto: 60%-75%. C). Posparto: Ingesta de leche materna infectada (calostro o leche materna emitida precozmente). El riesgo de transmisión vertical alcanza 15% a 30% sin profilaxis de transmisión.
- Horizontal: 10%: transfusional, abuso sexual, conductas sexuales.

Período de incubación, más corto en niños que en adultos y más corto en la transmisión vertical que por otros mecanismos. El porcentaje de transmisión vertical se ha incrementado en los 2 últimos años (4,5%)

Manifestaciones clínicas

318 |

Presentan una mayor frecuencia, severidad, duración, refractariedad a tratamiento y recurrencia de las patologías propias de la infancia, además de las infecciones oportunistas. Presentan una evolución trimodal de la infección que los clasifica en progresores rápidos, intermedio y lentos.

Sistema de clasificación de infección VIH en menores de 13 años

E: Niño menor de 18 meses, expuesto al VIH y sin evidencia de infección.

SR: Niño previamente expuesto, seronegativo para el VIH después de los 6 meses de vida, sin evidencia biológica del virus.

Los niños infectados se clasifican según estadio clínico e inmunológico.

Clasificación clínica de los niños infectados por VIH

Categoría N: Asintomático

Niños que no presentan signos o síntomas atribuibles a la infección por el VIH o aquellos que manifiestan tan solo una de las condiciones descritas en la categoría A.

Categoría A: Sintomatología leve

Niños que presentan dos o más de las descripciones que se describen a continuación, pero ninguna de las que se describen en la categoría B y C.

- Linfadenopatía (mayor de 0,5 cm en más de 2 localizaciones; bilateral: 1 localización), Hepatomegalia, Esplenomegalia Dermatitis, Parotiditis Infecciones de vías respiratorias altas recurrentes o persistentes, sinusitis u otitis media.

Categoría B: Sintomatología moderada

Niños que presentan manifestaciones clínicas atribuibles a la infección por VIH diferentes de las enumeradas en las categorías A y C. Como ejemplo se describen a continuación algunas de las condiciones clínicas de la categoría B:

- Anemia (< 8 g/dl), neutropenia (< 1.000/mm³) o trombocitopenia (< 100.000/mm³) persistentes por más de 30 días. Meningitis bacteriana, neumonía o sepsis (episodio único). Candidiasis orofaríngea, persistente (> 2 meses) en niños mayores de 6 meses. Cardiomiopatía. Infección por Citomegalovirus (CMV) con inicio durante el primer mes de vida. Diarrea recurrente o crónica. Hepatitis. Estomatitis herpética (virus herpes simplex), recurrente (más de dos episodios en un año). Virus herpes simplex (VHS): Bronquitis, neumonitis o esofagitis que se presenten durante el primer mes de vida. Herpes zoster que afecta al menos en dos episodios distintos a más de un dermatoma. Leiomiosarcoma. Neumonía intersticial linfoide (NIL). Nefropatía. Nocardiosis. Fiebre persistente (mayor de un mes). Toxoplasmosis, con inicio antes del mes de vida. Varicela diseminada.

Categoría C: Sintomatología grave

Niños que presentan alguna de las condiciones enumeradas en la definición de SIDA de 1987, a excepción de NIL.

Categorías inmunológicas basadas en el recuento de linfocitos TCD específicos para cada edad en número y porcentaje

	< 12 meses	1-5 años	> 6 años
1 Sin inmunodepresión	≥ 1.500 o ≥ 25%	≥ 1.000 o ≥ 25%	≥ 500 o ≥ 25%
2 Inmunodepresión moderada	750-1.499 o 15-24%	500-999 o 15-24%	200-499 o 15-24%
3 Inmunodepresión severa	< 750 o < 15%	< 500 o < 15%	< 200 o < 15%

Diagnóstico

Se realiza en base a anamnesis, manifestaciones clínicas y exámenes de laboratorio.

- Detección de virus VIH:
 - Reacción en cadena de la polimerasa: RCP VIH DNA. Sensibilidad: 30%-40% antes de las 48 horas de vida. Mayor del 90% a los 14 días de edad. 100% a los 2 meses de vida. Se realiza en ISP o laboratorios particulares.
- Detección de antígenos VIH: Antigenemia. Menos sensible. Un resultado negativo no descarta la infección.
- Detección de anticuerpos VIH: No es útil en niños menores de 24 meses.

Nota: Para confirmar infección por VIH en recién nacidos y lactantes menores de 24 meses son útiles: reacción en cadena de la polimerasa y antigenemia. En niños mayores se usa serología.

Diagnóstico paciente VIH positivo

- Niños menores de 18 meses que son seropositivos o hijos de madres infectadas por el VIH y que presentan resultados positivos en dos determinaciones separadas al menos dos semanas, frente a una o más de las siguientes pruebas: Antigenemia VIH o reacción en cadena de la polimerasa o criterios clínicos de SIDA (CDC, 1987).
- Niños de edad superior o igual 24 meses, hijos de madres infectadas por el VIH o niños infectados por otros mecanismos (sangre, hemoderivados, contactos sexuales), cuando presentan anticuerpos persistentemente positivos para el VIH o cualquiera de los criterios expuestos en A.

Manejo del niño infectado por VIH

Requiere de equipo multidisciplinario. Igual manejo que el recién nacido expuesto más:

1. Prevención preexposición

Vacunas: Todas las del PNI, siempre y cuando las condiciones inmunológicas del paciente lo permitan. En los niños con categoría inmunológica 3 están contraindicadas las vacunas a agentes vivos.

BCG en período recién nacido (RN): Con estudio de CD4 al RN: Sólo si éste está dentro de límites normales y con un RN clínicamente normal.

DPT, Hib, Hep B, polio inyectable (hexavalente)+ Neumocócica conjugada 13 23 valente.

Trivirica: Vacunar a los asintomáticos o etapas clínicas N, A, y mayoría de niños en B, y sin inmunosupresión o con inmunosupresión leve a moderada y siempre que no haya otros factores de riesgo de progresión rápida, como carga viral muy alta. Idealmente adelantar vacuna MMR a los 9 meses de edad y revacunar al año si sigue en condiciones clínicas, inmunológicas y virológicas favorables para hacerlo.

Vacunas adicionales:

- Vacuna influenza: Vacunar sólo si el niño está con TARV y su carga viral es indetectable y/o si existen los factores de riesgo habituales para indicar la vacuna influenza.
- Vacuna hepatitis A, hepatitis A y B.
Hepatitis A: Esquema de 2 dosis (0-6 meses); a partir del año de edad.
Hepatitis A y B: Para aquellos que no han recibido la vacuna hepatitis B. A partir del año de edad. Esquema de 2 dosis (inicia 0 y 6 meses) en < 16 años y de 3 dosis en ≥ 16 años (0, 1 y 6 meses).
- Vacuna varicela: Vacunar a los niños asintomáticos o en etapas clínicas No SIDA (N, A, y mayoría de niños en B), y sin inmunosupresión o con inmunosupresión leve a moderada (etapas inmunológicas 1 y 2) y siempre que no haya otros factores de riesgo de progresión rápida.
- Vacuna Meningocócica a los que no la recibieron 2 dosis separadas por mínimo 8 semanas.
- Vacuna Virus Papiloma en esquema de 3 dosis.
- Quimioprofilaxis primaria: *Pneumocystis jiroveci*: En los hijos de madre VIH (+) se inicia a partir de las 4-6 semanas de edad, se mantiene la profilaxis en la infección confirmada hasta el año de vida e independiente del número de CD4, sobre el año de vida se mantiene según el número de CD4. La droga de elección es el trimetropin-sulfametoxazol oral, en dosis de 150 mg/m²/día de trimetropin 3 veces a la semana.

320 |

2. Prevención posexposición: Inmunoglobulinas específicas, se usan en caso de contacto con las enfermedades específicas, aunque estén vacunados, en las dosis habituales en niños asintomáticos y doble dosis en los sintomáticos.

- Inmunoglobulinas polivalentes. Solo en casos de hipogamaglobulinemia (Ig G < de 400).
- Quimioprofilaxis secundaria.

3. Evaluación periódica, clínica, virológica e inmunológica: Carga viral y CD4.

4. Manejo terapéutico: Enfocado en 2 aspectos: el tratamiento de las consecuencias de la infección: manejo de la desnutrición, tratamiento de infecciones, anemia, manejo de diarrea, etc.; y el tratamiento de la infección por VIH cuando se cumplen los criterios de edad y/o clínicos y/o inmunológicos para inicio de TAR. El tratamiento específico es en base a una triterapia y la elección de los ARVs a usar dependerá de la edad, grado de compromiso (si hay afectación neurológica, usar ARVs que atraviesen la barrera hemato-encefálica), biodisponibilidad de los ARVs.

En todo paciente en TARV, se debe evaluar la adherencia, su tolerancia, sus efectos adversos, las interacciones con otros fármacos y la respuesta clínica, inmunológica, (cuantificación de LT CD4) y virológica (CV) a la TARV. La detección de alteraciones o para evaluar un cambio o suspensión de las TAR.

Bibliografía

1. AIDS Info. Guidelines for the Use of Antiretroviral Agents in Pediatric HIV Infection; pags. 2-342, downloaded from <http://aidsinfo.nih.gov/guidelines> on 6/26/2017.
2. Wu E. Infección por virus de inmunodeficiencia humana en niños y adolescentes. Más de 25 años en Chile. Rev Chil Infectol 2015;32 supl. 1:44-56.
3. American Academy of Pediatrics. Infección por virus de la inmunodeficiencia humana. En Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS, eds. Red Book: Informe 2015 del Comité sobre Enfermedades Infecciosas. 30ª ed., Elk Grove Village IL: American Academy of Pediatrics 2015;453-76.

Prevención de transmisión VIH madre-hijo

Eloísa Vizueta R.

La prevalencia de infección VIH en embarazadas en nuestro país es de 0,05%, lo que significa aproximadamente 100 embarazos al año en mujeres con infección VIH. La transmisión vertical en Chile había disminuido de 30% histórico a 2% con la aplicación del protocolo ACTG 076 completo. Sin embargo, ha aumentado en el último año a 5,4% por presencia de embarazadas inmigrantes.

El manejo de la mujer infectada por VIH durante el embarazo, parto y posparto y del RN, requiere equipo multidisciplinario.

Medidas para disminuir la transmisión del VIH madre-hijo

- Conocer el estado VIH de la embarazada:
 - Elisa VIH al ingreso de control prenatal en Consultorio. Repetir examen entre la semana 32-34 de gestación.
 - Test rápido VIH en parto, en aquellas embarazadas sin test previo, o que se desconoce su serología.
- Terapia antirretroviral (TAR) profiláctica de transmisión perinatal del VIH.
- Manejo obstétrico (evitar ETS, corioamnionitis).
- Evitar maniobras durante el parto o periparto: amniocentesis, biopsia de vellosidades coriales, rotura artificial de membranas, parto instrumental (fórceps, espátula), monitoreo invasivo.
- Vía del parto: Cesárea electiva. Sin embargo, no está contraindicado el parto vaginal con carga viral < 1.000 copias por ml de plasma y condición obstétrica favorable.
- Rotura de membranas: < 4 horas.
- Suspender lactancia materna. Interrupción farmacológica.

321

Manejo del recién nacido

Inmediato

- Evitar monitoreo invasivo.
- Aspiración orofaríngea prolija y suave con máquina de aspiración y lavado bucofaríngeo.
- Baño con abundante agua, jabón y enjuague. Eliminar agua previa cloración.
- Aseo de la piel donde se colocará vitamina K y otros tratamientos inyectables.
- Alimentar con sucedáneo de leche, prohibiendo lactancia materna y por nodrizas.
- Enviar con su madre u hospitalizar.

Mediato

- Proscribir lactancia materna. Reemplazo por leche maternizada.
- Evaluar al RN en busca de elementos que sugieran infección por VIH, efectos tóxicos de los antirretrovirales y otras infecciones transmitidas por la madre (toxoplasmosis, chagas, hepatitis B, herpes, sífilis, rubéola, citomegalovirus).
- Postergar vacuna BCG hasta tener resultado de CD4 normales. En período de RN se toma subpoblaciones linfocitarias y si el porcentaje de linfocitos CD4 es igual o superior al 35% del total de linfocitos se administra la vacuna BCG. Diferir vacuna hasta que los valores de CD4 sean normales para la edad.
- Terapia antirretroviral (TAR) preventiva de transmisión en RN expuesto hijo de madre VIH.
- Estudio diagnóstico VIH las primeras 48 horas de vida. Reacción en cadena de polimerasa (RCP), antigenemia y serología VIH.

Otros exámenes: Hemograma, perfil bioquímico, gases venosos, electrolitos plasmáticos, ácido láctico.

Guía Clínica AUGE 2013. Síndrome de la Inmunodeficiencia Adquirida. VIH-SIDA

Manejo de la mujer infectada por VIH durante el embarazo, intraparto, posparto y recién nacido.

Embarazo

TAR triple desde la semana 20 de gestación en embarazadas sin TAR previa. En caso de embarazada con más de 100.000 copias de virus por ml de sangre; inicio de TAR a la semana 14 de gestación.

Las mujeres en TAR que se embarazan deben mantener la TAR si están con cargas virales indetectables.

Una vez resuelto el parto la mujer debe continuar con TAR.

Realizar estudio de genotipificación antes del inicio de TAR para mejor elección de antirretrovirales.

Embarazada Naive: Combinación de 2 inhibidores de la transcriptasa reversa + un inhibidor de proteasa o inhibidor de integrasa dependiendo del momento de inicio de la TAR y las cargas virales durante el curso del embarazo.

Controlar carga viral mensualmente durante el embarazo. La carga viral de la semana 34 de gestación define conducta obstétrica (parto vaginal o cesárea electiva) y TAR adicional al binomio madre-hijo.

ARV durante el parto

AZT EV dosis de carga: 2 mg/kg a pasar en 1 hora → luego 1 mg/kg/h.

La dosis de carga se inicia 4 horas antes de la cirugía o en el inicio del trabajo de parto, la dosis de mantención es hasta la ligadura del cordón.

Embarazada sin TAR previa: AZT idem + NVP oral (1 dosis).

Si no hay disponibilidad AZT EV: AZT/3TC vía oral (300-150 mg) al inicio del trabajo de parto o 4 horas antes de la cesárea, repetir cada 3 horas hasta la ligadura del cordón.

ARV al RN

Todo RN hijo de madre con examen para VIH reactivo al parto y los hijos de madre VIH (+) confirmado por ISP deben recibir terapia antirretroviral (TAR) con Zidovudina.

Dosis de Zidovudina, según edad gestacional

Edad gestacional en semanas	ZDV oral	ZDV IV
> 35 semanas	4 mg/kg/dosis x 2 veces/día	3 mg/kg/dosis x 2 veces/día
> 30 a < 35	2 mg/kg/dosis x 2 veces/día por 14 días, aumentar a 3 mg/kg/dosis x 2 veces/día en > 15 días de edad	1,5 mg/kg/dosis x 2 veces/día por 14 días, aumentar a 2,3 mg/kg/dosis x 2 veces/día en > 15 días de edad
< 30	2 mg/kg/dosis x 2 veces/día por 4 semanas, aumentar a 3 mg/kg/dosis x 2 veces/día en > 30 días de edad	1,5 mg/kg/dosis x 2 veces/día por 4 semanas, aumentar a 2,3 mg/kg/dosis x 2 veces/día en > 30 días de edad

A los RN hijos de madre que no recibieron protocolo de prevención de la transmisión vertical o que solo recibieron profilaxis intraparto se les debe administrar AZT por 6 semanas y adicionar Nevirapina (3 dosis en la primera semana de vida) en las siguientes dosis: Peso de nacimiento > de 2 kilos 12 mg vía oral por una vez (1ª dosis) lo antes posible resuelto el parto o dentro de las 48 horas de vida. Segunda dosis a las 48 horas después de la primera dosis. Tercera dosis a las 96 horas después de la 2ª dosis.

Peso de nacimiento de 1,5-2 kg: 8 mg vía oral por una vez (1ª dosis) lo antes posible resuelto el parto o dentro de las 48 horas de vida. Segunda dosis a las 48 horas después de la primera dosis. Tercera dosis a las 96 horas después de la 2ª dosis.

Muestras diagnósticas en RN expuestos, hijos de madre VIH (+)

1ª Muestra para VIH-ADN-RCP: Dentro de las primeras 48 horas de vida.

2ª Muestra para VIH-ADN-RCP: A las 2-4 semanas de vida (o lo antes posible frente a un resultado positivo de la primera muestra).

Para hacer diagnóstico deben resultar positivos al menos 2 RCP.

3ª Muestra para VIH-ADN-RCP: A los 3 meses de edad (o lo antes posible si la segunda muestra resulta positiva).

Para hacer diagnóstico deben resultar positivos al menos 2 RCP. Para descartar la infección del niño/a se deben tener 2 resultados negativos de RCP, posterior a los 15 días de nacido.

Exámenes de control en hijos de madre VIH (+).

RN: CD4, hemograma, recuento plaquetas, gases venosos, electrolitos plasmáticos, pruebas hepáticas, ácido láctico. Shell vial orina CMV (1-15 días de vida), serología toxoplasma, chagas, hepatitis B, C y sífilis si la madre no tiene estudio.

1 mes: hemograma, recuento plaquetas, gases venosos, electrolitos plasmáticos, ácido láctico (si primero está alterado).

Todos los hijos de madre VIH (+) deberán continuar sus controles en forma ambulatoria con un médico pediatra capacitado en VIH-SIDA.

Bibliografía

1. Norma Conjunta de la Prevención de la Transmisión Vertical del VIH y la Sífilis. Programa Nacional de Prevención y Control de la infección por VIH/SIDA e ITS. División de Prevención y Control de Enfermedades. Subsecretaría de Salud Pública. Ministerio de Salud. Gobierno de Chile 2012. <http://www.minsal.cl/portal/url/item/d84c1b1497766e48e040010164010137.pdf> o Rev Chil Infectol 2013;30(3):259-302.
2. Panel on Treatment of HIV-Infected Pregnant Women and Prevention of Perinatal Transmission. Recommendations for Use of Antiretroviral Drugs in Pregnant HIV-1-Infected Women for Maternal Health and Interventions to Reduce Perinatal HIV Transmission in the United States. Available http://aidsinfo.nih.gov/contentfiles/lvguidelines/on_08-11-2016.
3. Guía Clínica AUGÉ. Síndrome de la Inmunodeficiencia adquirida VIH/SIDA Serie Guías Clínicas MINSAL, 2013. <http://www.sidachile.cl/guias/GPCVIH.pdf>.
4. AIDS Info. Guidelines for the Use of Antiretroviral Agents in Pediatric HIV Infection; pags. 2-342, downloaded from <http://aidsinfo.nih.gov/guidelines> on 6/26/2017.

Mononucleosis infecciosa

Marta Aravena U.

Definición

La mononucleosis infecciosa es un síndrome clínico que en el paciente inmunocompetente se caracteriza por la presencia de faringitis exudativa, aumento de ganglios linfáticos cervicales, fiebre y fatiga. Es importante debido a la gravedad y duración de la enfermedad aguda, como también por sus consecuencias a largo plazo, especialmente el desarrollo de ciertos cánceres y trastornos autoinmunes.

Etiología y patogenia

Corresponde a la infección primaria por Virus Epstein Barr (VEB), el cual pertenece a la subfamilia Gammaherpesviridae y posee un genoma ADN de doble hebra lineal de 140 kpb. Tiene un período de incubación de 30 a 50 días.

La transmisión ocurre predominantemente por la exposición a saliva infectada, a menudo a través de besos, y en menor proporción a través de transfusión de sangre, trasplante de órgano sólido o de precursores hematopoyéticos. El virus atraviesa la mucosa oral y llega al tejido linfoide subyacente, donde se replica en los linfocitos B. Va a producir dos tipos de infección: Una que va a producir linfocitos B activados y proliferantes que van a infiltrar linfonodos y amígdalas, y una latente que estimula el crecimiento de los linfocitos B y los inmortaliza. Además, la invasión del VEB al sistema inmune provoca una respuesta y activación de LT CD8 que son los que dan cuenta de la linfocitosis periférica, esplenomegalia y linfadenopatías.

324

Epidemiología

La infección es rara durante el primer año de vida, debido a la inmunidad pasiva recibida de anticuerpos maternos. Se describe a través de toda la infancia, pero es más común a partir de los 10 años de edad. Se estima que el 95% de los adultos a nivel mundial, han presentado infección por VEB. Ocurre en todo el mundo sin predilección estacional, se reconoce con mayor frecuencia en adolescentes y adultos jóvenes de países desarrollados.

Cuadro clínico

El 75% de los pacientes va a presentar el cuadro típico, el 15% el cuadro atípico y un 10% va a presentar una forma asintomática. Los dos últimos más frecuentes en niños.

Dentro de la presentación típica destaca inflamación faríngea con exudado, petequias en paladar, aumento de volumen cervical por adenopatías, fiebre, mialgias y fatiga. La hepatitis subclínica se produce en aproximadamente el 75% de los pacientes y en algunos casos (5-10%), la hepatitis se manifiesta hepatomegalia e ictericia.

Además, se puede presentar dolor abdominal, esplenomegalia, náuseas, vómitos, edema periorbitario y erupción cutánea que se observa con mayor frecuencia en los pacientes que reciben derivados de penicilina, probablemente debido a hipersensibilidad transitoria a la droga.

La mayoría de los hallazgos tienen una duración media de 10 días o menos, pero la fatiga y la linfadenopatía cervical persisten durante una media de 3 semanas.

Diagnóstico

Se basa en los antecedentes epidemiológicos, hallazgos clínicos y exámenes de laboratorio. Dentro de estos últimos encontramos:

Hemograma

Se describe característicamente un aumento del recuento de linfocitos y la presencia de los llamados “linfocitos atípicos” o células Downey, que son en realidad linfocitos T CD8 activados en forma policlonal, la mayoría de los cuales están respondiendo a células infectadas con VEB.

La suma de linfocitosis > 50% del recuento total de leucocitos, más la presencia de > 10% de linfocitos atípicos, tiene una sensibilidad del 61% y especificidad del 95% para el diagnóstico de esta enfermedad.

Perfil hepático

Se puede encontrar elevación leve a moderada de las transaminasas y de la bilirrubina.

Anticuerpos heterófilos (Reacción de Paul y Bunnell o Monotest)

Son anticuerpos producidos por la activación policlonal de linfocitos B infectados y no están dirigidos particularmente contra el VEB, sin embargo, reaccionan con antígenos que se encuentran en eritrocitos de otras especies animales llevando a su aglutinación.

Es muy común realizar este examen como primera aproximación, debido a su disponibilidad y rapidez. Sin embargo, debemos tener ciertas consideraciones: aproximadamente el 70% de los niños menores de 2 años y el 40% de los menores de 4 años no desarrollan estos anticuerpos después de una primoinfección por VEB, por definición no son específicos y pueden estar presentes en otras entidades clínicas (Rubéola, Toxoplasmosis, CMV, VIH, VHS, LES, ARJ, neoplasias) y además, pueden persistir positivos durante un año, por lo tanto, no siempre traducen enfermedad aguda. Tienen una tasa de falsos negativos del 25% en la primera semana de enfermedad, una sensibilidad del 63% a 84% y especificidad del 84% al 100%. Por lo tanto, un resultado negativo no descarta enfermedad, sobre todo si fue tomado la primera semana de cuadro clínico.

IgM específica contra la cápside viral (IgM VCA VEB)

Es el examen de elección para diagnosticar mononucleosis infecciosa. Es positiva entre las 1-3 semanas y puede permanecer así hasta 6 meses. Tiene un 97% de sensibilidad y un 94% de especificidad. Se han reportado casos de falsos positivos, especialmente en la infección por CMV.

Diagnóstico diferencial

Además del VEB, hay otras etiologías que producen el llamado síndrome mononucleósico, como, por ejemplo: Síndrome retroviral por VIH, citomegalovirus, *Toxoplasma gondii* y linfoma.

Complicaciones

Dentro de las complicaciones descritas en la literatura se encuentran: encefalitis, meningitis, cerebelitis, Sd. de Guillain-Barré, mielitis transversa, parálisis de pares craneales, neuritis óptica, miocarditis y anomalías de la conducción cardíaca, nefritis intersticial aguda, anemia hemolítica, anemia aplásica, trombocitopenia, obstrucción de la vía aérea superior, ruptura esplénica y Síndrome Hemofagocítico.

Además, a largo plazo, se puede asociar a neoplasias de origen linfoide (linfoma de Burkitt y linfoma de Hogkin), neoplasias de origen epitelial (carcinoma nasofaríngeo y carcinoma gástrico) y trastornos autoinmunes como la esclerosis múltiple.

Tratamiento

No existe un tratamiento específico actualmente aceptado para la mononucleosis infecciosa.

En cuanto a los antivirales, Aciclovir y Valaciclovir no han demostrado beneficio clínico significativo, mientras que Ganciclovir y Valganciclovir se han utilizado en huéspedes inmunocomprometidos, pero no hay ensayos controlados que demuestren eficacia clínica.

Los corticosteroides son a menudo indicados para tratar las complicaciones inflamatorias como la obstrucción de las vías respiratorias o los fenómenos autoinmunes (anemia y trombocitopenia) pero su real contribución es controvertida.

Respecto de la actividad física, el consenso actual es que los deportistas o atletas pueden regresar a realizar deportes de contacto 3 semanas después de la aparición de la mononucleosis infecciosa para evitar ruptura esplénica.

Bibliografía

1. Womack J, Jiménez M. Common Questions About Infectious Mononucleosis. *Am Fam Physician*. 2015; 91(6):372-6.
2. Balfour HH Jr, Dunmire SK, Hogquist KA. Infectious mononucleosis. *Clinical & Translational Immunology* 2015;4:e33; doi:10.1038/cti.2015.1.
3. Rezk E, Nofal YH, Hamzeh A, Aboujaib MF, AlKheder MA, Al Hammad MF. Steroids for symptom control in infectious mononucleosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2015, Issue 11. Art. No.: CD004402. DOI:10.1002/14651858.CD004402.
4. De Paor M, O'Brien K, Fahey T, Smith SM. Antiviral agents for infectious mononucleosis (glandular fever). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2016, Issue 12. Art. No.: CD011487. DOI: 10.1002/14651858.CD011487.

Definición

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis multisistémica de etiología desconocida que afecta los vasos sanguíneos de mediano y pequeño calibre y puede comprometer gravemente las arterias coronarias. Descrita a fines de 1960 en Japón por el Dr. Tomisaku Kawasaki se considera hoy como la principal causa de cardiopatía adquirida en pediatría en países en desarrollo y la segunda causa en países subdesarrollados y en vías de desarrollo después de la enfermedad reumática.

El cuadro clínico es agudo, autolimitado y con un componente inflamatorio sistémico que da cuenta de los síntomas y signos clínicos. Sin tratamiento, 30-50% de los pacientes desarrollaran dilataciones coronarias durante la fase aguda y 25% de los pacientes presentara aneurismas coronarios.

Etiología

Hasta la actualidad la causa permanece desconocida. Las teorías más aceptadas son las que involucran algún agente probablemente viral y/o ambiental asociado a un fuerte componente genético. La teoría del superantígeno ya no es válida.

Epidemiología

Las evidencias del componente genético y racial provienen de la observación de la alta incidencia de la enfermedad en Japón (243,1-264,8/100.000 niños menores de 5 años) y en descendientes de japoneses residentes en Hawaii (210,5/100.000 niños menores de 5 años) en comparación con la población caucásica de EE. UU. (13,7/100.000 niños menores de 5 años).

La tasa de concordancia en gemelos idénticos es de 13% y los hijos de padres con antecedente de EK tienen una incidencia de enfermedad mayor que el resto de la población general.

La incidencia de enfermedad en Latinoamérica es desconocida y en Chile se ha logrado estimar una incidencia de 5,7- 8,4/100.000 niños menores de 5 años en el período de 2001-2007 en base a diagnósticos de egresos hospitalarios.

El grupo etáreo predominantemente afectado son los menores de 5 años (76%), con una leve predominancia del sexo masculino (1,5-1,7: 1) y un peak de incidencia en los meses de invierno y primavera.

Cuadro clínico

Los síntomas y signos clínicos reflejan el compromiso multisistémico y puede presentarse en forma secuencial y no necesariamente en forma simultánea durante la evolución:

- **Fiebre:** Característicamente alta (> 39-40°C) y remitente. En ausencia de tratamiento específico puede durar hasta 1-3 semanas y, por el contrario, su remisión espontánea antes de los 7 días no constituye un elemento para excluir el diagnóstico de Enfermedad de Kawasaki.
- **Cambios manos y pies:** Es característico el eritema palmo plantar asociado a induración y/o sensibilidad de las manos y pies durante la fase aguda. En la fase convaleciente aparece descamación periungueal en manos y pies que puede extenderse hasta las palmas y plantas.
- **Exantema:** Aparece dentro de los primeros 5 días de fiebre, es polimorfo y compromete primariamente el tronco y extremidades con refuerzo en la zona del pañal. El exantema máculopapular difuso es lo más frecuentemente descrito, seguido por exantema escarlatiniforme, urticarial y/o micropustular; solo el exantema vesicular NO corresponde a la EK.

- **Conjuntivitis:** Inyección conjuntival bilateral no exudativa que respeta la periferia del iris. Puede asociarse a uveítis anterior durante la primera semana.
- **Cambios labios y mucosa orofaríngea:** Eritema, sequedad, fisuras, descamación, grietas y sangrado de los labios asociado a “lengua de fresa” con eritema y prominencia de las papilas gustativas y eritema difuso de la cavidad orofaríngea. Las úlceras orales y el exudado orofaríngeo no son concordantes con la EK.
- **Adenitis cervical:** Es el signo clínico menos frecuentemente reportado y generalmente es unilateral, > 1,5 cm de diámetro y confinada al triángulo cervical anterior. En fases iniciales puede ser difícil de diferenciar de una adenitis y/o adenoflegmón bacteriano, pero no responde clínicamente al tratamiento antibiótico.

La irritabilidad no forma parte de los criterios diagnósticos, pero es un hallazgo clínico bastante característico y constante. En población con vacunación BCG también puede verse en forma bastante característica cambios asociados a la cicatriz BCG durante el período agudo: eritema, edema, formación de costra o ulceración lo que ha demostrado buena sensibilidad en población Latinoamericana.

El cuadro clínico tiene 3 fases:

1. Fase aguda (7-14 días): Fiebre, inyección conjuntival, cambios en la mucosa orofaríngea, edema de manos y pies, exantema polimorfo y linfadenopatía cervical. Característicamente los niños son irritables y pueden asociarse otros hallazgos clínicos menos frecuentes (Tabla 1).
2. Fase subaguda (10-25 días desde inicio de fiebre): Resolución de la fiebre, exantema y linfadenopatía con persistencia de la irritabilidad y la inyección conjuntival. Se agrega descamación periungueal de manos y pies, trombocitosis y artritis. En el período subagudo tardío pueden aparecer líneas de Beau en las uñas.
3. Convalecencia: Comprende el período en que desaparecen todos los signos clínicos hasta que se normalizan los reactantes de fase aguda (VHS y PCR).

Tabla 1. Hallazgos clínicos asociados a la enfermedad de Kawasaki

Cardiovascular	Miocarditis, pericarditis, insuficiencia valvular, <i>shock</i> Anormalidades coronarias Aneurismas de mediano calibre en arterias no coronarias Gangrena periférica Dilatación de la raíz aórtica
Respiratorio	Infiltrado intersticial y peribronquial en la radiografía Nódulos pulmonares
Musculoesquelético	Artritis, artralgia
Gastrointestinal	Diarrea, vómitos, dolor abdominal Hepatitis, ictericia Hidrops vesicular Pancreatitis
SNC	Irritabilidad extrema Meningitis aséptica Parálisis facial Hipoacusia sensorioneural
Genitourinario	Uretiritis, meatitis, hidrocele
Otros	Exantema descamativo inguinal Flegmón retrofaríngeo Uveítis anterior BCG itis

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico, dado que no existe un examen diagnóstico específico para ello. La ecocardiografía es de ayuda, pero debe tenerse en cuenta que una ecocardiografía normal no descarta el diagnóstico de EK.

Según como se presenten los síntomas se clasifica en:

Kawasaki clásico

Se basa en la presencia de ≥ 5 días de fiebre asociado a la presencia de ≥ 4 de los 5 principales hallazgos clínicos. En presencia de > 4 de los criterios clínicos clásicos, especialmente cuando está presente el edema y eritema de manos y pies, el diagnóstico puede hacerse antes de los 5 días de fiebre.

Kawasaki atípico (incluye atípico e incompleto)

Fiebre prolongada o de causa no precisada asociada a la presencia de < 4 signos clínicos característicos más hallazgos de laboratorio o ecocardiografía compatibles. Es más frecuente en menores de 6 m y mayores de 5 años y en general se asocia a un diagnóstico más tardío ya con desarrollo de anomalías coronarias (Figura 1).

Del punto de vista de laboratorio, si bien también es inespecífico, está bastante bien caracterizado y puede proveer herramientas adicionales que apoyen el diagnóstico.

La leucocitosis con predominio de formas inmaduras es característica de la fase aguda de la enfermedad. Puede acompañarse de anemia normocítica, normocrómica que se resuelve al finalizar la inflamación. La trombocitosis es un hallazgo característico, pero generalmente se da en la 2ª semana de enfermedad y se normaliza a las 4-6 semanas. La trombocitopenia es rara, pero es un indicador de mal pronóstico y asocia a CID y al desarrollo de aneurismas coronarios.

La elevación de los reactantes de fase aguda (PCR, VHS) es prácticamente universal. La PCR es un mejor marcador de resolución de la inflamación luego del tratamiento dado que la VHS puede permanecer elevada por efecto de la IGEV.

Un 40-60% de los pacientes tiene elevación moderada de las transaminasas y un 10% elevación de la bilirrubina. La hipo albuminemia se asocia a enfermedades más severas y más prolongadas.

El 80% de los pacientes tiene piuria aséptica y de los niños que son sometidos a PL un 30%

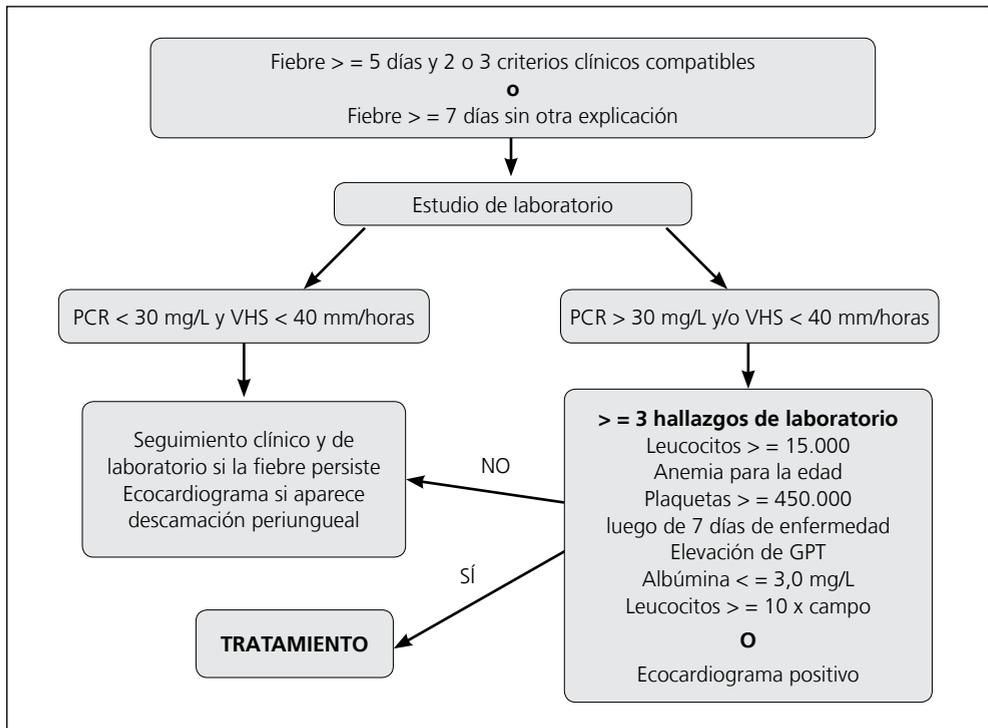


Figura 1. Evaluación diagnóstica Kawasaki atípico.

muestran meningitis aséptica con pleocitosis de predominio mononucleares y valores normales de glucorraquia y proteinorraquia.

La ecocardiografía es el examen de elección una vez que se sospecha el diagnóstico y realizada en la primera semana de enfermedad es frecuentemente normal y no descarta el diagnóstico. Es importante tener una evaluación inicial y basal pero no debe retrasarse el inicio del tratamiento por ello. La presencia de anomalías coronarias (dilatación, aneurismas) se considera un criterio específico para el diagnóstico de Enfermedad de Kawasaki, especialmente en aquellos pacientes que no cumplen los otros criterios clínicos.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es reducir la inflamación y el daño arterial en la fase aguda de la enfermedad y prevenir las trombosis en los pacientes con anomalías coronarias.

El tratamiento de elección es con IGEV (2 g/kg x 1 vez) y debe ser administrado lo más pronto posible una vez hecho el diagnóstico dentro de los primeros 10 días de enfermedad. En niños con diagnóstico después del día 10, el tratamiento también debe ser administrado si aún hay signos de inflamación sistémica (fiebre persistente, elevación de PCR y/o VHS) o presencia de aneurismas coronarios. El mecanismo de acción de la IGEV es desconocido, pero se presume un efecto antiinflamatorio e inmunomodulador sistémico que logra disminuir la incidencia de anomalías coronarias de un 25% a un 5%.

El ácido acetilsalicílico tiene actividad antiinflamatoria en dosis elevadas y antiplaquetarias en dosis bajas, pero no incide en el desarrollo de las anomalías coronarias. En fase aguda de enfermedad se administra en dosis de 80-100 mg/kg/día en USA y 30-50 mg/kg/día en Japón cada 6 horas, no existiendo evidencia de que una dosis sea superior a la otra. A las 48-72 horas de cese de la fiebre se puede disminuir la dosis a 3-5 mg/kg/día cada 12 horas que se mantiene hasta demostrar ausencia de anomalías coronarias a las 6-8 semanas de enfermedad o en forma indefinida si éstas persisten.

330

Un 10-20% de los pacientes presentan persistencia o reaparición de la fiebre a las 36 horas de completada la infusión de IGEV (resistencia IGEV). Frente a este escenario clínico no existen estudios clínicos suficientes para guiar las conductas terapéuticas, pero se propone como alternativas válidas:

- 2ª dosis IGEV 2 g/kg/dosis.
- 2ª dosis IGEV 2 g/kg/dosis + prednisona 2 mg/kg c/8 horas. hasta la desaparición de la fiebre y luego prednisona (2 mg/kg/día) hasta normalización de la PCR (2-3 semanas).
- Infliximab 5 mg/kg/dosis.

Seguimiento

El seguimiento a largo plazo tiene como objetivo prevenir la trombosis e isquemia miocárdica y comienza una vez resuelta la fase aguda y que el compromiso coronario ha logrado su máxima extensión.

De ello se deduce que el manejo a largo plazo debe ser individualizado según la estratificación de riesgo cardiovascular de cada paciente y considera seguimiento clínico, test diagnósticos, manejo de los factores de riesgo cardiovascular, terapia médica, trombopprofilaxis, actividad física y consejería anticonceptiva en las mujeres.

Bibliografía

1. Newburger J, Takahashi M, Burns J. Kawasaki Disease. JACC 2016;67(14):1738- 49.
2. Mc Crindle y cols. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease A Scientific Statement for Health Professionals from the American Heart Association. Circulation 2017; 135: 00-00.
3. JCS Joint Working Group. Guidelines for Diagnosis and Management of Cardiovascular Sequelae in Kawasaki Disease (JCS 2013). Circulation Journal 2014;78:2521-62.
4. Bou R. Enfermedad de Kawasaki. Protoc Diagn Ter Pediatr 2014;1:117-29.

Enfermedad por arañazo de gato

Eloísa Vizueta R.

La enfermedad por arañazo de gato (EAG) es una enfermedad zoonótica de amplia distribución mundial, causada por *Bartonella henselae*, (bacilo Gram negativo, fastidioso). Transmitida por la mordedura, arañazo o lamido de un gato, en cuyos glóbulos rojos y saliva aloja a esta bacteria. La enfermedad en el hombre comprende variadas manifestaciones clínicas, cuya severidad y forma de presentación depende principalmente del estado inmunológico del huésped. Es una enfermedad benigna y autolimitada en pacientes inmunocompetentes, no así en inmunodeprimidos.

Epidemiología

Su incidencia es desconocida. El 80% de los afectados son niños y adultos jóvenes. Es una de las causas más comunes de linfadenopatía crónica en niños y adolescentes. Incidencia en EE.UU. de 2,5 x 100.000 habitantes. Estudios realizados en nuestro país muestran una prevalencia de 13,3% en niños. La prevalencia obtenida en los sujetos con riesgo ocupacional es de 10,3%.

Los gatos sanos son el principal reservorio, en particular los menores de 12 meses de edad, y el principal vector es la pulga del animal. La prevalencia global de anticuerpos IgG contra *Bartonella henselae* en gatos es de 85% y cerca de un 40% de los gatos son bacteriémicos en algún momento de su vida. El *peak* de enfermedad es en otoño-invierno. El 90% de los pacientes tiene historia de contacto con gatos (aunque no necesariamente un rasguño o mordida).

Período de incubación: 7 a 12 días hasta la aparición de la lesión primaria (de piel), entre 5 a 50 días desde la lesión primaria a la aparición de la linfadenopatía regional (mediana de 12 días).

331

Cuadro clínico

Las infecciones pueden ser asintomáticas. La manifestación clínica más frecuente en hospedero inmunocompetente es la linfadenopatía/linfadenitis regional.

Tradicionalmente se han descrito 2 formas de presentación: típica y atípica

1. El cuadro clínico típico se caracteriza por la presencia de una linfadenopatía regional (afecta los nódulos linfáticos del sitio de inoculación) a veces acompañada de fiebre de semanas a meses de evolución y que comienza en relación a un rasguño de gato. Es frecuente la presencia de una pápula roja en el sitio de inoculación, que puede preceder a la linfadenopatía en 10 a 14 días. Esta pápula dura de tres a diez días y evoluciona a una vesícula y a veces, a nódulo, curando sin cicatriz. En 5% a 10% de los casos, el sitio de inoculación es el ojo o la mucosa oral (conjuntivitis no supurativa y úlcera oral, respectivamente). La linfadenopatía regional puede aparecer hasta 60 días después de la inoculación. Son habitualmente dolorosas, a veces con eritema de la piel y ocasionalmente supuradas (10% a 15%). El grupo ganglionar más frecuentemente comprometido es el axilar, pero también se observan adenopatías epitrocleares, cervicales, supraclaviculares, submandibulares e inguinales. En 85% de los casos son únicas. Aproximadamente el 50% de los pacientes presenta síntomas sistémicos como compromiso del estado general, fiebre, cefalea, odinofagia, vómitos y artralgias. Cuando la inoculación ocurre en la conjuntiva produce el síndrome oculoglandular de Parinaud: Conjuntivitis y adenopatía preauricular ipsilateral.
2. Las otras formas clínicas conocidas como EAG atípica (5%-10%) se manifiestan por compromiso extralinfático: encefalopatía, meningitis aséptica, osteomielitis, hepatitis, microabscesos en hígado y bazo (68%), endocarditis aguda, glomerulonefritis, neumonía, eritema nodoso, púrpura trombocitopénico, neuroretinitis.

En paciente inmunocomprometido, principalmente aquellos con inmunodeficiencia celular, la infección es más severa y se manifiesta por cuadros como endocarditis, bacteriemia, peliosis hepática y angiomatosis bacilar. Estas últimas caracterizadas por lesiones angioproliferativas en hígado, bazo, piel y otros órganos.

Diagnóstico

Se realiza en base a antecedentes epidemiológicos, clínicos y exámenes de laboratorio. Las especies de *Bartonella* son difíciles de cultivar. El diagnóstico de laboratorio de la enfermedad se basa en la determinación de anticuerpos específicos anti *B. henselae* por diferentes técnicas. El CDC de E.U.A recomienda como estándar de oro la IgG mediante inmunofluorescencia indirecta (IFI) con sensibilidad de 88-100% y especificidad de 92-98%. Sin embargo, muchas personas pueden ser asintomáticas y presentar serología positiva dada por exposición previa al agente. El porcentaje de población general que tiene un test positivo varía ampliamente a través del orbe, pero parece ser mayor en los dueños de gatos. Títulos de IgG menores a 1:64 podrían representar infección antigua.

Los pacientes cursando con la enfermedad aguda habitualmente tienen títulos iguales o mayores a 1:256. Títulos entre 1:64 y 1:256 se pueden encontrar en pacientes sanos (4%-6%) y en el comienzo o final de la enfermedad. En este caso se recomienda repetir la prueba 10 a 14 días después, en busca de un aumento de los títulos. Títulos mayores a 1:256 son altamente sugerentes de infección activa o reciente.

- Un test de IgM positivo es útil para apoyar el diagnóstico, pero uno negativo no lo descarta. La producción de IgM es breve (< 3 meses), por esta razón no se realiza como test diagnóstico en nuestro país.
- El cultivo es de muy baja sensibilidad, puesto que es un microorganismo de crecimiento fastidioso y muy difícil de aislar en tejidos.
- La detección por reacción en cadena de polimerasa (RCP) para *B. henselae* está disponible y puede detectar diferentes especies de *bartonella*. La especificidad es alta (100%) pero la sensibilidad es menor que la serología (43% a 76%). Se realiza solo en tejido o fluidos.
- La biopsia ganglionar es poco específica y sólo a veces se logra identificar el bacilo con tinción de Warthin-Starry (tinción de plata) formación de granulomas con microabscesos e hiperplasia folicular.
- Actualmente se conocen criterios diagnósticos para esta enfermedad que incluyen 3 de 4 de los siguientes:
 1. Contacto con gato, aun cuando el sitio de inoculación no sea visible.
 2. Serología negativa para otras causas de adenopatías, aspirado estéril de un ganglio, RCP positiva y/o lesiones hepato/esplénicas visualizadas en TAC abdominal.
 3. IFI o EIA positivo para *B. henselae* con títulos mayores de 1:256.
 4. Biopsia ganglionar con inflamación granulomatosa o una tinción de Warthin-Starry positiva.

332

Diagnóstico diferencial

- *Causas infecciosas*: Adenitis supuradas estreptocócicas, estafilocócicas, abscesos cervicales polimicrobianos, micobacteriosis tuberculosa y atípica, toxoplasmosis, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, VIH, *Actinomices spp.*
- *No infecciosas*: Linfoma y leucemia en niños.

Tratamiento

Varía dependiendo de las manifestaciones clínicas y del estado inmune del paciente. El uso de antimicrobianos es controversial y no está indicado en pacientes con enfermedad típica. En paciente inmunocompetente la enfermedad típica generalmente es autolimitada resolviéndose en 1 a 2 meses, requiere manejo con antipiréticos, analgésicos, calor local y seguimiento. Drenaje en caso de adenitis supurada.

No existen estudios basados en evidencia clínica sobre cuál es la terapia más eficaz para el tratamiento de la infección por *B. henselae* de presentación atípica.

En pacientes con adenopatías importantes se puede usar: azitromicina 10 mg/kg/día por 5 días; claritromicina 15 mg/kg/día por 14 días; rifampicina 20 mg/kg/día por 2-3 semanas; ciprofloxacino 20-30 mg/kg/día por 2-3 semanas, o trimetoprim-sulfametoxazol 10 mg de trimetoprim/kg/día por 7-10 días.

En presencia de enfermedad sistémica o atípica y en paciente inmunocomprometido se debe usar terapia antimicrobiana. Los efectivos son los ya mencionados, habitualmente asociados. La duración del tratamiento depende de la severidad de la enfermedad y cada caso debe ser evaluado en forma particular. El rol de los corticoides en enfermedad atípica es también controversial.

Prevención

Tenencia responsable de mascotas. Control de infestación por pulga de gatos. El animal es infectante solo por un período corto de tiempo, por lo que no se recomienda su remoción de la casa, no corte de uñas.

Bibliografía

1. American Academy of Pediatrics. Enfermedad por arañazos de gato. En Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS, eds. Red Book: Informe 2015 del Comité sobre Enfermedades Infecciosas. 30ª ed., Elk Grove Village IL: American Academy of Pediatrics 2015;280-83.
2. Ferrés GM, Abarca VK, Prado DP, et al. Prevalencia de anticuerpos contra *Bartonella henselae* en niños, en adolescentes y en una población de riesgo ocupacional en Chile. Rev Med Chile 2006;134:863-7.
3. Chang C, Lee C, Ou L, Wang C, Huang Y. Disseminated cat-scratch disease: case report and review of the literature. Paediatr Int Child Health. 2016;36:232-4.
4. Tsuneoka H, Yanagihara M, Tanimoto A, et al. The utility of a country-specific *Bartonella henselae* antigen in an IgM-indirect fluorescent antibody assay for the improved diagnosis of cat scratch disease. Diagn Microbiol Infect Dis 2017;87:22-4.
5. Abarca K, Winter M, Marsac D, et al. Exactitud y utilidad diagnóstica de la IgM en infecciones por *Bartonella henselae*. Rev Chilena Infectol 2013;30:125-8.

Sífilis congénita

Eloísa Vizqueta R.

Sífilis congénita (SC) corresponde a la infección transplacentaria por *Treponema pallidum* que afecta al producto de la gestación, desde una madre con sífilis no tratada o inadecuadamente tratada. Ocurre por una diseminación hematológica de la infección comprometiendo prácticamente todos los sistemas y tejidos del organismo; siendo piel, mucosas, huesos, hígado, bazo y sistema nervioso central los más afectados.

Es producida por la espiroqueta *Treponema pallidum*. Produce invasión de mucosas intactas. Período de incubación: 90 días con promedio de 21 días.

La detección de VIH y sífilis en las gestantes está considerada en el examen de medicina preventiva de la Ley GES. El tamizaje de sífilis en gestantes se realiza en 4 momentos de la gestación, al ingreso, a las 24 y entre las 32-34 semanas de embarazo y al momento del parto.

Cuadro clínico

El recién nacido infectado puede presentarse con una amplia gama de manifestaciones; desde asintomático (60%) hasta gravemente enfermo.

Las manifestaciones de la infección *in utero* dependen de: la etapa evolutiva de la enfermedad de la madre; la edad gestacional al momento de la infección y del tratamiento efectivo de la gestante.

334 El riesgo de transmisión de la sífilis durante la gestación corresponde a: Sífilis primaria, secundaria y latente precoz 75-95%. Sífilis latente tardía y terciaria 10% a 35%. Si la gestante con sífilis es tratada en forma oportuna y adecuada se evitará la enfermedad en el 100% de los recién nacidos.

Si el diagnóstico y tratamiento de la gestante no se realiza de manera oportuna, los resultados esperados son aborto o mortinato en un 50%. El 50% restante que corresponde a los recién nacidos vivos, tiene una alta probabilidad de estar infectado. De los recién nacidos vivos infectados el 60% se presentará asintomático los que desarrollarán síntomas a las 3 a 8 semanas de vida si no reciben tratamiento.

Las manifestaciones clínicas en los hijos de madre con sífilis no tratada o inadecuadamente tratada se clasifican en precoces y tardías.

- **Manifestaciones precoces o sífilis congénita precoz:** Se manifiestan antes de los 2 años de vida. Cuadro clínico: Prematuridad/bajo peso de nacimiento. Hepatomegalia *c/* o *s/* esplenomegalia. Anemia e ictericia. Lesiones cutáneas y mucosas: lesiones ampollares palmo plantares, exantema máculopapular simétrico, coriza serohemática, parches mucosos, rágades y condilomas planos. Lesiones óseas: osteocondritis y epifisitis, linfadenopatía generalizada, compromiso del sistema nervioso central: alteración de LCR, meningitis. Problemas oculares: uveítis, glaucoma, coriorretinitis. Compromiso renal: glomerulonefritis o síndrome nefrótico. Otros: neumonía alba., miocarditis, pancreatitis, etc.
- **Manifestaciones tardías o sífilis congénita tardía:** Se manifiesta después de los 2 años de vida siendo más frecuente en la pubertad debido a la inflamación crónica de los tejidos afectados. El cuadro clínico es similar a la enfermedad adquirida en el adulto
- **Neurosífilis:** Se puede presentar tanto en etapa precoz como tardía con o sin manifestaciones neurológicas.

Diagnóstico

Es complejo por el paso de anticuerpos IgG maternos (treponémicos y no treponémicos) al feto, lo que dificulta la interpretación de los resultados serológicos. El diagnóstico es el resultado

del análisis de los antecedentes epidemiológicos maternos, serología neonatal, examen físico del niño/a y las alteraciones de exámenes radiológicos y de laboratorio.

I. Antecedentes epidemiológicos maternos

Importa: 1) ITS de la madre actual o previas. 2) Ausencia de control de embarazo, o control irregular. 3) Abuso de sustancias. 4) Situación de riesgo social. 5) Inadecuada evolución de la curva serológica materna. 6) Tratamiento inadecuado o incompleto de la madre y sus parejas/contactos sexuales.

La gestante que recibió eritromicina u otro antibiótico se considera como inadecuadamente tratada.

II. Serología neonatal

El hallazgo de test serológicos treponémicos (MHA-TP; FTA-ABS) y no treponémicos (VDRL, RPR y USR) reactivos al nacimiento puede deberse al traspaso transplacentario de IgG materna, y no deben ser considerados diagnósticos. Hasta el momento no hay disponible una única prueba diagnóstica que permita asegurar la presencia de infección en un RN. Si no existe infección, los anticuerpos adquiridos por el RN en forma pasiva a través de la placenta, deben disminuir a los 3 meses de edad y desaparecer a los 6 meses. Por lo general, el VDRL se hace NO REACTIVO a los 3 meses de edad.

Las pruebas cuantitativas no treponémicas se usan para evaluar la terapia y para detectar una reinfección. Las pruebas treponémicas para establecer un supuesto diagnóstico.

Los exámenes treponémicos no son útiles para el diagnóstico de sífilis congénita en el período de recién nacido y lactante menor, sin embargo, confirman el diagnóstico de forma retrospectiva cuando son positivos después de los 15-18 meses de vida. En la misma situación un test treponémico negativo no descarta este diagnóstico, porque el recién nacido tratado precozmente podría no haber alcanzado a montar respuesta inmune.

En un recién nacido un VDRL reactivo en 2 o más diluciones mayores a la dilución materna es diagnóstico de SC (por ejemplo: madre VDRL 1:2 y recién nacido VDRL 1:8). Si este criterio no está presente, no descarta el diagnóstico ya que sólo 30% de los niños tiene 2 diluciones superiores a las de la madre. El único método útil para el diagnóstico de neurosífilis es el VDRL reactivo en LCR.

La IgM específica reactiva en el RN, es sugerente de infección, pero tiene valor diagnóstico solo si la madre no recibió tratamiento o ha sido inadecuadamente tratada. Es sensible en 80% de los niños sintomáticos, pero puede estar ausente en hasta 35% de los asintomáticos.

III. Examen físico del niño/a:

La presencia de signos de sífilis descritos en las formas clínicas sugiere caso probable o presunto.

IV. Alteraciones de exámenes radiológicos y de laboratorio

VDRL reactivo en líquido cefalorraquídeo. Hallazgos anormales en el LCR de acuerdo a la edad gestacional y/o cronológica. Alteración de función hepática y renal compatibles con manifestaciones clínicas descritas. Rx de huesos largos compatible con hallazgos descritos. Alteración del fondo de ojo compatible con la enfermedad.

Definición clínica de SC

- **Probable o presunta:** Recién nacido hijo de madre con sífilis, con o sin signos sugerentes de infección o con imposibilidad de descartarla por ejemplo sífilis materna tratada con eritromicina, sífilis materna tratada menos de un mes antes del parto.
- **Confirmada:** Recién nacido con signos clínicos o de laboratorio inequívocos de infección y/o detección de *Treponema pallidum* en secreciones o tejidos del recién nacido y/o VDRL reactivo en 2 o más diluciones mayores a la dilución materna.

Manejo del RN hijo de madre con sífilis

Se debe estudiar y tratar todos los recién nacidos que:

1. Evidencien enfermedad activa (examen físico, radiografías, laboratorio).
2. Sean hijos de madres inadecuadamente tratadas de acuerdo a la definición establecida.
3. Madres con serología reactiva sin control de embarazo.
4. Madres que no hayan presentado respuesta esperada al tratamiento o en las que se sospeche reinfección.
5. Madres con sífilis tratada, pero con seguimiento serológico insuficiente.
6. Madres cuyos contactos sexuales no han sido tratados.
7. Madres sin historia de sífilis previa, con serología reactiva al parto a cualquier dilución (en este caso se debe tomar prueba treponémica a la gestante para confirmar sífilis).

La evaluación clínica y de laboratorio de los recién nacidos de las madres antes descritas incluye:

1. Examen físico completo para determinar la existencia de manifestaciones clínicas de sífilis congénita precoz.
2. VDRL en sangre y LCR.
3. Estudio citoquímico de LCR.
4. Hemograma y recuento de plaquetas.
5. Exámenes de función hepática (transaminasas, bilirrubina y protrombina) y función renal de acuerdo a la clínica (orina completa, nitrógeno ureico o urea).
6. Radiografía de huesos largos.
7. Fondo de ojo.
8. Radiografía de tórax, en caso de presentar sintomatología respiratoria.

Tratamiento y seguimiento de la SC

La penicilina sódica es el tratamiento de elección (50.000 UI por kilo de peso por dosis). La frecuencia de administración debe adecuarse según avanza la edad cronológica del recién nacido.

Dosis de penicilina sódica según edad del niño/a

Edad	Medicamento	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración
0-7 días	Penicilina sódica	50.000 UI x kilo	Endovenosa	Cada 12 horas	Por 10 días consecutivos
8-28 días	Penicilina sódica	50.000 UI x kilo	Endovenosa	Cada 8 horas	Por 10 días consecutivos
Más de 28 días	Penicilina sódica	50.000 UI x kilo	Endovenosa	Cada 4-6 horas	Por 10 días consecutivos

La penicilina benzatina no alcanza niveles de droga detectables en LCR por lo que no es adecuada en SC. En caso de alergia a la penicilina se debe realizar test de desensibilización.

El RN con neurosífilis se debe tratar por 10 días. En caso de punción lumbar frustra o hemorrágica, no insistir.

Para el seguimiento del recién nacido se diferencian 3 situaciones:

1. Madre adecuadamente tratada y RN con VDRL periférico reactivo no tratado: Realizar control médico y VDRL al mes, 2, 3 meses o hasta que el VDRL sea NO reactivo. A los 6 meses de vida, debe negativizarse el VDRL, en caso contrario, reevaluar al niño. Alta luego de corroborar que el VDRL sea NO reactivo.
2. RN con SC tratada (probable y/o confirmada): Control médico y con VDRL al mes, 2, 3, 6 meses y 12 meses de vida. Si el VDRL permanece reactivo a los 6 meses de edad, se debe reevaluar al niño/a. A los 12-15 meses de edad realizar pruebas treponémicas.

3. RN con neurosífilis: Control médico y VDRL al mes, 2, 3, 6 meses y 12 meses de vida. Control de VDRL en LCR a los 6 meses de edad, para corroborar que sea NO reactivo. A los 12-15 meses de edad realizar pruebas treponémicas. Seguimiento neurológico, por otorrino y oftalmólogo a los 3, 6 y 12 meses de edad.

Bibliografía

1. Comité Científico Asesor ITS. Norma Conjunta de Prevención de la Transmisión Vertical del VIH y la Sífilis. Programa Nacional de Prevención y Control del VIH/SIDA e ITS: Ministerio de Salud. 2012;75-100.
2. Herremans T, Kortbeek L, Notermans D. A review of diagnostic tests for congenital syphilis in newborns. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2010;29:495-501.
3. American Academy of Pediatrics. Sífilis. En Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS, eds. *Red Book: Informe 2015 del Comité sobre Enfermedades Infecciosas*. 30ª ed., Elk Grove Village IL: American Academy of Pediatrics 2015;755-68.
4. Hook E. Syphilis. *Lancet* 2017; 389: 1550-7.
5. Cofre F, Delpiano L, Labraña Y, et al. Síndrome de TORCH: enfoque racional del diagnóstico y tratamiento pre y post natal. Recomendaciones del Comité Consultivo de Infecciones Neonatales Sociedad Chilena de Infectología, 2016. *Rev Chilena Infectol* 2016;33(2):191-216.

Definición

La sepsis neonatal es una infección sistémica que se presenta en recién nacidos (RN) menores de 28 días de vida como bacteriemia, neumonía y/o meningitis y es una causa importante de morbimortalidad en este grupo etario pudiendo ser causa de hipoacusia, convulsiones y trastornos del neurodesarrollo en los sobrevivientes. El CDC la acota a aquellas infecciones documentadas con cultivos (+) en sangre y/o LCR.

Por motivos epidemiológicos y microbiológicos se divide en:

- **Sepsis precoz:** Se presenta antes de las 72 horas de vida en RNPrT o RNT que permanecen hospitalizados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) o antes de los 7 días de vida en RNT que se han ido de alta a su casa.
- **Sepsis tardía:** Se presenta a partir de las 72 horas de vida en RNPrT o RNT que permanecen hospitalizados en la UCIN o a partir de los 7 días de vida en RNT que se han ido de alta y se considera hasta los 28 días de vida.

Etiología

La etiología se relaciona con el mecanismo a través del cual se toma contacto con el agente involucrado. A manera general, la sepsis precoz se relaciona con microorganismos de transmisión vertical a través del paso por el canal del parto o ascenso de ellos frente a rotura prematura ovular (RPO) y/o corioamnionitis y la sepsis tardía tiene relación con los elementos de invasión durante la hospitalización y la flora propia de cada UCIN y/o del personal de salud o expresiones tardías de microorganismos de transmisión vertical (Tabla 1).

338

Tabla 1. Factores de riesgo y etiología probable para el desarrollo de sepsis neonatal

Sepsis neonatal	Factores de riesgo	Etiologías
Sepsis precoz	Colonización materna por SBHGB Corioamnionitis Rotura prematura de membranas Rotura prolongada de membranas (> 18 horas) Infección materna del tracto urinario Embarazos múltiples Parto pretérmino (< 37 semanas EG).	<i>Streptococcus agalactiae</i> <i>Escherichia coli</i> <i>Streptococcus viridans</i> <i>Enterococo</i> <i>Staphylococcus aureus</i> <i>Pseudomonas aeruginosa</i> <i>Otros bacilos Gram (-)</i> <i>Listeria monocytogenes</i>
Sepsis tardía	Prematurez Bajo peso nacimiento Disrupción barreras naturales (piel y mucosas) Uso prolongado de dispositivos endovasculares Procedimientos invasivos Ventilación mecánica Uso prolongado de antibióticos Enterocolitis necrosante Uso bloqueadores H2	<i>Staphylococcus coagulasa</i> negativo <i>Staphylococcus aureus</i> <i>Candida albicans</i> <i>Escherichia coli</i> <i>Klebsiella pneumoniae</i> <i>Enterococo</i> <i>Pseudomona aeruginosa</i> <i>Streptococcus agalactiae</i>

Streptococcus agalactiae (SBHGB) continúa siendo la principal causa de sepsis precoz a pesar de la implementación a nivel mundial de la estrategia de tamizaje de la embarazada y profilaxis intraparto. En segundo lugar, se ubica *E. coli* que es más frecuente en RNPrT y tiene mayores tasas de letalidad y para el cual no existen estrategias preventivas.

La sepsis tardía tiene como principal etiología los *Staphylococcus coagulasa negativo* (SCN) y *S. aureus* seguido por las enterobacterias (*E. coli*, *P. aeruginosa*) y manifestaciones tardías de infección vertical por SBHGB.

A manera global, solo un 5% de las sepsis neonatales se confirman por cultivos dado que el espectro clínico es amplio e inespecífico e incluye patologías no infecciosas, el rendimiento de los cultivos de sangre y LCR es limitado, hay dificultades para obtener una muestra adecuada en calidad y cantidad y existe la posibilidad de haber estado expuesto a antibióticos pre o intraparto a través de la madre.

Diagnóstico

Los síntomas y signos clínicos son inespecíficos y variados, y el diagnóstico diferencial con patologías no infecciosas puede ser difícil. Fiebre o hipotermia, distrés respiratorio, cianosis, apneas, dificultad en la alimentación, letargia o irritabilidad, hipotonía, convulsiones, fontanela abombada, mala perfusión, sangrado, distensión abdominal, hepatomegalia, ictericia y mal aspecto general son parte de las manifestaciones clínicas.

Como la mayoría de los RN se presentan con dificultad respiratoria, la sepsis neonatal debe considerarse en el diagnóstico diferencial de cardiopatías congénitas, síndrome de distrés respiratorio, neumotórax, taquipnea transitoria, hernia diafragmática congénita y otras anomalías congénitas cardiorotorácicas.

Los signos clínicos de sepsis precoz se presentan en las primeras 24-48 horas de vida en el 80-90% de los casos y no se ven afectados por el antecedente de haber recibido profilaxis intraparto para SBHGB en madres con antecedente de portación (+) y/o factores de riesgo para ello (Tabla 1).

El hemograma y la proteína C reactiva (PCR) en forma única y aislada no permiten definir si un RN está cursando con una sepsis o no. Se recomienda 2-3 mediciones seriadas de hemograma y PCR a partir de las 6 horas de vida, siendo la mayor utilidad su valor predictivo negativo a las 24-48 horas de vida si están persistentemente normales. La presencia de leucopenia, neutropenia y el índice inmaduro/totales (I/T) > 0,2 permiten predecir un alto riesgo de infección. La PCR se ha establecido como normal hasta 10 mg/L en los primeros días de vida y permite definir la duración de los tratamientos antibióticos (ATB) y reconocer posibles complicaciones. Un relevante apoyo como marcador de infección también es la procalcitonina, con valores y tiempos específicos de utilización en neonatos dado la variabilidad en las primeras horas de vida, cuyo empleo debiera estar protocolizado para un mejor acercamiento a pacientes que cursen patología infecciosa.

El hemocultivo (HC) es el estándar de oro para el diagnóstico de sepsis neonatal dado que es de alta especificidad pese a su baja sensibilidad. El tamaño de la muestra debe ser al menos 1 ml por muestra de HC dado que un 25% de los RN que cursan con bacteriemia tienen bajas cargas bacterianas lo que limita su rendimiento. Debe solicitarse HC a todo RN con sospecha de sepsis neonatal por clínica y/o antecedentes en que se vaya a iniciar tratamiento ATB.

La punción lumbar (PL) es la única forma certera de descartar la presencia de una meningitis bacteriana (MBA) concomitante. Se ha documentado que un 15-23% de los RN con bacteriemia desarrollan MBA en forma secundaria y hasta un 30% de las MBA en el RN cursan con HC negativos. Por lo anterior, debe realizarse PL junto con los HC a todo RN con sospecha de sepsis neonatal en que se vaya a iniciar tratamiento ATB y en aquellos casos en que no se puso realizar PL al inicio y se rescatan HC positivos. El resultado citoquímico y microbiológico de la PL no solo va a permitir determinar la duración del tratamiento ATB sino cuál esquema es el más adecuado según la llegada a los parénquimas comprometidos y especie bacteriana identificada.

Actualmente, se dispone de métodos de biología molecular que han permitido mejorar el rendimiento microbiológico de los líquidos cefalorraquídeos (LCR), pero no permiten realización de antibiograma y/o serotipificación de la especie bacteriana identificada por lo que son complementarios a la microbiología convencional pero no la reemplazan.

Tratamiento

La OMS recomienda como esquema ATB empírico frente a la sepsis neonatal precoz el uso de ampicilina + gentamicina o en el caso de que curse con MBA de ampicilina + cefotaxima. Frente a la sepsis neonatal tardía extra hospitalaria la recomendación ATB empírica sigue siendo la misma que la sepsis neonatal precoz dado que corresponde a manifestaciones tardías de los mismos agentes bacterianos.

En el caso de la sepsis neonatal tardía en un RN hospitalizado en una UCIN el esquema antibiótico empírico dependerá de cada centro basado en el contexto clínico del RN y en su epidemiología local, pero debiera tener cobertura que considere SCN, *S. aureus* y enterobacterias hasta definir foco y etiología, habitualmente cloxacilina + amikacina como primera línea (Tabla 2). Si bien los SCN suelen ser resistentes a la cloxacilina, se ha observado la resolución clínica y de laboratorio en la mayoría de los RN al tratarlos con cloxacilina, lo que permite retrasar el inicio de vancomicina como terapia empírica minimizando así los efectos colaterales de su sobreuso en forma individual y colectiva. Solo en aquellos pocos casos en que no se logra la mejoría con cloxacilina deberían retirarse los dispositivos vasculares cuando corresponda y considerar el uso de vancomicina.

Tabla 2. Dosis ATB recomendadas para RNT y RNPt

	Peso/EG	Edad	Dosis	Frecuencia	Comentarios
Ampicilina	< 2.000 g > 2.000 g	< 7 días >7 días < 7 días > 7 días	50 mg/kg	c/12 h c/8 h c/8 h c/6 h	En caso de MBA 100 mg/kg/dosis
Gentamicina	< 29 sem 30-34 sem > 35 sem	< 7 días 8-28 días > 28 días < 7 días > 8 días Todos	5 mg/kg 4 mg/kg 4 mg/kg 4,5 mg/kg 4 mg/kg 4 mg/kg	c/48 h c/36 h c/24 h c/36 h c/24 h c/24 h	
Cefotaxima	< 29 sem 30-36 sem 37-44 sem > 45 sem	< 28 días > 28 días < 14 días > 14 días < 7 días > 7 días Todos	50 mg/kg	c/12 h c/8 h c/12 h c/8 h c/12 h c/8 h c/6 h	En caso de MBA 75 mg/kg/dosis
Cloxacilina		< 7 días 7-28 días > 28 días	50 mg/kg	c/12 h c/8 h c/6 h	
Vancomicina	< 29 sem 30-36 sem 37-44 sem > 45 sem	< 14 días > 14 días < 14 días > 14 días < 7 días > 7 días	15 mg/kg	c/18 h c/12 h c/12 h c/8 h c/12 h c/8 h c/6 h	Nivel basal 10-15 mg/ml y 15-20 mg/ml en infecciones severas Nivel <i>peak</i> hasta 25 mg/ml
Piperacilina/ Tazobactam	< 30 sem 30-35 sem 35-39 sem		100 mg/kg 80 mg/kg 100 mg/kg	c/8 h c/6 h c/6 h	
Meropenem	< 32 sem > 32 sem	< 14 días > 14 días < 14 días > 14 días	20 mg/kg	c/12 h c/8 h c/8 h c/8 h	En caso de MBA 40 mg/kg/dosis

Tabla 3. Factores de riesgo para la portación de SBHGB en la embarazada

Antecedente de RN previo con enfermedad invasora por SBHGB
Antecedente de bacteriuria por SBHGB en cualquier trimestre del embarazo actual
Cultivo de portación rectovaginal SBHGB (+) en el embarazo actual
Estado desconocido de portación de SBHGB asociado a cualquiera: RNPrT < 37 semanas de gestación Rotura de membranas > 18 horas Fiebre materna intraparto (> = 38 °C) PCR SBHGB (+) intraparto

Una vez identificado el microorganismo y foco clínico, debe ajustarse el esquema ATB lo más acotado posible, manteniendo la eficacia terapéutica y seguridad para el RN.

Debemos recordar que existen algoritmos en donde, aunque iniciada una terapia antibiótica frente a un paciente con sospecha, se debe considerar parámetros clínicos y laboratorio para suspenderlos idealmente antes de 72 horas. El uso de antimicrobianos en pacientes de UCIN tiene impacto en morbilidad facilitando ECN o candidiasis, y genera un cambio en el microbioma lo que se relaciona con diferentes patologías a futuro.

La recomendación de duración del tratamiento ATB es de 7 a 10 días para la sepsis precoz sin MBA, 10-14 días para la sepsis tardía sin MBA y 14-21 días para la MBA de inicio precoz o tardío.

Prevención

La prevención de la sepsis neonatal tiene que ver con la prevención del parto prematuro y evitar los factores de riesgo o predisponentes para la madre una vez que el RN ha sido hospitalizado.

Solo existen estrategias específicas para la prevención de la sepsis precoz por SBHGB. La recomendación del CDC es el tamizaje universal a todas las embarazadas entre las 35-37 semanas con cultivo rectovaginal para búsqueda de portación de SBHGB o en su defecto identificar los factores de riesgo para ello (Tabla 3) y según su presencia indicar el uso de ampicilina intraparto, administrando la primera dosis por lo menos 4 horas antes del parto.

Bibliografía

1. Simonsen K, Anderson-Berry A, Delair S, Davies H. Early-Onset Neonatal Sepsis. *CMR* 2014;27(1):21-47.
2. Neonatal Early-Onset Sepsis: Epidemiology and Risk Assessment. *Neo Reviews* 2015;16(4):e221-30.
3. NICE clinical guidelines: antibiotics for the prevention and treatment of early-onset neonatal infection. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2014;99:98-100.
4. Prevention of Perinatal Group B Streptococcal Disease. Revised Guidelines from CDC, 2010. *MMWR* 2010; 59. No RR-10.
5. Pineda L, Watt K. New antibiotic dosing in infants. *Clin Perinatol* 2015;42:167-76.

Virus emergentes: Zika y Chikungunya

Luis Delpiano M.

Virus Zika (ZIKAV)

El virus zika fue identificado el año 1947 en Uganda (macacos del bosque Zika, cerca de Entebbe) e identificado como causal de enfermedad en humanos el año 1952 en Uganda y Tanzania en simultáneo con descripción de efecto neurotrófico del SNC de ratones.

La infección por ZIKAV en humanos se origina luego de una "picadura" por mosquitos infectados por este virus. Corresponde a un arbovirus transmitido por un vector de la especie *Aedes* (*A. aegypti*, *A. albopictus*, *A. hensilli*, *A. africanus*, *A. furifer* entre otros), vector también responsable de la transmisión de los virus del dengue y chikungunya. Los arbovirus se adquieren de forma oral por sus vectores hematófagos (*Aedes*) desde un hospedero que curse la infección, en el mosquito sobrevive sin enfermar, y se elimina por su saliva al momento de la picadura en un nuevo hospedero infectándolo. Los primeros brotes de enfermedad por ZIKAV fueron descritos en el Pacífico en el 2007 y 2013 en la Polinesia francesa, posteriormente en Brasil y Colombia el año 2015.

El cuadro clínico aparece 2 a 7 días luego de la picadura del mosquito, y solo 1 de 4 personas con ZIKAV presenta clínica (75-80% son asintomáticos), la duración de signos y síntomas permanece por 5 a 7 días, existe baja incidencia de complicaciones y el tratamiento es solo sintomático.

La definición de caso sospechoso de enfermedad por ZIKAV, incluye paciente que presente exantema (máculopapular, pruriginoso) y al menos dos o más de los siguientes signos o síntomas: fiebre (generalmente 38,5 °C), conjuntivitis (no purulenta/hiperémica), artralgias, mialgia, edema periarticular. Sin embargo, en áreas con ausencia de casos autóctonos, se debe considerar que el paciente cumpla criterios de caso sospechoso; y que en las 2 semanas anteriores a la aparición de los síntomas tenga antecedente de residencia o viaje a un área con transmisión local del virus del Zika o con presencia de vectores; o tenga antecedente de contacto sexual sin protección en las 2 semanas previas a la aparición de los síntomas, con una persona que en las 8 semanas previas al contacto sexual tenga antecedente de residencia o viaje a un área con transmisión local del virus del ZIKAV o con presencia de vectores.

ZIKAV se ha detectado en sangre entera (también en suero y plasma), orina, líquidos cefalorraquídeo y amniótico, semen y saliva. Presente en la orina y el semen durante más tiempo que en la sangre entera o la saliva.

Un paciente que cumpla los criterios de caso sospechoso pudiese ser estudiado para confirmación de laboratorio de infección reciente por el virus del Zika, a través de ARN o antígeno del virus en muestras de suero o de otro tipo (por ejemplo: orina, saliva, tejidos o sangre entera); o bien anticuerpos IgM anti-ZIKV.

Son estrategias diagnósticas:

- Análisis de ácidos nucleicos en pacientes cuyos síntomas hayan empezado hace menos de 7 días. Si se utilizan análisis de ácidos nucleicos, los resultados negativos deben interpretarse con cautela, pues no descartan la infección, dado que la viremia disminuye rápidamente 7 días después del inicio de los síntomas y puede no ser detectada por las pruebas en el límite inferior de la sensibilidad.
- Serología y/o análisis de ácidos nucleicos en pacientes cuyos síntomas hayan empezado hace 7 días o más.

ZIKAV y lactancia materna

Se ha detectado ARN del virus en leche materna de mujeres con infección confirmada, pero no se han identificado virus replicativos en cultivos celulares. Las muestras de leche en las que se encontró ARN del ZIKAV se obtuvieron cuando las madres tenían clínica y las muestras de suero eran

positivas mediante RT-PCR. Por el momento no hay informes documentados de que el ZIKAV se transmita al lactante a través de la leche materna. En países en los que hay transmisión del ZIKAV no se han descrito resultados neurológicos adversos ni enfermedades graves en lactantes con infección posnatal. Todo cambio de esta situación tendría que ser monitoreado cuidadosamente.

ZIKAV y transfusiones

Se ha detectado virus en donantes de sangre de zonas afectadas. Está demostrado que otros flavivirus del mismo tipo (dengue y del Nilo Occidental) se transmiten por transfusión, por lo que la transmisión del ZIKAV es posible. Recientemente se han notificado dos probables casos de transmisión del ZIKAV por transfusión en Brasil. Entonces, en zonas con casos autóctonos o circulación de vectores con ZIKAV se debe implementar políticas locales para Bancos de Sangre, sugiriendo diferir donación 1 mes luego de viaje a zona riesgo, enfermedad por ZIKAV, contacto sexual con viajero a zona ZIKAV o con enfermo ZIKAV en los últimos 3 meses.

ZIKAV y transmisión sexual

Se ha documentado la transmisión de hombres asintomáticos a sus parejas femeninas; de mujeres sintomáticas a sus parejas masculinas, y persistencia prolongada del ZIKAV en el semen. La recomendación para hombres asintomáticos de vuelta desde zonas de transmisión activa del virus es la adopción de medidas de protección durante las relaciones sexuales por 6 meses. Este período, que igualmente se aconseja a hombres sintomáticos, también se recomienda a mujeres, con independencia de si presentan síntomas.

ZIKAV y síndrome de Guillain-Barré

Habitualmente, la aparición del SGB puede ser precedida por infecciones bacterianas o víricas; como desencadenado por vacunaciones o intervenciones quirúrgicas. En los países afectados por casos de infección por ZIKAV se ha descrito un aumento imprevisto de casos de síndrome de Guillain-Barré. La hipótesis más probable es que la infección por ZIKAV sea un desencadenante del síndrome. Entre otras hipótesis se postula disrupción de las uniones intercelulares herméticas a través de alteración de la *claudina* o transporte axonal antero-retrógrada desde la periferia durante la viremia por la médula espinal o bulbo olfatorio llevando a la apoptosis de neurona anterior espinal.

ZIKAV y embarazo

Normalmente existe una fuerte línea de defensa placentaria para controlar infecciones virales (sincios multinucleados e inmunidad innata y adaptativa). El trofoblasto placentario produce progresivamente en la gestación TLR-3 relacionado a citoquinas y factores antivirales, además, produce Interferón tipo III (λ -1) con efecto protector frente a ZIKAV. La infección debe ocurrir al principio del embarazo para facilitar el paso placentario y daño SNC, siendo el período crítico el primer trimestre del embarazo, traduciéndose el daño en presencia de microcefalia y anomalías cerebrales graves con posible compromiso extra SNC. La infección en estadios finales de gestación puede generar retardo mental, hipoacusia sensorineural, lesiones oftalmológicas.

Un caso de síndrome congénito sospechoso de estar asociado a la infección por el virus Zika, corresponde a un recién nacido vivo que presente:

- Microcefalia (medida de circunferencia craneal occipitofrontal por debajo de -2 desviaciones estándar a las 24 horas después de nacer, según referencias estandarizadas de acuerdo a edad gestacional y sexo).
- Alguna malformación congénita del sistema nervioso central, y cuya madre, durante el embarazo haya tenido antecedente de residencia o viaje a un área con presencia de vectores del virus del Zika, o haya tenido relaciones sexuales sin protección con una pareja con antecedente de residencia o viaje a un área con presencia de vectores del virus del Zika.

Un caso de síndrome congénito confirmado de estar asociado a la infección por virus del Zika corresponde a un recién nacido vivo de cualquier edad gestacional que cumpla con los criterios de caso de síndrome congénito sospechoso de estar asociado a la infección por el virus del Zika; y en quien se haya confirmado por laboratorio la infección por virus del Zika, independiente de la detección de otros agentes.

En suma, entre los hallazgos del síndrome de Zika congénito se pueden encontrar:

- *Al examen físico*: Microcefalia, hipertonia o espasticidad, hiperreflexia, cutis girata, irritabilidad, temblores, convulsiones, artrogriposis, otras malformaciones del pie, PEG. No hay hepatoesplenomegalias o petequias.
- *Al examen ocular*: Pigmento moteado focal, atrofia corioretiniana, atrofia macular, anomalías del nervio óptico, pérdida reflejo foveal, subluxación del cristalino, coloboma.
- *Alteraciones imagenológicas*: Calcificaciones intracerebrales, alteración de la migración neuronal, atrofia cortical/subcortical, dilatación ventricular, agenesia del cuerpo caloso, hidranencefalia o hidrops fetal.

Para MINSAL, la definición de caso corresponde a:

- a) Sospechoso: Exantema máculopapular asociado a uno o más de fiebre, artritis o artralgia, hiperemia conjuntival, cefalea retroocular. Antecedente de viaje a zona de Aedes en 14 días previos y/o contacto sexual con viajero a zona de riesgo 8 semanas previo a síntomas.
- b) Confirmado: Laboratorio con PCR positiva a ZIKAV o IgM ZIKV (+) excluido DENV.

Se debe notificar (Epidemiología-MINSAL):

- Caso sospechoso Zika.
- Guillain-Barré en viajeros a zonas con presencia Aedes en último mes o contacto sexual con viajero a zona de riesgo.
- Microcefalia en RN cuya madre tenga antecedente de viaje o pareja sexual con riesgo de Zika.
- Embarazada con viaje o pareja sexual de riesgo Zika que se documente microcefalia en control prenatal u otras alteraciones del SNC.

Laboratorio del ISP estudia: PCR en sangre con menos 5 días de síntomas; PCR en orina con síntomas entre 6 y 12 días, evolución e IgM cuando existen síntomas de más de 6 días de evolución.

344

Entre las medidas de prevención se deben considerar: Control de vectores a nivel local, medidas destinadas a evitar contacto con vector (evaluar destino del viaje, vestimenta, toldos, mallas), uso de repelentes (30% DEET), uso de preservativo (6 meses en situaciones de pacientes sintomáticos y al menos 8 semanas en asintomáticos). Actualmente, existen ensayos evaluando vacuna aún en desarrollo.

Chikungunya (CHIKV)

El virus Chikungunya fue detectado en Tanzania en 1952. Corresponde también a una zoonosis transmitida por picadura mosquitos Aedes (portadores del virus), con una incubación de 3 a 7 días.

El cuadro clínico es intensamente febril (hasta 40°C), de 2 a 5 días con importante compromiso articular generalmente poliarticular, artralgia o artritis que puede durar de forma significativa semanas (en 10% más de un año) y ocasional presencia de exantema. Existe una presentación atípica caracterizada por linfadenopatía, artropatía con destrucción articular, dermatitis bulosa, estomatitis, meningoencefalitis, encefalopatía y convulsiones, Síndrome de Guillain-Barré, neuritis óptica, retinitis, uveítis, miocarditis, hepatitis fulminante, neumonía, nefritis.

Deja una inmunidad duradera, ya que genera una robusta respuesta de anticuerpos neutralizantes de tipo IGM e IgG. La IgM se puede detectar en los primeros 5 a 7 días de enfermedad, la IgG aparece luego de los 10 días de enfermedad, y el clearance viral es rápido. En pacientes con presentación atípica y gran compromiso articular, se ha detectado ARN viral sinovial por PCR. Así, entonces el diagnóstico debe realizarse con serología si tiene más de 6 días de evolución o pruebas de biología molecular si tiene menos de 6 días.

A nivel connatal, se ha descrito la afectación del SNC (malformaciones, hemorragias, encefalopatías) y manifestaciones cardíacas.

En general, en niños infectados (nacidos de madres clínicamente enfermas de zonas con transmisión autóctona del virus), se ha descrito menor desarrollo neurocognitivo en relación a ciertas

habilidades en comparación a los RN no infectados en áreas de coordinación, lenguaje e impacto en la sociabilidad. Además, de encefalopatías graves, se relacionaron con secuelas tipo parálisis cerebral y disminución circunferencia craneana.

También existen en la actualidad varios ensayos fase II que evalúan distintos tipos de vacuna.

Ambos cuadros, Zika y Chikungunya tienen como diagnóstico diferencial a Dengue y deben ser notificados a SEREMI a través de formulario específico.

Bibliografía

1. Coronell W, Arteta C, Suárez M, et al. Infección por virus del Zika en el embarazo, impacto fetal y neonatal. *Rev Chilena Infectol* 2016;33(6):665-73.
2. Moore C, Staples J, Dobyns W, et al. Characterizing the Pattern of Anomalies in Congenital Zika Syndrome for Pediatric Clinicians. *JAMA Pediatr.* 2017;171(3):288-95.
3. Tang H, Hammack C, Ogden S, et al. Zika Virus Infects Human Cortical Neural Progenitors and Attenuates Their Growth. *Cell Stem Cell* 2016;18:1-4.
4. Dyer O. Zika virus spreads across Americas as concerns mount over birth defects. *BMJ* 2015;351:h6983 doi: 10.1136/bmj.h6983.
5. Silva L, Dermody T. Chikungunya virus: epidemiology, replication, disease, mechanisms, and prospective intervention strategies. *J Clin Invest.* 2017;127(3):737-49.

Infecciones en el hijo de madre inmigrante

Giannina Izquierdo C.

Nuestro país está sometido a rápidos cambios epidemiológicos en algunos tópicos debido a la creciente inmigración. Desde hace un par de décadas Chile ha experimentado un “nuevo patrón migratorio”, este nuevo patrón consiste en un aumento significativo de inmigrantes provenientes de países de América Latina y el Caribe, en busca de oportunidades laborales, con predominio inicial femenina (55%), para trabajar en los servicios manuales y domésticos. En cifras, se alcanza 2,8% de la población con un número estimado de 465.319 al 2015. Tenemos entonces un porcentaje significativo de mujeres en edad fértil que pueden modificar nuestra epidemiología y debemos apuntar a considerar estos cambios en maternidades y servicios neonatológicos y pediátricos. Si a esto agregamos la barrera idiomática y cultural, lo anterior se transforma en una urgencia.

El foco, desde el punto de vista infectológico, pudiese estar considerando patologías emergentes como Zika (desarrollado en esta Guía) o patologías ya existentes, pero que rápidamente aumentan su incidencia; VIH, TBC, hepatitis B, hepatitis C y agregando enfermedades desconocidas para el personal de salud que requieren intervención inmediata como HTLV-1.

¿Cómo estudiamos al RN hijo de madre inmigrante?

VIH

Además de lo mencionado en el capítulo específico de esta Guía, considerar:

346

- Dificultades en seguimiento del protocolo por barreras culturales e idiomáticas, en donde resulta ideal implementar folleto en créole para población haitiana y contar con facilitador intercultural.
- Fundamental potenciar el control de embarazo para pesquisa de VIH y comorbilidades.

Virus de hepatitis B (VHB)

Chile se considera un país de baja endemia < 1% y los países de mayor flujo migratorio hacia Chile (Latinoamérica y el Caribe) de endemia intermedia y alta. Haití tiene cifras muy por sobre nuestra incidencia: 5,6%, con incorporación de vacuna recién desde 2012.

La transmisión de hepatitis B al recién nacido ocurre fundamentalmente en el parto por la exposición a fluidos maternos (85%). Un 10 a 15% se infecta durante el embarazo, que explicaría la falla en la inmunoprofilaxis (IP) al nacer. Por otra parte, no se ha descrito transmisión por la lactancia materna a pesar de que se ha encontrado presencia de HBsAg, HBeAg y ADN VHB en la leche materna. Un metaanálisis en 1.624 lactantes no evidenció un aumento del riesgo de transmisión por leche materna y un estudio chino con 1.186 hijos de madres HBsAg (+) que recibieron LM, seguidos a los 8 y 12 meses tampoco detectó infección en el lactante, por lo que no está contraindicada la LM salvo presencia de grietas en el pezón o lesiones activas en la boca del recién nacido.

Los principales factores de riesgo de infección al recién nacido es la presencia de Ag e (+), que se relaciona con una alta infectividad y viremia (+), con valores de carga viral de VHB (DNA) detectable mayor a 200.000 UI/ml o $6 \log_{10} \text{ ml}^{-1}$.

El riesgo de infección crónica del recién nacido es inversamente proporcional a la edad de adquisición de la infección. Es así que aquella madre con HBsAg y Ag e (+) tiene un 70-90% de infectar a su recién nacido y de éstos un 90% evolucionan hacia enfermedad crónica en un corto plazo. Por otra parte, las madres sólo con HBsAg (+) infectan a sus hijos en un 5 a 20%. Con la inmunoprofilaxis, el riesgo de infección crónica disminuye a un 10 a 15% en madres con Ag e (+) y a menos del 1% en aquellas sólo con HBsAg (+). En el adulto el riesgo de evolución a la cronicidad es de un 5 al 10%.

La IP de VHB es una emergencia y consiste en la administración de la vacuna pediátrica de VHB (10 mcg IM o 0,5 ml de la vacuna adulto de 20 mcg) y la inmunoglobulina específica anti HB (HBIG) IM, antes de las primeras 12 horas de vida, en el mismo tiempo, en sitios distintos, independiente del peso. Su postergación ha demostrado franca disminución de la efectividad de la medida (Tabla 1).

Tabla 1. Manejo de RN hijo de madre con HBsAg (+)

1. Tiene indicación de IP antes de las 12 horas de vida. Urgencia
2. Solicitar VHB y Ig HB a SEREMI de salud en forma telefónica SEREMI de Salud +56989001761 Envío de Formulario de Inmunoprofilaxis de HB a epidemiologiarm@redsalud.gov.cl (Anexo 1. Formulario de solicitud de IP)
3. Con la autorización de la SEREMI retirar VHB e Ig VHB donde se indique
4. Vacuna Hepatitis B: 10 mcg IM por una vez, si vacuna disponible es 20 mcg/ml (0,5 ml) 5. Inmunoglobulina específica anti HB (HBIG): 0,5 mL IM por una vez Se deben administrar antes de las primeras 12 horas de vida, en el mismo tiempo, en sitios distintos, independiente del peso
6. NO cambia la vía de parto
7. NO se suspende LM salvo grietas activas en el pezón o lesiones en la boca del RN

Los RN expuestos deben ser seguidos en el policlínico de Infectología para asegurarse de que reciben la vacunación de VHB completa. Deben completar el esquema de Inmunizaciones habitual con pentavalente a los 2, 4, 6 y 18 meses. El seguimiento debe ser hasta los 12 meses con medición HBs Ag y anticuerpo anti AgsVHB esperando nivel mayor a 10 UI/ml. Recordar que existe menor seroconversión en los RN vacunados de menos de 2.000 g y no olvidar evaluar los contactos de madre HB con toma de antígeno superficie.

Virus de hepatitis C (VHC)

La principal ruta de transmisión del virus de la hepatitis C (VHC) es la vía parenteral, siendo sus mayores factores de riesgo la exposición a productos derivados de la sangre, representando aproximadamente la mitad de los casos. Riesgo existente antes de la adopción del tamizaje obligatorio en bancos de sangre (en Chile se implementó el 1 de enero de 1996) y manteniéndose el riesgo por el uso de drogas inyectables. No hay datos de causalidad o incidencia en extranjeros inmigrantes.

La transmisión vertical se describe en un 3 a 10% de las embarazadas con infección por VHC y es la principal causa de infección crónica por VHC en niños. El tamizaje rutinario en embarazadas no está recomendado, dado además que los fármacos para terapia no están autorizados durante el embarazo.

Los factores de riesgo descritos de transmisión vertical son los siguientes: 1. Las mujeres con coinfección VHC-VIH tienen un riesgo 2 veces mayor de transmisibilidad *versus* madre VIH negativo (10,8% vs 5,8%); 2. Mayor riesgo en usuarias de drogas intravenosas, poco frecuente en nuestro medio. 3. Detección de RNA VHC al momento del parto con niveles > 600.000 UI/ml⁻¹. 4. Ruptura prematura de membranas (a tiempo > 6 horas: > riesgo) y 5. Procedimientos obstétricos como amniocentesis y monitoreo fetal invasivo con uso de electrodos en scalp.

No hay evidencia que la vía del parto influya en la transmisión de VHC y no existe contraindicación de lactancia materna salvo en la coinfección con VIH.

Para el seguimiento, se sugiere medición de transaminasas al nacer (basal), control para diagnóstico con biología molecular y confirmar con 2 RPC-TR RNA VHC (+) separado de 3 meses o una serología positiva a los 18 meses para VHC. El 95% tiene clearance a 12 meses, y un porcentaje de 10 a 20% de los que adquieren la enfermedad hacen clearance del virus a los 2 años.

La infección que se adquiere al parto se detecta desde los 2 meses en adelante por el período de incubación del virus, si PCR positiva al nacer, corresponde a una infección *in utero*, lo que es muy poco frecuente (Tabla 2).

Tabla 2. Manejo de RN hijo de madre con VHC

1. Evaluar los factores de riesgo de transmisión de VHC. (VIH, tiempo de membranas rotas, amniocentesis, carga viral de VHC al parto)
2. NO cambia la vía de parto
3. NO se suspende la lactancia materna
4. Control de transaminasas al recién nacido (basal)
5. Seguimiento en el policlínico de Infectología con control de RPC VHC y transaminasas a los 2 meses de vida. Confirmación de diagnóstico con 2 RPC VHC separado por 3 meses o serología (+) a los 18 meses

TBC

Chile tiene una incidencia de 13 casos nuevos por 100.000 habitantes por año, siendo de los países de más baja incidencia de la región, pero con países vecinos de mayor incidencia que hacen que la velocidad de disminución hasta la erradicación planteada al 2020 sea imposible. Durante los últimos años, el diagnóstico de TBC, es frecuente en población migrante con riesgo creciente por condiciones de vida de hacinamiento y dificultad de acceso a los sistemas de salud.

La tasa de transmisión descrita en la literatura es de 0 a 16% siendo más frecuente en la TBC miliar o genital. La TBC congénita, de muy escasa incidencia, no debe ser desestimada, sobre todo en países donde hay resurgencia de TBC. Ocurre por vía hematogena transplacentaria en el feto a través de la vena umbilical (siempre existe compromiso hepático), por ingesta de líquido amniótico o por secreciones vaginales durante el parto. Es un cuadro de alta mortalidad y es raro en madre tratada o en tratamiento. La TBC adquirida, no difiere de otros grupos etarios, su mecanismo de adquisición es por gotas de flugger o lesiones mucosas desde un enfermo con TBC (Tabla 3).

Tabla 3. Manejo RN hijo de madre con TBC

Madre con PPD (+), Rx tórax normal y BK (-)	Madre sintomática con PPD (+), Rx tórax alterada y BK (+)
1. No separar al RN	1. Separar al RN de la madre por al menos 2 a 3 semanas
2. No suspender lactancia materna	2. Suspender lactancia materna
3. No estudiar ni tratar al RN	3. Estudiar al RN: Hemograma, perfil bioquímico, PCR, PPD o IGRA, F de ojo, Rx de tórax, Eco abdominal, estudio de secreción gástrica x 3 para PCR, BK, cultivo. LCR: citoquímico, ADA, PCR, BK y cultivo (20-30% compromiso SNC) Anatomía patológica y microbiología de placenta y LA
4. Vacunar con BCG (según peso)	4. Iniciar terapia en la madre
5. No atrasar inicio de tratamiento en la madre, ya que no altera la lactancia materna	5. Si RN tiene estudio negativo: Indicar profilaxis con Isoniacida + Piridoxina (1 mg/kg/día) y puede recibir lactancia materna (madre con mascarilla N95) y sin lesiones activas en mamas o mastitis

*Si madre recibe tratamiento por > 2 semanas y BK negativa, puede estar con RN.

Virus Linfotrópico Humano de Células T Tipo 1 (HTLV-1)

El HTLV-I, de la familia *retroviridae*, se ha relacionado con linfoma/leucemia de células T, y paraparesia espástica tropical en el adulto. Existe endemia considerable en Japón, países del Caribe y Sudamérica. En Perú existe una prevalencia de infección de 1 a 7% en grupos seleccionados como donantes de sangre, gestantes y trabajadoras sexuales. En Chile se conoce una prevalencia de 0,5%.

La transmisión vertical ocurre principalmente por lactancia materna prolongada: 4% en lactancia materna menor de 6 meses y 33% en lactancia materna de más de 2 años. La transmisión también puede ser transfusional y sexual. Este agente viral infecta a linfocitos T, no se describe virus libre por lo que el contagio es solo por contacto con LT infectados. En muy raras ocasiones se transmite por embarazo o parto (a diferencia de VIH).

No se indica tamizaje en embarazada de rutina, se estudia obligatoriamente en bancos de sangre, sin embargo, debiese existir una consideración especial en la población migrante de países con alta prevalencia. Además, se debiera indicar uso de preservativo en parejas discordantes.

No cambia la vía del parto, salvo coinfección VIH y se debe suspender la lactancia materna como única forma de prevención al RN.

El 90% son asintomáticos, debiendo en su seguimiento efectuar biología molecular con RPC enviada al ISP a los 15 días de vida y con 2ª muestra a los 1 a 2 meses (Tabla 4).

Tabla 4. Manejo RN hijo de madre con HTLV-1

1. NO cambia la vía de parto
2. CONTRAINDICADA la lactancia materna
3. Seguimiento en policlínico de Infectología con RPC HTLV-1 (ISP) a los 15 días de vida y una 2ª muestra entre el mes y dos meses de vida
4. Uso de preservativos en parejas serodiscordantes

Bibliografía

1. Boletín Informativo Departamento de Extranjería e Inmigración N° 1 Migración Haitiana en Chile. <http://www.extranjeria.gob.cl/media/2016/09/boletin-1.pdf>.
2. Vigilancia de Laboratorio de Hepatitis B. Boletín Instituto Salud Pública Vol 2, N° 8, mayo de 2012. www.ispch.cl/sites/default/files/Boletín%20hepatitis%20B%20ISP.pdf.
3. Red Book, 30th Edition. Report of the Committee on Infectious Diseases, 30th Edition. 2015.
4. Valdés E, Sepúlveda A, Candia P, Lattes K. Hepatitis aguda viral durante el embarazo. *Rev Chil Infect* 2010;27(6):505-12. <https://dx.doi.org/10.4067/S0716-10182010000700003>.
5. "Guía clínica: Manejo y Tratamiento de la Infección crónica por Virus de la Hepatitis B (VHB)" 2013: http://web.minsal.cl/AUGE_GUIAS_CLINICAS.
6. Alarcón J, Romaní F, Montano S, Zunt J. Vertical transmission of HTLV-1 in Peru. *Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública* 2011;28(1):101-8. <https://dx.doi.org/10.1590/S1726-46342011000100016>.
7. Dunkelberg JC. Hepatitis B and C in pregnancy: a review and recommendations of care. *Journal for Perinatology* 2014;1-10.

Infecciones invasoras por *S. pyogenes* (*shock tóxico*)

Luis Delpiano M.

Streptococcus pyogenes ha cambiado su patogenicidad desde cuadros clínicos menores no invasores, a formas graves, invasoras, lo que se ha relacionado con características de la proteína M (estructura de envoltura con poder antifagocitario), con la producción de toxinas pirogénicas A, B y C y con la producción de proteinasas (estreptolisina O, S, desoxiribonucleasas, hialuronidasa, estreptoquinasa). Las cepas sin proteína M son esencialmente no patógenas, en tanto que los serotipos M1, M3, M12 y M28, así como las productoras de toxina pirogénica (predominio de exotoxina A) reportan infecciones de gran severidad, además, de estar asociadas con varias exotoxinas pirogénicas denominadas superantígeno estreptocócico (SSA). Otra forma de caracterizar a *S. pyogenes* es por tipificación de la secuencia del locus *emm*, desde 5', describiéndose a la fecha más de 150 tipos *emm*, gen que codifica la proteína M, existiendo 5 patrones mayores (A a E).

Patogenia

La transmisión del agente ocurre persona a persona y se define como grupos de riesgo de enfermedad invasora a: lactantes, ancianos, inmunosuprimidos, pacientes con cardiopatía o enfermedad pulmonar crónica, diabetes, alcoholismo, lesiones cutáneas (varicela, traumas, picaduras de insecto y quemaduras) y usuarios de AINE (22 vs 8% entre los que cursan *shock tóxico*).

350

Las mayores tasas de infección invasora se verifican en las edades extremas de la vida; anualmente ocurren más de 10 millones de infecciones por este agente, 10 mil casos corresponden a enfermedad invasora y un 5-8% de éstas a *shock tóxico*. La letalidad global en infección invasora alcanza a un 10-32%, pero se eleva a cerca de 45% en presencia de *shock tóxico*.

Un quinto de los pacientes se presenta como bacteriemia sin foco y la infección invasora puede evolucionar con o sin *shock*. Puede existir neumonía, bacteriemia asociada a infección cutánea (celulitis, erisipela, heridas quirúrgicas o no), infección profunda de tejidos blandos como miositis o fasciitis necrotizante, meningitis, peritonitis, osteomielitis, artritis séptica, sepsis puerperal, sepsis neonatal.

Las exotoxinas pirogénicas causan fiebre y al actuar como un eventual "superantígeno" inducen a células mononucleares a sintetizar FNT alfa, Interleuquina-1B e Interleuquina-6. La proteína M contribuye a la invasividad impidiendo la fagocitosis por polimorfonucleares y despierta la inmunidad tipo específico.

Son signos claves en la presentación del *shock tóxico*: fiebre, eritrodermia y rápido compromiso hemodinámico. Además, destaca el dolor que usualmente involucra las extremidades, un 20% presenta un síndrome influenza like (fiebre, temblores, mialgia, náusea, vómitos y diarrea), un 60 a 80% presenta clínica de infección de tejidos blandos, siendo ominoso la aparición de lesiones vesiculosas o bulosas. El eritema escarlatiniiforme ocurre en sólo el 10% de los pacientes. A lo anterior debe, además, agregarse la semiología del SIRS (ver capítulo de *Shock*).

La evaluación de laboratorio corresponde al descrito para infecciones invasoras y *shock*, así como la terapéutica de estabilización hemodinámica (ver capítulo correspondiente), recalcando la importancia de la toma de cultivos desde sitios estériles o zonas sospechosas (Tabla 1).

Recomendaciones de manejo y terapia

Medidas generales

Debe mantenerse una cuidadosa observación de niños con varicela sobreinfectada, y/o con cuadros febriles asociados a exantemas escarlatiniiformes, instaurando medidas de precauciones de aislamiento de paciente, idealmente en sala única y aplicando precauciones de contacto y

Tabla 1. Definición de caso de *shock* tóxico estreptocócico (STSS)

<p>A. Aislamiento de <i>Streptococcus pyogenes</i></p> <ol style="list-style-type: none"> Desde un sitio estéril (sangre, LCR, líquido peritoneal o biopsia cuantitativa) Desde un sitio corporal no estéril (faringe, desgarró, herida quirúrgica o lesión)
<p>B. Signos clínicos de severidad:</p> <ol style="list-style-type: none"> Hipotensión (menos del quinto percentil presión sistólica para menores de 16 años) Anormalidades clínicas y de laboratorio (se requieren 2 o más de los siguientes): <ol style="list-style-type: none"> Fallo renal (creatinina > al doble del límite normal para la edad) Coagulopatía. (plaquetas < 100.000/mm³ o CIVD) Anormalidades hepáticas (enzimas o bilirrubina sobre el doble normal) Síndrome de distrés respiratorio agudo (infiltrado radiológico e hipoxemia) Necrosis de tejidos blandos (miositis, fasciitis necrotizante o gangrena) Exantema máculo-eritematoso generalizado que puede descamar
<p>Caso definitivo = A 1 + B (1 + 2) Caso probable = A 2 + B (1 + 2)</p>

gotitas. Control estricto de cuadros de celulitis, en especial buscar elementos de sospecha precoz de lesiones tisulares, como dolor o aumento de volumen desproporcionado en la zona comprometida y más tardíamente aparición de bulas hemorrágicas. Ante la menor sospecha de fasciitis necrotizante, realizar exploración quirúrgica, para examinar los tejidos profundos, tomar exámenes confirmatorios (Gram y cultivo, eventualmente biopsia histobacteriológica), descomprimir y reseca tejidos necróticos.

Ingreso precoz a UCI y monitoreo estricto en pacientes sospechosos o en etapas precoces del *shock*, en un manejo anticipatorio a la falla multiorgánica y aplicando oportunamente todas las intervenciones para el manejo del *shock*.

Tratamiento específico

En cuadros sospechosos y dado aún la amplia susceptibilidad, el antibiótico de elección es penicilina sódica en dosis de 500.000 UI/kg/día ev sin sobrepasar los 20 millones/día. Al existir parámetros de invasividad, siempre asociar clindamicina (40-60 mg/kg/día ev) cuyo beneficio, además de estar demostrada la reducción de la letalidad con su uso, se debe a no presentar efecto inóculo ni afectarse por el estadio de crecimiento bacteriano, actuar sobre la síntesis de factores de virulencia (suprime síntesis de toxinas), facilitar la fagocitosis por inhibición de la síntesis de proteína M, tener efecto posantibiótico y supresión de la síntesis de FNT desde monocitos. La duración de la terapia antimicrobiana ev debe continuar hasta la estabilización hemodinámica del paciente y se encuentre afebril.

En sospecha de *shock* tóxico o en pacientes con respuesta refractaria las primeras horas de manejo, presencia de focos no drenables u oliguria, considerar el uso de inmunoglobulina endovenosa polivalente en dosis inmunomoduladores de 2 g/kg/día, ya que se ha reportado mejoría y menor letalidad (32 vs 67%), y cuyo mecanismo de acción pareciera ser por neutralización de toxinas circulantes.

No existe evidencia de peso para la recomendación de corticoides.

Medidas preventivas

En el campo de las vacunas, se mantiene en estudio una vacuna 26 valente con resultados promisorios, la que según la epidemiología M y *emm* de USA prevendría el 50% de los casos de enfermedad invasora y el 60% de las muertes en niños y adultos mayores.

En contactos cercanos existe un riesgo mayor que la población general, pero este riesgo según la Academia Americana de Pediatría no es lo suficientemente fuerte para efectuar test rutinarios de portación o quimioprofilaxis a todos ellos. Sin embargo, y bajo supervisión médica, la profilaxis

de contactos domiciliarios se puede indicar a población de riesgo. No se aconseja profilaxis en compañeros de colegio ni de centros de cuidados diurnos infantiles. Debe mantenerse una observación cuidadosa de los contactos, y ante cuadros febriles realizar evaluación médica y terapia precoz si corresponde.

Como acciones preventivas en la comunidad se recomienda:

- Educar hacia un refuerzo de la higiene corporal como primera medida de control de las infecciones estreptocócicas.
- Recomendar la consulta precoz por lesiones de piel de naturaleza infecciosa, evitar la automedicación y la aplicación de sustancias con fines de cicatrización. Poner énfasis en los signos iniciales de infección cutánea como rubor, dolor y secreción purulenta en las lesiones traumáticas.
- Privilegiar el tratamiento de las infecciones cutáneas por vía general y no con terapias tópicas. La penicilina benzatínica y sus asociaciones no impiden la rápida progresión de infecciones por *S. pyogenes* de alta virulencia.
- Específicamente, en el caso de varicela, no debe aplicarse talco mentolado como antipruriginoso u otros elementos sobre las lesiones en ningún momento de su etapa evolutiva. Además, se debe limitar el uso de AINEs.
- Dado que varicela es uno de los factores de riesgo reconocidos, debería ampliarse la difusión de su inmunización específica e idealmente incluirla en el PNI.

Bibliografía

1. Lamagni T, Neal S, Keshishian C, et al. Severe *Streptococcus pyogenes* infections, United Kingdom 2003-2004. *Emerg Infect Dis* 2008; 2:202-9.
2. Carapetis J, Jacoby P, Carville K, et al. Effectiveness of Clindamycin and Intravenous Immunoglobulin, and Risk of Disease in Contacts, in Invasive Group A Streptococcal Infections. *Clinical Infectious Diseases* 2014;59(3):358-65.
3. AAP: Group A Streptococcal infection. En Pickering LK, ed. *Red Book 2015. Report of the comite on infectious diseases*. 30th ed 2006; pag. 732-44.
4. Alkhowaiter J, Hill P, Boyle C, et al. Group A Streptococcus Toxic Shock Syndrome: an outbreak report and review of the literature. *Journal of Infection and Public Health* 2012;5:388-93.
5. Chen K, Cheung M, Burgner D, et al. Toxic shock syndrome in Australian children. *Arch Dis Child* 2016; 101:736-40.

I. Enteroparasitosis

a) *Giardiasis*

Infección producida por el protozoo flagelado *Giardia intestinalis* (*Giardia duodenalis* o *Giardia lamblia*). Afecta preferentemente a niños, hasta el 30% de preescolares que acuden a jardines infantiles. Su mecanismo de transmisión es fecal-oral por consumo de verduras crudas regadas con aguas servidas, ingestión de agua de bebida contaminada con heces, manipulación de alimentos por individuos con malos hábitos higiénicos, acción de vectores mecánicos, etc. En lugares con buenos índices de saneamiento ambiental básico adquiere importancia epidemiológica la transmisión zoonótica a partir de animales como el perro, gato y castor. Este protozoo flagelado, cuyo hábitat es el intestino delgado, altera estructural y funcionalmente al enterocito al adherirse mediante su disco suctor. Se dificulta la absorción de nutrientes, produciendo diarrea con deposiciones disgregadas o pastosas, meteorismo y dolor abdominal. En algunos casos, puede originar un síndrome de malabsorción con diarrea crónica, esteatorrea y compromiso del estado nutricional. La evolución clínica se relaciona tanto con factores dependientes del hospedero (acidez gástrica, motilidad intestinal, grupos fenotípicos de histocompatibilidad) como con factores del parásito (carga infectante, calidad de cepa, grado de virulencia).

Diagnóstico: Examen parasitológico seriado de deposiciones (EPSD), los métodos de Telemann y Burrows son los más usados. Tiene un 96% de rendimiento en pacientes eliminadores de quistes. El ELISA que detecta antígenos en deposiciones tiene un rendimiento de un 98%. La reacción de polimerasa en cadena (RCP) que evidencia partículas de DNA del parásito en deposiciones se aplica mediante el panel Filmarray GI®, disponible en algunos centros asistenciales

Tratamiento: Metronidazol: 20 mg/kg/día, cada 8-12 horas, por 7-10 días (dosis máxima: 1 g/día). Tinidazol: 50 mg/kg en dosis única (dosis máxima: 2 g). En casos de intolerancia o alergia a los derivados nitroimidazólicos: furazolidona: 6 mg/kg/día, cada 8 horas, por 7-10 días. (Dosis máxima 300 mg/día).

Prevención: Además, de educación sanitaria y frecuente lavado de manos, se debe procurar una adecuada disposición de excretas, no regar verduras con aguas servidas, consumir las frutas y verduras que crecen a ras del suelo cocidas, peladas, o lavadas bajo el chorro de agua, controlar a los manipuladores de alimentos y eliminar los vectores mecánicos del entorno más cercano.

b) *Amebiosis*

Infección causada por el protozoo *Entamoeba histolytica*. En Chile, es poco frecuente en niños, aumenta su prevalencia con la edad. Se adquiere por fecalismo humano. Su hábitat es el intestino grueso, puede invadir la pared intestinal y alcanzar, por vía hematógena, otros órganos (amebiasis extraintestinal), especialmente el hígado, produciendo el denominado "absceso" hepático amebiano, que es más frecuente en varones. Existe un gran porcentaje de portadores sanos que son el principal reservorio y potenciales difusores de esta infección. Los niños sintomáticos suelen cursar con diarrea aguda o intermitente, en caso de invasión intestinal es causa de síndrome disentérico. Al igual que en el paciente adulto, en adolescentes predomina el cuadro crónico, presentándose con dolor abdominal y diarrea alternada con constipación.

Diagnóstico: Se utiliza el EPSD, el método de Burrows es el más recomendable para el estudio de cuadros agudos intestinales, puesto que permite visualizar las formas trofozoíticas, además de los quistes. Con el método de Telemann solo se observan los elementos quísticos, que predominan en los pacientes crónicos y asintomáticos. RCP: técnicas de diagnóstico molecular, recientemente

desarrolladas, como el Filmarray GI® permiten su detección en deposiciones. Ante la sospecha de amebiasis invasora la serología específica (IFI) es el examen de elección. El estudio puede requerir colonoscopia y estudios de imagen.

Tratamiento: Amebiasis crónica o diarrea leve: Metronidazol: 30 mg/kg/día, cada 8-12 horas, por 7-10 días (dosis máxima: 1 g/día). Tinidazol: 50 mg/kg, una dosis diaria (máximo 2 g/día) por 3 días. Amebiasis aguda disintérica: Metronidazol: 35-50 mg/kg/día, cada 8-12 horas, por 7-10 días (dosis máxima: 1 g/día). Tinidazol: 50-75 mg/kg, una dosis diaria (máximo 2 g/día) durante 3 días. En caso de amebiasis intestinal crónica o aguda leve en que existan reacciones adversas a los nitroimidazólicos, se puede emplear paromomicina: 25-30 mg/kg/día cada 8-12 horas, por 7 días. En amebiasis extraintestinal el paciente debe ser hospitalizado y tratado con metronidazol 50 mg/kg/día, cada 8-12 horas (endovenoso los primeros días de tratamiento) durante 10 días.

Prevención: Medidas de higiene indicadas en las afecciones que se originan por fecalismo humano.

c) *Blastocystis*

El agente causal es *Blastocystis hominis*. Los estudios de biología molecular lo ubican en el grupo de los Stramenopilos (Reino Chromista). El rol patógeno de este unicelular ha sido controversial. Tiene distribución mundial con una frecuencia de 10-35% en población general. Su transmisión es fecal-oral, por ingestión de alimentos o aguas contaminadas. Su hábitat es el intestino grueso. Es frecuente su hallazgo en individuos asintomáticos. Los sintomáticos presentan náuseas, vómitos, flatulencia, anorexia, dolor abdominal y diarrea acuosa, que puede ser intermitente. Como manifestación extra-intestinal puede presentar urticaria crónica asociada a eosinofilia leve.

Diagnóstico: Detección de las formas vacuoladas empleando el EPSD.

Tratamiento: Está indicado en pacientes con sintomatología atribuible habiendo descartado otras etiologías. Se utiliza *metronidazol*: 30-40 mg/kg/día, cada 8-12 horas por 10 días.

Prevención: Medidas empleadas para evitar la transmisión fecal-oral.

d) *Cystoisporosis*

Infección parasitaria causada por el coccidio *Cystoisospora belli*. En general, afecta más a los adultos que a los niños. Se adquiere por ingestión del ooquiste que es eliminado en las heces y que debe madurar entre 1 a 2 semanas en el ambiente. Produce diarrea aguda, lientérica, fiebre, compromiso del estado general, náuseas, vómitos y baja de peso. En pacientes inmunocomprometidos puede ser causa de diarrea crónica, refractaria, si no se trata oportunamente. Es una protozoosis del intestino delgado que característicamente cursa con eosinofilia importante.

Diagnóstico: Presencia de ooquistes en el EPSD, aplicando la técnica de flotación con sulfato de zinc o a las tinciones ácido alcohol resistentes como Ziehl Neelsen modificado o safranina. En el 70% de los pacientes infectados se observan cristales de Charcot-Leyden (producto de la destrucción de eosinófilos a nivel intestinal), si bien su hallazgo orienta a la existencia de *cystoisosporosis*, su presencia no es patognomónica, ya que se puede encontrar en pacientes con otras patologías que cursan con eosinofilia, tales como alergias de origen alimentario.

Tratamiento: En inmunocompetentes es una infección autolimitada, por lo cual lo principal son las medidas terapéuticas destinadas a evitar la deshidratación y los trastornos electrolíticos. En aquellos casos muy severos o de prolongación del cuadro diarreico se indica cotrimoxazol (40 mg/kg/día de sulfá) dividido en 2 dosis, durante 10 días. Como alternativa se dispone de pirimetamina 1 mg/kg/día, cada 12 horas, el primer día, seguido de 0,5 mg/kg/día desde el segundo día hasta el 14º, fraccionado 2 veces al día, asociando ácido fólico 15 mg/m² de superficie corporal, cada 2 días, mientras dure el tratamiento. En niños inmunocomprometidos se recomienda terapia por tiempo prolongado.

Prevención: Medidas habituales para parasitosis adquiridas por contaminación fecal humana ambiental.

e) *Ascariosis*

Geohelmintiosis producida por el nematodo *Ascaris lumbricoides*. Se adquiere por consumir alimentos que contengan tierra contaminada con huevos maduros de este parásito. Predomina en regiones de climas húmedos, calurosos o templados. En el ambiente, el huevo tarda 3 semanas en hacerse infectante. Es frecuente en preescolares, por geofagia. La larva del helminto migra por los pulmones, para posteriormente instalarse en el intestino delgado donde desarrolla su estado adulto. Su principal mecanismo de daño es de tipo expoliatriz, aunque ocasionalmente produce complicaciones de tipo mecánicas como obstrucción de conductos (colédoco, Wirsung) u obstrucción intestinal; si existe gran cantidad de ejemplares, la intensidad de la sintomatología dependerá de la carga infectante. Pueden existir manifestaciones respiratorias en la fase larvaria (síndrome de Loeffler) y síntomas digestivos vagos (diarreas recidivantes), en la etapa del parásito adulto.

Diagnóstico: Visualización de sus huevos embrionados en el EPSD. La eliminación de *Ascaris lumbricoides* adultos a través del ano, boca o nariz, también permite hacer el diagnóstico de certeza.

Tratamiento: Mebendazol 100 mg 2 veces al día, durante 3 días, albendazol 10 mg/kg/día (máximo 400 mg) en dos dosis, por 1 día (no administrar en lactantes) o ivermectina 150-200 mcg/kg/día, en dosis única (máximo 3 g).

Prevención: Combatir el fecalismo humano (indirecto). No comer alimentos contaminados con tierra, lavar verduras que se consumen crudas y crecen a ras de suelo, aseo de manos de niños que juegan con tierra y evitar la onicofagia.

f) *Tricocefalosis (Trichuriasis)*

Geohelmintiosis causada por el nematodo hematófago *Trichuris trichiura*. El mecanismo de infección es igual que el de ascariosis, los huevos maduran en la tierra en un lapso de 2 a 3 semanas. Su hábitat es el intestino grueso. Asintomática, excepto si la infección es masiva, lo que se produce en niños que practican geofagia, especialmente si son desnutridos. La sintomatología consiste en diarrea mucosanguinolenta, pujo, tenesmo, dolor abdominal, meteorismo y prolapso rectal. El hemograma suele mostrar anemia hipocrómica, microcítica y eosinofilia elevada, en casos severos.

Diagnóstico: Observación de sus huevos embrionados en el EPSD. Los ejemplares adultos pueden ser visualizados al realizar una colonoscopia o cuando se produce prolapso rectal.

Tratamiento: Igual a ascariosis. Si procede, terapia de la anemia ferropriva.

Prevención: La misma indicada para otras geohelmintosis.

g) *Oxiuriasis (Enterobiosis)*

Parasitosis familiar cuyo agente etiológico es el nemátodo *Oxyuris vermicularis (Enterobius vermicularis)*. Afecta a un alto porcentaje de la población, preferentemente infantil. La hembra migra desde el intestino grueso, sale por el ano y coloca sus huevos en la zona perineal. Al cabo de 6 horas ya son infectantes. Se adquiere al ingerir o inhalar y luego deglutir los huevos que reposan sobre diversas superficies o que flotan en el aire (ambiente oxiurótico). La sintomatología típica es el prurito de predominio nocturno anal, vulvar y nasal, lo que ocasiona alteraciones del sueño e irritabilidad. Al migrar las hembras en la región perineal de mujeres, especialmente prepuberales, pueden alcanzar el aparato genital y producir vulvovaginitis con leucorrea inespecífica. Se asocia a eosinofilia leve.

Diagnóstico: El test de Graham es de elección, permite pesquisar los huevos depositados en la región perianal. Este examen tiene bajo rendimiento en lactantes que no controlan esfínteres, en este caso debe tomarse, además, a otro niño de mayor edad, de la misma familia. No es útil el EPSD, ya que la presencia de estos huevos en las heces es excepcional.

Tratamiento: Contempla a todo el grupo familiar que comparte el mismo techo y debe ser realizado en forma simultánea, en dosis única: mebendazol 100 mg en < de 2 años y 200 mg en > de 2 años, albendazol 10 mg/kg/día (máximo 400 mg) solo a partir de los 2 años. Se recomienda repetir el tratamiento a las dos semanas.

Prevención: En este caso no se relaciona con el fecalismo ambiental, sino que se fundamenta en el aseo prolijo de la casa, especialmente dormitorios y baños, con el fin de eliminar los huevos diseminados en el ambiente. Complementa esta acción exponer al sol las habitaciones y ropa de cama, cambio frecuente de ropa interior y pijamas, además de fomentar hábitos de higiene personal como lavarse las manos y evitar la onicofagia.

h) Teniosis

Zoonosis parasitaria causada por los plathelminfos cestodos *Taenia solium* y *Taenia saginata*, para ambas el hospedero definitivo es el Hombre y el hospedero intermediario es el cerdo y el vacuno, respectivamente. Estos parásitos viven en el intestino delgado, generalmente involucran un solo ejemplar ("lombriz solitaria"). Son menos frecuentes en niños, pues se adquieren por comer carne cruda o mal cocida de cerdo o vacuno conteniendo cisticercos. Su acción patógena es sustractora de nutrientes y de tipo toxialérgico. Presentan sintomatología digestiva vaga. El principal signo de infección es la eliminación espontánea de proglótidas por el ano, aisladas o agrupadas.

Diagnóstico: Confirmatorio de especie, solo es posible examinando las proglótidas eliminadas. El hallazgo de huevos en el EPSD solo permite hacer diagnóstico de género (teniosis sp), debido a que los huevos de ambas especies son morfológicamente idénticos.

Tratamiento: Praziquantel: 10 mg/kg/día, en dosis única. En caso de teniosis solium el tratamiento debe hacerse con el paciente hospitalizado (riesgo de cisticercosis).

Prevención: A nivel individual consumir la carne de cerdo y vacuno bien cocida. A nivel colectivo se debe enfatizar la importancia de la inspección médico-veterinaria en los mataderos y la crianza higiénica del ganado.

i) Difilobotriosis

Enteroparasitosis del intestino delgado provocada por los plathelminfos cestodos *Diphyllobothrium latum* y *Diphyllobothrium pacificum*. Los hospederos definitivos habituales son animales ictiofagos, accidentalmente puede verse afectado el hombre al comer, crudos o mal cocidos, truchas, salmónidos u otros peces dulceacuícolas (*Diphyllobothrium latum*) o de agua de mar (*Diphyllobothrium pacificum*), aunque las manifestaciones clínicas son similares a las teniosis, se destaca su acción expoliatriz por la capacidad de sustraer vitamina B₁₂, pudiendo originar anemia megaloblástica.

Diagnóstico: El hallazgo de huevos en el EPSD y el estudio habitual de proglótidas permite hacer el diagnóstico de *difilobotriosis* sp. El antecedente del tipo de carne de pescado consumida, de agua dulce o de origen marino, orienta el diagnóstico de especie.

Tratamiento: Praziquantel: 25 mg/kg/día, en dosis única. En caso necesario, terapia de la anemia megaloblástica por déficit de vitamina B₁₂.

Prevención: Ingerir carne de pescado bien cocida.

j) Himenolepiosis

Cestodiosis múltiple producida por plathelminfos del género *Hymenolepis*. *Hymenolepis nana* es la especie principalmente involucrada. El ser humano es el hospedero definitivo e intermediario a la vez, se reproduce en el intestino delgado. Es el cestodo que más frecuentemente afecta al hombre, especialmente en la edad pediátrica. Se transmite por fecalismo ambiental, los huevos son inmediatamente infectantes. El cuadro clínico, similar a giardiosis, se caracteriza por dolor abdominal tipo cólico, epigástrico o periumbilical y diarrea intermitente que tiende a la cronicidad sin tratamiento. En infecciones masivas, puede haber eosinofilia.

Diagnóstico: El EPSD permite encontrar los huevos embrionados en las heces. No se hace estudio de proglótidas, ya que éstas se destruyen en el intestino.

Tratamiento: Praziquantel: 25 mg/kg/día, en dosis única, es efectivo contra larvas y adultos.

Prevención: Evitar fecalismo directo o indirecto. Se enfatiza la importancia del control de los manipuladores de alimentos y vectores mecánicos.

II. Histoparasitosis

a) *Toxoplasmosis*

Infección parasitaria que afecta al hombre y a un gran número de especies animales (mamíferos y aves) causada por el protozoo coccidio apicomplejo *Toxoplasma gondii*. El gato y los felinos son hospederos completos (definitivos e intermediarios), en tanto que el resto de los animales afectados, incluido el hombre son hospederos intermediarios. Tiene una amplia difusión mundial, en Chile, casi el 40% de la población adulta presenta serología positiva, la gran mayoría sin antecedente de enfermedad. Mecanismos de infección: consumo de alimentos contaminados con deposiciones de gato conteniendo ooquistes maduros, comer carnes crudas o mal cocidas infectadas con quistes tisulares, transmisión transplacentaria, trasplantes de órganos y, eventualmente, transfusiones. La forma adquirida, cuando es sintomática, compromete diversos órganos, en especial el sistema retículo endotelial (linfonodos, hígado y bazo). En pacientes inmunocomprometidos puede reactivarse con singular gravedad. La forma transplacentaria es una de las etiologías del TORCH, puede originar prematuridad y/o presentarse como una infección generalizada semejante a una septicemia neonatal, con compromiso encefálico agudo o secuelas a nivel ocular y/o del SNC, dependiendo de la etapa del embarazo en que se produce la **primoinfección** materna. Esta transmisión vertical ocurre en alrededor del 30% de los hijos de madres que adquieren la infección durante el embarazo, la mayoría nacen asintomáticos.

Diagnóstico: Es de tipo indirecto a través de la pesquisa de anticuerpos específicos mediante diversas técnicas: Sabin y Feldman, inmunofluorescencia indirecta (IFI), ensayo inmunoenzimático (ELISA), ensayo inmunoenzimático con fluorescencia (ELFA). La RPC es de gran utilidad, particularmente en inmunocomprometidos y en casos de transmisión vertical. Es importante realizar fondo de ojos y neuroimágenes, según el caso.

Tratamiento: La toxoplasmosis adquirida, por lo general, no requiere tratamiento específico. En los casos de evolución tórpida se indica durante 21 a 30 días: pirimetamina 0,5-1 mg/kg/día, fraccionado en 2 dosis, asociada a sulfadiazina 50-100 mg/kg/día fraccionada en 4 tomas, más ácido fólico en dosis de 15 mg/m² de superficie corporal cada 2 días, para evitar la depresión medular. Durante el tratamiento hacer controles hematológicos cada 7-10 días. Como droga alternativa se puede recurrir a espiramicina 50-100 mg/kg/día, cada 12 horas, por 3 a 4 semanas. Toxoplasmosis transplacentaria: La terapia triasociada, ya descrita, se repite tres o cuatro veces con intervalos de 10 a 15 días entre cada ciclo, en los períodos de descanso se puede administrar espiramicina. Los fármacos disponibles no erradican la infección, se recomienda seguimiento y control a largo plazo para detectar eventuales reactivaciones.

Prevención: Educación sanitaria, especialmente a las embarazadas, que deben evitar estar en contacto con gatos o manipular sus fecas, comer la carne bien cocida y lavar bien las verduras y frutas que se consumen crudas. Idealmente se debiera realizar exámenes serológicos a la mujer antes y durante el embarazo. Evaluar tratamiento con espiramicina en caso de seroconversión en período de gestación

b) *Enfermedad de Chagas*

Parasitosis producida por el protozoo flagelado *Trypanosoma cruzi*. Afecta al hombre, animales mamíferos e insectos triatominos (vectores biológicos). Los principales mecanismos de infección son vectorial, transplacentario, transfusional y por trasplante de órganos. En Chile, alcanza alta endemia en la zona norte del país que es donde, fundamentalmente, se encuentra el vector biológico *Triatoma infestans* y *Mepraia spinolai*, conocido popularmente como "vinchuca", que al succionar sangre, vacía su intestino, contaminando la piel y mucosas con sus deyecciones que contienen el tripomastigoto, que es la forma infectante. En la mayoría de los casos, la sintomatología de la forma adquirida se manifiesta después de años de ocurrida la infección, predomina el compromiso cardíaco y las megaformaciones digestivas. La transmisión vertical ocurre en alrededor del 10% de los hijos de madre chagásica, siendo en su mayoría asintomáticos al nacer. El resto puede presentarse como TORCH: RN pretérmino o bajo peso, fiebre, anemia, ictericia, hepatoesplenomegalia compromiso neurológico, ocular, cardíaco, etc.

Diagnóstico: Indirecto: Detección de anticuerpos específicos. Las técnicas más utilizadas son ELISA e IFI. Directo: El examen microscópico para encontrar protozoos circulantes en sangre, empleando diversas técnicas para mejorar la sensibilidad, es útil en casos agudos, especialmente ante la sospecha de infección congénita. El xenodiagnóstico pesquiza oligo parasitemias, su uso ha disminuido con el desarrollo de las técnicas de biología molecular (RPC).

Tratamiento: Aunque su mayor efectividad, logrando incluso la cura parasitológica, se constata en la etapa aguda de la infección del RN con infección vertical, el tratamiento antiparasitario debe plantearse en otras personas infectadas. Los niños < 15 años se tratan con nifurtimox: 15 mg/kg/día o benznidazol 7,5 mg/kg/día, en ambos casos el tratamiento dura 60 días y se fracciona en 3 dosis, En los casos de infección congénita de diagnóstico reciente se asocia fenobarbital (5 mg/kg/día) los primeros quince días de tratamiento dado el riesgo de convulsión por destrucción masiva de parásitos en SNC.

Prevención: Es básico eliminar el vector aplicando insecticidas y mejorando la vivienda. En los bancos de sangre desechar la sangre proveniente de dadores con serología positiva confirmada. Control serológico de las embarazadas para estudiar a los hijos de madre chagásica y tratar a los infectados.

c) Cisticercosis

Infección del hombre (y del cerdo) que se adquiere por fecalismo humano al ingerir huevos embrionados de *Taenia solium*. La forma larval (cisticerco) se localiza en diversos tejidos del organismo. El compromiso del SNC y ojo es el más grave. Origina daño por acción mecánica y toxialérgica, dependiendo del número, ubicación y vitalidad.

Diagnóstico: Se realiza con reacciones serológicas como ELISA e inmunoelctrotransferencia (IET), que también pueden utilizar en muestras de LCR o humores intraoculares, si el caso lo amerita. En nuestro medio, un LCR con alto recuento de eosinófilos es muy sugerente de neurocisticercosis. En esta localización, las neuroimágenes son fundamentales.

358

Tratamiento: El fármaco de primera línea es albendazol: 10 mg/kg/día, fraccionado en 2 dosis por 30 días. Como alternativa puede usarse praziquantel 50 mg/kg/día, dividido en 3 tomas por un lapso de 4 semanas. Puede ser necesario repetir varios pulsos con un intervalo mínimo de 15 días entre ellos. Se recomienda asociar corticoides en las primeras dos semanas con el fin de evitar agravar la inflamación producida por la destrucción masiva de cisticercos. La indicación quirúrgica es excepcional.

Prevención: Tratar a los individuos portadores de teniosis solium oportuna y adecuadamente (reservorio). Medidas indicadas en las infecciones que se transmiten por fecalismo humano, incluyendo control de manipuladores de alimentos y de vectores mecánicos.

d) Hidatidosis

Es la zoonosis producida en animales, principalmente ganado herbívoro, y accidentalmente en hombre por el estado larval (hidátide) del cestodo del perro y otros cánidos *Echinococcus granulosus*. Se adquiere al ingerir alimentos contaminados con deposiciones de perro (hospedero definitivo) que contienen huevos embrionados del plathelminto. El ser humano es hospedero intermediario, al reaccionar con fibrosis en la periferia de la hidátide constituye en conjunto el quiste hidatídico (QH), los que se ubican, preferentemete, en hígado y pulmones. Produce sintomatología variable, dependiendo del órgano afectado. Produce daño mecánico compresivo-expansivo. En caso de ruptura puede generar hipersensibilidad de magnitud variable, sobreinfectarse o sembrarse secundariamente, si se trata de un quiste fértil.

Diagnóstico: ELISA como tamizaje e IET como prueba confirmatoria. Los exámenes imagenológicos complementarios (radiografía, ecotomografía, cintigrafía, TAC, MRI, etc.) son imprescindibles para la evaluación diagnóstica y definición de conducta.

La punción de un QH, con fines diagnósticos, está absolutamente contraindicada.

Tratamiento: De elección es quirúrgico. En los pacientes fuera del alcance quirúrgico o cuando el QH es asintomático y tiene un diámetro menor a 5 cm se puede indicar albendazol 10 mg/kg/día, fraccionado cada 12 horas, durante 30 días, con un período de descanso de 15 días entre las curas, habitualmente 3. Este tratamiento médico también se recomienda si luego de la extirpación, el análisis histopatológico de la pieza operatoria confirma que se trata de un quiste fértil.

Prevención: Impedir el fecalismo canino. Para interrumpir el ciclo de transmisión, los perros no deben ser alimentados con vísceras crudas de ganado.

e) Triquinosis

Corresponde a la infección zoonótica propia de animales carnívoros, incluido el hombre, producida por el nemátodo *Trichinella sp.* La especie de mayor importancia epidemiológica es *Trichinella spiralis*.

Generalmente, el ser humano se infecta al ingerir carne de cerdo cruda o insuficientemente cocida con larvas enquistadas del helminto. Es más frecuente en población adulta y en la estación invernal. La sintomatología depende de la carga parasitaria, el cuadro clínico característico es con fiebre, signos óculo palpebrales (edema bupalpebral y ojo rojo) y mialgias, asociada a un estado toxico alérgico y eosinofilia severa.

Diagnóstico: Serología especialmente ELISA. La biopsia muscular no es recomendable por su bajo rendimiento.

Tratamiento: Sintomático: AINE. En casos severos corticoides.

Etiológico: Albendazol 10 mg/kg/día, cada 12 horas, por 8 a 14 días. Su eficacia es mayor mientras más temprano sea el diagnóstico e inicio del tratamiento.

Prevención: Comer carne de cerdo bien cocida, procedente de mataderos con inspección médico-veterinaria.

III. Parasitosis del tracto genitourinario

359

Tricomosis

Infección de transmisión sexual (ITS) del aparato genito urinario, producida por el protozoo flagelado *Trichomonas vaginalis*. Principalmente, afecta a adultos sexualmente activos, preferentemente de sexo femenino. En los hombres es frecuentemente asintomática. Aunque por intercambio de ropa interior o toallas, es factible que las niñas prepúberes adquieran esta infección, siempre es imperativo descartar la posibilidad de abuso sexual. Produce inflamación genital con leucorrea, prurito vulvar y dispareunia.

Diagnóstico: Examen directo al fresco de secreción vaginal. Existen medios de cultivo para este protozoo, pero no son de uso corriente, al igual que IFI y RPC.

Tratamiento: Metronidazol 30 mg/kg/día, cada 8-12 horas por 5 a 7 días, (máximo: 1 g/día) o tinidazol 50 mg/kg. en una dosis (máximo: 2 g). Incluir contacto(s) sexual(es).

Prevención: Las propias de las ITS, además, de evitar contacto con fomites contaminados.

IV. Ectoparasitosis

a) Escabiosis (sarna)

Infección de tipo familiar, producida por el ácaro *Sarcoptes scabiei*. Afecta el estrato córneo de la piel (infestación) y se transmite por contacto directo, estrecho y prolongado, favorecido por condiciones de hacinamiento. El síntoma principal es el prurito que se exacerba en la noche, generando lesiones por grataje, que pueden conducir a complicaciones dermatológicas e infecciosas. Signo específico es el surco acarino. En recién nacidos y en pacientes inmunosuprimidos es posible encontrar la denominada sarna noruega o costrosa, con hiperqueratosis y alta contagiosidad.

Diagnóstico: Es clínico, por la observación de las lesiones en la piel y el contexto epidemiológico. El ácaro test es confirmatorio, pero poco sensible (se debe observar 10 placas).

Tratamiento: Familiar y simultáneo. Permetrina al 5% aplicado sobre la piel, después del baño diario, durante 3 días, 4 días de descanso y luego otros 3 días de tratamiento. También es útil el crotamitón al 10%, al igual que la permetrina se puede usar a partir de los 6 meses, tiene propiedades antipruríticas. Vaselina azufrada al 6% asociada a vaselina salicilada, (propiedades queratolíticas), es el tratamiento tópico ideal en los casos de sarna noruega. La ivermectina por vía oral sería un tratamiento efectivo, su uso se justificaría en pacientes con sarna noruega, especialmente aquellos infectados con VIH. Se indica 200 ug/kg/día en una dosis, se repite a los 7 días, no es recomendable en menores de 5 años hasta no disponer de mayores estudios.

Prevención: Tratar al grupo familiar y evitar el contacto directo con pacientes infestados.

b) Pediculosis capitis

Infestación localizada en el pelo de la cabeza del Hombre causada por el insecto hematófago **Pediculus humanus** variedad **capitis**. El contacto directo "cabeza con cabeza" es el principal mecanismo de infección, el hacinamiento humano es factor clave en su propagación; también es posible su transmisión al compartir elementos como gorros, peinetas, pinches y otros accesorios. La sensibilización a la saliva de estos artrópodos produce prurito y por el grataje, se pueden originar complicaciones piógenas del cuero cabelludo.

Diagnóstico: Hallazgo de ejemplares adultos o huevos (liendres) adheridas al pelo de la cabeza. Examinar familiares y otros contactos.

Tratamiento: Debe ser familiar y simultáneo. Las piretrinas en forma de loción son el tratamiento de elección. Se recomienda una segunda aplicación a los 7 días. La permetrina al 1% es el derivado piretroide más usado. Sobre el pelo seco, se deja actuar durante 6 horas, luego, es útil para desprender las liendres, enjuagar con una solución de ácido acético (una cucharada sopera de vinagre por cada litro de agua) y a continuación pasar un peine metálico de dientes finos. Se utiliza en pacientes mayores de 6 meses. Existen fórmulas en que, por su efecto sinérgico, se adiciona piperonil butóxido (P.B.) a otros derivados piretroides, por ejemplo: deltametrina 0,02% más P.B. 2,5%. Como alternativa existe el crotamitón, que se deja actuar por 12 horas. Los insecticidas organoclorinados, como el lindano (gamexano), se acumulan principalmente en tejido graso, siendo neurotóxicos. Su uso está prohibido desde 2009 por Decreto N° 54 del MINSAL.

Prevención: Tratamiento de los infestados, sus contactos y familiares, evitar el hacinamiento humano, intercambio de gorros, peinetas, etc. La vigilancia epidemiológica debe focalizarse prioritariamente en los grupos de mayor riesgo, como escolares, preescolares y personas que viven en regímenes de internado. Es importante la oportuna notificación y el correcto registro de los casos

Bibliografía

1. Farfán M, Piemonte P, Labra Y, et al. Panel Filmarray GI® en la detección de patógenos entéricos en deposiciones: experiencia preliminar. Rev Chil Infectol. 2016;33(1):89-91.
2. Noemi I, Viovy A. Tratamiento medicamentoso en parasitología. Muñoz P, Krammer D. Tratamiento medicamentoso en dermatología. En Banfi A. ed. Pautas de Tratamiento en Pediatría. 16ª edición. Santiago. Hospital Luis Calvo Mackenna, 2017-2018;116-28.
3. Currie BJ, McCarthy JS. Permethrin and ivermectin for scabies. N Engl J Med. 2010;362:717-25.
4. García C, Hernández E, Fuenzalida F, et al. Norma General Técnica: Control y Prevención Nacional de la Enfermedad de Chagas. Santiago. Ministerio de Salud. Chile. 2014.
5. Pinto P, Mauret E, Acuña M, et al. Manual para el Diagnóstico, Tratamiento, Prevención y Control de la Hidatidosis en Chile. Santiago. Ministerio de Salud. Chile. 2015.

Farmacocinética-Farmacodinamia

En los últimos años, debido al aumento de la resistencia bacteriana y los cambios farmacocinéticos que sufren los antimicrobianos en los pacientes pediátricos, se han desarrollado y publicado una serie de investigaciones que han apuntado a optimizar los diversos tratamientos antimicrobianos, surgiendo así los modelos farmacocinéticos/farmacodinámicos (FC/FD o PK/PD), que relacionan las concentraciones séricas de un antimicrobiano con un efecto clínico relevante como, la erradicación bacteriana y la cura clínica. En este contexto, se ha demostrado que los antimicrobianos se pueden clasificar en tres grupos según su comportamiento: tiempo dependiente, concentración dependiente y área bajo la curva dependiente (ABC).

Antimicrobianos tiempo dependiente

Grupo al cual pertenecen los antibióticos β -lactámicos, se ha observado que su efecto bactericida aumenta de manera proporcional al tiempo que la concentración plasmática del antimicrobiano está por sobre la concentración inhibitoria mínima (CIM). Se ha establecido que para el caso de las penicilinas la concentración plasmática debe ser mayor a la CIM por lo menos un 50% del intervalo de dosificación, en tanto para las cefalosporinas este porcentaje es de 60 y para los carbapenémicos es de un 40%. Además, existen autores que proponen que en pacientes inmunodeprimidos el tiempo de la concentración plasmática sobre la CIM para todos los β -lactámicos debiese ser de un 100%. Para ejemplificar lo mencionado anteriormente se tiene el caso de un paciente que recibe ceftazidima 500 miligramos cada 8 horas para el tratamiento de una bacteriemia por *Pseudomonas aureginosa* con CIM de 4 ug/ml, en esta situación la concentración de ceftazidima debe ser mayor a 4 ug/ml durante 5 de las 8 horas que comprende el esquema o intervalo posológico, lo cual puede ser complicado de lograr en pacientes que tienen *clearance* aumentado como aquellos con fibrosis quística, oncológicos y pacientes críticos sobre todo en las primeras etapas de la sepsis.

Debido a que, actualmente, los hospitales no cuentan con niveles plasmáticos de β -lactámicos, la manera de optimizar este grupo de antimicrobianos es a través del uso de infusiones prolongadas con duración mínima de 3 horas, las cuales nos permiten lograr el objetivo terapéutico mencionado en el párrafo anterior inclusive agregando cobertura para las CIM en que las bacterias son catalogadas con sensibilidad intermedia. En varias publicaciones se han evaluado diversos resultados clínicos asociados al uso de infusiones prolongadas de β -lactámicos evidenciando mayor cura clínica, menor estadía hospitalaria y menor mortalidad sobre todo en pacientes con infecciones graves o aquellos en que la bacteria tiene una CIM cercana al punto de corte estandarizado. A lo mencionado anteriormente, se agrega que las infusiones prolongadas de β -lactámicos permiten obtener concentraciones plasmáticas más altas, menos fluctuantes y por más tiempo favoreciendo la penetración en tejidos de difícil acceso como el sistema nervioso central o el pulmón.

Cabe destacar que esta estrategia terapéutica tiene un mayor grado de validación para su uso en pacientes con fibrosis quística, neutropenia febril y pacientes críticos. Para el caso de antimicrobianos como ceftazidima, cefepime, piperacilina/tazobactam, imipenem y meropenem, existe mayor número de estudios de validación de esta práctica. Así también, se debe tener en cuenta la estabilidad de los antimicrobianos en los distintos sueros a la hora de emplear infusiones prolongadas, un ejemplo de esta situación es el caso del meropenem que posee una estabilidad de 4 horas cuando se prepara en suero fisiológico la que se reduce a menos de la mitad cuando se diluye en suero glucosado al 5%.

Antimicrobianos concentración dependiente

Su eficacia aumenta entre mayor es la relación concentración máxima sobre la CIM. Los aminoglucósidos son los mayores exponentes de este grupo, siendo la amikacina el fármaco que posee mayor cantidad de estudios. La optimización de amikacina y gentamicina se ve favorecida por la monitorización con niveles plasmáticos, los cuales se realizan en varios centros hospitalarios del país. Para el caso de amikacina y gentamicina se deben monitorizar niveles peak (30 minutos post finalizada infusión) que indican eficacia y deben ser 10 veces mayor a la CIM (8 veces en el caso de los neonatos) además, de los niveles valle (5-30 minutos predosis) que reflejan la seguridad apuntando principalmente el riesgo de nefrotoxicidad, el valor de este nivel debe ser menor a 1 ug/ml. Por ejemplo, un paciente de 5 años con una bacteriemia por *E. coli* con CIM de 2 ug/ml para amikacina, al momento de monitorizar; lo óptimo sería un nivel peak mayor a 20 ug/ml y un valle menor a 1 ug/ml. Cabe destacar, que la ototoxicidad asociada al uso de aminoglucósidos no tiene relación con los niveles peak ni valle. El momento ideal para monitorizar los niveles de amikacina es posterior a la administración de la segunda dosis.

En los pacientes pediátricos, a excepción de aquellos con disfunción renal previa o que tengan prescritos una serie de medicamentos nefrotóxicos, tiene una mayor relevancia realizar un ajuste de dosificación luego de la medición del nivel peak debido a que generalmente estos pacientes son hiperfiltradores por lo cual sus niveles valle son indetectables. Situación contraria a lo que ocurre con neonatos en los cuales el nivel valle tiene una mayor importancia debido a la inmadurez de su función renal ya que tienden a acumular amikacina en el plasma.

Antimicrobianos área bajo la curva (ABC) dependientes

Estos son tiempo y concentración dependiente. En este grupo podemos encontrar a la vancomicina, fluoroquinolonas, colistin y linezolid. El antimicrobiano que cuenta con más publicaciones en este grupo es vancomicina, dado por el aumento de infecciones asociadas a la atención de salud generadas por *Staphylococcus aureus* meticilino resistente (SAMR).

362

Se estableció en adultos que la vancomicina para optimizar su efecto bactericida sobre SAMR debía cumplir con un ABC/CIM mayor a 400, el problema de esta situación es que en la práctica clínica es muy complejo determinar el ABC debido al número de muestras sanguíneas que se debe extraer en el paciente. Por consiguiente, se estableció que el ABC tenía una relación con el nivel valle de vancomicina, instaurándose que un nivel valle entre 15-20 ug/ml cumple con el ABC/CIM > 400 siempre que la CIM del SAMR sea menor a 1 ug/ml. Esta situación se vio reforzada por el consenso de monitorización de vancomicina desarrollado en el año 2009 por la Sociedad Americana de Enfermedades Infecciosas, la Sociedad Americana de Farmacéuticos Asistenciales y la Sociedad Americana de Farmacéuticos de Enfermedades Infecciosas, donde se estableció que para bacteriemia, meningitis, neumonía y osteomielitis por SAMR el nivel valle de vancomicina debía estar entre 15-20 ug/ml; lamentablemente este consenso no tiene recomendaciones para los pacientes pediátricos y neonatológicos. Con respecto a esta población se ha descrito que la correlación entre el nivel valle y el área bajo la curva no es óptima, así como también, que muchos pacientes teniendo niveles bajo 15 ug/ml presentan una evidente mejoría clínica y pacientes con niveles sobre 20 ug/ml no presentan nefrotoxicidad. Esta situación ha llevado a que en pacientes pediátricos se monitoricen tanto niveles peak y valle estableciendo como valor de referencia valores peak menor a 50 ug/ml y niveles valle entre 10-20 ug/ml.

Como se mencionó anteriormente, el modelo FC/FD de vancomicina está validado para SAMR quedando fuera de este análisis infecciones generadas por *Staphylococcus coagulasa negativa* (SCN) o por *Enterococcus spp.* Para el caso del SCN existen algunos estudios que sugieren que los niveles son similares a los establecidos para el SAMR.

En cuanto, al tiempo ideal para tomar los niveles plasmáticos de vancomicina es luego de administrada la cuarta dosis, esta recomendación es para pacientes sin disfunción renal.

Monitorización de antifúngicos

En los últimos años ha aumentado la relevancia de la monitorización de medicamentos antifúngicos, situación generada por el incremento de pacientes inmunodeprimidos, población de

riesgo para contraer infecciones fúngicas invasoras. Actualmente, en Chile se monitoriza voriconazol y posaconazol, nuestro análisis se centrará exclusivamente en voriconazol.

Voriconazol es un antifúngico derivado de los triazólicos con un amplio espectro que comprende *Candida albicans*, *Candida no albicans* y *Aspergillus spp.* La monitorización de voriconazol está ampliamente recomendada debido a su estrecho margen terapéutico, múltiples interacciones farmacológicas, el riesgo de reacciones adversas y la amplia variabilidad farmacocinética observada en los pacientes pediátricos. Se recomienda monitorizar niveles de voriconazol en todos los pacientes que inicien este antifúngico y en aquellos que se tomó un nivel cuando la vía de administración era endovenosa, se sugiere tomar otro nivel luego del paso a vía oral debido a que la absorción de voriconazol es errática y muy variable en pacientes pediátricos (en general a mayor edad mayor absorción de voriconazol).

El nivel ha monitorizar corresponde al nivel valle, que debe ser tomado luego de 4 días de terapia y el valor debe estar entre 1-5,5 ug/ml.

La reflexión final con respecto a la monitorización de antibióticos y antifúngicos, es que el nivel plasmático debe ser analizado dentro de un contexto; en el cual existen variables como la CIM del microorganismo, el sitio de infección, la función renal-hepática del paciente y la respuesta clínica que deben ser analizadas antes del ajuste posológico con el fin de aumentar la seguridad y eficacia de los tratamientos en los pacientes pediátricos.

Bibliografía

1. Lutsar I, Telling K, Metsvaht T. Treatment option for sepsis in children in the era of antibiotic resistance. *Expert Rev Anti Infect Ther.* 2014;12(10):1237-52.
2. Germovsek E, Barker C, Sharland M. What do I need to know about aminoglycoside antibiotics? *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2017; 102:89-93.
3. Kishk O, Lardieri A, Heil E, et al. Vancomycin AUC/MIC and Corresponding Troughs in a Pediatric Population. *J Pediatr Pharmacol Ther.* 2017;22(1):41-7.
4. Ploessl C, White C, Manasco K. Correlation of a Vancomycin Pharmacokinetic Model and Trough Serum Concentrations in Pediatric Patients. *Pediatr Infect Dis J.* 2015;34(10):e244-7.
5. Boast A, Curtis N, Cranswick N, et al. Voriconazole dosing and therapeutic drug monitoring in children: experience from a paediatric tertiary care centre. *J Antimicrob Chemother.* 2016;71(7):2031-6.
6. Escobar L. Therapeutic drug monitoring and practical aspects of pharmacokinetics. *Rev Med Clin Condes.* 2016;27(5):605-14.

Ictericia colestásica del primer trimestre. <i>Marcela Godoy P.</i>	366
Insuficiencia hepática aguda - trasplante hepático. <i>Marcela Godoy P.</i>	339
Cuerpo extraño esofágico y gástrico. <i>Gladys Guevara P.</i>	372
Hemorragia digestiva. <i>Eduardo Chávez C.</i>	376
Síndrome de malabsorción. <i>Gladys Guevara P.</i>	381
Reflujo gastroesofágico. <i>Ignacio Arteché G.</i>	384
Constipación. <i>Ignacio Arteché G.</i>	387
Alergia a la proteína de leche de vaca. <i>Eduardo Chávez C.</i>	390

Ictericia colestásica del primer trimestre

Marcela Godoy P.

Definición

Ictericia causada por la elevación de la concentración sérica de la bilirrubina conjugada (o directa) superior a 1 mg/dl si la bilirrubina total es < 5 mg/dl, o superior al 20% si la bilirrubina total es > 5 mg/dl. La ictericia es evidente en recién nacidos y lactantes con valores sobre 4 a 5 mg/dl y en niños mayores sobre 2 a 3 mg/dl. La revisión 2017 de NASPGHAN-ESPGHAN considera anormal una bilirrubina directa/conjugada > 1 mg/dl, independiente del valor de la bilirrubina sérica total.

Incidencia de 1:2.500 lactantes, poco frecuente pero potencialmente grave, ya que indica disfunción hepatobiliar. La detección precoz por el médico de atención primaria y el diagnóstico oportuno y preciso por parte del gastroenterólogo pediátrico son importantes para el éxito del tratamiento y mejorar pronóstico. La ictericia persistente a las 2 semanas de vida debe ser estudiada para descartar colestasia, con medición de bilirrubinemia total y directa, aunque en niños con lactancia materna en que se garantice seguimiento, sin acolia ni coluria y examen físico normal, podría realizarse examen a las tres semanas de vida.

En todo niño con ictericia se debe buscar la presencia de acolia ya que frente a esta asociación la primera opción es Atresia de Vía Biliar (AVB). En Chile, desde Enero de 2016, se incorpora al carné de control del niño sano la “*Cartilla de colores de deposiciones para diagnóstico precoz de AVB*” al momento de alta de la maternidad.

Causas

366

La AVB causa el 25 a 40% de las colestasias neonatales y representa el 50% de las causas de trasplantes hepáticos. El resto de los casos son causados por otras enfermedades: hepatitis neonatal, obstrucción extrahepática por litiasis o quiste del colédoco, trastornos metabólicos como la tirosinemia, galactosemia e hipotiroidismo, déficit en la síntesis de ácidos biliares, síndrome de Alagille, infecciones (*E. coli*, citomegalovirus, herpes simple, entre otros) y otras menos frecuentes.

Clínica

1. Antecedente familiar

- De colestasia en padres y/o hermanos; si está presente, pensar en herencia autosómica dominante o enfermedad genética como déficit alfa 1 antitripsina, colestasia intrahepática familiar progresiva (PFIC), síndrome Alagille y fibrosis quística.
- Consanguinidad; orienta a patología con herencia autosómica recesiva.
- Infección materna que podría haber afectado al niño, TORCHSS (TORCH-Sífilis-SIDA).

2. Antecedentes del embarazo y parto

- Colestasia intrahepática del embarazo: puede estar presente en PFIC.
- Ecografía fetal: buscar quiste de colédoco, anomalías intestinales (duplicación).
- Peso al nacimiento: el antecedente de PEG puede ser importante en la sospecha de TORCHSS.
- Infección neonatal: uso de antibióticos, sospecha de síndrome de espesamiento biliar.

3. Antecedentes perinatales y de alimentación

- Alimentación e incremento de peso: el mal incremento orienta a hepatitis neonatal. En enfermedades metabólicas (galactosemia, intolerancia hereditaria a fructosa) hay hipoglicemias posprandial y disminución del apetito con incremento ponderal deficitario. Generalmente, los niños con atresia de vía biliar tienen buen incremento.

- Tipo alimentación: con lactancia materna o fórmula: galactosemia, intolerancia hereditaria a fructosa. Requerimiento de alimentación parenteral orienta a causa secundaria a esta modalidad.

4. Síntomas digestivos

- Vómitos y deposiciones normales: sospechar enfermedad metabólica, estenosis hipertrófica del píloro. Con diarrea buscar infección, fibrosis quística, enfermedad metabólica, PFIC 1. Si existe historia de constipación: en hipotiroidismo. Con acolia: en Atresia Vía Biliar. Estado general: irritabilidad, tendencia al sueño y letargia, orientan a hipotiroidismo. Color orina: coluria y color deposiciones hipo o acolia: descartar AVB.

Examen físico

- Estado general y evaluación nutricional: determinar si está agudamente enfermo o no.
- Cara: ictericia de escleras, dismorfias (Sd. Alagille, Trisomía 18, 21), cataratas (TORCHSS, galactosemia), embriotoxon posterior (Sd. Alagille).
- Tórax: buscar neumonía (infección neonatal), evidencia de insuficiencia cardíaca (hepatopatía congestiva), soplo cardíaco (Sd. Alagille).
- Abdomen: distensión, ascitis, circulación colateral, palpación, percusión de hígado y bazo.
- Piel: petequias (TORCHSS), hemangiomas (hemangioendoteliooma hepático).
- Evaluación neurológica: características del llanto (débil, vigoroso), tono postural, conexión al medio.
- Examinar pañal, objetivar siempre acolia y coluria. Comparar deposiciones con cartilla de colores de deposiciones para diagnóstico precoz de atresia biliar.

Estudio

- Hemograma: búsqueda de parámetros de infección, anemia y trombocitopenia.
- Perfil hepático: incluir GGT, si es normal o baja pensar en PFIC1, PFIC2 o déficit de síntesis de ácidos biliares.
- Examen orina y urocultivo.
- Tiempo protrombina e INR: fundamental para definir si se asocia a Insuficiencia hepática aguda. Si es así se debe pensar en hepatitis aloinmune (hemocromatosis), galactosemia, infección por herpes, infección bacteriana.
- Ecografía abdominal: útil para identificar anomalías anatómicas como quiste de colédoco, precisar tamaño vesicular (pequeña o ausente sugiere atresia de vía biliar extrahepática), búsqueda del signo de la cuerda triangular (imagen ecogénica en el hilio hepático que corresponde a vesícula biliar atrésica en la unión del hepático común y sus 2 ramas).
- Rx columna dorsal (vértebras en mariposa sugiere Sd. Alagille).
- Evaluación oftalmológica: cataratas, embriotoxon posterior, corioretinitis.
- Biopsia hepática: la AAP recomienda realizarla en niños con colestasia sin etiología y previo a procedimiento quirúrgico diagnóstico para atresia de vía biliar. El momento más oportuno es después de los 30 días de vida y antes de los 45.
- Cintigrafía hepática: el radiofármaco es excretado hacia el intestino, si no se visualiza 24 horas después de administrado indica obstrucción biliar o disfunción hepatocelular. Se podría utilizar fenobarbital (3 a 5 mg/kg/d oral) en los 3 a 5 días previos, para aumentar su rendimiento siempre que no se retrase el diagnóstico.
- Colangiopancreatografía endoscópica retrógrada (ERCP), colangiografía resonancia, aspirado duodenal, se recomiendan en casos seleccionados

Otros exámenes según sospecha etiológica

- Infecciones: estudio TORCHSS, Virus Epstein Barr y Parvovirus B19.
- Enfermedades metabólicas: *screening* neonatal ampliado (tirosinemia, galactosemia, fibrosis

quística), determinación de α -1-antitripsina, papel filtro para β -glucocerebrosidasa (Enfermedad de Gaucher), papel filtro para oxisteroles (Enfermedad de Niemann Pick); alfafetoproteína y succinilacetona (Tirosinemia).

- Estudio de inmunohistoquímica y molecular frente a sospecha de enfermedades genéticas como PFIC 1, 2, 3, déficit de síntesis ácidos biliares. Electrolitos en sudor y considerar elastasa fecal.
- Estudio hormonal: hormonas tiroideas (T3, T4 libre y TSH).
- Ferritina (hepatitis aloinmune).
- Biomarcadores séricos para diferenciar Atresia Vía Biliar de otras colestasia (Estudios adicionales son necesarios para validarlos).

Manejo general

- Nutricional: aporte calórico del 125 a 150% de los requerimientos. Emplear fórmulas que contengan triglicéridos de cadena media.
- Aportar vitaminas liposolubles (actualmente disponible DEKA'S).
- Ácido ursodesoxicólico: 20 mg/kg/d c/12 horas oral.
- Fenobarbital: 3 a 5 mg/kg/d c/12 horas oral (evaluar según la causa de colestasia).

Manejo específico

Existen patologías que tienen manejo específico y que iniciado precozmente tienen buen pronóstico.

- Hepatitis aloinmune (gammaglobulina ev 1 g/kg/d en combinación con exanguinotransfusión). El tratamiento prenatal con inmunoglobulina intravenosa ha demostrado que previene su desarrollo en embarazos posteriores.
- Galactosemia: Dieta libre de lactosa.
- Tirosinemia: NTBC (2-(2-nitro-4-trifluorometilbenzoil)-1,3-ciclohexanediona) y restricción dietética de tirosina y fenilalanina.
- Quirúrgico en Atresia Vía Biliar: portoenterostomía de Kasai. De la precocidad con que se realice depende el pronóstico, por lo que es fundamental un diagnóstico oportuno.
- Trasplante hepático; en niños con Kasai, el trasplante hepático tiene indicación si hay colestasia progresiva, hipertensión portal, hemorragia por várices sin respuesta a tratamiento y/o colangitis intratable. El score PELD (pediatric end-stage liver disease) se utiliza como índice pronóstico en niños con AVB y Kasai.

368

Bibliografía

1. Guidelines for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 39:115-28.
2. Jancelewicz T, Barmherzig R, Chung C. A screening algorithm for the efficient exclusion of biliary atresia in infants with cholestatic jaundice. *J Pediatr Surg* 2015; 50:363-70.
3. Govindarajan K. Biliary atresia: Where do we stand now? *World J Hepatol* 2016; 8(36):1593-601
4. Harpavat S, Garcia-Prats J, Shneider B. Newborn bilirubin screening for biliary atresia. *N Engl J Med* 2016; 375(6):605-6.
5. Fawaz R, Baumann U, Ekong U. Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: joint recommendations of NASPGHAN and ESPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017; 64:154-68.

Insuficiencia hepática aguda y trasplante hepático

Marcela Godoy P.

Definición

Insuficiencia hepática aguda (IHA) se presenta en un niño con lesión hepática aguda (transaminasas elevadas) sin antecedente de enfermedad hepática crónica. Presenta coagulopatía definida como INR (*International Normalized Ratio*) $\geq 1,5$ en presencia de encefalopatía hepática (EH) o INR ≥ 2 en pacientes sin EH, que es irreversible con la administración de vitamina K ev.

Prioridades en el manejo

1. Establecer etiología.
2. Iniciar la terapia específica si existe.
3. Prevenir y tratar posibles complicaciones.
4. Instaurar racionalmente terapias de detoxificación y de regeneración.
5. Pronosticar qué IHA requiere trasplante hepático.

1. Establecer etiología: causas más frecuentes

Lactante < 1 año

- Metabólica: hepatitis aloimmune, galactosemia, tirosinemia, fructosemia, Enf. mitocondrial, Niemann Pick tipo C.
- Infecciosa: virus herpes, echovirus, parvovirus B19, hepatitis B, Epstein Barr, enterovirus, citomegalovirus, *E. coli*.

Niños

- Metabólica-inmune: hepatitis autoinmune, Sd. hemofagocítico, enfermedad de Wilson, enfermedad mitocondrial.
- Infecciosa: hepatitis A-B-C-D-E, virus Epstein Barr, leptospirosis.
- Drogas: acetaminofeno, ácido valproico, ácido acetilsalicílico, isoniazida.

Adolescentes

- Metabólica-inmune: hepatitis autoinmune, Defecto de oxidación de ácidos grasos, Enfermedad de Wilson.
- Infecciosa: hepatitis A-B-C-D-E.
- Drogas: paracetamol, ácido valproico, isoniazida.
- Tóxicos y venenos: *Amanita phalloides*, mercurio.

Clínica

Ictericia y compromiso de conciencia progresivos. Petequias, equimosis, sangramiento en sitios de punción, hemorragias. Se debe buscar signos de enfermedad hepática crónica (hipertensión portal) u otra enfermedad crónica y signos de infección. Medir tamaño del hígado (vigilar disminución de tamaño).

Laboratorio

- Hemograma: evaluar anemia, trombocitopenia.
- Perfil bioquímico completo incluyendo gamaglutamil transpeptidasa (GGT)
- Glicemia, gases y electrolitos plasmáticos, amonio.
- Tiempo de protrombina, INR.

- Marcadores virales: serología para virus A, B, C, E, Epstein Barr, citomegalovirus, parvovirus B19 y herpes.
- Ecografía abdominal: con doppler en busca de enfermedad hepática crónica y signos de hipertensión portal.
- Estudio metabólico: acylcarnitina, ferritina, cupremia, cupruria, ácidos orgánicos en orina, α feto proteína, lactacidemia, piruvato, succinilacetona en orina.
- Toxicológico: frente a sospecha clínica de ingesta medicamentosa o cuando no es posible definir la causa de IHA. Niveles de mercurio en orina.
- Inmunológico: sospecha de hepatitis autoinmune. Solicitar anticuerpos antimúsculo liso, ANA, Ac anti LKM.
- Biopsia hepática: puede ser de utilidad para determinar la necesidad de algún tratamiento específico.
- Biopsia de labio: sospecha de hepatitis aloinmune.

2. Iniciar terapia específica si existe

Hospitalizar siempre, de preferencia en un centro que tenga experiencia en el manejo de insuficiencia hepática aguda y capacidad de realizar trasplante hepático.

- Monitorización en Unidad de Paciente Crítico:** signos vitales, balance de diuresis y peso. Evaluación permanente de compromiso conciencia (escala de coma).
- Nutrición:** aporte calorías 150% de las recomendadas para la edad. Restricción proteica solo en encefalopatía III a IV. Evitar deshidratación.
Evitar hipoglicemia manteniendo aporte de glucosa en infusión 4 a 6 mg/kg/min.
- Hemodinamia:** colocar catéter venoso central, lo que permite aportar un adecuado volumen, administrar coloides, cristaloides, medicamentos si son requeridos.
- Coagulopatía:** se desarrolla disfunción plaquetaria, hipofibrinogenemia y déficit de vitamina K. No se recomienda corrección de rutina. Inicialmente vitamina K1 (Konakion®) ofrece la posibilidad de corregir coagulopatía reversible en dosis de 0,5 mg/kg/d endovenoso por 3 días. (dosis máxima 10 mg/día). Plasma fresco congelado en pacientes con sangrado significativo, previa realización de procedimientos invasivos o en coagulopatía severa. Crioprecipitado administrar en hipofibrinogenemia severa < 100 mg/dl.
Transfusión de plaquetas: realizar si el recuento es < 20.000/mm³ o si hay hemorragia significativa con recuento de plaquetas < 50.000/mm³. Recuento de plaquetas de > 50.000/mm³ se considera seguro para realizar procedimientos invasivos.
- Neurológico:** evitar medicamentos que interfieran evaluación del nivel de conciencia. Si se encuentra en encefalopatía III o IV de la escala de coma de encefalopatía hepática, considerar intubación endotraqueal y la monitorización de la presión intracraneana.
- Ascitis:** restricción de aporte de sal. Diurético: inicialmente espironolactona 2 a 3 mg/kg/d c/8-12 horas oral. Furosemida se podría adicionar en dosis de 0,5 a 1 mg/kg/dosis c/8 horas, sólo si no hay respuesta a espironolactona y con monitorización permanente de natremia y kalemia. En ascitis refractaria, se ha intentado shunt portosistémico intrahepático transyugular (TIPS). Siguiendo alternativa es el trasplante hepático.
- Hiperamonemia:** evitar infecciones y hemorragia digestiva. Administrar lactulosa y antibióticos no absorbibles (neomicina y rifaximina), es controversial. En adultos existen estudios con L-ornitina fenilacetato (LOPA).
- Prevención hemorragia digestiva alta:** administración profiláctica de inhibidores de la bomba de protones: omeprazol en dosis de 1 a 2 mg/kg/d ev.
- Síndrome hepatorenal:** prevenir evitando factores precipitantes como infección, hemorragia digestiva y paracentesis de gran cuantía. Sospechar frente al aumento de creatininemia, disminución de filtración glomerular y ascitis refractaria
- Transporte:** trasladar de forma segura y oportuna a una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos en un centro de TH. Si el niño presenta EH grado III o IV debe ser intubado previo al traslado. Monitorización continua de frecuencia cardíaca, oximetría de pulso y presión arterial durante el transporte. Disponer durante el traslado de drogas vasoactivas por si fuera necesaria su utilización.

Manejo específico

El tratamiento específico debe administrarse si la causa subyacente de insuficiencia hepática aguda ha sido determinada, por ejemplo, hepatitis autoinmune, tirosinemia, hepatitis aloinmune, galactosemia o sobredosis de paracetamol. El realizar la terapia específica aumenta la probabilidad de sobrevida del paciente con el órgano nativo y disminuye la necesidad de trasplante hepático.

3. Prevenir y tratar complicaciones

- Hipoglicemia y alteraciones hidroelectrolíticas y ácido-base.
- Encefalopatía y edema cerebral.
- Hipertensión endocraneana.
- Síndrome hepatorenal.
- Hemorragia digestiva.
- Infecciones.
- Ascitis refractaria.

4. Instaurar terapias de detoxificación y de regeneración

MARS (*Molecular Adsorbent Recirculating System*) es un soporte hepático extracorpóreo que puede mejorar la función renal y la supervivencia en pacientes con síndrome hepatorenal.

5. Pronosticar necesidad de trasplante hepático

Desde la introducción del trasplante hepático (TH) como opción terapéutica en IHA la sobrevida alcanza el 60 a 80%. El desafío consiste en identificar precozmente los niños que requerirán TH.

El TH de emergencia debe ser considerado en un paciente con encefalopatía > grado II, asociada a factor V < 20% o INR ≥ 2.

Otro índice pronóstico es PELD (pediatric end-stage liver disease) score. Para calcular ver links: <http://optn.transplant.hrsa.gov/resources/MeldPeldCalculator.asp?index=99>.

Bibliografía

1. Taylor S, Whittington P. Neonatal acute liver failure. *Liver Transpl* 2016; 22(5):677-85.
2. Ciocca M, Costaguta A, Cuarterolo M. Insuficiencia hepática aguda pediátrica. Grupo de trabajo de la Sociedad Latinoamericana De Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. *Acta Gastroenterol Latinoam* 2016; 46(1):53-71.
3. Dias F, Moinho R, et al. Acute liver failure related to inherited metabolic diseases in young children. *An Pediatr (Barc)* 2017; doi 10.1016/j.anpedi.2017.02.012.
4. Ciocca M, Álvarez F. Neonatal acute liver failure: a diagnosis challenge. *Arch Argent Pediatr* 2017; 115(2):175-80.
5. Lutfi R, Abulebda K, Nitu M. Intensive Care management of pediatric acute liver failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017; 64:660-70.

Cuerpo extraño esofágico y gástrico

Gladys Guevara P.

La ingestión de cuerpo extraño (CE) tiene una alta incidencia en pediatría. El 85% de los casos se ve en niños, 73% ocurre en menores de 5 años con mayor frecuencia entre los 6 meses y 3 años. Los CE más frecuentemente ingeridos son monedas seguido por magnetos, juguetes pequeños, pilas de botón, joyas y alimentos. La mayoría pasan a través del tracto gastrointestinal sin incidentes, solo un 10 a 20% requiere extracción endoscópica, y un 1% requiere intervención quirúrgica. Los niños presentan condiciones predisponentes: condiciones anatómicas y funcionales del esófago y tracto GI como estenosis, dismotilidad esofágica, acalasia, historia de atresia esofágica o fístula traqueoesofágica. La retención de alimentos en esófago puede ser considerado un síntoma de esofagitis eosinofílica principalmente en niños mayores y adolescentes.

Cuadro clínico

Los síntomas dependen del tamaño y forma del objeto, su localización y el tiempo que lleva ingerido; cerca del 50% de los casos con ingestión conocida son asintomáticos. En el esófago, la zona más frecuente donde se retiene los CE es el esfínter esofágico superior (60 a 70%), en el tercio medio a nivel del arco aórtico (10 a 20%) y en el esófago distal a nivel del esfínter esofágico inferior (20%). Si el objeto se localiza en el esófago, principalmente en el tercio superior, los síntomas incluyen sialorrea, atoro o disfagia; si el objeto es largo y orientado hacia la tráquea se puede ver tos, dificultad respiratoria o estridor, algunos pacientes pueden tener sensación de opresión o dolor en el cuello, faringe, tórax o abdomen, vómitos, rechazo alimentario o irritabilidad. La perforación de esófago se puede manifestar con edema o crépitos en el cuello. Si el objeto atraviesa el píloro se puede producir una obstrucción intestinal que se manifiesta con dolor abdominal, distensión, vómitos e intolerancia alimentaria; otra complicación probable es la perforación intestinal que se caracteriza por dolor abdominal, distensión, vómitos y fiebre.

372

Evaluación

Examen físico inicial, luego solicitar una radiografía de tórax incluyendo proyección antero posterior (AP) y lateral que permite localizar objetos radiopacos, pero puede no ver objetos que están a la entrada del tórax o pasado el píloro, por lo tanto también se deben solicitar radiografías de cuello y abdomen. En la radiografía AP, la moneda en esófago aparece como un disco circular (de cara) mientras que en la radiografía lateral se demuestra como una delgada línea (de borde), por el contrario, una moneda en la tráquea aparece de cara en la radiografía lateral y de borde en la radiografía AP.

Se debe distinguir una moneda de una pila de botón, debido a que la batería en esófago se debe extraer con urgencia: una batería de botón tiene el signo del halo o doble densidad en la periferia del objeto de cara, a diferencia de la moneda que aparece como un objeto discoide de aspecto uniforme.

Si el paciente está sintomático y las radiografías no muestran nada, se debe realizar una endoscopia para diagnóstico y tratamiento. El momento de realizar la endoscopia depende de varios factores: el estado clínico del paciente, la hora de la última comida, tipo de ingestión y localización en el tracto G-I. El momento para realizar la endoscopia se puede dividir en tres categorías:

1. Emergente: menos de dos horas independiente del estado de ayuno (guías prácticas para ayuno preoperatorio).
2. Urgente: menos de 24 horas desde la ingestión (siguiendo las mismas guías).
3. Electiva: mayor de 24 horas desde la ingesta (siguiendo las mismas guías).

Momento para realizar endoscopia en ingestión de CE

Tipo de CE	Localización	Síntoma	Momento
Batería de botón	Esófago	Sí o No	Emergente
	Estómago o Int. Delgado (ID)	Sí No	Emergente Urgente si < 5 años o batería > 20 mm
Magnetos	Esófago	Sí No	Emergente si no hay manejo de secreciones de otra forma es urgente Urgente
	Estómago ID	Sí No	Emergente Urgente
Objetos puntiagudos	Esófago	Sí No	Emergente Urgente
Impactación de alimentos	Esófago	Sí No	Emergente Urgente
Moneda	Esófago Estómago o ID	Sí No Sí No	Emergente si no hay manejo de secreciones de otra forma es urgente Urgente Urgente Electivo
Objetos largos	Esófago Estómago	Sí o No Sí o No	Urgente Urgente
Objetos absorbentes	Esófago Estómago o ID	Sí No Sí o No	Emergente si no hay manejo de secreciones de otra forma es urgente Urgente Urgente

Pilas de Botón

Presentes en relojes, audífonos, llaveros, juguetes y en controles remotos. La ingestión y localización de pila de botón en el esófago es una de las principales indicaciones de extracción endoscópica emergente, antes de 2 horas en niños, por el riesgo de daño de la mucosa, necrosis y perforación y esto se debería al aumento en el diámetro y cambio a células de litio. El gran diámetro aumenta la probabilidad de impacto esofágico, mientras que el litio produce un aumento en el voltaje. El mecanismo de daño se relaciona con la generación de radicales de hidróxido en la mucosa produciendo una injuria cáustica, por el elevado pH más que por la injuria termoeléctrica. La necrosis en la lámina propia puede comenzar a los 15 min desde la ingestión con extensión a la capa muscular a los 30 min; el daño puede continuar días a semanas después de extraída la pila. Otras complicaciones son fístula traqueoesofágica (47,9%), perforación esofágica (23,3%), estenosis esofágica (38,4%), parálisis de las cuerdas vocales por lesión del nervio laríngeo recurrente (9,6%), mediastinitis, paro cardíaco, neumotórax.

En relación a las pilas localizadas en el estómago, se sugiere observación sin extracción endoscópica en los siguientes casos: menos de 2 horas desde la ingestión, pilas < 20 mm de diámetro, asintomáticos, y niños > 5 años. Las Guías de la Sociedad de Endoscopia Gastrointestinal sugieren que las pilas ≥ 20 mm en el estómago deben ser seguidas por radiografía y extraídas si se mantienen en el mismo lugar por más de 48 horas. Si pasan al duodeno, la mayoría se elimina en 1 o 2 días y no requiere mayor intervención. Una vez extraída, mantener observación cuidadosa para detectar complicaciones: se sugiere solicitar exámenes como angioTAC o resonancia nuclear magnética, para seguimiento de lesiones próximas a estructuras vasculares, como la aorta en el caso de lesión en tercio medio de esófago.

Magnetos

Promedio de ingesta 6 años, con distribución bimodal entre los 2 y 4 años y 8 y 10 años, principalmente en hombres 54%; en adolescentes afecta principalmente a mujeres. Los objetos

frecuentemente ingeridos son falsos piercing, imanes que simulan dulces, artículos de escritorio y juguetes pequeños. El mayor riesgo es la formación de fistulas entero entéricas frente a ingestión de múltiples imanes que alcanzan asas adyacentes, con complicaciones asociadas como perforación, peritonitis, necrosis o isquemia intestinal. Actualmente, contienen neodimio, que aumenta la fuerza de atracción cinco veces, pudiendo causar lesiones más graves y más precoces. A veces es difícil determinar la presencia de uno o más imanes en una radiografía AP por lo que se recomienda tomar también una radiografía lateral; considerar espacio entre imanes para evaluar si existe riesgo de atrapamiento de la pared intestinal.

Las indicaciones y momento de la intervención va a depender de múltiples factores: tamaño del paciente, localización anatómica y tiempo desde la ingestión. Si el imán se encuentra en el esófago, estómago o intestino y el paciente no es capaz de manejar sus secreciones está indicado la extracción endoscópica emergente (< 2 horas independiente del ayuno); si hay capacidad de manejo de secreciones se requiere extracción endoscópica urgente (< 24 horas utilizando las guías de ayuno). Los CE que son muy largos requieren extracción quirúrgica. Cuando se ha identificado un solo imán, sin mayores complicaciones, puede no requerir extracción endoscópica, pero esta debe ser considerada si el paciente tiene riesgo de nuevas ingestas, está lejos de un centro endoscópico o manifiesta signos obstructivos (dolor, vómitos, taquicardia). Si no se realiza endoscopia, se debe seguir la progresión a través del tracto digestivo mediante series radiológicas: el pasaje espontáneo es más probable si el imán ha pasado el esófago, pero si hay falta de movimiento se debe considerar la extracción endoscópica o quirúrgica. Considerar que dos imanes fuertemente unidos pueden simular uno solo lo que es de gran riesgo si se produce una separación distal y subsecuente atracción transmural. Si existe duda en la radiografía considerar otro tipo de exámenes como fluoroscopia a bajas dosis, escáner o ultrasonografía; si se mantiene la duda se sugiere laparoscopia que puede ser diagnóstica y terapéutica. En presencia de múltiples imanes (o un imán más un objeto de hierro) dentro de esófago o estómago, extracción endoscópica dentro de 12 horas de la ingestión; si no se puede realizar la endoscopia o el procedimiento debe ser retardado a más de 12 horas, considerar evaluación quirúrgica. Cuando múltiples imanes pasan del estómago se deben coordinar el gastroenterólogo con el cirujano y el manejo definitivo dependerá del cuadro clínico: pacientes sintomáticos con evidencia de obstrucción o perforación requerirán manejo quirúrgico y si el paciente está asintomático realizar endoscopia o colonoscopia si es que están disponibles o en caso contrario realizar seguimiento radiológico cada 4 a 6 horas; si el imán avanza, se debe realizar una observación cuidadosa de las deposiciones para confirmar su eliminación y en el caso de aparición de síntomas o falta de progreso se debe hospitalizar para extracción definitiva.

Monedas

Es el CE más frecuentemente ingerido en los niños. Los factores que influyen la probabilidad de pasaje espontáneo incluyen posición en el esófago, edad del niño, y tamaño de la moneda. El paso espontáneo se produce en el 30% y las localizadas en el tercio distal del esófago pueden pasar antes de la extracción endoscópica en un 60% dependiendo de su tamaño y la edad del paciente. Las monedas > 24 mm generalmente se impactan, especialmente en niños menores de 5 años de edad.

Las monedas en el esófago deben ser extraídas dentro de 24 horas de la ingestión para reducir el riesgo de lesión esofágica o erosión a las estructuras vecinas: si el paciente está sintomático, incapaz de manejar secreciones o con síntomas respiratorios se debe realizar una extracción emergente, de lo contrario, la extracción puede ser retardada a las 12 a 24 horas. Realizar una serie radiológica antes de la endoscopia debido a que un cuarto de las monedas en esófago pasan espontáneamente dentro de 8 a 16 horas. Si el tiempo de la ingestión es desconocido o se sospecha que ha sido hace más de 24 horas, se requiere extracción urgente. En estómago, deben tener un manejo expectante a menos que aparezcan síntomas digestivos: en pacientes asintomáticos, instruir a los padres a revisar deposiciones para verificar su eliminación, y se debe realizar un seguimiento radiológico cada 1 a 2 semanas hasta documentar la eliminación; si está retenida después de 2 a 4 semanas, se debe realizar una endoscopia para su extracción.

Objetos puntiagudos

Incidencia de 11 a 13%, los más frecuentemente ingeridos son alfileres, alfiler de gancho, cerdas de cepillos y mondadientes.

Localizados en tercio medio y superior del esófago, pueden presentar dolor y disfagia; sin embargo, hasta un 50% puede permanecer asintomático por semanas, aún en el caso de perforación intestinal proximal. Complicaciones: perforación, migración extraluminal, abscesos, peritonitis, fístulas, penetración a apéndice, hígado, vesícula, corazón y pulmón, ruptura de arteria carótida, fístula aorta esofágica y muerte. La región ileocecal es el sitio más frecuente de perforación intestinal.

La evaluación radiológica para un objeto metálico tiene un valor predictivo positivo de un 100%, que baja a 43% para objetos de vidrio, 26% de hueso y la madera es radiolúcida. Si el estudio radiológico es negativo, pero existe una alta sospecha de CE, se debe realizar una endoscopia; otras posibilidades para estudiar un CE radiolúcido son escáner, ultrasonografía, resonancia nuclear magnética y un tránsito con bario, pero estos exámenes pueden retardar el diagnóstico sobre todo si se usa medio de contraste. Una vez identificado el manejo óptimo depende de la localización y tipo de CE: en caso de objetos en orofaringe se ha utilizado la pinza de Magill con éxito; para CE ubicado bajo la cricofaringe se utiliza la extracción endoscópica que tiene baja frecuencia de complicaciones. Un objeto puntiagudo en el esófago es una emergencia médica debido al alto riesgo de perforación y migración; debe ser extraído aun si el paciente no tiene el ayuno indicado y si el paciente tiene signos de compromiso respiratorio, edema de cuello, crépitos o peritonitis, debe ser evaluado por cirujano y derivado a un centro de alta complejidad.

La mayoría de los objetos ubicados en el estómago pasan sin incidentes, pero hay un importante riesgo de complicaciones, por lo tanto, si es factible se debe considerar la extracción endoscópica. Cuando el CE ha sobrepasado el ligamento de Trietz se recomienda la enteroscopia o cirugía; en el paciente asintomático se debe realizar una monitorización estricta con radiografía de abdomen. El tránsito promedio para la eliminación de un CE es 3-6 días, así es que si el objeto no avanza en tres días o el paciente comienza a estar sintomático se debe considerar la extracción quirúrgica. Los objetos largos como utensilios o cepillo de dientes son otra categoría a considerar: objetos ≥ 3 a 5 cm de longitud requieren extracción endoscópica.

Tratamientos como: aceite mineral, enzimas proteolíticas, catárticos, laxantes y glucagón no se recomiendan para la extracción de CE debido a sus potenciales efectos adversos.

Bibliografía

1. Kramer R, Diana G, et al. Management of ingested foreign bodies in children: a clinical report of the NASPGHAN Endoscopy Committee. *JPGN* 2015; 60:562-74.
2. Green S. Ingested and aspirated foreign bodies. *PIR* 2015; 36(10).
3. Alfonzo M, Baum C. Magnetic foreign body ingestions. *Pediatr Emer Care* 2016; 32:698-704.
4. Sink J, Kitsko D, et al. Diagnosis of pediatric foreign body ingestion: clinical presentation, physical examination, and radiologic findings. *Ann Otol Rhin Laryngol* 2016; 125(4):342-50.
5. Wright C, Closson F. updates in pediatric gastrointestinal foreign bodies. *Pediatr Clin N Am* 2013; 60:1221-39.

Hemorragia digestiva

Eduardo Chávez C.

El desarrollo y aplicación en el niño de diversas técnicas endoscópicas e imagenológicas ha permitido mejorar el rendimiento diagnóstico hasta más del 80% de los casos. La evolución en una gran mayoría es favorable, pero no hay en la literatura pediátrica información sobre factores pronósticos que permitan diferenciar población en riesgo y los sistemas predictivos desarrollados para adultos, no son aplicables a población pediátrica dado las particulares características de dicha población, y en las revisiones hay datos sobre etiología, pero escasa información sobre epidemiología y factores pronósticos.

Internacionalmente se describe que el 20% corresponden a hemorragia digestiva (HD) alta, 30% a HD baja y 50% a HD de origen indeterminada; el 11% requiere hospitalización.

El año 2015 se desarrolló un puntaje para seleccionar aquellos pacientes que se beneficiarán con un procedimiento endoscópico de aquellos que no lo necesitarán (Sheffield Scoring System). La siguiente tabla describe las variables y puntaje con valor predictivo positivo de 91,18% y valor predictivo negativo de 88,57%

Historia	Condición preexistente significativa	1
	Presencia de melena	1
	Historia de hematemesis masiva	1
Evaluación clínica	Frecuencia cardíaca > 20 de la mediana para la edad	1
	Llene capilar prolongado	4
Laboratorio	Caída de Hemoglobina > 2,0 g/l	3
Manejo y resucitación	Necesidad de bolos iv	3
	Necesidad de transfusión sanguínea (Hb < 8,0 g/l)	6
	Necesidad de otros productos sanguíneos	4
Puntaje total 24	Valor de corte	8

Para establecer el diagnóstico etiológico es necesario, en primer lugar, efectuar una anamnesis y un examen físico minucioso y completo, incluido el tacto rectal, mediante lo cual es posible llegar en la mayoría de los casos, a un diagnóstico bastante aproximado. Una vez orientado por la historia clínica, se podrá seleccionar aquellos exámenes de laboratorio que están más indicados.

Formas clínicas

Hematemesis: Indica lesión proximal al ligamento de Treitz. Tener presente causas extradigestivas, como hemoptisis, epistaxis y sangre materna deglutida.

Melena: Aislada o acompañada de hematemesis. Se origina habitualmente en los segmentos proximales al yeyuno, pero también puede provenir de regiones inferiores del intestino delgado y aún del colon derecho.

Rectorragia: Habitualmente un sangrado distal, sin embargo, en niños con HD alta y con tránsito intestinal acelerado puede observarse sangre roja en sus deposiciones.

Hematoquezia: Condición intermedia entre melena y sangre roja, pudiendo verse en casos de divertículo de Meckel e invaginación intestinal.

Sangrado gastrointestinal de origen oscuro: Se define como el sangrado de origen desconocido que persiste o recurre después de hallazgos negativos.

Causas más frecuentes de hemorragia digestiva según grupo de edad

<p style="text-align: center;">Recién nacido</p> <p style="text-align: center;">Enfermedad hemorrágica Ingestión de sangre materna Úlcera de estrés Traumatismo anorrectal Enterocolitis necrosante Diarrea infecciosa Enterocolitis alérgica</p>	<p style="text-align: center;">Lactante</p> <p style="text-align: center;">Gastritis medicamentosa Esofagitis Úlcera de estrés Fisura anal Invaginación intestinal Diarrea infecciosa Divertículo de Meckel Enterocolitis alérgica</p>
<p style="text-align: center;">Preescolar</p> <p style="text-align: center;">Gastritis Esofagitis Várices esofágicas Pólipos rectales Fisura anal Enterocolitis Divertículo de Meckel</p>	<p style="text-align: center;">Escolar</p> <p style="text-align: center;">Gastritis Úlcera duodenal Esofagitis Enterocolitis Fisura anal Colitis ulcerosa</p>

Métodos diagnósticos

Esofagogastroduodenoscopia

Superioridad en determinar el sitio de la HD; especialmente en lesiones superficiales como gastritis o esofagitis, en que el diagnóstico lo puede hacer en el 75 a 90% de los pacientes. También tiene ventaja en el paciente con sangrado activo y puede entregar información evolutiva de nichos ulcerosos determinando la conducta más apropiada. Ventaja adicional es la posibilidad de realizar tratamientos de lesiones sangrantes agudas y realizar escleroterapia y/o ligadura de várices esofágicas en niños con hipertensión portal. Nuevos y más pequeños endoscopios han hecho posible este examen desde el período de recién nacido

Colonoscopia

Primera elección en pacientes con rectorragia. Inflamación o pólipos son fácilmente diagnosticados, permitiendo la toma de muestra para estudios histológicos, parasitológicos y bacteriológicos. También tiene acción terapéutica al permitir polipectomías y el tratamiento de lesiones vasculares.

Cápsula endoscópica

Útil para el diagnóstico de lesiones que no están al alcance de la endoscopia digestiva alta ni baja. Aprobada por FDA para niños mayores de 2 años.

Endoscopia de doble balón

Su mayor indicación y máxima utilidad en niños es en el estudio de sangrado de origen oscuro, asociado a estudio previo con cápsula endoscópica

Radiología

- Abdomen simple: considerar cuando se requiera descartar obstrucción intestinal y aire libre intraabdominal.
- Tránsito de intestino delgado, usando la técnica de enteroclisia, permitirá con doble contraste evaluar mucosa intestinal en enfermedades como Crohn y tumores, y eventualmente el divertículo de Meckel.

- Enema baritado: diagnóstico en la invaginación intestinal, pudiendo en estados precoces resultar en una reducción hidrostática de éste (la presencia de aire libre en el abdomen, signos de obstrucción significativas, o evidencias clínicas de peritonitis lo contraindican).
- Enema baritado con técnica de doble contraste y la colonoscopia resultan complementarias en enfermedades inflamatorias del intestino y pólipos colónicos.

Medicina nuclear

- Cintigrafía con Tc 99 sulfuro coloide: permite detectar sangrados de hasta 0,1 ml/min.
- Cintigrafía con glóbulos rojos marcados con TC 99, tiene la ventaja de poder repetir el examen a las 24 horas, permitiendo detectar sangrados intermitentes. Asociada a colonoscopia permite identificar la mayoría de las causas y sitios de sangrado en hemorragia digestiva baja.
- Cintigrafía con Tc 99 pertectato, es el examen de elección en la demostración del divertículo de Meckel con mucosa gástrica ectópica.

Angiografía

Permite identificar sangrados de hasta 0,5 ml/min. También demuestra malformaciones vasculares, telangiectasias y hemangiomas. La morbilidad asociada la ha relegado a un segundo plano.

Tratamiento

El enfoque terapéutico del niño con hemorragia digestiva requiere:

- Estabilidad hemodinámica: taquicardia e hipotensión ortostática son signos precoces de hipovolemia. Recordar que el descenso de hematocrito se produce 24 a 48 horas después.
- Si no existe compromiso hemodinámico, determinar si realmente el paciente tiene una hemorragia digestiva, descartando epistaxis, ingestión de sangre del pecho materno o de alimentos coloreados como betarragas, moras, etc., o algunos medicamentos.
- Si existe compromiso hemodinámico se deberá manejar de acuerdo a las pautas correspondientes.
- Tomar muestra de sangre para hemoglobina, hematocrito, recuento de plaquetas, estudio de coagulación y clasificación de grupo sanguíneo.
- Corregir coagulopatía subyacente.
- Determinar si se trata de una hemorragia digestiva alta o baja: aspiración de sangre a través de una sonda nasogástrica permite catalogar la hemorragia como alta, aunque su ausencia no la descarta.
- Si se extrae sangre por la sonda nasogástrica:
 - Realizar lavado con solución fisiológica hasta aclarar el contenido extraído.
 - Se debe tener especial cuidado con la hipotermia en niños menores.
 - Una vez estabilizado hemodinámicamente, realizar endoscopia digestiva alta.
 - Retirar agentes ofensores (por ejemplo antiinflamatorios).
 - Supresión secreción ácida con inhibidores de bomba de protones.
- En caso de sangrado por várices esofágicas, a lo anterior se debe agregar:
 - Octreotide, análogo de la somatostatina con acción en el flujo sanguíneo esplácnico. Uso ev: 1 µg/kg IV en bolo (max 50 µg) seguido por 1 µg/kg/h. Puede incrementar la infusión cada 8 horas a 4 µg/kg/h (max 250 µg por 8 h). Una vez controlado el sangrado, disminuir en 50% cada 12 horas. Presentación: Sandostatin® 1 ampolla (1 ml): 0,1 mg (100 µg).

Recordar que la sobrecarga de volumen empeora o agrava el sangrado.

- Si el sangrado no ha remitido, el uso temporal de sonda de Sengstaken Blakemore, adecuada a la edad del paciente, es de ayuda en cohibirlo mientras se logra endoscopia.
- El paciente que ha sangrado por úlcera péptica debe ser estudiado para la presencia de *Helicobacter pylori* y tratado para prevenir un nuevo episodio de hemorragia digestiva.
- En HD baja, la prioridad es identificar aquellos pacientes en quienes el sangrado es secundario a obstrucción intestinal u otra causa quirúrgica y permitir así un adecuado manejo de ella. La colonoscopia es un examen de primera línea.

Cirugía

Laparoscopia y laparotomía exploratoria son importante alternativa diagnóstica y terapéutica cuando otras medidas no han podido identificar la fuente de sangrado en pacientes seleccionados. Una indicación quirúrgica clara, la da la necesidad de reponer el volumen sanguíneo total del paciente en 24 horas o menos.

Bibliografía

1. Gugig R, Rosenthal P. Management of portal hypertension in children. *World J Gastroenterol* 2012; 18 (11):1176-84.
2. Thomson M, Leton N, Belsha D. Development of the Sheffield Scoring System to predict need for endoscopic therapy. *JPGN* 2015;60:632-6.
3. Pant C, Olyae M, Sferra TJ, Gilroy R, Almadhoun O, Deshpande A. Emergency department visits for gastrointestinal bleeding in children: results from the Nationwide Emergency Department Sample 2006-2011. *Curr Med Res Op* 2015; 31(2):347-51.
4. Pai A, Fox V. Gastrointestinal bleeding and management. *Pediatr Clin NA* 2017; 64:543-61.
5. Romano C, Oliva S, Martellosi S, et al. Pediatric gastrointestinal bleeding: Perspectives from the Italian Society of Pediatric Gastroenterology. *World J Gastroenterol* 2017; 23(8):1328-37.

Síndrome de malabsorción

Gladys Guevara P.

La absorción de nutrientes es una compleja función integrada que relaciona la mucosa intestinal, secreciones biliopancreáticas, motilidad digestiva, lumen intestinal y absorción colónica. La malabsorción ocurre por alteraciones que se producen durante la digestión y absorción de nutrientes ya sea en forma generalizada o selectiva. Aunque la diarrea es el síntoma más frecuente, a veces puede no estar presente al diagnóstico y solo manifestarse como retardo del crecimiento.

Evaluación

Anamnesis

Características de la diarrea, dolor abdominal, vómitos. Síntomas extraintestinales: dolor articular, úlceras orales, exantema, urticaria, etc.

Examen físico

Peso, talla, circunferencia craneana, curva de crecimiento, examen abdominal. Signos de déficit de nutrientes: dermatitis perianal, deformidades de extremidades. Examen región perianal.

Laboratorio

Hemograma: anemia ferropénica, anemia megaloblástica por déficit de vitamina B 12 y ácido fólico, trombocitosis, inflamación, perfil bioquímico, orina completa, coprocultivo, parasitológico, sustancias reductoras en deposiciones, medición de grasa fecal (recolección de heces por 24 horas, se considera alterado una pérdida > 5 g/dl en mayores de 3 años y en lactantes y preescolares una pérdida de más de un 10% de lo ingerido), elastasa fecal, recuento de inmunoglobulinas, PCR y VHS, albúmina y prealbúmina, niveles de vitaminas liposolubles A, D, E y K, radiografía de abdomen simple, ecografía abdominal, TAC, exámenes más específicos como ac. antitransglutaminasa (niveles de Ig A), ac. antiendomiso, electrolitos en sudor, test de hidrogeno espirado, endoscopia digestiva alta con biopsia duodeno, colonoscopia.

Patologías específicas que producen malabsorción

Patologías pancreáticas

Fibrosis quística	Síndrome de Shwachman Diamond
Síndrome de Pearson	Síndrome de Johanson- Blizzard
Pancreatitis crónica	Deficiencia de amilasa
Deficiencia de lipasa	Deficiencia de tripsinógeno

Fibrosis quística

Enfermedad autosómica recesiva causada por mutación del gen CFTR ubicado en el cromosoma 7, lo que lleva a deficiencia en la función del canal de cloro lo que produce una desregulación del flujo de agua y sal a través de las células glandulares intraepiteliales ubicadas en la vía aérea, páncreas, hígado, intestino, glándulas sudoríparas, y conducto deferente, provocando obstrucción de conductos por secreciones espesas. Se han descrito más de 1.600 mutaciones, la mutación más común es la $\Delta 508$. En Chile su frecuencia es: 1/1.800-1/10.000 recién nacidos. La enfermedad suele manifestarse por problemas respiratorios, diarrea crónica y retraso pondo estatural. El compromiso pulmonar es la principal causa de morbimortalidad, se manifiesta por cuadros de infección e inflamación progresiva que pueden llevar a insuficiencia respiratoria.

Cuadro clínico

Antes de los 6 meses se presenta retardo del crecimiento, mal incremento de peso, deposiciones voluminosas y blandas, hipoalbuminemia, edema y anemia. El compromiso hepático se puede manifestar como ictericia neonatal, esteatosis, cirrosis biliar, insuficiencia hepática, microvesícula, distensión de la vesícula, colelitiasis, barro biliar y colangiocarcinoma; también se pueden observar trastornos hidroelectrolíticos, pólipo nasal y enfermedad sinusoidal, prolapso rectal e infertilidad. Puede haber antecedentes de íleo meconial.

Diagnóstico

Cuadro clínico, antecedentes familiares o *screening* neonatal más examen de laboratorio compatible; el diagnóstico prenatal se realiza por análisis del ADN de células de vellosidades coriónicas o líquido amniótico.

- *Screening* neonatal: determinación de tripsinogeno inmunorreactivo.
- ELG en sudor: en pacientes sobre 6 meses, valores < 40 mM/l es considerado normal y valores > 60 mM/l anormal. Para lactantes mayores de 6 meses, valores de electrolitos en sudor < 30 mM/l son considerados normales. Se requiere de un segundo examen de electrolitos en sudor alterado para confirmar el diagnóstico; pacientes con valores intermedios requieren estudio genético.
- Estudio genético permite identificar mutaciones evaluando pronóstico y en pacientes con clínica y test del sudor dudoso realiza el diagnóstico. Un estudio negativo no lo descarta ya que este solo mide las mutaciones más frecuentes.
- Elastasa fecal: evalúa función pancreática, normal > 200 µg.
- Esteatocrito ácido en deposiciones es útil en el seguimiento de pacientes con mal incremento ponderal. Normal < 5%; hoy en desuso.
- Otros exámenes: hemograma, proteínas totales/albumina, Ca/P, hierro/ferritina, pruebas de función hepática, protrombina.

Los pacientes deben ser tratados con reemplazo de enzimas pancreáticas, cuya dosis se adecúa de acuerdo al número de alimentaciones diarias, gramos de grasa y a la edad, agregando vitaminas liposolubles. También se puede utilizar antiácidos que facilitan la acción de las enzimas pancreáticas, polietilenglicol en el caso de constipación y ácido ursodexosólico, cuando se asocia colestasia.

Defectos en la solubilización de sales biliares (SB)

La deficiencia en sales biliares se puede producir por defectos en la síntesis hepática o alteración en el flujo biliar. Los pacientes se presentan con retardo del crecimiento y déficit de vitaminas liposolubles. Las SB son recicladas a través del circuito enterohepático, que se altera por sobrecrecimiento bacteriano y desconjugación de SB, lo que impide su absorción desde el íleon distal hacia la circulación portal para ser nuevamente utilizados por el hígado; las SB desconjugadas inhiben la absorción de hidratos de carbono, los que llegan al colon y por efecto osmótico aumentan la diarrea, además de ejercer *per se* un efecto colerético.

Alteraciones del ribete en cepillo intestinal

Corresponde a etiologías congénitas

Enfermedad de inclusión microvellositaria	Enfermedad de Hartnup
Deficiencia primaria de lactasa	Enfermedad de Tufting
Malabsorción de glucosa y galactosa	Síndrome de Lowe
Deficiencia de sacarasa isomaltasa	Deficiencia de enteroquinasa

Enfermedad de inclusión microvellositaria se caracteriza por un cuadro de diarrea líquida masiva y atrofia severa de las vellosidades intestinales; se afecta intestino delgado y grueso. En la

enfermedad de Tufting, la atrofia vellositaria es moderada y se localiza en el intestino delgado. El tratamiento para ambas condiciones es la alimentación parenteral prolongada y últimamente trasplante intestinal, previo análisis de comité de ética.

Disminución de la superficie de la mucosa

Síndrome de intestino corto en neonatos: malformaciones congénitas (gastrosquisis, onfalocele, atresia de intestino delgado, vólvulo por mal rotación), enterocolitis necrosante. En niños y adolescentes: vólvulo por mal rotación, trauma, neoplasia intraabdominal, enteropatía por radiación, resección ileal (enfermedad de Crohn, enterocolitis necrotizante). Entre las causas infecciosas, considerar: enfermedad celíaca, infección, enteropatía alérgica, enfermedad de Crohn, diarrea posinfecciosa, enteropatía autoinmune.

1. Síndrome de intestino corto (SIC)

Se produce tras resección quirúrgica del intestino, generalmente por malformaciones congénitas o trauma gastrointestinal; tienen riesgo de desarrollar SIC si se conservan < 30% de la longitud intestinal (aproximadamente 70 cm en lactantes y 150 cm a 200 cm en adultos). La diarrea se produce si la secreción del remanente proximal excede la capacidad absorbiva del remanente distal; la región de intestino remanente determina la capacidad de adaptación y el grado de malabsorción se correlaciona con la longitud del intestino delgado remanente, su capacidad absorbiva, la presencia o ausencia de la válvula ileocecal y colon. El objetivo del tratamiento es prevenir la insuficiencia intestinal permanente o recuperar el máximo de función remanente.

2. Diarrea posinfecciosa

Cuando la duración de la diarrea se prolonga más allá del cuadro infeccioso en un niño con un buen estado general. Podría ser debida a un retardo en la renovación del epitelio, lo que lleva a una deficiencia en la maduración de la vellosidad y a una disminución de las enzimas del ribete en cepillo y de los transportadores. Factores de riesgo: malnutrición preexistente, preescolar, compromiso inmune y enfermedad sistémica subyacente. Tratamiento: dieta con altas calorías, bajo en o sin lactosa, moderado contenido de grasa, y alto contenido de hidratos de carbono complejos. Los probióticos han demostrado utilidad.

3. Enfermedad celíaca (EC)

Desorden sistémico mediado inmunológicamente, gatillado por el gluten en individuos genéticamente susceptibles, caracterizada por la presencia de una combinación variable de: manifestaciones gluten dependiente, anticuerpos específicos de EC (IgA-tTG2 e IgA EMA), perfil genético de riesgo (haplotipos HLA DQ2, DQ8), enteropatía (infiltrado linfoplasmocitario y aplanamiento vellositario en la histología). Prevalencia 1 a 2% de la población. En Chile 1% de la población positiva para IgA-tTG2 y la prevalencia confirmada por biopsia en un subgrupo es de 0,6%. Sospechar en pacientes que consultan por manifestaciones digestivas y/o extra digestivas con o sin sintomatología específica, que presenten patologías como definidas de riesgo (dermatitis herpetiforme, hepatitis autoinmune, tiroiditis autoinmune, diabetes mellitus tipo i, síndrome de Sjogren, artritis crónica juvenil, nefropatía por Ig A, déficit selectivo de Ig A), en familiares de primer grado de un celíaco ya diagnosticado presenten o no síntomas sugerentes, infertilidad de causa no precisada, epilepsia y calcificaciones occipitales

Cuadro clínico

Ver Tabla 1.

Diagnóstico

Realizar Ig A sérica y plasmática, anticuerpos antiendomiso (Ig A-EMA), anticuerpos antitransglutaminasa (Ig A-tTG2), y anticuerpos antigliadina deaminada (AGAD). Cuando la sospecha clínica es alta, realizar biopsia intestinal aunque la serología sea negativa. Biopsia intestinal: aumento de linfocitosis intraepiteliales, hiperplasia de las criptas y atrofia vellositaria.

Tabla 1

Manifestaciones digestivas	Manifestaciones extra digestivas
Lactante y preescolar Diarrea crónica Inapetencia Vómitos Dolor abdominal crónico Distensión abdominal	Compromiso del estado general Malnutrición retardo pondoestatural Irritabilidad Anemia Apatía-tristeza
Escolar Constipación/diarrea crónica Dolor abdominal Alteración del tránsito intestinal Dispepsia, distensión abdominal	Retraso puberal/retraso menarquia Talla baja/cefalea Aftas orales/hipoplasia del esmalte Hipotonía altralgias/artritis/osteoporosis
Adolescente Símil de Sd. de intestino irritable Constipación Amenorrea/alteraciones menstruales	Anemia ferropénica -aftas orales recurrentes Hipertransaminasemia

Tratamiento

Dieta libre de gluten (DLG) contiene menos de 20 mg/kg o 20 ppm; en Chile el punto de corte es 3 ppm, se debe evitar contaminación cruzada de tipo industrial o casera. La DLG puede ser pobre en fibra en algunas vitaminas y minerales, por lo que se requiere de un control nutricional estricto. Se deben buscar carencias específicas de micronutrientes (*Fe, Ca, Vitamina D, etc.*). La mala adherencia al tratamiento aumenta el riesgo de complicaciones autoinmunes y de cáncer intestinal. Todos los pacientes diagnosticados deben ser referidos a un equipo multidisciplinario con nutriólogo, nutricionista y gastroenterólogo

Defectos en el transporte

Linfangiectasia intestinal

Linfáticos intestinales dilatados en serosa y submucosa intestinal, con alteración del flujo, lo que se asocia a diarrea, esteatorrea, enteropatía perdedora de proteínas, retardo del crecimiento, hipoalbuminemia, edema y linfopenia. Esta condición puede ser primaria debido a anomalías congénitas de los vasos linfáticos, o secundaria a insuficiencia cardíaca congestiva, cirrosis hepática, tumores linfáticos, o enfermedad de Behçet. Se debe tratar la causa subyacente asociado a dieta rica en proteínas, baja en grasa, principalmente con ácidos grasos de cadena mediana. Se utiliza octreotide en pacientes en que falla la dieta. Se indica cirugía para el tratamiento de ascitis quillosa o resección de lesiones aisladas.

Bibliografía

1. Kelle J, Layer P. The pathophysiology of malabsorption. *Viszeralmedizin* 2014; 30(3):150-4.
2. Papadia C, Di Sabatino A. Diagnosing small bowel malabsorption: a review. *Intern Emerg Med* 2014; 9:3-8.
3. Kelly CP, Bai JC, Liu E, Leffler DA. Advances in diagnosis and management of celiac disease. *Gastroenterology* 2015; 148(6):1175-86.
4. Guevara Pacheco G, Chávez Cortés E, Castillo-Durán C. Deficiencia de micronutrientes y enfermedad celíaca en pediatría. *Arch Argent Pediatr* 2014; 112(5):457-63.

Es el pasaje de contenido gástrico al esófago con o sin regurgitación y vómito, el cual ocurre varias veces al día en lactantes, niños y adultos.

Fisiopatología

- Insuficiente *clearence* o *buffer* del reflujo.
- Anormalidades en la restitución o reparación epitelial esofágica.
- Vaciamiento gástrico retardado.
- Anormalidad en el reflejo protector neuronal del tracto aerodigestivo.
- Componente genético (concordancia aumentada en gemelos monozigóticos).

Cuadro clínico

Reflujo gastroesofágico (RGE) fisiológico

- Regurgitaciones frecuentes (a veces vómitos).
- Buen incremento ponderal.
- Buen estado general.
- Sin sintomatología asociada.

RGE patológico o enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE)

384

- Mal incremento ponderal.
- Esofagitis secundaria: irritabilidad, rechazo alimentario, postura con arqueado de cabeza hacia atrás durante la alimentación, halitosis, pirosis, dolor nocturno.
- Apnea o ALTE (*Apparent Life Threatening Event*). La literatura es limitada, pero demuestra que la relación es baja en estudios con pHmetría asociado a polisomnografía (7% en 25 lactantes con apnea, otro estudio demostró 6,4% en 21 pacientes pediátricos).
- Síntomas ocultos: laringitis u otitis a repetición, tos crónica, llanto intratable, erosiones dentales, anemia.
- Síntomas respiratorios: asma, neumonías a repetición.

Diagnóstico

El diagnóstico de ERGE se hace en base a la clínica. En la historia clínica determinar la edad de inicio de síntomas digestivos o extra digestivos. Realizar evaluación nutricional y confeccionar curva de crecimiento. Es importante evaluar la presencia de síntomas de alarma que permitan identificar otras enfermedades y complicaciones de ERGE (síntomas de alarma).

- Vómitos biliosos.
- Inicio de vómitos después de los 6 meses.
- Diarrea.
- Fiebre letargia.
- Macro-microcefalia.
- Hematemesis.
- Sangrado digestivo.
- Falla de crecimiento.
- Constipación.
- Hepato-esplenomegalia.
- Convulsiones.

Diagnóstico diferencial

Recién nacido

- Común: sobrealimentación, exceso de abrigo, deshidratación, obstrucción anatómica, sepsis.
- Menos frecuente: hiperplasia suprarrenal, enfermedad metabólica.

Lactante menor

- Común: infecciones entéricas, síndrome coqueluchoídeo, estenosis hipertrófica del píloro, alergia a proteína de leche de vaca.
- Menos frecuente: hiperplasia suprarrenal, enfermedad metabólica, acidosis tubular renal.

Preescolar y escolar

- Común: gastroenteritis, apendicitis, migraña, embarazo.
- Menos frecuente: pancreatitis, hepatitis, tumor cerebral, síndrome del vomitador cíclico, cólico biliar o renal.

Exámenes

Pueden ser útiles para documentar la presencia de reflujo o de sus complicaciones, establecer una relación causal entre el reflujo y síntomas, evaluar la terapia, y para excluir otras condiciones. Debido a que ninguna prueba puede abordar todas estas preguntas, deben ser seleccionadas cuidadosamente según la información buscada, y las limitaciones de cada prueba debe ser reconocida.

pHmetría esofágica de 24 horas

- Medición válida cuantitativa de la exposición ácida esofágica comparada con rangos de normalidad establecidos. Sin embargo, la severidad del reflujo ácido patológico no se correlaciona consistentemente con severidad de los síntomas o complicaciones demostrables (calidad de evidencia B).
- Permite evaluación del tratamiento médico o quirúrgico y estudiar síntomas ocultos.

Impedanciometría intraluminal multicanal con pHmetría

- Permite la detección de la frecuencia, altura y duración de los episodios de reflujo esofágico independientes del pH (detecta pH ácido, débilmente ácido y no ácido).
- Su mayor ventaja sobre la pHmetría es que puede demostrar mejor correlación en tiempo entre síntomas y reflujo. Si se combina con videopolisomnografía o manometría ha sido útil en correlacionar síntomas como apnea, tos u otros síntomas respiratorios con episodios de reflujo ácido (calidad de evidencia B).
- Faltan valores de normalidad en pacientes sanos de todas las edades para interpretar correctamente sus resultados.

Estudios de motilidad

- Manometría esofágica puede ser anormal en pacientes con ERGE, pero estos hallazgos no son lo suficientemente sensitivos o específicos para confirmar esta patología ni tampoco predecir la respuesta al tratamiento médico o quirúrgico.
- Puede ser útil en detectar trastorno de motilidad en pacientes con fracaso de la terapia médica con endoscopia normal.

Endoscopia digestiva alta con biopsia de esófago

- En sospecha de esofagitis y como herramienta de descarte de otras patologías. Su normalidad no descarta RGE (calidad de evidencia B).
- Signos y síntomas de alarma con indicación de EDA y biopsias.
 - Hematemesis o melena.
 - Disfagia o antecedente de impactación de alimentos.
 - Reflujo que se mantiene después de los 2 años.
 - Falla de crecimiento.
 - Irritabilidad en niños y jóvenes con dificultades de comunicación.

- Dolor retroesternal, epigástrico, o dolor abdominal superior que requiere tratamiento médico continuo o refractaria al tratamiento médico o que reaparece al suspender medicamentos.
- Aversión a la alimentación.
- Anemia por deficiencia de hierro inexplicada.
- Síndrome de Sandifer.

Ensayo empírico de supresión ácida como diagnóstico

- Opinión de expertos sugieren que en niños mayores o adolescentes con síntomas típicos es justificado el uso de inhibidores de bomba de protones por sobre 4 semanas aunque el alivio de estos síntomas no confirma el diagnóstico de ERGE (calidad de evidencia C).

Tratamiento

Medidas no farmacológicas

- En lactantes hasta los 12 meses de edad la posición supina es la recomendada (evidencia grado A). El uso de fórmulas espesadas disminuye la regurgitación pero no los episodios de reflujo (evidencia grado A).
- En niños mayores y adolescentes la posición prona y la elevación de la cabeza puede disminuir el RGE. Los grandes volúmenes de comida, la obesidad y la cena tarde en la noche son asociados a ERGE (evidencia grado A).

Medidas farmacológicas

- Proquinéticos: potenciales efectos adversos sobrepasan los potenciales beneficios como también hay insuficiencia de evidencia de la eficacia clínica (evidencia grado C).
- Citoprotectores (sucralfato): se adhiere a las lesiones pépticas, es útil en esofagitis con lesiones endoscópicas. Requiere para su acción un medio ácido y tiene mayor riesgo de reacciones adversas (complejo de aluminio).
- Supresores de la acidez (antagonistas H2 e inhibidores de bomba de protones): suprimen los síntomas y sanan la mucosa (calidad de evidencia A). Los antagonistas H2 presentan fenómeno de taquifilaxia en el uso crónico. Inhibidores de la bomba de protones son superiores a los antagonistas H2 en liberar de síntomas y tratar la esofagitis (calidad de evidencia A).
 - Ranitidina (antagonista H2): RN: 2-3 mg/kg/dosis c/8 horas.
1 m-6 m: 1-3 mg/kg/dosis c/8 horas.
6 m-12 años: 2-4 mg/kg/dosis c/12 horas (máx. 150 mg).
12 -18 años: 150 mg c/12 horas.
 - Omeprazol (Inhibidor de bomba): Neonato: 1,4-2,8 mg/kg/día (después de los 7-14 días).
1 m-2 años: 1-3 mg/kg/día (máx. 20 mg).
Niños de 10-20 kg: 10-20 mg/día y > 20 kg: 20-40 mg/día.

Tratamiento quirúrgico

- Fracaso del tratamiento médico, recaídas crónicas, falta de adherencia a tratamiento y aspiración pulmonar de reflujo. Se debe tener presente que la cirugía de Nissen realizada en período de lactante tiene una tasa de falla más alta que la realizada más tardíamente.

Bibliografía

1. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: Joint Recommendations NASPGHAN and ESPGHAN. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2009; 49:498-547.
2. Lightdale J, Gremse D. Gastroesophageal Reflux: management guidance for the pediatrician. Pediatrics 2013; 131:1684-85.
3. Davies I, Burman-Roy S, Murphy M; Guideline Development Group. Gastro-oesophageal reflux disease in children: NICE guidance. BMJ 2015; 350:g7703.

Se define como evacuaciones infrecuentes y/o dolorosas, con deposiciones habitualmente aumentadas de consistencia y tamaño, pudiendo o no cursar con incontinencia fecal.

Clasificación

El 90-95% de los casos se deben a algún trastorno funcional de la defecación, definidos y clasificados según ROMA III. Solo en un 5 a 10% de los casos la causa es de origen orgánico.

Trastornos funcionales

Neonato a 4 años

- Disquecia: cuadro clínico de esfuerzo y llanto de al menos 10 minutos previo al pasaje exitoso de deposiciones blandas o líquidas sin otro problema asociado, en un lactante de hasta 6 meses de edad.
- Constipación funcional: 2 o más criterios por 4 semanas:
 - Dos episodios de defecación a la semana o menos.
 - Uno o más episodios de incontinencia a la semana.
 - Historia de retención de deposiciones.
 - Defecación dolorosa.
 - Fecaloma.
 - Deposiciones grandes.

387

Niño mayor y adolescente

- Incontinencia fecal no retentiva: Al menos 2 meses de defecación en lugares inapropiados socialmente, al menos 1 vez por semana, en ausencia de retención fecal evidente.
- Constipación funcional: 2 o más criterios por 8 semanas:
 - 1-2 episodios de defecación a la semana o menos.
 - Uno o más episodios de incontinencia fecal a la semana.
 - Posturas y comportamientos retentivos.
 - Defecación dolorosa.
 - Fecaloma.
 - Deposiciones grandes que tapan el baño.

Trastornos orgánicos

Si bien es la causa menos frecuente, el enfrentamiento inicial debe estar dirigido a detectar las "banderas rojas" lo que nos permitirá definir el estudio de descarte de patologías específicas. Debe estar orientado especialmente a descartar enfermedad de Hirschsprüng, pero también deben considerarse malformaciones anatómicas, alteraciones metabólicas (hipotiroidismo, hipocalcemia), fibrosis quística, enfermedad celiaca, drogas (opiáceos), alergia alimentaria y enfermedades neurológicas.

Banderas rojas

- Inicio precoz (antes del mes de edad).
- Eliminación tardía del meconio (posterior a 48 horas).
- Deposiciones caprinas en menor de 1 año.
- Presencia de distensión abdominal o vómitos.
- Posición o apariencia anormal del ano.
- Asimetría de glúteos o evidencia de agenesia rectal.
- Signos de anormalidad neuromuscular no explicado por parálisis cerebral.

Diagnóstico

La anamnesis y el examen físico son los pilares fundamentales.

Historia

- Preguntar dirigidamente sobre síntomas y signos de alarma.
- Caracterizar hábito defecatorio y características de las deposiciones:
 - Tiempo de evolución: frecuencia semanal, dolor, esfuerzo, conductas retentivas.
 - Tamaño y consistencia.
- Hábitos alimenticios.
- Ambiente psicosocial y familiar, eventos relacionados con el inicio (retiro pañales, ingreso al jardín infantil o colegio, bullying, abuso sexual).

Examen físico

- Búsqueda de masas abdominales sugerentes de deposiciones o fecaloma.
- Examen de región perianal y anal en busca de signos de disrafia oculta, malformaciones, fisuras, lesiones traumáticas. Al menos un tacto rectal para evaluar tono del esfínter y corroborar presencia de deposiciones en la ampolla rectal. Debe ser realizado en las siguientes condiciones: lugar privado, consentimiento de padres o cuidadores y asentimiento en niños mayores, presencia de chaperón, tomar en cuenta el grado de exposición que desea el niño, registrando todos los hallazgos encontrados.

Laboratorio

En general, una buena historia y examen físico son suficientes para diferenciar entre constipación funcional y orgánica. En casos de presencia de banderas rojas o constipación de difícil manejo, se solicitan exámenes dirigidos a la búsqueda específica de patologías:

- Radiografía de abdomen simple.
- Manometría anorrectal y biopsia rectal (enfermedad de Hirshsprung).
- Resonancia nuclear magnética de columna lumbosacra (disrafias ocultas).
- Defecografía fluoroscópica y manometría colónica (neuropatía o miopatía).
- Laboratorio: electrolitos en sudor, anticuerpos antitransglutaminasa, pruebas tiroideas, perfil bioquímicos.

Tratamiento

- Educación sobre fisiopatología y modificación de hábitos defecatorio, alimentarios y estilo de vida.
- Farmacológico: 1ª elección es el polietilenglicol 3350 sin electrolitos, tanto para desimpactación como para tratamiento de mantención:
 - Desimpactación puede ser por vía oral o rectal.
 - Tratamiento de mantención puede ser por meses o años (Tabla 1).

Tabla 1

Medicamento	Dosis
Laxantes osmóticos (vo) Lactulosa solución al 65% Sorbitol solución al 70% Sopa de Malta Hidróxido de magnesio 400 mg/5 ml PEG 3350 sin sales por tres días	1-3 ml/kg/día en 2 dosis 1-3 ml/kg/día en 2 dosis 2-10 ml/240 ml de leche o jugo 1 ml/kg/día de solución - En desimpactación: 1-1,5 g/kg/día - En mantención 0,2-0,8 g/kg/día
Enema osmótico Enema de fosfatos	< 2 años: evitar > 2 años: 2,5 ml/kg hasta 135 ml
Infusión por SNG PEG 3350 con electrolitos	Desimpactación: 25 ml/kg/h (hasta 1.000 ml/h) hasta obtener heces como líquido claro o administrar 20 ml/kg/h por 4 h/día
Lubricantes Aceite mineral (vaselina o glicerina)	< 1 año: NO recomendado Mantención: 1-3 ml/kg/día, máximo 90 ml/día

Pronóstico

- Impacto en calidad de vida de los niños como en sus padres (física, emocional, social y escolar) es comparable con otras enfermedades crónicas usualmente consideradas más serias y es significativamente mayor que en la población sana.
- La intervención adecuada precoz es el factor determinante en el tiempo requerido para remisión: a los 6 meses de tratamiento, más del 80% de los niños tratados antes de 3 meses del inicio de síntomas logra suspender medicación, *versus* el 30% de niños tratados tardíamente, que pueden llegar a requerir años de manejo.
- En términos generales, hasta 50% de los pacientes requiere tratamiento a los 5 años de seguimiento, tanto permanente como de recaídas.

Bibliografía

1. Tabbers M, Di Lorenzo: Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *JPGN* 2014; 58(2):258-74.
2. Mugie S, Benninga M. Constipation in childhood. *Nat Rev Gastroenterol Hepato* 2011; 8(9):502-11.

Alergia a proteína de la leche de vaca

Eduardo Chávez C.

Alergia a la proteína de la leche de vaca (APLV) se refiere al conjunto de manifestaciones clínicas, ligadas a una respuesta inmunoalérgica, desencadenada por una o más de las proteínas de la leche. Esta base inmunológica es importante para diferenciar APLV de otras reacciones adversas a alimentos en las que están involucrados otros mecanismos (tóxicos, farmacológicos, defectos metabólicos). Ejemplos de esta categoría son la contaminación de alimentos por toxinas bacterianas, deficiencia de lactasa, galactosemia, etc. Se calcula que 20% de la población occidental refiere alguna intolerancia alimentaria.

El mecanismo inmunológico involucrado puede ser tanto IgE como no-IgE. En el caso de las reacciones mediadas por IgE, la APLV puede ser una manifestación más de la condición atópica que afecta a dicho paciente. El riesgo de atopia se incrementa si uno de los padres o hermanos tiene atopia (20% a 40%) y aumenta aún más (40% a 60%) si ambos padres son atópicos. En teoría, 3 a 4% de los adultos y 6 a 8% de los niños sufre de alguna alergia alimentaria. Datos no publicados cifran en 4,8% la prevalencia de APLV en niños chilenos. La mayor prevalencia en niños se explicaría por los antecedentes de atopia en los padres, inmadurez del tracto gastrointestinal, déficit temporal de IgA, sobreexposición a antígenos intestinales, aumento de la permeabilidad intestinal.

En general, los lactantes alimentados al pecho materno durante los primeros 4-6 meses de vida, tienen un riesgo menor de desarrollar APLV que aquellos alimentados con fórmula artificial.

390 |

Patogenia

La APLV patogénicamente se presenta en tres formas

- La forma IgE mediada, caracterizada por inicio agudo y compromete uno o más órganos target, tales como piel (urticaria, angioedema), sistema respiratorio (rinoconjuntivitis y asma), y tracto gastrointestinal (náusea, vómitos y diarrea).
- La forma mediada por células (no IgE), de inicio más retardado y crónico (enterocolitis, proctocolitis).
- Una forma mixta (IgE, no IgE) (dermatitis atópica, gastroenteropatías eosinofílicas).

Cuadro clínico

No existen síntomas o signos patognomónicos de APLV, de ahí la importancia de una anamnesis detallada y examen físico prolijo.

La mayoría de los síntomas ocurren, aunque no siempre, dentro de las primeras semanas de introducida la proteína de la leche de vaca. Las manifestaciones gastrointestinales descritas son: náuseas, dolor abdominal, vómitos posprandiales, diarrea que se manifiesta 5 a 8 horas después de la alimentación, sangre en deposiciones, gastritis, gastroenteritis, proctocolitis, constipación crónica, cólicos que responden a la dieta de eliminación, falla de crecimiento. También puede haber manifestaciones cutáneas como dermatitis atópica, eczema, urticaria, angioedema.

Entre las manifestaciones respiratorias descritas están la presencia de rinitis alérgica, asma, edema laríngeo. Desde el punto de vista general puede expresarse como anafilaxis.

Diagnóstico diferencial

Debe considerar: enfermedades metabólicas, alteraciones anatómicas del tubo digestivo, enfermedad celíaca, insuficiencia pancreática, reacciones adversas no inmunológicas a otros alimentos.

Consideración especial merece la concomitancia entre APLV y otras condiciones como reflujo

gastroesofágico patológico y cólico del lactante menor. En el primer caso, algunos autores refieren concomitancia en 15% a 21% y en el caso del cólico infantil, existiría un subgrupo de estos pacientes (10%), en quienes el cólico es una manifestación de APLV.

Cuadros alérgicos digestivos

Esofagitis alérgica

Los síntomas se traslapan con la enfermedad por reflujo gastroesofágico. Puede existir el antecedente de atopía. La presencia de disfagia es sugerente. La pHmetría es normal y la biopsia demuestra un infiltrado inflamatorio con presencia de más de 7 eosinófilos por campo de aumento mayor.

Gastroenteritis alérgica

Se manifiesta con náuseas, vómitos, dolor abdominal, diarrea. Puede existir un progresivo compromiso del estado general y deterioro de la curva ponderal. Cuando existe compromiso importante del intestino delgado se puede expresar como enteropatía perdedora de proteínas.

La patogenia involucra hipersensibilidad mediada tanto por IgE como por células. El diagnóstico requiere confirmar infiltración de la pared intestinal por eosinófilos.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con parasitosis, enfermedad inflamatoria intestinal y vasculitis.

Proctocolitis alérgica

Es la manifestación más frecuentemente vista en el policlínico de gastroenterología. Se expresa como sangrado rectal generalmente en lactantes menores de aspecto saludable. El diagnóstico diferencial es con fisura y colitis infecciosa. En la colonoscopia se puede observar edema y erosiones con compromiso focal o difuso. La biopsia revela infiltrado de eosinófilos, a veces hiperplasia linfonodular. El prick test y la IgE sérica son característicamente negativos.

Laboratorio

- IgE total no tiene valor.
- IgE específicas dan cuenta de sensibilización mediada por IgE, lo cual no es sinónimo de alergia. Para aquellos casos en que el cuadro clínico es IgE mediado, la IgE específica tiene una sensibilidad de 87% y una especificidad de 48%.
- Test cutáneos:
 - a) Prick test: es de lectura inmediata, revela hipersensibilidad de tipo I, presenta una sensibilidad de 88% y especificidad de 68%. Si es positivo indica sensibilización y tiene un VPP de alergia de 50%. Si es negativo descarta alergia con un VPN de 95%.
 - b) Test de parche: es de lectura retardada 48 a 72 horas. Tiene rol principal en alergias alimentarias no mediadas por IgE.

Una vez orientada la historia clínica a mecanismo no IgE, el diagnóstico se realiza con un período de suspensión de la proteína de la leche de vaca por 2 a 6 semanas al cabo del cual se reintroduce. Si no reaparecen los síntomas se descarta el diagnóstico, si vuelven a aparecer se confirma. Es importante reforzar que prueba y contraprueba es considerado el test diagnóstico *gold standard*. Si bien el desafío doble ciego es más acucioso, la mayoría de las guías clínicas aceptan el desafío abierto para confirmar el diagnóstico de APLV.

Tratamiento

Aun cuando, la inmunoterapia está en estudio, no hay datos suficientes para su aplicación en la práctica clínica diaria. Una vez hecho el diagnóstico, el tratamiento consiste en eliminar la proteína de la leche de vaca de la dieta.

En lactantes que estén siendo amamantados, se debe eliminar de la dieta de la madre la pro-

teína de leche de vaca, con adecuada supervisión nutricional y suplemento de calcio 1.000 mg/día en 2 tomas.

En los pacientes que no están recibiendo leche materna o esta es insuficiente, la fórmula de elección es con proteína de leche de vaca extensamente hidrolizada, la cual es tolerada por 90% de los pacientes. En aquellos niños que presentan esofagitis eosinofílica o alto riesgo de anafilaxia, la primera elección debe ser una fórmula en base a aminoácidos, así como también debe ser indicada en pacientes que no responden al tratamiento con fórmula extensamente hidrolizada después de un período de 2-4 semanas de observación.

Las fórmulas en base a proteína parcialmente hidrolizada no deben ser usadas para el tratamiento de niños con APLV. Fórmulas con proteína de soya no son hipoalérgicas, pueden usarse en lactantes mayores de 6 meses ya que a esa edad disminuye el riesgo de alergia cruzada, por razones de costo o mejor aceptabilidad según tolerancia clínica. Fórmulas que consideren proteínas de otros mamíferos no deben usarse por alto riesgo de alergia cruzada.

Los niños mayores de 2 años pueden no requerir fórmula de reemplazo con un adecuado manejo y seguimiento nutricional y aporte de calcio.

Debe realizarse un seguimiento con evaluación anual de pruebas de tolerancia para prevenir el uso de dietas innecesariamente prolongadas. En niños que estén recibiendo alimentación complementaria y no responden a la suspensión de la proteína de la leche de vaca después de 4 semanas de observación, no deben realizarse dietas de exclusión sin una adecuada supervisión nutricional realizando prueba y contraprueba con cada alimento a evaluar.

Prevención

- No hay evidencia que las restricciones dietarias a la madre durante el embarazo ni durante la lactancia prevengan la enfermedad alérgica, en niños de riesgo.
- Para niños con alto riesgo de desarrollar enfermedad atópica, la alimentación al pecho exclusivo al menos por 4 meses disminuye la incidencia de dermatitis atópica y APLV en los primeros 2 años de vida.
- No hay evidencia suficiente para el uso de fórmulas parcialmente hidrolizadas o extensamente hidrolizadas en lactantes con riesgo de atopia en el primer año de vida al momento del destete.
- Aunque se recomienda no introducir la alimentación complementaria antes de los 4-6 meses, no hay evidencia que retrasarla más allá de ese período, tenga un efecto protector.

392 |

Bibliografía

1. Fiocchi A, Brozek J, Schünemann H, et al. Diagnosis and rationale for action against cow's milk allergy: the WAO DRACMA guideline. *Pediatr Allergy Immunol* 2010; 21(suppl 21):1-125.
2. National Institute for Health and Clinical Excellence. Food allergy in children and young people. Diagnosis and assessment of food allergy in children and young people in primary care and community settings. www.nice.org.uk/guidance/CG116.
3. Ministerio de Salud Pública. Subsecretaría de Salud Pública. Guía Clínica Alergia a Proteína de Leche de Vaca. Serie Guías Clínicas MINSAL ISBN 978-956-348-028-3. Fecha de publicación 10 de julio de 2013.
4. Vandenplas Y, De Greef E, Devreker T. Treatment of Cow's Milk Protein Allergy. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2014; 17(1):1-5.
5. Lifschitz C, Szajewska H. Cow' milk allergy: evidence-based diagnosis and management for the practitioner. *Eur J Pediatr* 2015; 174:141-50.
6. Luyt D, Ball H, Makwana N, et al. BSACI guideline for the diagnosis and management of cow's milk allergy. *Clin Exp Allergy* 2015; 44(5):642-72.

Infección tracto urinario.	
<i>Carolina Pacheco M.</i>	394
Hematuria.	
<i>Enrique Álvarez L.</i>	398
Púrpura de Schönlein Henoch.	
<i>Carolina Pacheco M.</i>	401
Hipertensión arterial.	
<i>Laura García de Cortázar G. de C.</i>	404
Síndrome nefrótico.	
<i>Laura García de Cortázar G. de C.</i>	407
Injuria renal aguda.	
<i>Carolina Pacheco M.</i>	410
Síndrome hemolítico urémico.	
<i>Jean Grandy H.</i>	414
Diálisis peritoneal.	
<i>Carolina Pacheco M.</i>	417
Enfermedad renal crónica.	
<i>Jean Grandy H.</i>	419

Infección tracto urinario

Carolina Pacheco M.

La infección urinaria es la invasión, multiplicación y colonización del tracto urinario por microorganismos principalmente del área perineal. Su importancia radica en que en la edad pediátrica es una de las infecciosas bacterianas más frecuentes. Al finalizar esta etapa entre 8-10% de las niñas y el 2-3% de los niños ha padecido una ITU verificada con cultivo bacteriológico.

La incidencia exacta no se conoce, pero se estima que en recién nacidos alcanza el 1% con mayor proporción de varones (H:M:3:1). En lactantes 3-5%, con una proporción que es semejante entre hombres y mujeres (H:M:1:1) y que finalmente se invierte en los preescolares y escolares, siendo mayor en las mujeres (H:M:1:5) y alcanzando una incidencia de 2%.

La recurrencia es del 30 en mujeres, y en varones que presentan ITU durante el primer año de vida la recaída es de 23%.

Etiología

El agente etiológico que se encuentra con más frecuencia en la ITU es la *Eschericia coli* (86%-90%). El 10% al 14% restante se distribuye entre *Klebsiella sp*, *Proteus*, *Enterobacter sp*, *Enterococcus* y *Pseudomona sp*. Esta última asociada a malformaciones de vía urinaria, vejiga neurogénica e instrumentación.

En recién nacidos es posible encontrar *Streptococcus grupo B* y en adolescentes *Staphylococcus saprophyticus*.

394 | La orina es excelente medio de cultivo que se mantiene estéril durante su permanencia en la vejiga gracias a diferentes mecanismos de defensa del huésped, los cuales se van desarrollando con la edad.

La vía urinaria puede infectarse en cualquier época de la vida si la capacidad de producir enfermedad de los microorganismos involucrados aventajan las defensas del individuo.

Considerando esto último es que múltiples factores favorecen la infección urinaria, algunas que son propias del huésped como la presencia de constipación, alteraciones en la integridad anatómica y funcional del árbol genitourinario, grupo sanguíneo y otras propias del microorganismo como su capacidad de adhesión al urotelio, presencia de antígenos O y K, producción de enzimas y la resistencia bactericida del suero.

La presentación clínica puede ser

Cistitis: Infección limitada a la vejiga y a la uretra, más frecuente en mujeres mayores de 2 años.

Cistitis hemorrágica: Entidad característica en niños en edad preescolar o escolar. En el 50% de los casos asociado a infección viral concomitante. Se caracteriza por disuria, poliaquiuria y hematuria terminal.

Pielonefritis aguda: Infección que compromete el parénquima renal. Es la forma más severa de ITU en niños.

Nefronia lobar: Nefritis intersticial bacteriana, con clínica y laboratorio de infección bacteriana severa. El diagnóstico se realiza con eco doppler, donde se observa nefromegalia asociada a lesión parenquimatosa redondeada con hipoperfusión y alteración de la diferenciación cortico medular.

Bacteriuria asintomática: Niños con urocultivo positivo pero sin sintomatología clínica. Habitualmente un hallazgo en exámenes de orina tomados en *screening* o seguimiento. Se recomienda

no indicar tratamiento antibiótico, ya que estudios a largo plazo no muestran diferencias entre los grupos tratados y los sin tratar.

ITU recurrente: Tres o más infecciones urinarias bajas, dos o más pielonefritis o una pielonefritis más una infección urinaria baja en un año.

Clínica

El cuadro clínico sugerente de ITU es variable, siendo más específico en la medida en que el niño es mayor y puede verbalizar sus síntomas.

Recién nacidos: Aspecto gravemente enfermo, irritabilidad con letargia, rechazo de alimentación, vómito, diarrea, ictericia, fiebre ausente o hipotermia.

Lactantes: Fiebre, vómitos, dolor abdominal, irritabilidad, peso estacionario, orina mal olor.

Preescolar y niños mayores: Síntomas referidos a la vía urinaria como disuria, poliaquiuria, urgencia miccional y ocasionalmente enuresis. Compromiso renal: Dolor en las fosas lumbares, fiebre, compromiso general y vómitos.

Examen físico

En el examen físico además de objetivar alteraciones propias de ITU como puño percusión (+), dolor abdominal, es importante evaluar presión arterial, crecimiento, buscar la palpación de masas abdominales o de globo vesical, malformaciones como epispadia, hipospadia, signos de vulvitis o vaginitis, o sinequia de labios menores, fimosis y balanitis.

Examinar la columna lumbosacra buscando signos de disrafia espinal como nevos, fositas pilonidales, hemangioma y desviación del pliegue interglúteo.

Diagnóstico

La confirmación del diagnóstico de ITU debe hacerse a través del examen de orina que muestra elementos concordantes con infección como bacterias, leucocitos (más de 5 por campo o más de 10 leucocitos por ul), piuria o cilindros con inclusiones leucocitarias y de un urocultivo (+).

Existen métodos de recolección no invasivos como bolsa recolectora (≥ 100.000 UFC), sin embargo, la posibilidad de contaminación de la muestra es alta. En niños sin control de esfínteres se recomienda el sondeo transuretral (≥ 10.000 UFC). De no ser posible debe realizarse una punción vesical (≥ 1.000 UFC), idealmente bajo visión ecográfica directa. En niños mayores de 2 años o continentes una muestra de orina obtenida por segundo chorro es adecuada (≥ 100.000 UFC).

El manejo está dirigido a prevenir o minimizar el daño renal, y a evitar secuelas a largo plazo, hipertensión arterial (HTA) y enfermedad renal crónica (ERC).

Hay algunos factores asociados a mayor riesgo de daño renal por ITU:

- ITU previa.
- Historia de fiebre recurrente sin foco.
- Diagnóstico antenatal de anomalía renal.
- Antecedente familiar de reflujo vésico ureteral (RVU) o enfermedad renal.
- Constipación.
- Disfunción miccional.
- Chorro débil.
- Globo vesical.
- Masa abdominal.
- Lesión espinal.
- HTA.
- Mal desarrollo pondoestatural.

Los criterios para definir si el episodio de ITU se acompaña de compromiso renal (ITU alta o pielonefritis aguda) o no (ITU baja), son clínicos, de laboratorio e imagenológicos.

Apoyan el diagnóstico de PNA: clínica, urocultivo (+) compromiso sistémico, fiebre y dolor en fosa renal.

Exámenes de apoyo: hemograma con leucocitosis, desviación a la izquierda, VHS sobre 50 mm y PCR alta.

El método de elección para confirmar la existencia de pielonefritis aguda es la cintigrafía renal con Tc 99 y DMSA en los primeros 14 días de evolución del cuadro.

Estudio

El estudio de la ITU ha estado en constante revisión en los últimos años. La estrategia de mayor utilidad para reducir la morbilidad y prevenir las cicatrices renales adquiridas es el diagnóstico oportuno y el tratamiento precoz (dentro de las primeras 48 horas), especialmente en lactantes y niños pequeños en que puede haber errores diagnósticos.

Debe efectuarse ultrasonografía (USG) renal y vesical en primer episodio de ITU febril, o después del segundo episodio si es una ITU afebril.

Uretrocistografía solo si USG muestra hidronefrosis, cicatrices u otro hallazgo sugerente de reflujo vesicouretral, o si ha tenido más de un episodio de ITU:

En menores de tres años, efectuar DMSA 6-12 meses después de ITU febril para evaluar presencia de cicatrices.

Tratamiento

Tanto el NICE (*The National Institute for Health and Clinical Excellence*) como la AAP (*The American Academy of Pediatrics*) están de acuerdo en que el tratamiento oral funciona tan bien como el IV en lactantes y niños que no son sépticos y que pueden tomar el fármaco por vía oral. Los niños que necesitan tratamiento IV deben ser cambiados a la medicación oral tan pronto como sea posible. Ni la AAP ni NICE dan ninguna recomendación sobre qué antibiótico debe usarse, pero NICE señala que debiera decidirse basándose en los patrones locales de susceptibilidad bacteriana. NICE recomienda el tratamiento por 10 días.

Particularmente en menores de tres meses, en inmunodeficiencias, niños con mala tolerancia oral y eventualmente en niños menores de 1 año se recomienda iniciar con cefalosporina de 3ª generación.

En mayores de 1 año, sanos, con función renal normal, se sugiere iniciar con aminoglucósidos (amikacina) cada 24 horas y por un máximo de 72 horas. Luego pasar a tratamiento oral según sensibilidad.

Ante el diagnóstico de nefronia, el manejo deber realizarse por vía e/v por 7-10 días según antibiograma, evolución clínica y ecográfica para luego completar 21 días con antibiótico vía oral según susceptibilidad antibiótica.

En ITU afebril se recomienda Cefalosporina de 1ª generación por 7 días.

Tabla 3. Dosis de antibióticos para tratamiento de ITU

Nombre	Dosis mg/kg/día	Fraccionamiento	Vía
Nitrofurantoina	5-7	Cada 8-12 h	Oral
Cotrimoxazol (sulfa/TMP)	40/7	Cada 12 h	Oral
Cefadroxilo	50	Cada 8-12 h	Oral
Cefiximo	8	Cada 24 h	Oral
Cefuroximo	30	Cada 12 h	Oral
Cefpodoximo	10	Cada 12 h	Oral
Cefotaxima	100-150	Cada 6-8 h	e.v
Ceftriaxone	100	Cada 24 h	e.v
Amikacina	15	Cada 24 h	e.v o i.m
Gentamicina	5	Cada 24 h	e.v o i.m
Ciprofloxacino	20-30	Cada 24 h	Oral, e.v

Profilaxis

Tanto las guías NICE y la AAP no recomiendan el uso rutinario de antibióticos profilácticos, incluso en niños con RVU. Sin embargo, en los estudios serios no se incluyeron pacientes con RVU grado V. Por tanto, se recomienda en:

- Diagnóstico antenatal de anomalía vía urinaria mientras completa estudio.
- RVU IV-V.
- ITU recurrente.
- Disfunción vesical, mientras mejora patrón miccional.

Bibliografía

1. Coulthard MG. NICE on childhood UTI: Nasty processes produce nasty guidelines. *Br Med J* 2007; 335:463-4.
2. Tullus K. Difficulties in diagnosing urinary tract infections in small children. *Pediatr Nephrol* 2011; 26:1923-6.
3. Roberts KB. Urinary tract infection: clinical practice guideline for the diagnosis and management of the initial UTI in febrile infants and children 2 to 24 months. *Pediatrics* 2011; 128(3):595-610.
4. Tullus K. A Review of Guidelines for urinary tract infections in children younger than 2 years. *Pediatric Ann* 2013;42(3):52-6.
5. Salas del C P, Barrera P, González C, et al. Actualización en el diagnóstico y manejo de la infección urinaria en pediatría. *Rev chil Pediatr* 2012; 83(3):269-78.

La presencia de sangre en la orina de un niño, muchas veces puede ser un hallazgo normal y transitorio en relación a una infección viral inespecífica, sin embargo, en ocasiones puede ser la expresión de enfermedad renal o de la vía urinaria. Cualquier patología nefrourológica puede manifestarse por hematuria en algún momento de su evolución. Su definición es convencional aceptándose como la excreción de más de cinco glóbulos rojos por campo de mayor aumento en una muestra de orina fresca y centrifugada a 1.500 rpm durante 5 minutos, o más de 15 GR por μl .

Si se utiliza cinta reactiva en una muestra de orina no centrifugada el test es positivo con 6 o más glóbulos rojos por ml, sin embargo, para evitar lecturas falsas positivas con este método deben seguirse estrictamente las indicaciones de introducir brevemente la cinta en la muestra de orina, eliminar el exceso y leer la cinta al tiempo recomendado por el fabricante. Como no es un método específico para detectar sangre, si el resultado es positivo debe confirmarse con un sedimento de orina.

Frecuencia: 0,5-2% de la población infantil (mayor en mujeres), con una incidencia anual 0,4% en niños de 6 a 12 años.

La mayoría de las hematurias en el niño son de origen glomerular, el resto corresponde a sangramiento extraglomerular.

Desde el punto de vista práctico esta diferenciación es muy importante, porque permite separar dos grandes grupos de causas de hematuria, con una información clínica y de laboratorio mínima que se resume en el siguiente cuadro:

398

	Glomerular	Extraglomerular
Color	Café	Rojo brillante
Coágulos	No	Frecuente
Dolor	No	Frecuente
Proteinuria	(++)	Escasa
Cilindros GR	Si	No
Morfología GR	Dimorfismo + 80%	Isomorfismo
Acantocitos	> 5%	

Los elementos clínicos (color, coágulo, dolor) sólo son de utilidad en presencia de hematuria macroscópica, en cambio, los elementos de laboratorio sirven tanto en hematuria macro como microscópica.

Si bien la proteinuria y cilindro de glóbulos rojos apoya el origen glomerular del sangramiento, su ausencia no lo descarta.

El estudio de la morfología del glóbulo rojo es un buen método diagnóstico. Se efectúa a través del examen de una muestra de orina fresca centrifugada, en un microscopio de contraste de fases, en que se examinan de 50 a 100 células rojas y se determina el porcentaje de disformismo. La presencia de glóbulos rojos intactos de forma y tamaño, orienta a un origen extra-glomerular. Más de 80% de GR dismórficos es diagnóstico de sangramiento glomerular.

Un sangramiento glomerular implica la sospecha de una glomerulonefritis y en ese sentido debe programarse la estrategia diagnóstica, en cambio un sangramiento extra-glomerular orienta hacia un cuadro de hipercalciuria, litiasis, ITU, nefropatía del reflujo, etc., y requerirá fundamentalmente estudio radiológico de vía urinaria.

Formas clínicas de hematuria

Hay cuatro formas de presentación que tienen evolución y pronóstico diferente:

- a) Hematuria macroscópica, habitualmente una anamnesis dirigida y el examen físico entregan una orientación diagnóstica.
Causas: Infección urinaria, hipercalciuria, hiperuricosuria, nefropatía IgA, irritación perineal, trauma, ulceración de meato, litiasis, GN agudas, tumores, etc.
- b) Hematuria microscópica sintomática, asociada a fiebre, anemia, exantema, edema, hipertensión arterial, compromiso de la función renal, dolor abdominal, disuria, oliguria, etc.
Causas: Glomerulopatías primarias (glomérulonefritis posinfecciosa, síndrome nefrótico, etc.), glomerulopatías secundarias (lupus, Schoenlein Henoch, otras vasculitis, enfermedades reumatólogicas...), nefritis intersticiales, infección urinaria, litiasis, tumores, cristalurias (hipercalciuria, hiperuricosuria), etc.
- c) Hematuria microscópica asintomática: es un hallazgo en un examen de orina solicitado por otra causa, es la forma de presentación más frecuente en niños y requiere confirmarse con a lo menos dos exámenes más tomados con el intervalo de una o dos semanas. Sólo exige seguimiento, al cabo de un año persiste 1/3 de los casos y al cabo de 5 años lo hace sólo un 7,6%.
- d) Hematuria microscópica con proteinuria: tienen un elevado riesgo de presentar enfermedad renal por lo que al momento del diagnóstico deben ser referidos para evaluación y seguimiento en nefrología.

Evaluación

En la evaluación de la hematuria, deberá efectuarse una historia clínica cuidadosa dirigida a aclarar: edad de aparición, duración, presencia de síntomas asociados (edema, fiebre, dolor lumbar, rash, dolores articulares, etc.) aspecto y color de la orina, factores desencadenantes (infecciones respiratorias, como en el caso de enfermedad de Berger; ejercicios, traumatismo, etc.), ingesta de medicamentos, otros sangramientos (hemoptisis), antecedentes de infecciones respiratorias o en piel, antecedentes familiares de sordera, enfermedades renales, TBC.

En el examen físico debe investigarse presencia de hipertensión arterial, edema, petequias, rash cutáneo, telangectasias o angiomas en piel, presencia de masa abdominal o aumento de tamaño renal, examen de genitales externos.

La evaluación de laboratorio inicial debe incluir un examen citoquímico de orina en microscopio de contraste de fases con estudio de la morfología del glóbulo rojo; urocultivo para descartar de partida una ITU y un índice de calcio/creatinina en muestra aislada de orina tomada en ayunas para detectar hipercalciuria idiopática. Un índice calcio/creatinina mayor a 0,86 en menores de 6 meses, mayor a 0,6 entre los 6 y 18 meses, mayor a 0,41 entre los 18 meses y seis años, o una calciuria mayor de 4 mg/kg/día definen a este cuadro, que constituye la causa más frecuente de hematuria extra-glomerular en el niño y que suele presentarse por brotes repetidos de hematuria macroscópica. Debe efectuarse, además, una medición de uricosuria y creatininuria en muestra aislada de orina, un valor sobre 1 es sugerente de hiperuricosuria.

Evaluar si existe compromiso de la función renal con una creatininemia.

La ultrasonografía de riñón y vejiga, por ser un método de fácil acceso, no invasivo y con un alto rendimiento para detectar presencia de tumores, cálculos, hidronefrosis, anomalías estructurales, etc. debe también ser efectuada en el *screening* inicial.

Si la ultrasonografía es normal y la morfología del glóbulo rojo orienta hacia una hematuria glomerular, la investigación debe ser dirigida al diagnóstico diferencial de las glomerulonefritis, determinando proteinemia, C3, C4, ASO, inmunoglobulinas séricas, anticuerpos antinucleares, antiDNA.

El hallazgo de C3 disminuido, habitualmente centra la investigación en 3 cuadros: glomerulonefritis aguda posinfecciosa, glomerulonefritis membrano proliferativa y lupus eritematoso sistémico.

Si el C3 es normal debe hacerse exámenes de orina repetidos a padres y hermanos. La he-

maturia familiar benigna habitualmente es microscópica, aunque pueden aparecer brotes de hematuria macroscópica en relación a infecciones respiratorias. Habitualmente no hay proteinuria ni compromiso de la función renal y al examen histológico sólo se encuentra adelgazamiento de la membrana basal del glomérulo.

Los hemangiomas renales y fístulas arteriovenosas son causas excepcionales de hematuria y su diagnóstico requiere de un grado elevado de sospecha. Efectuar cistoscopia para localizar riñón sangrante y posteriormente estudio angiográfico selectivo.

La TBC renal es una causa que si bien no frecuente, no puede dejar de investigarse en presencia de hematuria no glomerular, especialmente en nuestro medio.

Otro tipo de examen de exploración radiológica como la pielografía de eliminación, la uretrocistografía, el renograma, pielografía ascendente, etc., tienen limitadas indicaciones en el estudio de la hematuria.

Indicaciones de biopsia en niños con hematuria

- Hematuria asociada a proteinuria persistente (> de 1 año).
- Hematuria asociada a C3 permanentemente bajo.
- Sordera neurosensorial (sospecha de síndrome de Alport).
- Hematuria microscópica de larga evolución con episodios recurrentes de hematuria macroscópica (más de un año).
- Hematuria acompañada de compromiso de función renal.

Bibliografía

1. Schwartz R, Distal R, Shapiro A. Evidence of a link between fever and microscopic hematuria in children. *Eur J Pediatr* 2017; 176(6):787-90.
2. Fabiano RC, Pinheiro SV, de Almeida Araújo S, Simões E, Silva AC. Immunoglobulin a nephropathy: Pathological markers of renal survival in paediatric patients. *Nephrology (Carlton)* 2016; 21(12):995-1002.
3. Pade KH, Liu DR. An evidence-based approach to the management of hematuria in children in the emergency department. *Pediatr Emerg Med Pract* 2014; 11(9):1-13.
4. Vezzoli G, Soldati L, Gambaro G. Hypercalciuria revisited: one or many conditions? *Pediatr Nephrol* 2008; 23:503-6.

Púrpura Schönlein Henoch

Carolina Pacheco M.

El púrpura de Schönlein Henoch (PSH) es una vasculitis leucocitoclástica aguda de pequeño vaso. PSH es la vasculitis más frecuente en la edad pediátrica. Representa más menos 4-8% del total de casos. Más frecuente en el grupo comprendido entre los 2-6 años, principalmente varones.

Incidencia

El PSH presenta una incidencia en niños de 10/100.000 por año. Más del 90% de los casos reportados son pacientes pediátricos menores de diez años.

Fisiopatología

La etiología es desconocida, aunque la IgA tiene un rol esencial en la patogénesis de PSH.

Normalmente la IgA se encuentra en suero y secreciones mucosas, tiene dos isotipos: IgA1 y IgA2. Una forma anormal de la IgA1 conocida como Gal-d IgA1 ha sido identificada en la nefritis por HSP.

En los pacientes con PSH, los complejos de inmunoglobulina A (IgA), específicamente IgA1, se depositan en los pequeños vasos generando la clínica característica, petequias y púrpura palpable. Cuando estos complejos autoinmunes se depositan en los pequeños vasos de la pared intestinal, desencadenan hemorragias que pueden ir de leve a severa. Si esto mismo ocurre en los vasos del mesangio renal puede producir glomerulonefritis.

La exposición a un antígeno, generalmente secundario a una infección, medicamentos u otros factores ambientales puede desencadenar la formación de anticuerpos e inmunocomplejos.

El **estreptococo del grupo A** es el que frecuentemente ha sido encontrado en más del 30% de los cultivos faríngeos de los niños con nefritis secundaria a PSH. Los títulos de anticuerpos antiestreptolisina O se elevan en el 20-50% de los pacientes con PSH y nefritis. Recientemente, se encontró un receptor de plasmína asociado a la nefritis (NAPlr) al que se le uniría antígeno de estreptococo, ubicado en el mesangio glomerular de los niños con nefritis por PSH, lo que sugiere la participación del agente infeccioso en la iniciación y/o evolución del cuadro.

Otros agentes infecciosos desencadenantes son: Parvovirus B19, *Bartonella henselae*, *Helicobacter pylori*, parainfluenza, coxsackie, adenovirus, virus de la hepatitis A y B, *Mycoplasma pneumoniae*, virus de Epstein-Barr, varicela, *Campylobacter*. Los complejos de IgA1 se forman y se depositan en la piel, intestino y glomérulos, provocando una respuesta inflamatoria localizada. La vasculitis leucocitoclástica se desarrollará posteriormente, con la necrosis de los vasos de calibre pequeño.

Clínica

Las manifestaciones típicas de la enfermedad son: púrpura palpable, dolor abdominal, artritis y compromiso renal.

Manifestaciones cutáneas

El exantema palpable eritematoso violáceo de tipo urticarial aparece en el 80-100% de los casos. Petequias y equimosis coalescente pueden estar dispersas entre estas lesiones. Es simétrico, en miembros inferiores y glúteos preferentemente, pero no es restrictiva a otras áreas. Regresa en una o dos semanas y suele reproducirse al iniciar la deambulación. En niños menores de dos años se puede encontrar angioedema de cara, cuero cabelludo, dorso de manos y pies.

Manifestaciones articulares

Artritis o artralgiás, transitorias, no migratorias, presentes en un 40-75% de los casos. Se inflaman grandes articulaciones como tobillos o rodillas. La inflamación es preferentemente periarticular y no deja deformidad permanente. Es importante recordar en el 15-25% de los pacientes, la artritis puede preceder hasta en una semana la aparición del púrpura.

Manifestaciones gastrointestinales

El compromiso gastrointestinal puede ocurrir hasta en el 50-75% de los pacientes. Dolor abdominal cólico, vómitos y sangrado gastrointestinal son las características dominantes. Se puede encontrar en el 30% de los casos sangre macroscópica en las heces o melena. Suele aparecer después del exantema, pero en un 10-20% de los casos puede preceder a los síntomas cutáneos.

El dolor abdominal se debe a la extravasación de sangre y líquidos dentro de la pared intestinal que puede llegar a ulcerarse, invaginarse (localización preferente íleo-ilial) o perforarse.

También, aunque más infrecuentemente, puede haber una pancreatitis, infarto intestinal o hídrops vesicular.

Manifestaciones renales

Son las que marcan la gravedad del pronóstico a largo plazo. El compromiso renal ocurre en el 40-50% de los pacientes. Pueden ir desde una hematuria aislada microscópica hasta la presencia de una glomerulonefritis rápidamente progresiva.

De los pacientes que desarrollan nefropatía el 75-90% de los casos presentan síntomas urinarios dentro de las primeras 4 semanas y el 100% dentro de los tres primeros meses del comienzo de la enfermedad. Se suele asociar con afectación gastrointestinal y con la persistencia del exantema durante 2 o 3 meses.

El síntoma más común es la hematuria aislada. En el 60% puede encontrarse proteinuria. Más raramente proteinuria aislada.

402

La persistencia de proteinuria en rango nefrótico es predictiva de eventual fallo renal, por lo cual debe ser permanentemente controlada.

Puede aparecer un síndrome nefrótico o nefrítico, los cuales en conjunto pueden desarrollar falla renal en un 50% en el plazo de 10 años.

Por microscopia óptica se observa proliferación de células mesangiales, necrosis y proliferación extracapilar con aparición de medias lunas.

Se puede clasificar la nefropatía de la PSH en:

- Lesiones glomerulares mínimas.
- Progresión mesangial (focal o difusa).
- Formación de semilunas inferiores al 50%.
- Formación de semilunas entre el 50 y 75%.
- Formación de semilunas superior al 75%.
- Glomerulonefritis pseudomesangiocapilar.

Por inmunofluorescencia se observan depósitos de IgA en el mesangio del glomérulo.

Otras manifestaciones clínicas menos frecuentes

Cefalea, hemorragias del SNC, hipertensión, trombocitosis, déficit de factor VIII, déficit de vitamina K e hipotrombinemia, neumonía intersticial, hemorragia pulmonar, hematoma escrotal, torsión testicular, etc.

Diagnóstico

El diagnóstico es principalmente clínico. Es esencial el examen físico, buscando lesiones en piel, edema, alteraciones articulares, dolor abdominal, alteraciones neurológicas, etc.

Con respecto al estudio no hay exámenes característicos de la patología. Sin embargo, pruebas complementarias ayudarían a optimizar el manejo.

Los estudios de laboratorio complementan la clínica y permiten evaluar riesgo de compli-

caciones y seguimiento. Los estudios básicos incluyen: Hemograma completo con recuento de plaquetas, pruebas de función renal, análisis de orina, pruebas de coagulación, niveles de IgA, muestra de secreción faríngea o antistreptolisina-O, sangre oculta en materia fecal y biopsia de piel. Los estudios de imagen no se realizan de forma rutinaria en la evaluación de la PSH. Cuando el compromiso intestinal es severo, puede ser necesario recurrir a la arteriografía o la endoscopia para evaluación del cuadro. Ante los cuadros de dolor abdominal importante puede requerirse una ecografía abdominal o una tomografía computarizada y si se piensa en un cuadro de invaginación intestinal, puede utilizarse el enema de bario.

Tratamiento

El PSH es una enfermedad que suele tener un curso autolimitado con un promedio de 4 semanas. Por lo tanto, el tratamiento básico es de soporte: Asegurar una adecuada hidratación y transfundir sangre en caso de hemorragia grave. Se recomienda reposo en cama los primeros días para evitar el mayor depósito de inmunocomplejos en las zonas bajas del cuerpo. El uso de corticoides es controversial y estarían indicados a dosis de 1-2 mg/kg en casos de intenso dolor abdominal o hemorragia intestinal y si aparece vasculitis en SNC, afectación testicular o hemorragia pulmonar.

Con respecto al compromiso renal la KDIGO (Kidney Disease Improving Global Outcome) recomienda que con proteinuria persistente definida como 0,5-1 g/día por 1,73 m² deber ser tratada con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) o bloqueadores de la enzima convertidora de angiotensina (ARA II). De persistir la proteinuria mayor a 1 g/d/1,73 m² y filtración glomerular mayor de 50 ml/min por 1,73 m² deben ser tratados igual que los pacientes con nefropatía IgA con curso de corticosteroides por 6 meses.

Hay poca evidencia que sostenga el beneficio de la terapia inmunosupresora, los principales estudios incluyen uso de ciclosporina, ciclofosfamida y micofenolato mofetil. Se ha sugerido el uso de triptólido a una dosis de 1 mg/kg/día asociado a prednisona que produciría remisión del cuadro a corto plazo y Rituximab. La plasmaféresis podría ser beneficiosa sobre PSH grave sin los efectos secundarios de los inmunosupresores. En última instancia y debido a la asociación con la infección del tracto respiratorio superior, la amigdalectomía es una terapia eficaz y útil en asociación con agentes inmunosupresores.

Bibliografía

1. Saulsbury FT. Clinical update: Henoch-Schönlein purpura. *Lancet* 2007; 369(9566):976-8.
2. Floege J, Feehally J. Treatment of IgA nephropathy and Henoch-Schönlein nephritis. *Nat Rev Nephrol* 2013; 9(6):320-7.
3. Chen JY, Mao JH. Henoch-Schönlein purpura nephritis in children: incidence, pathogenesis and management. *World J Pediatr* 2015; 11(1):29-34.
4. Working Group of the International IgA Nephropathy Network and the Renal Pathology Society. The Oxford classification of IgA nephropathy: rationale, clinicopathological correlations, and classification. *Kidney Int* 2009; 76(5):534-45.

Hipertensión arterial en pediatría

Laura García de Cortázar G. de C.

Definición

Se define hipertensión arterial en niños como el valor de presión arterial sistólica y/o diastólica sobre el percentil 95 para edad sexo y estatura en 3 ocasiones distintas.

Presión arterial normal: < percentil 90.

Presión arterial normal alta: entre percentil 90 y 95.

Hipertensión arterial grado 1: entre percentil 95 y 99.

Hipertensión arterial grado: > percentil 99 + 5 mmHg.

En adolescentes mayores de 16 años se aplican criterios de adulto.

El control de presión arterial en niños sanos debe realizarse a partir de los 3 años de edad. Si el niño es normotenso se reevaluará cada 2 años. Si la presión arterial es normal alta y no hay compromiso sistémico se controlará anualmente. La elevación de la presión arterial en niños es un fuerte predictor de hipertensión arterial en la edad adulta.

Se debe controlar la presión arterial en los niños menores de 3 años que sean pacientes de UCI neonatológica o pediátrica, aquellos que presenten cardiopatía congénita, enfermedad renal, hipertensión endocraneana o utilicen medicamentos que eleven la presión arterial.

La hipertensión arterial en adolescentes se asocia a un mayor riesgo cardiovascular.

El compromiso sistémico se evalúa a nivel cardíaco con la medición de hipertrofia de ventrículo izquierdo; renal con microalbuminuria, sistema nervioso central con imágenes de angioresonancia y en vasos sanguíneos se mide el engrosamiento de la íntima de la arteria carótida.

404

Recomendaciones para la medición de presión arterial

El paciente debe estar sentado y relajado por al menos 3 a 5 minutos.

El manguito debe cubrir 40% de la circunferencia del brazo y el 80 a 100% de la longitud de la circunferencia del brazo.

Medir 3 veces la presión arterial con intervalos de 3 minutos y usar el promedio de las 2 últimas mediciones.

Si se utiliza el método oscilométrico confirmar valores con método auscultatorio ya que en niños las presiones tomadas con aparatos oscilométricos son más elevadas que aquellas tomadas con el método auscultatorio.

La prevalencia de hipertensión arterial varía entre 2,5 y 5% de la población pediátrica y en pacientes con sobrepeso u obesos se eleva hasta un 27 a 47% según los estudios realizados.

La hipertensión arterial puede ser hereditaria y es multigénica.

La hipertensión arterial primaria ha ido en aumento debido a malos hábitos de alimentación, obesidad, sedentarismo.

La hipertensión arterial secundaria se debe a otras patologías, siendo la de origen renal la más frecuente en niños.

Causas de hipertensión de acuerdo a la edad

Recién nacido: Coartación aórtica, trombosis de arteria renal, estenosis arteria renal, enfermedad renal congénita.

Lactantes: Coartación aórtica, enfermedad renal, uropatía obstructiva.

Escolares: Nefropatía de reflujo, hipertensión reno vascular.

Adolescentes: Hipertensión arterial primaria, obesidad, diabetes mellitus tipo 1 y 2, nefropatías.

Diagnósticos menos frecuentes: Síndrome hemolítico urémico, hipercalcemia, neurofibromatosis, tumores neurogénicos, feocromocitoma, hipertiroidismo, hemorragia intraventricular, etc.

La hipertensión del delantal blanco está presente entre el 1 y el 44% de los pacientes. Estos presentan cifras tensionales elevadas en el centro de salud y normales en su casa.

Anamnesis y examen físico

Antecedentes del paciente: Antecedentes perinatales, permanencia en UCI, cateterización umbilical, enfermedades renales: infecciones urinarias, displasia renal, glomerulopatías.

Urológicos: Reflujo vésico ureteral, malformaciones.

Enfermedades sistémicas: Lupus. Ingesta de drogas.

Antecedentes familiares: Hipertensión, cardiopatías, diabetes mellitus. Dislipidemias, enfermedades renales o endocrinológicas.

Síntomas: Cefalea, mareos, vértigo, convulsiones, baja de peso u obesidad, edema, cambio de coloración de la orina, palidez.

Examen físico: Palidez, rash, lesiones vasculíticas, acantosis nigricans, neurofibromas, diferencia entre pulsos proximales y distales, cataratas, realizar fondo de ojo, palpar tiroides. En abdomen buscar masas o soplos. En genitales evaluar virilización. Evaluación neurológica buscando hemiparesias o parálisis de nervios craneanos.

Exámenes de laboratorio

La historia clínica nos orienta al diagnóstico y de acuerdo a éste pedir exámenes de laboratorio.

Exámenes basales: Función renal, perfil bioquímico y lipídico, hemograma, orina completa, albuminuria, ecotomografía renal y vesical con doppler, eco cardiograma. Medición de renina y aldosterona plasmáticos, metanefrinas, cortisol urinario y plasmático, función tiroidea, niveles de drogas, angiografía renal, etc.

Exámenes para evaluar compromiso sistémico debido a hipertensión:

- Ecocardiograma con medición de grosor de la pared de ventrículo izquierdo.
- Medición de microalbuminuria en daño renal.
- Medición de la íntima de la arteria carótida.
- Fondo de ojo para evaluar retinopatía hipertensiva.

Manejo de hipertensión arterial

Pilares del tratamiento: Bajar de peso, dieta saludable hiposódica y ejercicio físico.

Este tratamiento debe empezarse en pacientes con presión arterial normal alta.

La decisión de iniciar tratamiento antihipertensivo depende del riesgo cardiovascular y del compromiso renal, además, de los antecedentes de hiperlipidemia, hipertensión arterial familiar, enfermedades cardiovasculares o diabetes mellitus.

En hipertensión arterial secundaria hay que empezar inmediatamente el tratamiento de la enfermedad de base: Renal, cardiovascular, endocrinológica, otras.

Si la causa de hipertensión arterial es de origen renal usar antiproteinúricos ya que la proteinuria persistente agrava el daño renal. Se ha comprobado que mantener el valor de presión arterial entre percentil 50 y 75 disminuye la progresión de daño renal.

Medicamentos

- Diuréticos en hipertensión volumen dependiente
Furosemida: 0,5 a 2 mg/kg por dosis, 1 o 2 veces al día.
Hidroclorotiazida: 0,5 a 1 mg/kg al día una vez al día (recomendado en hipertensión asociado a uso de corticoides).

Espironolactona: 1 a 3 mg/kg, 1 a 2 veces al día (recomendado en hiperaldosteronismo).

Amiloride: 0,4 a 0,6 mg/kg al día 1 vez al día.

Clortalidona: 0,3 mg/kg al día, una vez al día.

- Inhibidores de la enzima convertidora: Uso en enfermedad renal crónica, diabetes mellitus, hipertensión primaria en obesos, microalbuminuria.
Captopril: 0,3 a 0,5 mg/kg por dosis 2 a 3 veces al día.
Enalapril: 0,08 a 0,6 mg/kg al día por una vez.
Lisinopril: 0,08 a 0,6 mg/kg al día por una vez.
- Bloqueadores de los receptores de angiotensina: Uso en enfermedad renal crónica, diabetes mellitus, hipertensión arterial primaria en obesos.
Candesartán: 0,16 a 0,5 mg/kg al día por una vez.
Irbesartán: 75 a 150 mg/kg al día por una vez.
Losartán: 0,75 a 1,44 mg/kg al día por una vez.
Valsartán: 2 mg/kg al día por una vez.
- Bloqueadores beta adrenérgicos: Uso en coartación de la aorta.
Atenolol: 0,5 a 1 mg/kg al día por una o 2 veces.
Metoprolol: 0,5 a 1 mg/kg al día 1 vez al día.
Propranolol: 1 mg/kg al día 2 o 3 veces al día.
- Bloqueadores de los canales de calcio: Uso en trasplantados.
Amlodipino: 0,06 a 0,3 mg/kg al día, una vez al día.
Felodipino: 2,5 mg/kg al día, una vez al día.
Nifedipino: 0,25 a 0,5 mg/kg dosis por una a 3 veces al día (en cápsulas de acción prolongada 1 o 2 veces al día).

En general, se comienza con monoterapia y si no hay respuesta se van agregando otros medicamentos antihipertensivos.

Manejo de crisis hipertensivas

Se inicia manejo en la urgencia, derivando al paciente a Unidad de Cuidados Intensivos, dada la gravedad del compromiso neurológico y cardiovascular.

Medicamentos utilizados en crisis hipertensiva

- Nitroprusiato sódico: 0,5 a 0,8 ug/kg/min e.v. (vasodilatador puede causar intoxicación por tiocianatos).
- Labetalol: 0,25 a 3 mg/kg/hora e.v. alfa y beta bloqueador.
Contraindicado en asma y bradicardia
- Nicardipino: 1 a 3 ug/kg/min e.v. Antagonista del calcio, puede causar taquicardia refleja.
- Clonidina: 2 a 6 ug/kg/min e.v. alfa agonista de acción central.
- Enalaprilato: 0,05 a 0,1 mg/kg/dosis e.v. Inhibidor enzima convertidora, contraindicado en estenosis de arteria renal bilateral.
- Furosemida: 0,5 a 5 mg/kg/dosis e.v.
- Nifedipino: 0,25 mg/kg/dosis oral.
- Captopril: 0,1 a 0,2 mg/kg/dosis oral.
- Minoxidil: 0,1 a 0,2 mg/kg/dosis oral.

Bibliografía

1. Lurbe E, Agabiti-Rosei E, Cruickshank JK, et al. European Society of Hypertension guidelines for the management of high blood pressure in children. *Journal of Hypertension* 2016; 34:1887-920.
2. De la Cerda Ojeda F, Herrero Hernández C. Hipertensión arterial en niños y adolescentes. *Protoc Diagn ter Pediatr* 2014; 1:171-89.
3. Lewis MN, Shatat IF, Phillips SM. Screening for Hypertension in Children and Adolescents: Methodology and Current Practice Recommendations. *Front Pediatr* 2017; 5: 51.

El síndrome nefrótico (SN) es la glomerulopatía más frecuente en pediatría.

Etiología

Se divide en 3 tipos: Síndrome nefrótico congénito, primario y secundario.

Síndrome nefrótico congénito: Aparece antes del año de vida y tiene relación con mutaciones de los genes que codifican las proteínas del podocito: Podocina y Nefrina.

SN primario

Es de origen inmunológico siendo la lesión de cambios mínimos (SNCM) la forma más frecuente que corresponde a un 80 a 90% de los casos seguida por esclerosis focal y segmentaria (GEFS). La edad de aparición es entre los 2 y los 8 años. El pronóstico de la enfermedad depende de la respuesta a tratamiento corticoidal.

Entre un 70 a 80% de SNCM responden a prednisona, a diferencia de GEFS que responde entre un 30 y un 50%. En el 10% de los síndromes nefróticos primarios que no responden a corticoides se ha producido mutación de genes de Nefrina, Podocina o gen supresor del tumor de Wilms.

SN secundario

Aparece en relación a enfermedades sistémicas como lupus, púrpura de Schönlein Henoch, infecciones (sífilis, malaria u otras), reacciones alérgicas, etc. En estos casos el tratamiento es de la enfermedad de base.

Cuadro clínico

Se caracteriza por edema, que se va instalando en un período de días y dependiendo del tiempo de evolución puede presentar solamente edema palpebral, que desaparece con la deambulación o hasta anasarca, acompañada de ascitis y derrame pleural.

En ocasiones el cuadro clínico se acompaña de oliguria, hematuria y/o hipertensión.

Teorías relacionadas con la formación del edema

Existen 2 teorías para explicar la formación de edema en el síndrome nefrótico: Teoría del *underfill* y teoría del *overflow*.

La teoría del *underfill* en que la proteinuria más el catabolismo de albúmina a nivel renal lleva a hipoalbuminemia con descenso de presión oncótica plasmática y fuga de líquido vascular al espacio intersticial. La hipovolemia estimula al sistema renina angiotensina, aldosterona y a la hormona antidiurética produciendo retención de sodio y agua.

La teoría del *overflow* dice que hay una alteración del balance tubular renal. Esto lleva a retención renal de agua y sodio, incremento de reabsorción en la unión del túbulo contorneado distal con el colector. Se produce hipervolemia, supresión del sistema renina, angiotensina, aldosterona, aumento de la presión hidrostática capilar con alteración de las fuerzas de Starling.

Exámenes de laboratorio

- Proteinuria masiva: > de 40 mg/m²/h o índice proteinuria/creatininuria > de 2 (la proteinuria se produce por lesión del podocito y alteración del diafragma de filtración).

- Albúmina plasmática es < 2,5 g/dl.
- Elevación del colesterol y de los triglicéridos.
- Función renal en general está conservada.
- Puede haber anemia.
- Disminución de antitrombina III y aumento del fibrinógeno lo que favorece la aparición de fenómenos tromboembólicos.

Indicaciones de manejo de la enfermedad

En el debut de síndrome nefrótico no es necesario hospitalizar al paciente, a no ser que presente complicaciones como anasarca invalidante, derrame pleural, infecciones o trombosis.

- Reposo relativo, ya que reposo absoluto favorece las trombosis.
- Régimen hiposódico, con aporte de 1 gramo de proteínas por kilo de peso.
- Restricción de volumen a 80% de su requerimiento basal.
- Tratamiento corticoidal: Prednisona 60 mg por m² de superficie corporal o 2 mg por kilo de peso, con tope de 60 mg al día por un período de 6 semanas en forma diaria y continuar con prednisona 40 mg x m² o 1,5 mg por kilo, con tope de 40 mg al día, en días alternos por 6 semanas, completando 12 semanas de tratamiento y posteriormente reducción gradual de prednisona.

En las recaídas de SN se inicia prednisona 60 mg por m² de superficie corporal diario hasta que desaparezca proteinuria en 3 días sucesivos. Se continúa con prednisona 40 mg por m² por 4 semanas.

Aporte de calcio oral y vitamina D como tratamiento adjunto a los corticoides.

408 | Tratamiento del edema

Uso de infusión de albúmina y furosemida: Son pocas las condiciones en que se requiere su utilización: anasarca invalidante, oligoanuria mantenida, derrame pleural, infecciones graves de piel. Dosis de albúmina al 20% 1 g por kilo de peso en infusión lenta, para evitar la aparición de edema pulmonar agudo. Se coloca furosemida 0,5 mg por kilo de peso en la mitad de la infusión y otra dosis al finalizar la infusión de albúmina.

Evaluación del tratamiento

En relación a respuesta corticoidal se define:

- Córtrico sensible: el paciente responde a prednisona.
- Córtrico dependiente: aparece proteinuria al reducir o suspender dosis de medicamento.
- Córtrico resistente: no existe respuesta a prednisona.

Los pacientes que presentan córtico resistencia deben realizarse estudio de las mutaciones en el gen de nefrina (NPHS1), gen de podocina (NPHS2) y gen supresor del tumor de Wilms (WT1). Estas formas hereditarias no responden a tratamientos inmunosupresores y pueden progresar a enfermedad renal crónica terminal.

En los pacientes corticorresistentes debe efectuarse biopsia renal.

En relación al resultado de la biopsia, las lesiones histológicas más frecuentes en el síndrome nefrótico primario son: Enfermedad a cambios mínimos (SNCM), esclerosis focal y segmentaria (GEFS) y esclerosis mesangial difusa.

Si la lesión histológica corresponde a síndrome nefrótico primario que no respondió a tratamiento corticoidal, se utilizará otro tratamiento inmunosupresor: ciclofosfamida, ciclosporina, micofenolato mofetil, rituximab.

Para disminuir proteinuria en pacientes corticorresistentes se pueden usar medicamentos que bloquean el sistema renina-angiotensina-aldosterona como enalapril o losartán.

Complicaciones

Infecciones bacterianas

Neumonías o peritonitis primarias producidas por *strepto pneumoniae*, sepsis por *escherichia coli* por translocación de bacterias desde la pared intestinal, infecciones de piel como erisipela, etc. Estas infecciones requieren tratamiento antibiótico endovenoso.

Trombosis venosas

Aparecen en el 3% de los pacientes y deben ser manejadas con anticoagulantes y ácido acetilsalicílico. El reposo absoluto, las infecciones, la deshidratación y el uso de diuréticos favorecen la aparición de trombosis.

Inmunizaciones

Es importante que los pacientes reciban vacuna contra varicela si es que no han presentado la enfermedad, y vacunas antineumococo e influenza, definiendo un calendario periódico. Para recibir las dosis de vacuna no deben estar en tratamiento inmunosupresor.

Bibliografía

1. Azócar M. El Síndrome nefrótico y el diagnóstico genético en pediatría. Rev Chil Pediatr 2011;82(1):12-20.
2. Ortiz E. Síndrome nefrótico pediátrico. Protoc Diagn Ter Pediatr 2014;1:283-301.
3. Comité de Nefrología, Sociedad Argentina de Pediatría. Consenso de tratamiento del síndrome nefrótico en la infancia. Arch Argent Pediatr 2014;112(3):277-84.

Injuria renal aguda

Carolina Pacheco M.

La injuria renal aguda (AKI) es clásicamente definida como un descenso de la tasa de filtración glomerular, que se refleja en un incremento en la creatinina plasmática. Aunque es claro que este parámetro es algo tardío pues nos habla de lo sucedido 48 horas después del daño, es el *gold standard* para realizar el diagnóstico. A este respecto varios esquemas se han utilizado para definir AKI (Tabla 1).

Tabla 1. Criterios de clasificación de la injuria renal aguda

Estadio	Creatinina sérica/ClCr			Diuresis
	RIFLE (2004)	AKIN	KDIGO (2012)	pRIFLE/AKIN/KDIGO
1(R)	Cr basal * 1,5 o disminución ClCr > 25%	Cr basal * 1,5-2 o aumento > 0,3 mg/dl	Cr basal * 1,5-1,9 o aumento > 0,3 mg/dl en 48 h	< 0,5 ml/kg/h * 6-12 h
2(I)	Cr basal * 2 o disminución ClCr > 50%	Cr basal*2-3	Cr basal*2-2,9	< 0,5 ml/kg/h * 12 h
3(F)	Cr basal * 3 o Crs > 4 mg/dl Aumento agudo > 0,5 mg/dl o disminución ClCr > 75-Clcr < 35 ml/min/1,73 m ²	Cr basal * 3 o Crs > 4 mg/dl Aumento agudo > 0,5 mg/dl o terapia renal sustitutiva	Cr basal * 3 o Crs > 4 mg/dl o terapia renal sustitutiva En menores de 18 años: FGe < 35 ml/min/1,73 m ²	< 0,3 ml/kg/h * 24 h o anuria 12 h

410

Incidencia

Dada la discrepancia histórica de las definiciones de IRA en la población pediátrica, ha sido difícil establecer medidas consistentes de incidencia y tendencias de prevalencia a lo largo del tiempo. Estudio AWARE (*Assessment of Worldwide Acute Kidney Injury, Renal Angina, and Epidemiology*) encontró que la incidencia global de IRA en los 4.683 niños gravemente enfermos evaluados fue del 26,9%, y la incidencia de IRA grave (KDIGO etapa 2 o 3) fue del 11,6%. Por su parte en neonatos AWAKEN (*the Assessment of Worldwide Acute Kidney injury Epidemiology in Neonates*) la tasa de AKI fue de 27%.

Fisiopatología

La AKI puede clasificarse en 3 grandes grupos (Tabla 2):

Prerenal

Es el resultado de una disminución del flujo sanguíneo renal, que conduce a la hipoperfusión. Los estados fisiopatológicos subyacentes pueden deberse a una disminución del volumen circulante efectivo, pérdida de tono vascular o disminución del gasto cardíaco o suministro de sangre a los riñones. El bajo flujo sanguíneo renal estimula mecanismos compensatorios, incluyendo el aumento del tono simpático, la activación del sistema renina-angiotensina, la liberación de la hormona antidiurética y las actividades locales paracrinas (liberación de prostaglandina).

En el estado prerenal, las arteriolas aferentes se dilatan en respuesta a los efectos locales de las prostaglandinas en un esfuerzo por mantener el flujo sanguíneo renal y la filtración glomerular. Al mismo tiempo, la angiotensina II causa una constricción arteriolar eferente.

Tabla 2. Insuficiencia renal aguda: Clasificación

Prerrenal	Renal (Intrínseca)	Postrenal
Disminución flujo renal por hipovolemia Deshidratación Hemorragia fetal Quemaduras Tercer espacio Hipoalbuminemia	Causas prerrenales mantenidas	Litiasis
	SHU	Válvulas de la uretra posterior
Disminución de flujo plasmático renal sin hipovolemia Hipoxemia <ul style="list-style-type: none"> • Asfixia perinatal • Distres respiratorio • Síndrome de circulación fetal persistente Insuficiencia cardíaca <ul style="list-style-type: none"> • Malformaciones cardíacas • Cirugía cardíaca <i>Shock séptico</i> <i>Shock traumático</i> Agentes vasoactivos <ul style="list-style-type: none"> • Inhibidores de las prostaglandinas • IECA • Fármacos adrenérgicos • Dopamina 	Glomerulopatías GN aguda postinfecciosa GN rápidamente progresiva GN secundarias Vasculitis	Estenosis de uretra
	Malformaciones renales y congénitas Agenesia bilateral Hipoplasia bilateral Displasia bilateral Enfermedad poliquística	Ureterocele
	Alteraciones vasculares Trombosis bilateral de venas renales Trombosis bilateral de arterias renales Estenosis bilateral de arterias renales Necrosis cortical	Estenosis piloureteral bilateral
	Nefritis intersticial aguda Idiopática Inducida por fármacos Infiltración tumoral	Megaureter bilateral
	Infecciones Pielonefritis aguda Infecciones congénitas	Vejiga neurogénica
	Fármacos nefrotóxicos Aminoglucósidos Vancomicina Contrastes radiográficos	Prepucio imperforado
	Obstrucción tubular Hemoglobinuria Ácido úrico (sd. lisis tumoral)	

Los efectos de la activación del sistema renina-angiotensina y la liberación de la hormona antiurética resultan en un aumento de la reabsorción de sodio y urea, respectivamente. La reabsorción de sodio, urea y agua conduce a oliguria y los hallazgos característicos de la orina en la AKI prerrenal.

Renal o intrínseca

Se refiere a daño o disfunción parenquimatosa renal directa. Incluyendo el daño tubular, intersticial, glomerular o vascular y la exposición a nefrotóxicos.

La causa más común de la AKI intrínseca en los centros de atención terciaria es la transformación de la AKI prerrenal a necrosis tubular aguda (NTA) después de una hipoperfusión prolongada.

Postrenal

Es el resultado de procesos obstructivos que bloquean el flujo de orina. Las causas adquiridas de la obstrucción del tracto urinario incluyen aquellas que resultan del efecto de masa local (obstrucción ureteral bilateral por un tumor), cálculos renales o coágulos dentro de la vejiga.

Angina renal

Término utilizado para describir un estado de alto riesgo que ocurre antes de desarrollar AKI. El reconocimiento precoz de un estado prerrenal define un período antes de un daño parenquimatoso significativo (por ejemplo, el desarrollo de NTA) en el que este último se puede revertir. Actualmente, la investigación está puesta en sistemas de puntuación de angina renal para identificar a los pacientes con riesgo de AKI. Además, se suma a lo anterior el estudio de nuevos biomarcadores que permitan la identificación temprana de lesión renal en niños críticamente enfermos para permitir la prevención y la intervención potencialmente más temprana (antes de 48 horas).

Diagnóstico

El cuadro clínico dependerá del cuadro de base. Puede existir palidez, edema, trastornos neurológicos, náuseas, vómitos, decaimiento, hipertensión arterial, diuresis evaluando oligo/anuria.

Es muy importante una buena anamnesis, con antecedentes personales y familiares y un buen examen físico que pudiese orientarnos y diferenciar los distintos tipos de AKI.

Los exámenes de laboratorio iniciales de AKI son: ELP, ELU, NU plasmático y urinario, creatinina plasmática y urinaria, análisis de orina, ecografía renal. Frecuentemente, los estudios de orina permitirán la diferenciación entre AKI prerrenal e intrínseca (Tabla 3).

Tabla 3. Insuficiencia renal aguda prerrenal e intrínseca. Características diferenciales

Parámetro	Cálculo	Neonato prerrenal	Neonato renal	Niño prerrenal	Niño renal
Índice osmolar	Uosm/Posm	> 1,4	< 1,1	> 1,5	< 1,1
Índice ureico	U urea/Purea	> 10	< 10	> 20	< 10
Índice creatinina	Ucr/PCr	> 20	> 10	> 30	< 20
Na en orina	-	< 30	> 60	< 10	> 60
FE NA	$\frac{UNa * Pcr}{PNa * Ucr} * 100$	< 2,5	> 2,5	< 1	> 2
IFR	$\frac{UNa}{Ucr/PCr}$	< 3	> 3	< 1,5	> 2
EF urea	$\frac{U urea * Pcr}{Ucr * Purea} * 100$	--	--	< 0,35	> 0,35

412

La búsqueda de indicadores bioquímicos para el diagnóstico precoz no permite aún establecer un consenso sobre su utilización y no se recomienda como diagnóstico rutinario en la práctica clínica. Varios indicadores urinarios son prometedores (NGAL, KIM-1, IL 18, piGST, L-FABP). Su eficacia varía dependiendo de la etiología de la AKI; así, el NGAL aumenta más en AKI por sepsis que en otras etiologías y podría ayudar a diferenciar en algunos casos, según la etiología causante, en AKI prerrenal (o funcional) del postrenal (o daño establecido). Igual sucede con la cistatina C sérica.

Con respecto a la biopsia renal esta está indicada ante la sospecha de glomerulonefritis rápidamente progresiva.

Manejo

Tratamiento conservador

Evitar nefrotóxicos y nefropatía por contraste. Evaluar medicamentos de metabolismo renal y ajustar dosis según función.

Manejo hidroelectrolítico

Mantener balance neutro. Aportando las pérdidas insensibles más las medibles. Considerando lo anterior es importante colocar sonda foley para medir pérdidas.

Diuréticos

No se recomienda su uso en el tratamiento ni prevención de AKI. De utilizarse debe ser juiciosa en casos de sobrecarga de volumen. En niños con oliguria podría realizarse prueba terapéutica. En pacientes críticos, preferir perfusión continua intravenosa de furosemida de 0,1-1 mg/kg/h tras el bolo inicial.

Drogas vasoactivas

La dopamina en dosis bajas no aumenta ni conserva la producción de orina ni mejora el resultado de la IRA. Se debe proporcionar apoyo vasopresor para asegurar perfusión renal adecuada con la elección del vasopresor en base al escenario clínico.

Electrolitos

Tomando en consideración los requerimientos basales de sodio, el aporte con respecto a este debe ser individualizado y monitorizado, evitando el ingreso excesivo de sodio para prevenir la hipertensión y otras complicaciones por sobrecarga. El potasio y el fósforo deben ser restringidos. La hipercalemia sigue siendo una de las complicaciones más reconocidas de la AKI. Los síntomas que presentan la hipercalemia son generalmente inespecíficos, incluyendo fatiga, debilidad, hormigueo, náuseas e incluso parálisis. Por esta razón la monitorización y limitación de la ingesta de potasio son importantes. La manifestación más grave es la anomalía de la conducción cardíaca y las arritmias. Se pueden observar cambios electrocardiográficos (ECG) cuando los niveles de potasio son de 6,5 a 7 mEq/l.

Acidosis metabólica

La acidosis observada en la IRA se caracteriza por un Anión Gap aumentado que refleja la incapacidad de los riñones para excretar ácido o reabsorber bicarbonato. El uso de bicarbonato debe reservarse para la acidosis grave, dado que su uso puede conducir a una disminución del calcio ionizado (hipocalcemia funcional) a medida que los iones de hidrógeno se intercambian en las proteínas plasmáticas por el calcio, lo que puede resultar en tetania.

Nutrición

El objetivo es conseguir una nutrición precoz con balance metabólico adecuado, ajustando el volumen de líquidos a la diuresis y la utilización o no de técnicas de reemplazo renal. Los requerimientos calóricos y proteicos dependen de la edad, la situación clínica, la gravedad del daño renal y el tratamiento sustitutivo. La AKI está marcada por un estado catabólico. Los requerimientos de proteína en estos niños pueden ser tan altos como 3 g/kg/d de aminoácidos, con requerimientos calóricos de 125% a 150% en relación a niños sanos. No se debe limitar el suministro de proteínas como un método para controlar los niveles de nitrógeno ureico en la sangre. De lo contrario puede ser indicación de terapia de reemplazo renal.

Manejo sustitutivo

Las indicaciones clásicas del tratamiento sustitutivo en AKI son los síntomas de uremia, sobrecarga de volumen y trastornos electrolíticos graves inmanejables medicamente. El objetivo es mantener la homeostasis de líquidos y electrolitos, permitiendo la recuperación del daño renal y el tratamiento de soporte y evitando nuevos insultos. En pediatría se prefiere diálisis peritoneal, pero también podría utilizarse hemofiltración o hemodiafiltración.

Bibliografía

1. Antón Gamero M, Fernández Escribano A. Daño renal agudo. *Protoc Diagn Ter Pediatr* 2014; 1:355 -71.
2. Selewski DT, Symons JM. Acute kidney injury. *Pediatr Rev* 2014;35(1):30-41.
3. Ciccia E, Devarajan P. Pediatric acute kidney injury: prevalence, impact and management challenges. *Int J Nephrol Renovasc Dis* 2017;10:77-84.

Síndrome hemolítico urémico

Jean Grandy H.

El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una microangiopatía trombótica (MAT) y se caracteriza por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y daño renal agudo, aunque puede comprometer múltiples órganos, como el sistema nervioso central, corazón y páncreas entre otros. Fue descrito por Gasser en 1955 y es una importante causa de insuficiencia renal aguda en la infancia. Es más frecuente entre los 2 y 4 años, aunque también existe en adolescentes y adultos.

En Chile, tiene una incidencia de 3,4 por 100.000 niños menores de 15 años, siendo el factor etiológico en el 12% de pacientes pediátricos portadores de enfermedad renal crónica y en 7% de niños portadores de trasplante renal. Aunque la mayoría de los niños se recuperan completamente de la enfermedad, un número variable presenta compromiso renal a largo plazo, como proteinuria, hipertensión arterial o enfermedad renal crónica y la mortalidad oscila entre el 2 y 5%. La clasificación del SHU ha ido cambiando en el tiempo, pero un marcador importante en la presentación es la presencia o ausencia de diarrea. El SHU asociado a pródromo diarreico, generalmente disintérico es el más frecuente, cerca del 90% de los casos y con mejor pronóstico, en cambio el SHU no asociado a diarrea previa, es de baja ocurrencia, es conocido como SHU atípico, tiene un enfrentamiento clínico diferente, es más agresivo y se asocia a peor pronóstico de la función renal.

Una clasificación enfocada en las etiologías se presenta en la Tabla 1.

Tabla 1

Etiología conocida	Asociaciones clínicas
<ul style="list-style-type: none"> • Infecciones con verotoxina (<i>E. coli</i> EH, <i>Shigella dysenteriae</i>) • Infecciones sin verotoxina (<i>pneumococo</i>, <i>E. coli</i>) • Trastornos del complemento • Déficit de ADMATS 13 o PTT • Otras 	<ul style="list-style-type: none"> • VIH • Neoplasias • Lupus • Drogas • Glomerulopatías • No clasificable

414

Fisiopatología

En pediatría, la mayoría de los casos son precedidos de un síndrome diarreico agudo causado principalmente por *Escherichia coli* productora de verotoxina, cuya virulencia está dada por la presencia de un fago similar al de *Shigella dysenteriae* (shiga-toxina) lo que motivó su nombre. La cepa más frecuentemente aislada es la *E. coli* O157:H7, otros serotipos menos frecuentes son *E. coli* O111 y *Shigella dysenteriae* tipo I que se ha asociado a la enfermedad en algunas áreas endémicas.

La toxina está compuesta por una subunidad α y 5 subunidades β . Las subunidades β se unen a los receptores Gb3 (globotriaosylceramide) presentes en las células del intestino, endotelio renal y cerebro causando edema y daño celular. Esto lleva a la internación de la subunidad α y produce muerte celular por inhibición de la síntesis de proteínas, liberación de sustancias vasoactivas y expresión de gran cantidad de factor de Von Willebrand, saliendo a circulación en su forma de mediano tamaño molecular, condición protrombótica que permite la agregación plaquetaria en el endotelio. Otras infecciones que se han asociado al síndrome son las producidas por *Streptococcus pneumoniae*; donde la neuraminidasa producida por el neumococo, remueve el ácido N-acetilneuramínico de la membrana celular exponiendo al antígeno de Thomsen-Friedenreich que se encuentra en los eritrocitos, plaquetas y capilar glomerular, con la consecuente hemólisis, trombocitopenia y daño renal. En el caso del SHU atípico, la principal causa es el déficit genético o adquirido de alguna proteína del complemento.

El Factor H es el más afectado, al ser un regulador inhibitorio de la cascada del comple-

mento, su disregulación se traduce en una activación persistente de la fase terminal del complejo de ataque de membrana, llevando a daño endotelial y manifestaciones multisistémicas de MAT.

Cuadro clínico

El SHU secundario a infección por verotoxina se inicia con manifestaciones digestivas; clásicamente el paciente presenta diarrea, habitualmente disintérica con una duración variable de días a 1 semana, dolor, distensión abdominal, vómitos y fiebre. Eventualmente, la diarrea puede prolongarse y complicarse con colitis ulcerativa, isquemia intestinal, hepatitis o pancreatitis.

El paciente presenta además palidez intensa por el compromiso hematológico. Es frecuente encontrar grados variables de oligoanuria. Dependiendo de la intensidad de la MAT pueden existir, además, manifestaciones sistémicas neurológicas (convulsiones, temblor, ataxia, letargia o irritabilidad); y cardiovasculares (miocarditis, *shock* cardiogénico, hipertensión arterial).

Al examen físico se observa palidez y/o ictericia, petequias y hematomas en sitios de punción, grados variables de compromiso neurológico desde letargo hasta el coma, hepatomegalia, esplenomegalia, cifras de presión arterial elevadas. El prolapso rectal es una presentación frecuente y es considerado de mal pronóstico por algunos autores.

Pueden existir formas incompletas, la anemia y la trombocitopenia pueden ser ligeras o estar ausentes, y la nefropatía aguda puede no existir o ser ligera.

Diagnóstico

Son importantes la anamnesis y el examen clínico completo. Anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda. Se sugiere:

- Hemograma: Anemia intensa con signos de hemólisis, anisocitosis, poiquilocitosis, policromatofilia, hematíes fragmentados o esquizocitos; además, se encuentra trombocitopenia y leucocitosis variable.
- Bioquímica sanguínea: Creatininemia y nitrógeno ureico elevados, puede existir hiperbilirrubinemia e hipoglicemia; la deshidrogenasa láctica se encuentra elevada secundaria a hemólisis y necrosis celular; es frecuente encontrar hipocalcemia e hiperfosfatemia; además hiperuricemia.
- Hidroelectrolítico-ácido-base: Hiponatremia dilucional. hipercalemia, acidosis metabólica, infecciones, hemólisis, hemorragia digestiva, acidosis metabólica con anión gap elevado.
- Examen de orina: hematuria, proteinuria, cilindruria y/o leucocituria.
- Protombina y TTPK suelen ser normales. Los niveles del complemento pueden ser normales o bajos.
- Coprocultivo y estudio de verotoxina en deposiciones.
- En caso de SHU atípico y compromiso neurológico inicial descartar púrpura trombocitopénico trombótico (PTT) midiendo ADAMTS13 y si fuera posible estudio genético de factores del complemento.

Tratamiento

El tratamiento es de sostén y está orientado al manejo de la insuficiencia renal aguda y los trastornos hidroelectrolíticos asociados, la hipertensión arterial, la anemia y las manifestaciones extrarrenales. La diálisis es un recurso que debe iniciarse en forma precoz en caso de oligoanuria y necesidades nutricionales. Transfusión de glóbulos rojos filtrados e irradiados con anemia severa. Hb < 6 g/dl. La hipertensión arterial se manejará según normas al igual que la nutrición.

Antibióticos y antidiarreicos no están recomendados.

En el caso de SHU atípico y presentación agresiva, se debe plantear precozmente la plasmáferesis y la reposición con plasma fresco mientras se descarta el PTT y se estudian los defectos del complemento. Con diagnóstico de defecto del complemento, se recomienda usar el anticuerpo monoclonal anti C5 o Eculizumab.

Prevención de SHU asociado a diarrea

- Comer la carne de vacuno suficientemente cocida.
- Evitar el consumo de alimentos caseros no pasteurizados.
- Evitar el consumo de vegetales recogidos en áreas contaminadas con deposiciones de vacunos o cerdos.
- Mantener las normas higiénicas para evitar la contaminación doméstica de alimentos o utensilios de cocina.
- Mantener las normas higiénicas, en especial el lavado de manos en manipuladores de alimentos.
- Aislar a los pacientes con coprocultivos positivos para *E. coli* 0157 H:7 y observar cercanamente a los contactos.

La adopción de estas recomendaciones por parte de la comunidad permitirá evitar la presentación de estos cuadros producidos por *E. coli* y la aparición de otras infecciones entéricas.

Bibliografía

1. Jokiranta TS. HUS and atypical HUS. *Blood* 2017;129(21):2847-56.
2. Appel GB. Thrombotic microangiopathies: Similar presentations, different therapies. *Cleve Clin J Med* 2017;84(2):114-30.
3. Grisaru S, Xie J, Samuel S, et al. Associations between hydration status, intravenous fluid administration, and outcomes of patients infected with shiga toxin-producing *Escherichia coli*: A systematic review and meta-analysis. *JAMA Pediatr* 2017;171(1):68-76.
4. Campistol JM, Arias M, Ariceta G, et al. An update for atypical haemolytic uraemic syndrome: diagnosis and treatment. A consensus document. *Nefrologia* 2015;35(5):421-47.
5. Karpman D, Loos S, Tati R, Arvidsson I. Haemolytic uraemic syndrome. *J Intern Med* 2017;281(2):123-48.
6. Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G, et al. HUS International. An international consensus approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children. *Pediatr Nephrol* 2016;31(1):15-39.

En pediatría, los pacientes llegan a la insuficiencia renal crónica (IRC) y luego a diálisis peritoneal (DP), debido a hipoplasia o displasia renal (26%), glomerulopatías (17%), neuropatía por reflujo (15%), uropatía obstructiva (15%), vasculares (15%) y otras causas (11%). Según el reporte anual *North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies* (NAPRTCS) del año 2011, de 7.039 pacientes pediátricos reportados en diálisis, 4.430 se encontraban en diálisis peritoneal. En Chile, la población pediátrica en diálisis peritoneal se estima en alrededor de 90 pacientes.

Un paciente pediátrico suele requerir tratamiento sustitutivo con diálisis cuando su función renal residual es inferior a 10 ml/min/1,73 m² o si el paciente presenta sobrecarga hídrica, alteraciones electrolíticas inmanejables con tratamiento conservador o signos clínicos y/o laboratorio de desnutrición resistente a alimentación forzada.

Catéter: Aunque no hay unanimidad el catéter de Tenckhoff, ya sea curvo o recto es la elección en pediatría. Una vez instalado, se espera dos a tres semanas para permitir la cicatrización realizándose lavados del catéter una o dos veces por semana con 10 ml/kg de solución de diálisis y heparina hasta el comienzo de la diálisis. Si es necesario comenzar a dializar de inmediato, se utilizan volúmenes muy bajos (15-20 ml/kg) para evitar las fugas.

Prescripción de diálisis

La prescripción cualitativa y cuantitativa de la diálisis peritoneal se basa en:

La permanencia y el volumen adecuados: Los volúmenes iniciales son de 200 a 300 ml/m², en 12 a 14 ciclos; se aumenta progresivamente hasta llegar a 1.100 ml/m² en 7 a 14 días y se estabiliza la DP en 1.100 ml/m²/ciclo, con 5 a 7 ciclos por día.

Fluidos: No existen fluidos de diálisis específicos para pacientes pediátricos, y las nuevas soluciones han contribuido en los niños a una mayor protección de la membrana peritoneal como es el caso de soluciones biocompatibles. Sin embargo, en nuestro medio la más utilizada es el Dianeal que se encuentra al 1,5%, 2,5% y 4,25%.

Modalidad de diálisis: Existen distintas modalidades de esta terapia, siendo las más utilizadas la diálisis peritoneal continua ambulatoria, que se lleva a cabo en forma manual y en la que se realizan intercambios cada 6 horas, y la diálisis peritoneal automatizada, que utiliza una máquina cicladora. Esta última a su vez se puede dividir en diálisis nocturna intermitente, en la que se realizan ciclos cortos durante la noche, permaneciendo durante el día con la cavidad peritoneal seca, y diálisis peritoneal ciclada continua, en la que luego de los intercambios nocturnos se realizan intercambios diurnos de mayor duración. Esto permite ajustar la prescripción de diálisis a las necesidades individuales de cada paciente, para lograr las mejores tasas de transporte de solutos y de remoción de líquido.

Otro aspecto que hay que considerar en la DP es el tipo de peritoneo que tiene el paciente, en cuanto a su capacidad para depurar y ultrafiltrar. La depuración es la capacidad del peritoneo para intercambiar solutos por gradientes de concentración y, en parte, por convección y la ultrafiltración, que significa el traspaso de agua por gradiente osmótico.

La capacidad de depuración y ultrafiltración del peritoneo se mide mediante la prueba de equilibrio peritoneal (PET), que resulta de calcular la relación D (dializado)/P (plasma) de creatinina (mide depuración) a las 0, 2 y 4 horas y D/Do de glucosa, que mide ultrafiltración, al evaluar la relación entre la glucosa del dializado a las 0, 2 y 4 horas versus la glucosa al momento inicial, por lo tanto, siempre se parte de 1 y se irá diluyendo en la medida que la glucosa del dializado va desapareciendo en el transcurso de las horas debido a los procesos de absorción, metabolización

y dilución (arrastra agua). De acuerdo a lo anterior, el punto donde queda la glucosa, permite clasificar a los pacientes en cuartiles. A los que están en el más bajo se les conoce como transportadores altos, es decir, que ultrafiltran mucho y los pacientes que quedan en los dos cuartiles medios son transportadores medios altos o bajos, según si están más abajo o más arriba en el cuartil. Los pacientes que quedan en el cuartil superior son los que no transfieren mucha agua y la glucosa sigue alta: son ultrafiltradores o transportadores bajos. Con la creatinina es a la inversa, es decir, los que quedan en la parte superior son los que traspasan más creatinina, por lo que son transportadores altos o depuradores altos; en cambio, los que tienen la creatinina en la parte inferior no logran traspasarla y son depuradores bajos.

El resultado del PET debe reflejarse en la prescripción de diálisis del paciente, en especial en la duración de los intercambios. Un transportador rápido, debe ser dializado con ciclos cortos, de 1-2 h de duración (diálisis nocturna intermitente); en forma inversa, un paciente que presenta un peritoneo de transporte lento requiere ciclos de larga duración para permitirle alcanzar el peak de UF y depuración (diálisis peritoneal continua ambulatoria).

Adecuación

Se define como diálisis adecuada aquella que elimina los síntomas y signos urémicos y permite un crecimiento y desarrollo adecuados.

Complicaciones

Complicaciones de la técnica

- Déficit de ultrafiltración (21%).
- Complicaciones asociadas al catéter: hernias, fugas y escapes de fluido peritoneal, hidrotórax y mal funcionamiento del catéter (41%).
- Infección en diálisis peritoneal (37%): peritonitis infecciosa e infección de orificio y túnel: Los episodios de peritonitis en los niños tienen una incidencia que varía entre 1 episodio por paciente cada 12 meses de tratamiento en lactantes y 1 episodio cada 24 meses en adolescentes. Con respecto al microorganismo responsable se observa un predominio global de cocos grampositivos, en especial *Staphylococcus aureus* y *Staphylococcus epidermidis*, excepto en el grupo de lactantes y niños pequeños, en el que se aprecia una mayor incidencia de bacilos gramnegativos (*Escherichia coli* y *Pseudomonas aeruginosa*). Con objeto de evitar el agravamiento del cuadro clínico, como el debido a la extensión septicémica en lactantes o alteraciones irreversibles en la membrana peritoneal, es necesario establecer un diagnóstico rápido e iniciar un tratamiento empírico en cuanto se observe la presencia de líquido peritoneal de aspecto turbio o un recuento celular superior a 100 leucocitos/ μ l (más del 50% de polimorfonucleares). El manejo antibiótico más habitual es cefazolina 500 mg/l + cefatazidima (500 mg/l) en dosis de carga para luego dar paso a 125 mg/l para ambos hasta completar manejo 14-21 días. Se recomienda, además, el paso a diálisis continua ambulatoria y en el caso de peritonitis refractaria o por hongos se sugiere retiro del catéter.

418

Bibliografía

1. Neu A, Ho PL, McDonald R, Warady B. Chronic dialysis in children and adolescents. The 2001 NAPRTCS Annual Report. *Pediatr Nephrol* 2002;17:656-63.
2. Adequacy of dialysis and nutrition in continuous peritoneal dialysis: association with clinical outcomes. Canada-USA (CANUSA) Peritoneal Dialysis Study Group. *J Am Soc Nephrol* 1996;7:198-207.
3. Alonso Melgar A, Muley Alonso R. Diálisis en la Infancia. *Nefrología* al día 2012;7:0.
4. Cano F. Diálisis peritoneal en pediatría. *Medwave* 2007;7:e3603 [consultado el 29 de mayo de 2015]. Disponible en: <http://www.medwave.cl/link.cgi/Medwave/PuestaDia/Cursos/3603?ver=sindisen>.
5. Lillian Bolte y Francisco Cano: Adecuación en diálisis peritoneal pediátrica. Del test de equilibrio peritoneal a las aquaporinas *Rev Chil Pediatr* 2015;86(6):386-92.

Enfermedad renal crónica

Jean Grandy H.

La enfermedad renal crónica (ERC) es un problema importante de salud pública en todo el mundo. Los resultados adversos de la enfermedad renal terminal pueden ser prevenidos a través de la detección y manejo precoz de la ERC.

La K-DOQI (*Kidney Dialysis Outcome Quality Initiative*) clasifica la ERC en cinco etapas definidas como el daño renal estructural o funcional por al menos tres meses, con una filtración glomerular (VFG) normal o disminuida y que se puede evidenciar en estudios imagenológicos, histológicos o con alteraciones persistentes en los marcadores de daño renal en sangre u orina (Tabla 1).

Tabla 1. Etapa de ERC y nivel de VFG

Etapa	Descripción	VFG (ml/min/1,73 m ²)
1	Daño renal con VFG normal o aumentada	≥ 90
2	Daño renal con VFG levemente disminuida	60 - 89
3	Moderada disminución de VFG	30 - 59
4	Severa disminución de VFG	15 - 29
5	Falla renal terminal	< 15 o diálisis

Los pacientes sin daño estructural o funcional renal (examen de orina normal, imágenes normales) con VFG entre 60 y 89 ml/min/1,73 m², no se consideran portadores de ERC, sin embargo, pacientes con hipertensión arterial (HTA) deben tener especial cuidado y seguimiento de la función renal. Aquellos pacientes con todo el estudio renal normal, pero con una VFG menor a 60 ml/min/1,73 m² renal, deben ser considerados como portadores de ERC, debido a que este valor representa aproximadamente el 50% o más de reducción de la función renal de un adulto joven, lo que se acompaña de mayor morbimortalidad.

En pediatría la VFG puede calcularse con depuración de creatinina de 24 horas o estimarse según la fórmula de Schwartz:

$$\text{Cl Cr (ml/min/1,73 m}^2\text{): } \frac{\text{K x Talla (cm)}}{\text{Creatinina plasmática (mg/dl)}}$$

Donde K es una constante que varía según la edad. Se acepta un valor de 0,3 en RN pretérmino, 0,41 desde lactante hasta los 12 años, 0,55 para adolescente femenino y 0,7 para adolescente masculino.

Epidemiología

En Chile, con datos al 2007, el número de pacientes portadores de ERC era de 461, con una incidencia y prevalencia de 10,6 y 90 por millón de habitantes menores de 15 años respectivamente.

Las etiologías principales en pediatría son enfermedades congénitas y/o hereditarias del riñón o vías urinarias. En nuestro país la constituyen las hipodisplasias con o sin obstrucción, seguida por causas obstructivas, glomerulopatías, enfermedades vasculares y nefropatía de reflujo.

Manifestaciones clínicas

En etapas 1 y 2 el paciente puede estar completamente asintomático por la hiperfiltración de los nefrones remanentes, manteniendo los mecanismos homeostáticos del balance hidro-electrolítico, pudiendo haber alteraciones subclínicas, sin embargo, ya se describen cambios celulares

que conducen a calcificación vascular. En etapa 3 se hacen cuantificables con alteraciones del metabolismo calcio-fósforo (Ca/P). Se puede también encontrar anemia normocítica hiporegenerativa, elevación de la urea y la creatinina, acidosis metabólica con o sin hipercalemia y detención de la curva de crecimiento. En etapa 4 empiezan a aparecer síntomas como astenia, anorexia, vómitos, cefalea y compromiso variable del sistema nervioso central. En el examen físico puede encontrarse palidez, piel seca, signos variables de desnutrición, HTA y deformidades esqueléticas de grado variable. Existe hiperparatiroidismo 2°, hiperfosfemia e hipocalcemia, encontrándose deformidades óseas, alteración de la marcha, disminución de la talla y fracturas patológicas. En la etapa terminal aparecen complicaciones neurológicas, cardiovasculares y metabólicas con encefalopatía, convulsiones, pericarditis, edema pulmonar, trastornos de la coagulación y alteración en el manejo hidroelectrolítico.

Diagnóstico

El examen de orina puede ser normal o revelar signos de actividad o cronicidad (hematuria, proteinuria, cilindros céreos, granulados o celulares). Deben efectuarse estudios con imágenes como ECO renal y vesical (displasias, malformaciones congénitas, patologías obstructivas) uretrocistografía, DMSA (nefropatía de reflujo), cintigrafía renal MAG 3 (patología obstructiva) según el caso. En los pacientes con glomerulopatías ayudan exámenes complementarios como complemento C3, C4, CH50, anticuerpos (antinucleares, anti DNA, anti fosfolípidos, anti membrana basal, ANCA) o crioglobulinas, según la sospecha etiológica y es importante establecer el diagnóstico con biopsia renal.

Manejo de las alteraciones metabólicas

Osteodistrofia renal

420

Las alteraciones de la homeostasis del calcio-fósforo se inician en etapa precoces con disregulación del eje FGF-23/Klotho. Conforme cae la VFG, cae la excreción de fósforo y se estimula la producción de factor de crecimiento FGF-23 que es fosfatúrico y regulador de la actividad de Klotho en paratiroides, hueso y riñón. Sin embargo, con menor VFG también disminuye la respuesta a Klotho. La consecuencia es el incremento gradual del fósforo, hipocalcemia, calcificaciones y ya en etapa 3 aparición de cambios en el eje calcio/fósforo vitamina D/PTH con un hiperparatiroidismo secundario.

Las alteraciones de la homeostasis del calcio tienen un amplio espectro que va desde las lesiones de alto recambio con alta actividad osteoclástica, síntesis de matriz osteoide aumentada y grados variables de fibrosis a lesiones de bajo recambio con baja actividad osteoblástica y osteoclástica, disminución en la síntesis de matriz osteoide y baja remodelación ósea. La disminución de la VFG produce aumento del P intracelular y disminución de la hidroxilación renal de la vitamina D, estos dos factores de manera independiente más la asociación de hipocalcemia, producen un aumento en la síntesis de la hormona paratiroidea (PTH) generando un hiperparatiroidismo 2°, que en etapas avanzadas de ERC se manifestará como enfermedad de alto recambio. El objetivo es mantener la fosfemia en rango para la edad. Restricción de P en la dieta y administración de quelantes de P durante la comida. El más habitual es el carbonato de calcio en dosis de 1 a 1,5 g/m²/día de calcio elemental fraccionado en el número de veces que el paciente recibe sus maderas o comidas. También se puede usar el acetato de calcio (Phoslo 667 mg) que aporta 25% de calcio elemental y el Renagel (Sevelamer) que es una resina no absorbible que no produce hipercalcemia. Los niveles de calcio y PTH deben estar en valores apropiados para las diferentes etapas de ERC (Tabla 2). Esto se logra con la administración oral o intravenosa de vitamina D (1 alfa o 1,25 vit D) en dosis variables entre 0,01-0,05 µg/kg/d en días alternos o en dosis diarias. La hipocalcemia puede tratarse, además, con aporte de carbonato o gluconato de calcio entre comidas. Se recomienda mantener un producto Ca x P menor a 65 en menores de 12 años y menor de 55 en pacientes mayores de 12 años. Dado que la vitamina D activa también genera hipercalcemia, se recomienda usar Cinacalcet, un inhibidor del sensor del receptor de calcio de la paratiroides, que disminuye la PTH sin producir hipercalcemia.

Con PTH bajo 100 pg/ml, mayor probabilidad de enfermedad de bajo recambio óseo. Clínicamente los síntomas son similares a la enfermedad de alto recambio. Si bien no hay un tratamiento específico para esta forma de osteodistrofia renal, es muy importante mantener niveles de calcio normal y evitar quelantes de fósforo con calcio.

Se recomienda mantener niveles sobre 30 ng/ml de 25 OH Vitamina D y usar medicamentos para mantener PTH según etapa de ERC (Tabla 2).

Tabla 2. Niveles de calcemia y PTH intacta para niveles de ERC

Etapa	VFG (ml/min/1,73 m ²)	Calcio (mg/dl)	PTH intacta (pg/ml)
2 y 3	30-59	9-10	35-70 (opinión)
4	15-29	9-10	70-110 (opinión)
5	< 15 o diálisis	8,5-8,8	200-300 (evidencia)

Anemia

La anemia en la ERC, aparece por lo general con VFG menor a 35 ml/min/1,73 m², se asocia a retardo en el crecimiento, aumento de morbilidad cardiovascular y retardo en el desarrollo cognitivo. Es una anemia normocrítica normocrómica por disminución de la producción renal de eritropoyetina (EPO), aunque se suman otros factores como la disminución de la sobrevivencia del glóbulo rojo, el déficit de hierro, folatos, el hiperparatiroidismo 2° y pérdidas digestivas.

El tratamiento consiste en normalizar los depósitos de hierro con la administración de hierro oral o intravenoso, tratando de mantener ferritina entre 100 y 800 ug/l y saturación de transferrina > 20%. Se recomienda además el uso de ácido fólico.

Con adecuados depósitos de hierro, el pilar del tratamiento es la EPO recombinante humana (alfa o beta) en dosis de 50 a 150 UI/kg/dosis 2 a 3 veces por semana por vía subcutánea o intravenosa. Se recomienda disminuir o suspender la dosis cuando el hematocrito supere 33% o la hemoglobina sea mayor a 12 g/dl. Algunos efectos adversos de la EPO son la HTA, la hipercalemia y la tendencia a trombosis de accesos vasculares.

El uso de EPO de vida media más larga como la Darbopoetina (cada 1 a 2 semanas) es de rutina en otros países y los activadores continuos de receptores de EPO como Mircera (1 vez al mes) no se recomienda en niños.

Acidosis metabólica

El paciente con ERC tiende a desarrollar acidosis metabólica con anion gap (normal y aumentado) como resultado de la disminución de la excreción distal de ácidos y acumulación de aniones orgánicos. Aparece con VFG menor a 50 ml/min/1,73 m². La acidosis empeora el crecimiento, la desmineralización ósea y la hiperkalemia. Debe suplementarse bicarbonato de sodio para mantener un bicarbonato plasmático no menor a 22 mEq/l.

Hidroelectrolítico

La retención de agua por lo general es tardía, con presencia de edema e HTA. En pacientes oligoanúricos se debe mantener el balance neutro a través de la administración de las pérdidas medibles más las insensibles. La natremia es normal hasta etapas avanzadas y puede existir hiponatremia dilucional o algunos pacientes poliúricos displásicos pueden ser perdedores de sal y deben recibir sodio.

La hipercalemia es tardía y está agravada por la acidosis metabólica y el catabolismo. Se debe dar una dieta baja en potasio y la diálisis crónica es el método más efectivo para la remoción en etapa terminal. El manejo según severidad se describe en el capítulo de hipercalemia.

Enfermedad cardiovascular

Es la causa más común de muerte en pacientes adultos con ERC terminal. También afecta a la población pediátrica, siendo agravada por la HTA, la dislipidemia, la hipoalbuminemia, el producto Ca x P elevado y por el estado pro aterogénico que produce la ERC.

Se recomienda un adecuado manejo hídrico, controlar la HTA, dieta baja en sal y grasas, adecuado manejo del metabolismo Ca/P y manejo de la dislipidemia con fármacos en pacientes mayores de 8 a 10 años.

Hipertensión arterial

El objetivo es mantener al paciente normotenso con el medicamento más apropiado para su patología de base. Los medicamentos más usados en pediatría son los antagonistas del calcio, bloqueadores de la enzima convertidora de angiotensina o del receptor de la angiotensina II y beta bloqueadores. En algunos pacientes es recomendable el uso de diuréticos como coadyuvantes a la terapia.

En etapa terminal, la HTA generalmente es hipervolémica. El manejo es con remoción del líquido a través de la diálisis y el adecuado balance hídrico. Con la hipervolemia descartada, la HTA se debe tratar con terapia hipotensora.

Nutrición y crecimiento

En general, se debe aportar el requerimiento calórico-proteico correspondiente a cada edad en etapas iniciales, en cambio en diálisis existe un aumento del requerimiento proteico. A menudo el paciente tiene anorexia y alteración de los sabores, por lo que a veces es necesario el uso de sonda de alimentación o gastrostomía para lograr un buen aporte nutricional. El ajuste del aporte calórico se realiza según recomendaciones dietarias (RDI) y el aporte proteico según recomendaciones RDI más porcentaje extra según terapia dialítica a través de las recomendaciones DOQI 2008 (Tabla 3).

Tabla 3. Recomendaciones de proteínas en niños en diálisis

Edad	RDI	Ingesta en HD (g/kg)	Ingesta en DP (g/kg)
0-6 m	1,5	1,6	1,8
7 m-12 m	1,2	1,3	1,5
1-3 a	1,05	1,15	1,3
4-13 a	0,95	1,05	1,1
14-18 a	0,85	0,95	1,0

Recomendaciones más recientes publicadas en el año 2015 proponen más aporte proteico pero que aún no han sido consensuadas. Por otro lado, el crecimiento en ERC también se ve afectado por osteodistrofia, anemia, toxinas urémicas y alteración en el eje de la hormona de crecimiento-factor insulino símil (GH-IGFs), por lo que es necesario un manejo integral e iniciar precozmente GH recombinante en talla baja o velocidad de crecimiento disminuida tras seguimiento de 6 meses, para pacientes con ERCT etapa 3 en adelante.

Bibliografía

1. Negri AL. Guías K-DOQI de metabolismo fosfocálcico en insuficiencia renal crónica: objetivos de tratamiento, cumplimiento y nuevas drogas para su manejo. *Nefrología (Madr.)* 2007;27:670-3.
2. KDOQI, National Kidney Foundation. K/DOQI clinical practice guidelines for bone metabolism and disease in children with chronic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 2005;46(4 Suppl 1):S1-121.
3. National Kidney Foundation. K/DOQI clinical practice guidelines for chronic kidney disease: evaluation, classification, and stratification. *Am J Kidney Dis* 2002;39(2 Suppl 1):S1-266.
4. KDOQI Clinical Practice Guideline for Nutrition in Children with CKD 2008 Update. *Am J Kidney Dis* 2009;53(3 Suppl 2):S1-124
5. Improving Global Outcomes (KDIGO) CKD work group. KDIGO 2012 clinical practice guideline for the evaluation and management of chronic kidney disease. *Kidney Int Suppl* 2013;3:1-150.

Garantías Explícitas en Salud.	
<i>Claudia García C.</i>	424
Cardiopatías congénitas.	
<i>Carolina Soto P. y Claudia García C.</i>	429
Insuficiencia cardíaca.	
<i>Carolina Soto P. y Claudia García C.</i>	441
Síncope.	
<i>Claudia García C.</i>	446
Trastornos del ritmo.	
<i>Jaime Palacios A.</i>	449
Dolor torácico.	
<i>Jaime Palacios A.</i>	454
Miocardiopatías.	
<i>Carolina Llantén M. y Claudia García C.</i>	457
Miocarditis.	
<i>Pablo Gómez L.</i>	462
Endocarditis infecciosa.	
<i>Carolina Llantén M. y Claudia García C.</i>	465
Pericarditis.	
<i>Pablo Gómez L.</i>	469

Garantías Explícitas en Salud

Claudia García C.

Esta guía establece recomendaciones para los profesionales del equipo de salud que prestan atención a recién nacidos (RN) y/o control del niño; con el fin de proveer de criterios clínicos para el diagnóstico y manejo oportuno de cardiopatías congénitas de resolución quirúrgica. Se expone brevemente las pautas de derivación y manejo del paciente con cardiopatía congénita operable (CCO) a quien debe incluirse en sistema GES. Dichas garantías GES corresponden a:

a. Acceso:

Beneficiario menor de 15 años

- Con sospecha, tendrá acceso a confirmación diagnóstica.
- Con confirmación diagnóstica, tendrá acceso a tratamiento y seguimiento. Incluye reintervenciones (se incluye casos de personas mayores de 15 años).
- Con requerimiento de recambio de marcapaso o cambio de generador y/o electrodo, según corresponda, tendrá acceso a tratamiento y seguimiento.
- Se excluye trasplante cardíaco.

b. Oportunidad:

Diagnóstico:

- Prenatal: Desde 20 semanas de gestación, dentro de 30 días desde indicación médica.
- RN entre 0 a 7 días desde el nacimiento: Dentro de 48 horas desde sospecha.
- RN entre 8 y menor de 2 años: Dentro de 21 días desde sospecha.
- Entre 2 años y menor de 15 años: Dentro de 180 días desde sospecha.

Tratamiento:

- Cardiopatía congénita (CC) grave operable: Desde confirmación diagnóstica; Ingreso a prestador con capacidad de resolución quirúrgica, dentro de 48 horas, para evaluación e indicación de tratamiento y/o procedimiento que corresponda.
- Otras cardiopatías congénitas operables: Tratamiento quirúrgico o procedimiento, según indicación médica.

Seguimiento: Control dentro del primer año desde alta por cirugía.

c. Protección financiera

Patologías incluidas: Existe una amplia lista definida en la guía MINSAL de patologías cardiovasculares incluidas. Última actualización Decreto GES, en Diario Oficial del 3 de marzo de 2016.

Intervenciones recomendadas para el manejo clínico de las CC

Los defectos congénitos del corazón pueden clasificarse en 3 grandes tipos:

1. Defectos congénitos con riesgo vital: Corresponden a malformaciones estructurales cardíacas en las que de no mediar alguna herramienta terapéutica llevará al colapso cardiovascular. Incluyen: Drenaje venoso anormal o pulmonar obstructivo (principal emergencia en CC), transposición de grandes vasos, coartación/interrupción del arco aórtico, estenosis aórtica, atresia pulmonar, estenosis pulmonar crítica y corazón izquierdo hipoplásico/atresia mitral.

2. Defectos congénitos clínicamente relevantes: Corresponden a malformaciones estructurales cardíacas que tienen efectos sobre la función, pero donde el colapso es poco probable o su prevención es factible de realizar. Los defectos más comunes de este grupo corresponden a: Defecto del tabique ventricular, Defecto del tabique atrioventricular total, defecto del tabique atrial y tetralogía de Fallot.

3. Defectos congénitos clínicamente no relevantes: Corresponden a malformaciones sin significancia clínica. Incluyen: Defectos septales ventriculares solo detectables con ecocardiografía y que habitualmente no necesitan tratamiento.

Screening prenatal

La sospecha diagnóstica de las CC se puede realizar a nivel prenatal. El objetivo es la identificación presintomática de defectos cardíacos de riesgo vital de modo de realizar un diagnóstico oportuno, antes del colapso o la muerte de un feto o RN. Para ello es necesario contar con:

- **Ecocardiografía obstétrica:** Con búsqueda dirigida de las CC, facilita diagnóstico y permite la anticipación en el manejo. Se puede realizar el traslado de la madre previo al nacimiento para resolver quirúrgicamente la cardiopatía, en los centros terciarios. Ello es de mayor relevancia frente a CC complejas: Drenaje anómalo pulmonar total, lesiones obstructivas izquierdas (Interrupción del arco aórtico, coartación aórtica) que llevan a un rápido deterioro clínico del neonato luego del nacimiento.
- **Especialista calificado:** Para la realización del diagnóstico prenatal se requiere de un obstetra calificado y entrenado, que haga el diagnóstico en los hospitales regionales o centros terciarios, a los que se deben referir las embarazadas con factores de riesgo.
- **Edad gestacional:** La evaluación es a partir de las 20 semanas de gestación, siendo la mejor edad entre las 25 y 30 semanas de gestación.

Una vez realizado el diagnóstico de CC en forma prenatal se debe favorecer el desarrollo del parto de término a menos que exista hidrops fetal.

Algoritmo de diagnóstico prenatal

Nivel primario	Detectar embarazadas con riesgo de malformación cardíaca fetal	
	Embarazadas con riesgo de feto con cardiopatía congénita	
	Riesgo por historia familiar	<ul style="list-style-type: none"> • Hijo previo con cardiopatía congénita • Uno de los padres con cardiopatía congénita
	Riesgo por factores fetales	<ul style="list-style-type: none"> • Examen cardíaco anormal en ecografía obstétrica habitual • Crecimiento fetal anormal o evidencia de distrés fetal • Identificación de otra malformación congénita • Identificación de anomalía cromosómica • Frecuencia o ritmo cardíaco fetal anormal • Hidrops fetal no inmune • Bioquímica anormal en suero materno
	Riesgo por factores maternos	<ul style="list-style-type: none"> • Condición materna de alto riesgo para malformación cardíaca fetal, como: <ul style="list-style-type: none"> - Diabetes Mellitus - Hipertiroidismo - Fármacos anticonvulsivantes - Enfermedad del colágeno - Exposición a teratógeno conocido - Infecciones virales específicas: rubéola, varicela, citomegalovirus, etc. - Desórdenes hereditarios del metabolismo - Fenilcetonuria - Edad materna avanzada
Nivel secundario	Ecografía obstétrica dirigida	
	Sospecha fundada	
Nivel terciario o secundario con especialista entrenado	Ecocardiografía fetal confirmatoria	
Cardiopatía congénita cianótica (CCC) y CC ductus dependiente derivación de la madre si procede		
Establecer contacto con Centro Terciario para decidir. Arritmias pueden ser tratadas a nivel local, muchos niños con cardiopatías pueden nacer a nivel local y el RN ser trasladado adecuadamente		

Screening recién nacido

El RN con sospecha de CC puede ser pesquisado inicialmente en el hospital donde nace, en el período de RN inmediato o en los primeros días a semanas de vida. El cuadro o síndrome clínico sugerente de cardiopatía congénita grave, puede tener distintas expresiones. Los síntomas que indican la presencia de una CC corresponden a:

Cianosis

Realizar diagnóstico diferencial entre cianosis central y periférica y entre cianosis central de origen cardiológico y de otras causas. Medir saturación de oxígeno pre y posductal en hiperoxia.

Insuficiencia cardíaca

RN con dificultad respiratoria, polipnea, taquipnea, retracción de partes blandas, hepatomegalia, taquicardia, alimentación o sueño deficiente, mal incremento ponderal. De especial importancia es evaluar calidad y simetría de pulsos periféricos, medición de presión arterial en las 4 extremidades. Frente a un lactante en *shock* de etiología no precisada, se debe realizar evaluación cardiológica a fin de descartar la presencia de una CC.

Arritmias

Pueden aparecer con o sin cardiopatía estructural. Pueden ser bradi o taquiarritmias. El manejo debe iniciarse en el nivel local, con indicación de traslado en los casos de falta de respuesta o no susceptibles de manejarse en el nivel local (instalación de marcapaso, estudio electrofisiológico y ablación por radiofrecuencia).

Auscultación de soplo cardíaco

Asociada a signos de insuficiencia cardíaca o alteración de los pulsos periféricos, hace necesario el traslado para evaluación en centros terciarios.

426 |

Screening general de CC

Tanto para corroborar la existencia de una CC como para evaluar el grado de compromiso funcional, se debe recurrir a exámenes de apoyo, estos son:

Radiografía de tórax

Provee orientación de tamaño y forma de cavidades cardíacas y acerca del flujo pulmonar.

Electrocardiograma

Evalúa reacción de cavidades, isquemia y trastornos del ritmo.

Holter

Se realiza solo en casos justificados.

Ecocardiograma

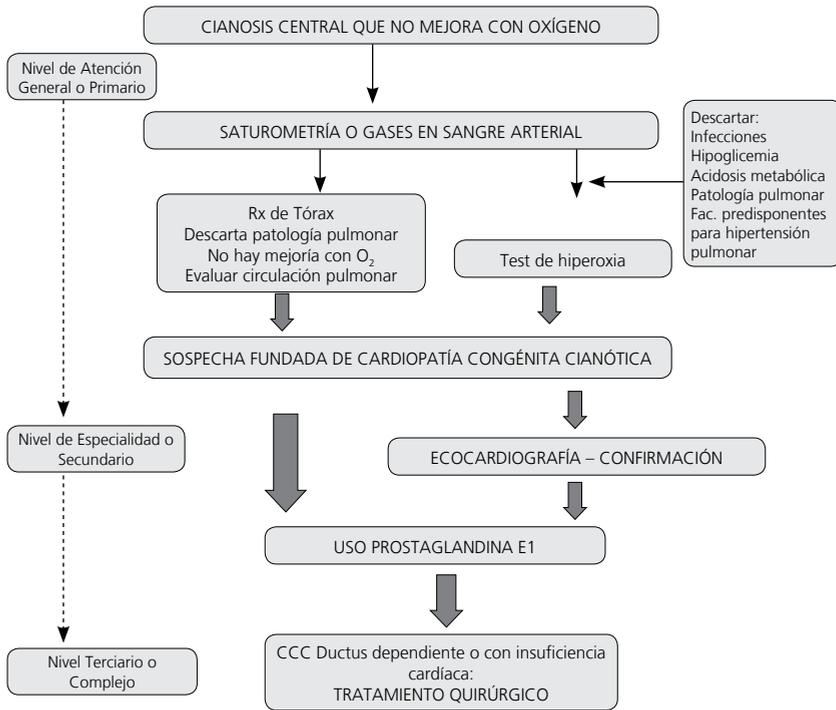
Fundamental en el diagnóstico de CC. Es el mejor método no invasivo para este estudio.

Cateterismo cardíaco

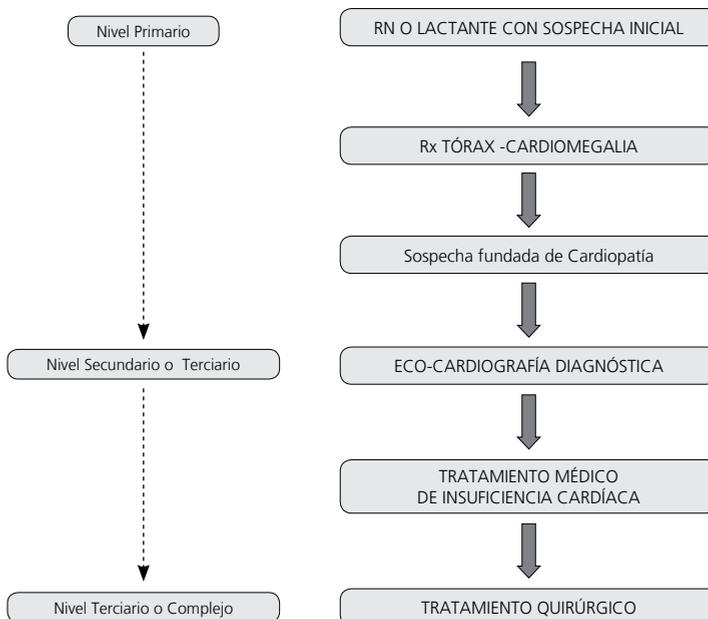
Estudio invasivo indicado en situaciones seleccionadas por el especialista. Se realiza estudio hemodinámico (gasmétrico y de presiones), angiografía y eventualmente intervencional en un mismo tiempo.

Flujograma de manejo de síndromes clínicos

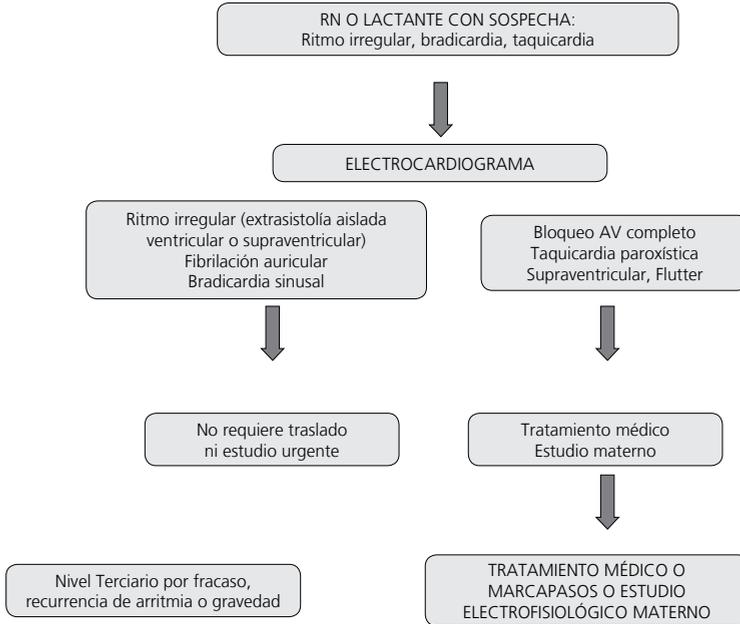
Cianosis



Insuficiencia cardíaca

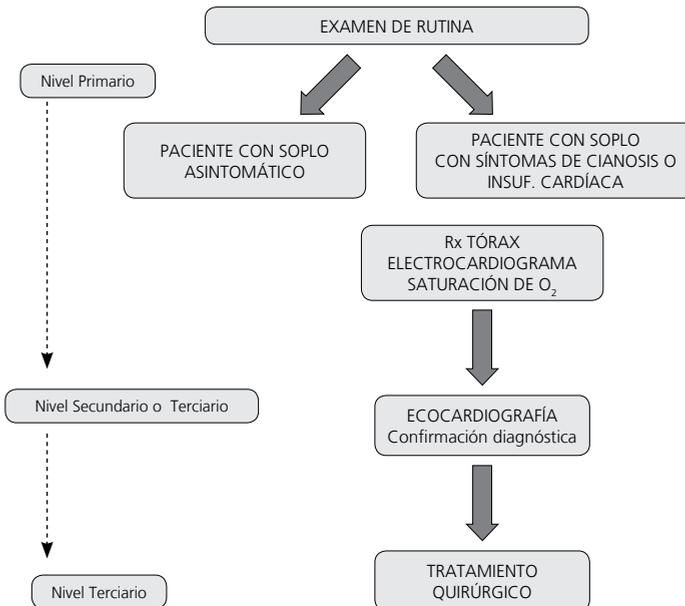


Arritmias



Soplos

428



Bibliografía

1. Guía Clínica, Cardiopatía congénita operables en menores de 15 años, Series Guías Clínicas MINSAL 2010.
2. Decreto GES, de patología incorporadas al GES. Última publicación en Diario Oficial del 3 de marzo de 2016.
3. Redes de atención GES y no GES, Departamento de Gestión de Garantías Explícitas en Salud, DIGERA, Subsecretaría de Redes Asistenciales, MINSAL, abril de 2013.

Cardiopatías congénitas

Carolina Soto P.
Claudia García C.

Alteración en la estructura del corazón presente desde el nacimiento, que involucra paredes del corazón y/o válvulas cardíacas y/o vasos que emergen o llegan al corazón. Estas alteraciones por lo general ocurren entre la 3ª y 10ª semana de gestación.

Las cardiopatías congénitas (CC) son las malformaciones congénitas mayores más frecuentes en la población general. Ocurren en alrededor de un 1% de los RNV, con prevalencia similar en todo el mundo, ocurriendo solo pequeñas variaciones y presentes en aproximadamente un 10% de los abortos. Se encuentra dentro de las primeras causas de muerte por malformaciones congénitas. En Chile, las CC constituyen la segunda causa de muerte en los menores de 1 año y son responsables de un 32% de las defunciones en este grupo de edad (MINSAL, 2008). La mortalidad por CC en niños menores de 1 año supone algo más de 1/3 de las muertes por anomalías congénitas y alrededor de 1/10 de todas las muertes en ese período de la vida.

Etiología

La causa específica de las CC, aún es desconocida, pero se cree que la mayoría tiene una base genética y existen variados síndromes genéticos asociados a CC. Alrededor de un 30% de las cardiopatías están asociadas a otras malformaciones congénitas. El riesgo relativo de tener CC en parientes de primer grado varía entre 3 a un 80% para defectos concordantes y alrededor de un 2% en defectos discordantes. A pesar del progreso en el campo genético de la etiología de las CC, solo un 30% es discernible. Existen mutaciones genéticas conocidas asociadas en alta frecuencia a CC, por ejemplo trisomía 13, 18, 21, delección del cromosoma 22q11.2 en los que un 75% de los pacientes que presenta esta mutación tiene CC. Similar asociación ocurre en síndrome de Noonan, Holt Oram, Alagille, entre otros.

Existen además, factores ambientales en los que se ha encontrado asociación a CC. Entre ellos: virus (Coxsackie, Rubéola), drogas (alcohol, anticonvulsivantes, litio, ácido retinoico) y radiaciones. Estos factores ambientales deben actuar en un terreno genéticamente predispuesto y en la etapa embrionaria ya mencionada. Además, existe asociación a CC con enfermedades maternas como la diabetes, el lupus eritematoso.

Clínica

La mayoría de los RN que necesitan evaluación por cardiólogo presenta soplo, cianosis, síntomas de progreso gradual a insuficiencia cardíaca o *Shock* cardiogénico. Los pacientes con síntomas de insuficiencia cardíaca por lo general tienen sudoración excesiva, cansancio extremo, fatiga, dificultad para alimentarse, fallo en el medro, taquicardia, polipnea, cianosis y en etapas posteriores acropaquia. También pueden debutar con arritmias, síncope, lipotimia y muerte súbita. También debe descartarse CC en pacientes que presentan cuadros respiratorios a repetición o estridor laríngeo.

Diagnóstico

El diagnóstico precoz de CC es fundamental, ya que asociado a un tratamiento adecuado y precoz, mejora el pronóstico de la enfermedad. El diagnóstico siempre comienza basado en la sospecha clínica y además, se utilizan pruebas diagnósticas que se describen a continuación.

- Ecocardiograma fetal: Tamizaje de CC fetal después de las 16 semanas. Se logra diagnóstico aproximadamente del 96% de los SHVI (hipertrofia ventrículo izquierdo). Se estima diagnóstico de CC mayores en 50-80%.

- Electrocardiograma: Alteraciones del ritmo, intervalos, crecimiento de cavidades o hipertrofia de cavidades, isquemia.
- Radiografía de tórax: Tamaño y forma de cavidades cardíacas y flujo pulmonar.
- Holter de ritmo: En caso necesario.
- Oximetría de pulso: A las 24-48 horas de nacimiento sin oxígeno adicional y tranquilo. Saturometría preductal (mano derecha) y posductal (cualquiera de los pies). Puede ser simultáneo o en paralelo. Sospechar CC si la saturación es $< 90\%$ y hay una diferencia de saturación pre y posductal $> 4\%$, en más de 2 ocasiones separadas por al menos una hora.
- Ecocardiograma: Examen de elección. Evaluación anatómica, funcional del corazón y en el diagnóstico de CC. No invasivo, pero operador dependiente. En este campo se está desarrollando ampliamente la ecocardiografía 3D y el ultrasonido de alta resolución. Las indicaciones para realizar ecocardiograma son las siguientes:

Enfermedad cardíaca congénita	<p>Cianosis, fracaso del crecimiento, dolor torácico inducido por el ejercicio, distrés respiratorio, soplos, fallo cardíaco congestivo, pulsos arteriales anómalos o cardiomegalia</p> <p>Ausencia de síntomas, pero conocimiento de determinados síndromes, historia familiar de asociación conocida con alteraciones cardíacas, enfermedades cardíacas heredables o anomalías extracardíacas</p> <p>Anomalías presentes en otros exámenes como ecocardiograma fetal, RX de tórax o electrocardiografía</p>
Enfermedades cardíacas adquiridas y enfermedades no cardíacas	<p>Kawasaki, endocarditis, miocardiopatía, fiebre reumática, lupus eritematoso sistémico, miocarditis, pericarditis, VIH y exposición a drogas cardiotoxicas</p> <p>Donantes/receptores potenciales de trasplantes cardíacos o cardiopulmonares</p> <p>Hipertensión arterial</p> <p>Enfermedades no cardíacas: Hipertensión pulmonar, eventos tromboembólicos, sepsis, síndrome de la vena cava superior</p>
Arritmias	<p>Niños con arritmias en las que se sospechan determinadas cardiopatías (c-TGA, Ebstein)</p> <p>Arritmias sostenidas en el tiempo o pacientes con medicación antiarrítmica</p>

- Cateterismo cardíaco: Estudio hemodinámico y angiografías. Estudio invasivo, en donde se pueden medir presiones intracardíacas, GC, estudios oximétricos en grandes vasos y distintas cavidades del corazón. Complementa estudio hemodinámico, se inyecta medio de contraste intracardíaco con lo que se puede conocer con mayor precisión la anatomía cardíaca o de los grandes vasos.
- Otros: Test de esfuerzo, Holter presión arterial.

Clasificación

Clásicamente se dividen en dos grupos de acuerdo a la presencia o no de cianosis.

Acianóticas

Con flujo pulmonar aumentado, con cortocircuito de izquierda a derecha (I-D): Comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV), ductus persistente (DAP). Son las más frecuentes (50% de todas las cardiopatías congénitas).

Con circulación pulmonar normal, sin cortocircuito I-D:

- Obstructivas del tracto de salida izquierdo: Estenosis aórtica, coartación aórtica, interrupción de arco aórtico, Sd. de corazón izquierdo hipoplásico.
- Lesiones obstructivas del corazón derecho: Estenosis pulmonar.
- Cardiopatías con insuficiencias valvulares.

Cianóticas

CCC Ductus dependiente: Flujo pulmonar depende de DAP por su obstrucción al flujo pulmonar: Tetralogía Fallot, atresia pulmonar, atresia tricuspídea, estenosis pulmonar crítica.

CCC con insuficiencia cardíaca con mezcla total: Cavidad común del retorno venoso sistémico y pulmonar y con flujo irrestricto a través de la arteria pulmonar. Drenaje venoso pulmonar anómalo total, ventrículo único o atresia tricuspídea sin estenosis pulmonar y tronco arterioso.

CCC con insuficiencia cardíaca con falta de mezcla: Circuitos pulmonar y sistémico en paralelo, como ocurre en la transposición de grandes arterias sin CIV.

Tratamiento

Tratamiento quirúrgico. La técnica quirúrgica se puede dividir en dos grupos, las que se efectúan bajo circulación extracorpórea y las sin circulación extracorpórea. De las CC, un 35% necesita cirugía el 1º año de vida, a los que deben sumarse las reintervenciones y los pacientes que toman vía univentricular que requieren varias cirugías por etapas.

En el último tiempo se ha desarrollado el cateterismo intervencional, en el que algunas patologías, si cumplen con los requisitos necesarios, podrían ser candidatos a este tipo de tratamiento, tales como: estenosis valvular pulmonar y valvular aórtica, coartación aórtica nativa en casos bien seleccionados, dilatación de recoartación aórtica, ductus arterioso permeable (no se incluyen recién nacidos), cierre de comunicación interauricular.

Pronóstico

De los pacientes con CC, un tercio enfermará críticamente y fallecerá en el 1º año de vida, a menos que reciba tratamiento quirúrgico, por lo que el diagnóstico debe ser precoz y la derivación a un centro especializado oportuna y en condiciones adecuadas. Luego de la corrección quirúrgica es fundamental el óptimo control y seguimiento de los pacientes para lograr buenos resultados. En las etapas tempranas de la vida el pronóstico está fuertemente influido por las condiciones en las cuales el paciente llega a cirugía y presencia de malformaciones asociadas. El diagnóstico prenatal y cirugía neonatal precoz de la mayoría de las malformaciones evita el daño secundario y progresivo de órganos como el corazón, pulmones y sistema nervioso central principalmente, transformándolas en malformaciones de buen pronóstico. Existe un grupo de pacientes con CC, que por el tipo de CC que tienen, por presencia de alteraciones genéticas asociadas o asociación a malformaciones en otros sistemas, que a pesar de todos los avances actuales, se consideran de mal pronóstico y tienen baja expectativa de vida.

431

Cardiopatías congénitas acianóticas

I. Cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha

Se produce sobrecarga o aumento del flujo pulmonar, que está en relación con la magnitud del defecto y el nivel anatómico en que ocurre, el cual provoca sobrecarga de volumen de las cavidades cardíacas que se dilatan. Un cortocircuito de I-D importante y mantenido va a producir hipertensión pulmonar (HTP), que inicialmente será de flujo, pero al ser mantenida en el tiempo lleva a engrosamiento de la túnica media arteriolar y de la íntima arteriolar, provocando aumento de la resistencia vascular pulmonar. Las alteraciones de la íntima van a progresar a hialinización y fibrosis, con alteración irreversible del árbol vascular pulmonar, llegando a producirse el síndrome de Eisenmenger en que se revierte el cortocircuito de derecha a izquierda. Se mencionan las más frecuentes:

Comunicación interventricular (CIV)

Corresponde a la CC más frecuente. Se produce un cortocircuito de I-D, con aumento del flujo pulmonar y retorno aumentado a la aurícula izquierda y ventrículo izquierdo, con sobrecarga de volumen de las cavidades izquierdas.

Localización anatómica

Perimembranosa: Son las más frecuentes (80%). Se puede extender hacia el infundíbulo, zona trabecular o cámara de entrada. *Infundibulares*: Bajo los velos pulmonares. Se asocian a insuficiencia aórtica. *Muscular o septo trabeculado*: Con frecuencia son múltiple (*queso suizo*). *Posterior o tipo canal* en relación la cámara de entrada, por detrás de la valva septal de la tricúspide.

Diagnóstico

Clínica: Depende del tamaño de la CIV y de la magnitud del cortocircuito. Rara descompensación en RN. Soplo aparece al mes o después del mes, una vez que la PAP y RVP del RN se ha normalizado. CIV pequeña (menos que la mitad del diámetro aórtico), va a ser asintomática.

Ex. físico: Soplo holosistólico mesocárdico 3-4/6 irradiado al borde esternal derecho. En CIV amplia se asocia una rodada diastólica mitral de flujo y 2º ruido acentuado si hay HTP.

ECG: Normal si es pequeña. Sobrecarga biventricular si es grande.

Rx Tórax: Normal si es pequeña, si es mediana/grande, congestión pulmonar y diversos grados de cardiomegalia.

Eco Doppler: Localización, tamaño, shunt, presión pulmonar y tamaño de cavidades.

Cateterismo y Angiografía: Casos especiales, grado de HTP o eventual cierre percutáneo.

Evolución y tratamiento

CIV pequeñas: CIV perimembranosa o muscular, evoluciona al cierre espontáneo durante el 1º año de vida (60%). Las subarteriales, generalmente, no cierran espontáneamente y se asocia a prolapso de velos aórticos e insuficiencia aórtica, deben operarse en forma electiva.

CIV posterior, aunque sea pequeña tampoco cierra espontáneo por lo que se debe programar cirugía según presentación clínica.

CIV medianas: Sintomáticas requieren manejo de la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) y cirugía según evolución.

CIV grandes: Igual o > diámetro de la aorta, se complica con ICC a partir del 1º-2º mes. Se presentan con síndrome bronquial obstructivo (SBO) a repetición, infecciones respiratorias bajas recurrentes, mal incremento ponderal y pueden evolucionar a hipertensión pulmonar (HTP), por lo que deben ser intervenidos durante el 1º año. Requieren manejo médico de ICC. Deben tratarse las complicaciones pulmonares y mejorar el estado nutricional. Si hay una evolución tórpida hay que referir a cirugía lo más pronto posible para evitar llegar a HTP irreversible y/o daño pulmonar crónico. En la actualidad se pueden realizar en algunos tipos de CIV (musculares, perimembranosas con borde adecuados) cierre percutáneo del defecto con dispositivos. En algunos tipos de CIV musculares apicales se puede implementar la técnica híbrida, en pabellón quirúrgico, se realiza esternotomía con punción ventricular directa y liberación de dispositivo bajo visión externa.

Todos requieren profilaxis de endocarditis.

Comunicación interauricular (CIA)

Explica un 10% de las cardiopatías congénitas. Se produce cortocircuito de izquierda a derecha a nivel auricular que produce sobrecarga de volumen de cavidades derechas AD-VD y territorio pulmonar. Se clasifican según su posición con respecto a la fosa oval, su embriogénesis y su tamaño:

- CIA tipo ostium secundum, alrededor de la fosa oval. Es el más común.
- CIA seno venoso, posterior a la fosa oval. Se asocia a drenaje venoso pulmonar anómalo parcial a vena cava superior o a aurícula derecho asociado. Menos frecuentemente, puede localizarse cerca de la desembocadura de la cava inferior. CIA del seno coronario, próxima a la desembocadura del mismo, habitualmente con vena cava superior izquierda persistente.
- CIA ostium primum, caudal a la fosa oval (derivado de defectos de los cojines endocárdicos).

Diagnóstico

Clínica: depende del tamaño de la CIA y de la resistencia pulmonar. Soplo se pesquiza en edad preescolar o escolar y son asintomáticos. Soplo sistólico eyectivo 2-3/6 foco pulmonar (aumento flujo a nivel de válvula pulmonar), 2º ruido desdoblado fijo, rodada tricúspidea cuando el cortocircuito es importante.

ECG: Bloqueo incompleto rama derecha, eje derecho, sobrecarga de cavidades derechas cuando el defecto es mayor.

Rx Tórax: Normal, o en defectos mayores, aumento de la circulación pulmonar y AD/VD.

Eco Doppler: Defecto, tamaño, sobrecarga volumen de cavidades derechas, grado de shunt, presión de arteria pulmonar.

Tratamiento

En consideración a que no se produce cierre espontáneo de este tipo de defecto, se debe programar su cierre electivo a partir de los 4 años de edad. De preferencia plantear de 1° línea el cierre percutáneo por cateterismo intervencional. Si por las características del defecto o su ubicación no es factible dicho cierre, se derivará a cirugía. En defectos con shunt importante asociado con ICC y/o infecciones respiratorias a repetición, se deberá efectuar el cierre quirúrgico a edad más precoz. Requiere profilaxis de endocarditis.

Canal aurículo-ventricular

Se produce por una falla embriológica en la fusión de los cojinetes endocárdicos. Se compromete la porción baja del septum interauricular (septum primum) y la porción alta-posterior del septum interventricular, con compromiso variable de las válvulas aurículo-ventriculares. Se suman: El shunt de la CIA, de la CIV y el compromiso de las válvulas A-V, con diversos grados de insuficiencia mitral y/o tricuspídea. Se complica habitualmente con HTP temprana. Los defectos de cojines endocárdicos constituyen la CC más frecuente en el síndrome de Down. El 40% de Down tienen CC y aproximadamente, un 50% de las mismas corresponden a formas de defecto de cojines endocárdicos. Hay dos tipos: Canal A-V total o completo: CIV amplia posterior, CIA baja tipo ostium primum y defectos de las válvulas aurículo-ventriculares de diversos grados, pudiendo existir un velo anterior común. Canal AV parcial u ostium primum (OP): Hay solo una CIA baja más fisura mitral. No hay CIV.

Diagnóstico

Clínica: La signología puede empezar después del mes de edad con ICC grave, procesos pulmonares a repetición y desnutrición. Examen físico: soplo holosistólico mesocardio, signos de HTP, R₂ aumentado en el canal AV total. En CIA OP, signología de CIA más insuficiencia mitral.

ECG: Eje a izquierda, HBLA, sobrecarga biventricular.

RxTórax: Cardiomegalia con aumento de circulación pulmonar.

Eco Doppler: Defectos, grado alteración de válvulas AV, insuficiencia valvular.

Tratamiento

Manejo ICC, infecciones respiratorias, estado nutricional, anemia y profilaxis endocarditis. El canal AV total debe operarse antes de los 3-6 meses de vida para evitar la enfermedad vascular pulmonar obstructiva y consiste en cierre de sus defectos septales y valvulares. CAV parcial puede operarse electivamente en el niño preescolar o escolar según la sintomatología.

Ductus arterioso persistente (DAP)

Corresponde al 10% de las CC. El cierre posnatal del DAP se produce por aumento de la PaO₂ luego de las primeras inspiraciones, liberación de sustancias vasoactivas y/o remoción de las prostaglandinas E₁ y E₂ que lo mantienen permeable durante la época fetal. En los RNPT existe una disminución del número de fibras musculares y del tono intrínseco de la pared ductal, así como un escaso tejido subendotelial lo que facilitaría el fracaso de cierre de ductus. Los RNPT existe un aumento de la concentración y de la sensibilidad de la pared ductal de las prostaglandinas vasodilatadores como la PGE₂ y PGI₁. También el incremento de la producción del óxido nítrico en el tejido ductal favorecía el fracaso del cierre de ductus. La ventilación mecánica para el tratamiento del SDR y la sobrecarga hídrica, son situaciones que favorecen la persistencia de DAP. Otros factores que impiden el cierre efectivo de ductus son: Falta de remodelación endotelial, niveles más bajos de indometacina en RN con peso < 1.000 g, edad posnatal, infección asociada.

Diagnóstico

Clínica: Depende de la magnitud del shunt, tamaño del DAP y RVP. En RNPT, los síntomas son: Taquipnea, taquicardia, deterioro del estado ventilatorio, aumento de los requerimientos de

O₂ con la necesidad de aumentar los parámetros de VMI, crisis de apnea y/o bradicardia. En RNT y lactante, DAP pequeño el niño puede estar asintomático; con DAP amplio se produce ICC, bajo incremento ponderal, infecciones respiratorias a repetición.

Ex. físico: Pulsos amplios, saltones, precordio hiperactivo, soplo continuo subclavicular izquierdo; en el prematuro puede auscultarse solo el componente sistólico, R₂ aumentado, frémito subclavicular izquierdo.

ECG: DAP amplio: Sobrecarga de volumen ventricular izquierda.

Rx. Tórax: Cardiomegalia, aumento de circulación pulmonar en DAP amplio.

Eco Doppler: Visualiza el ductus, dilatación de AI y VI, estado de la presión pulmonar.

Tratamiento

En RNT, lactante y niño mayor: Puede esperarse el cierre espontáneo hasta los 3 meses de edad. En caso de no ocurrir debe indicarse el cierre. En la actualidad es factible realizar el cierre percutáneo, ya desde los 5 kg de peso, alrededor de los 6 meses de edad. Se utilizan diversos dispositivos. Si este procedimiento no fuera exitoso se plantea el cierre quirúrgico con ligadura y sección del ductus. DAP amplio con ICC se efectuará manejo médico a la espera de cierre. Profilaxis de endocarditis.

II. Lesiones obstructivas izquierdas

Estenosis aórtica (EA)

Se produce una obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo. La válvula puede ser unicúspide, bicúspide (más frecuente) y tricúspide, cuyas valvas sigmoideas pueden ser asimétricas. Las valvas son gruesas, con fusión de alguna comisura o con diferentes grados de malformación. El VI compensa la sobrecarga de presión con la hipertrofia de sus paredes, pero en fases más tardías, existe fibrosis y calcificación valvular con fibrosis endomiocárdica. La estenosis puede estar también en nivel subvalvular o supra valvular. La más frecuente es la valvular. La supra valvular se asocia al síndrome de Williams. La subvalvular se puede deber a un diafragma o membrana subvalvular o un estrechamiento fibromuscular del tracto de salida del VI. Incidencia 3-6% de las CC. Existe una predominancia de hombres vs mujeres (4:1).

Diagnóstico

Clínica: En el RN puede presentarse como EA crítica, causando signos de ICC o *shock* precoz por hipodébito. El soplo puede ser mínimo, los pulsos periféricos débiles. Si la estenosis no es severa se puede manifestar más tardíamente por el hallazgo de soplo, el cual es sistólico, precedido de un click de eyección, en 2° espacio intercostal derecho. Se irradia al cuello, donde también se puede palpar frémito. El componente aórtico del 2° ruido está reducido o ausente, por lo que el segundo ruido puede ser único. En los casos severos los pulsos periféricos pueden ser más débiles, con menor diferencial sistodiastólico. Síntomas menos frecuentes y más ominosos son: la fatiga, el dolor precordial anginoso y el síncope. El riesgo de MS se estima alrededor del 0,3% y se relaciona con gradientes elevados.

ECG: Normal en casos leves/moderados. Sobrecarga sistólica de VI en casos de EA severa.

Rx. Tórax: Normal en casos leves. En estenosis severa, dilatación aórtica postestenótica.

Test de esfuerzo: Indicado por especialista.

Eco Doppler: Anatomía de los velos y grado de estenosis al medir gradiente entre VI y Ao.

Cateterismo y Angiografía: Cateterismo intervencional.

Tratamiento

Estenosis crítica del RN debe efectuarse angioplastia por balón o valvulotomía quirúrgica. El paciente con estenosis aórtica debe controlarse con ecocardiografía evaluándose periódicamente el gradiente transvalvular, ya que la estenosis inicialmente leve, puede ir progresando a severa a medida que el niño crece. Si el gradiente sube de 40 mm/Hg, debe someterse a balonplastia aórtica y frente a fracaso o recidiva asociado a insuficiencia aórtica a valvuloplastia quirúrgica. Cirugía: dolor precordial, síncope, test de esfuerzo alterado, gradiente sistólica > 50 mm/Hg. Requiere profilaxis

de endocarditis. El seguimiento debe continuar en forma periódica, aún postcirugía, ya que la lesión puede ser progresiva. EA leves puede realizar actividad física. Las EA moderadas pueden realizar deportes no competitivos con test de esfuerzo normal y está contraindicado en severas.

Coartación aórtica (COAO)

Constituye 2-10% de las CC. Predominante en hombres (2:1). Hay un estrechamiento de la arteria aorta que causa obstrucción al flujo aórtico. La mayoría de las coartaciones se localizan en la zona de la pared posterior de la aorta opuesta a la inserción del ductus y se suelen denominar yuxta-ductales. Se puede acompañar de hipoplasia de la aorta transversa y/o de la zona del istmo aórtico. En los casos no intervenidos se va desarrollando una red de vasos colaterales desde las arterias mamarias internas a las ilíacas externas a través de las venas epigástricas en la porción anterior del cuerpo y desde las tirocervicales a la aorta descendente vía arterias intercostales que se hace patente durante la adolescencia y en la edad adulta, pero que no suelen estar presentes durante los primeros años de vida. De forma infrecuente la COAO se localiza en la aorta torácica descendente o en la aorta abdominal.

La COAO se asocia con: Hipoplasia de arco, CIV (en 1/3), aórtica bicúspide (30-85%), otras lesiones obstructivas izquierdas (15%) como estenosis subaórtica, hipoplasia de VI y lesiones obstructivas mitrales (síndrome de Shone).

Diagnóstico

Clínica: Depende de la severidad de la lesión y de la asociación con otras CC. Pueden diagnosticarse cuando se evalúa un RN con ICC severa o cuando se estudian pacientes asintomáticos con alteraciones en la exploración clínica (soplo, diferencia de pulsos, HTA). El DAP juega un papel trascendental en el caso de coartaciones aórticas severas, permitiendo asegurar débito sistémico. La disminución severa de calibre del ductus o el cierre alrededor de 1ª o 2ª semana de vida, produce falla ventricular izquierda aguda con congestión severa, shunt izquierda derecha por foramen oval y sobrecarga de volumen que rápidamente desemboca en una situación de *shock*.

Ex. físico: ausencia de pulsos en miembros inferiores, diferencia de presión arterial (con hipertensión de miembros superiores) y cianosis en la mitad inferior del cuerpo, signos de ICC severa (palidez, mala perfusión distal, ritmo de galope y hepatomegalia). En situación de *shock* puede no ser evidente la diferencia de pulsos como de presión arterial.

Auscultación: Soplo sistólico de baja intensidad borde esternal izquierdo irradiado a la zona interescapular asociado a click sistólico (aorta bicúspide) y otros soplos por patologías asociadas.

Rx. Tórax: Cardiomegalia y signos de edema pulmonar o congestión venosa pulmonar.

En pacientes mayores, escotaduras en el margen inferior de las costillas (muescas costales) y que son 2º a erosión producida por las arterias intercostales dilatadas y en esófagograma, imagen en Epsilon.

ECG: Hipertrofia de VD, en RN. En el niño mayor con lesión severa muestra hipertrofia VI.

Eco Doppler: Zona estrechada y el flujo ductal compensador y defectos asociados.

Cateterismo cardíaco: En recoartaciones aórtica (en pacientes operados) y coartación aórtica nativa en pacientes mayores, como parte de su terapia al ser factible el cateterismo intervencional.

AngioTAC o RMN: permite hacer una buena evaluación del arco aórtico y permite hacer una reconstrucción 3D realizando diagnóstico preciso de la obstrucción y defectos asociados.

Tratamiento

RN con COAO requiere estabilización en lugar de nacimiento. Corrección de acidosis y equilibrio hidroelectrolítico, diuréticos y en muchas ocasiones ventilación mecánica invasiva y apoyo con drogas vasoactivas. Requiere inicio inmediato de PGE1 (0,01 a 0,05 ug/kg/min), útil hasta las 4 semanas de vida. El niño mayor puede requerir uso de β -bloqueo como manejo de HTA preoperatorio. Una vez estabilizado el paciente debe ser intervenido. Cirugía electiva en niño asintomático entre el año y dos años. El paciente que se opera tardíamente tiene alto riesgo de hipertensión crónica. La técnica quirúrgica o aortoplastía consisten en: resección y anastomosis termino-terminal, en caso de hipoplasia del istmo aórtico o de la aorta transversa, se recurre a técnicas de ampliación con parche o con tejido proveniente de la subclavia izquierda.

Interrupción del arco aórtico (IAA)

Corresponde a la falta de continuidad entre la aorta ascendente y la aorta descendente. Se clasifican en: Tipo A/interrupción entre el origen de la arteria la subclavia izquierda y la aorta descendente, tipo B/interrupción se produce entre la arteria carótida izquierda y la subclavia izquierda (más frecuente) y la tipo C/obstrucción entre el tronco braquiocefálico y la arteria carótida izquierda. Se asocia frecuentemente a otras anomalías como: CIV amplia, TA y ventana aortopulmonar. Incidencia 1% de CC. La IAA tipo B se asocia con frecuencia a microdelección del cromosoma 22 y a síndrome de Di George.

Diagnóstico

Clínica: Se inicia durante la 1ª semana de vida con signos de ICC, cianosis y dificultad respiratoria. Cuando se cierra el DAP se produce un aumento franco de flujo a arterias pulmonares y una disminución de flujo a aorta descendente que desemboca en una situación de bajo GC con flujo pulmonar aumentado y edema pulmonar. Disminución de pulsos y de presión arterial de miembros inferiores con respecto a los superiores si la obstrucción es distal al origen de la subclavia izquierda (IAA tipo A); si la obstrucción es entre la subclavia izquierda y la carótida izquierda (IAA tipo B) la diferencia de pulsos será entre brazo derecho y brazo izquierdo y miembros inferiores. Si el pulso es mayor en el brazo izquierdo que en el derecho puede tratarse de IAA tipo A con subclavia derecha anómala y si tanto los pulsos de miembros superiores como inferiores son débiles en comparación con los carotídeos puede tratarse de una IAA tipo B con nacimiento anómalo de la arteria subclavia derecha por debajo de la interrupción del arco. La auscultación no es llamativa en estos pacientes; suelen tener soplos de baja intensidad y ritmo de galope.

Rx Tórax: Cardiomegalia, congestión pulmonar, edema pulmonar, mediastino superior estrecho (por ausencia de Timo en Sd. Di George).

ECG: HVD, reacción biventricular.

Eco Doppler: Discontinuidad del arco aórtico, lesiones asociadas.

AngioTAC-RNM: Diagnóstico preciso de la obstrucción, arco y defectos asociados.

Cateterismo cardíaco: Excepcional.

436 |

Tratamiento

Estabilización similar a lo descrito en COAO. El objetivo del tratamiento quirúrgico es restaurar la continuidad del arco aórtico y corregir las lesiones asociadas. Idealmente, realizar cirugía definitiva en un tiempo.

Hipoplasia del corazón izquierdo (HVI)

Infradesarrollo de todo el lado izquierdo del corazón. Comprenden el desarrollo deficiente de la aurícula y el ventrículo izquierdo, estenosis o atresia de los orificios aórtico o mitral e hipoplasia severa de aorta ascendente. Comprende 1-2,5% de las CC. Causa más frecuente de muerte en el RN con CC. La mortalidad de este tipo de CC era 100%, sin embargo, con la introducción en los últimos años de la técnica de Norwood y del trasplante cardíaco neonatal, la expectativa de vida de estos pacientes ha ido mejorando.

Diagnóstico

Clínica: Signos de ICC y *shock* cardiogénico en relación al cierre espontáneo del DAP.

Rx Tórax: Aumento de la silueta cardíaca y congestión pulmonar. La obstrucción venosa pulmonar (por foramen oval restrictivo) puede ponerse de manifiesto por una trama vascular borrosa.

ECG: HVD, disminución de fuerzas del lado izquierdo, ausencia de onda Q septal y una onda R pequeña en V5 y V6.

Ecocardiografía: Diagnóstico.

AngioTAC: Diagnóstico preciso del tamaño de la aorta ascendente y defectos.

Complementar estudio de otras malformaciones mayores (cerebral, renal, abdominal).

Tratamiento

Estabilización similar a lo descrito en COAO. Mantener equilibrio entre flujo sistémico y pulmo-

nar ($Q_p/Q_s = 1$). Un flujo pulmonar aumentado a través del DAP puede suponer bajo GC e hipoperfusión coronaria. Un flujo pulmonar disminuido, puede producir hipoxia. La saturación O_2 en equilibrio es de 70-80%. En caso de bajo gasto (oliguria; acidosis metabólica progresiva, con $SatO_2 > 85\%$), iniciar medidas respiratorias activas con intubación precoz, con hipoventilación controlada asociada a sedoparalización, con PCO_2 aprox a 50, para aumentar las resistencias pulmonares y disminuir el hiperflujo pulmonar. Disminuir FiO_2 0,21. Una presión final espiratoria elevada (PEEP), puede ayudar también a disminuir el flujo pulmonar. Si el RN presenta hipoxia significativa, $< 70\%$ con deterioro progresivo, y signos congestivos, sospechar la existencia de FOP restrictivo y trasladarlo urgentemente para realización de septoatriostomía de Rashkind. Tratamiento quirúrgico se realiza en 3 etapas. En la 1ª etapa quirúrgica (Norwood), la arteria pulmonar principal se corta transversalmente y se liga DAP. Se establece una salida desde el ventrículo derecho a la aorta, utilizando la arteria pulmonar principal proximal para reconstruir la aorta ascendente y el arco aórtico diminutos. El flujo sanguíneo pulmonar se reestablece mediante un shunt sistémico pulmonar (shunt Blalock-Taussing) o por medio de un conducto entre VD y arteria pulmonar (sano), además de septostomía auricular de descarga. Sobrevida de Norwood de 60% dentro de los primeros 2 a 5 años. Se continúa luego con manejo univentricular con realización a los seis meses de edad, Glenn bidireccional seguido por la operación de Fontan a los 2 años de edad.

III. Lesiones obstructivas derechas

Estenosis pulmonar (EP)

Corresponde 5-10% de las CC. Puede ser valvular (90%), subvalvular (infundibular) o supra-avalvular. La estenosis se produce por fusión de las comisuras. En 20% de casos la válvula es bicúspide. Los velos pueden ser bicúspides engrosados. Se produce dilatación postestenótica del tronco pulmonar e hipertrofia del VD de grados variables. Frecuente en el Sd. Noonan.

Diagnóstico

Clínica: En EP moderada y severa; disnea de esfuerzo, fatigabilidad, precordialgia al ejercicio. RN con estenosis crítica: Cianosis y distrés respiratorio. Ex. click eyectivo en foco pulmonar, R_2 desdoblado y disminuido. Sople sistólico eyectivo 2-3/6 en foco pulmonar irradiado al dorso.

ECG: En moderados QRS 90° - 130° y signos HVD. En severos QRS 110° - 160° , HVD y Onda R pura > 20 mm o QR en V1.

RX Tórax: Tamaño cardíaco normal. Dilatación postestenótica de tronco arteria pulmonar.

Ecocardiograma Doppler: Válvula engrosada, dilatación del TAP y gradiente transvalvular pulmonar para catalogar su severidad.

Tratamiento

Cateterismo intervencional/balonplastía pulmonar cuando la gradiente sistólica es sobre 40-50 mmHg. En RN con EP crítica y cianosis indicar PGE_1 para reabrir el DAP y planificar traslado a centro para realización de balonplastía. La valvuloplastía quirúrgica se realiza cuando fracasa la balonplastía. En cuanto a restricción de ejercicio está limitada a las estenosis severas.

Requiere profilaxis de endocarditis.

Cardiopatías congénitas cianóticas

Su característica común es la hipoxemia por presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda (D-I) a nivel cardíaco. La manifestación clínica es la cianosis de piel, mucosas y lechos ungueales, como resultado de la insaturación de hemoglobina mayor a 5 g/dL. La intensidad de la cianosis depende, no solo de la oxemia sino también de la concentración de Hb, a mayor anemia menor cianosis para un mismo nivel de oxigenación. La cianosis puede ser central o periférica, dependiendo si la desaturación ocurre por cortocircuito a nivel cardíaco o pulmonar como ocurre en la cianosis central, o si esta ocurre por un aumento de la extracción de oxígeno tisular en relación a flujos lentos en circulación periférica como en la cianosis periférica producida por vasoconstricción secundaria al frío. Se mencionan las más frecuentes:

I. Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado

Transposición de grandes arterias (TGA)

Constituye aproximadamente 5% de las CC, siendo causa común de cianosis en el RN. Existe discordancia entre los ventrículos y las arterias que salen de ellos. La aorta nace del VD en posición anterior y la pulmonar nace del VI y en forma posterior. La sangre no oxigenada que llega al corazón (AD y VD) va a salir por la aorta y distribuirse por los tejidos desaturada, mientras que la sangre procedente de las venas pulmonares, va a pasar a la AI, VI y arteria pulmonar, llegando nuevamente a los pulmones. Se trata de una circulación con dos circuitos en paralelo, incompatibles con la vida si no se mezcla la sangre en algún nivel (CIA-CIV o DAP) que permita mezcla de sangre.

Diagnóstico

Clínica: RN cianótico sin o con distrés respiratorio. CIV asociada hay soplo holosistólico.

Rx Tórax: Morfología ovoide, pedículo estrecho, hiperflujo pulmonar.

ECG: Inespecífico, revela signos de reacción ventricular derecha.

Ecocardiografía: Ideal diagnóstico prenatal.

Evolución

Inicialmente, al nacimiento, la sangre se mezcla a nivel del DAP que permanece permeable los primeros días de vida. Pero esta estructura tiende a cerrarse espontáneamente por lo que debe iniciarse infusión ev de PGE1. Con ello, se produce una mezcla que no es suficiente para mantener saturada la sangre que llega a los tejidos. Se hace necesario, la presencia de una CIA congénita o adquirida suficiente > 6 mm. Si el defecto es menor, derivar prontamente para realización de Atrioseptostomía de Rashkind. Tratamiento corrector: Cirugía de Jatene o Switch Arterial. Se lleva a cabo en el período Neonatal, entre la 1ª y 3ª semana de vida. Consiste en la corrección anatómica de los grandes vasos y la "recolocación" de las arterias coronarias. Buen Pronóstico.

438

Atresia tricuspídea sin estenosis pulmonar

Es la 3ª CCC más frecuente. Consiste en la ausencia de comunicación entre la AD y el VD por atresia/no desarrollo de la válvula tricúspide. Hay hipoplasia de VD. La sangre procedente de las venas cavas, no puede pasar al VD y esto hace que sea obligada la existencia de una CIA para que pueda pasar a AI. Clínica: Cianosis y signos de ICC e hiperflujo pulmonar dado que no existe restricción al flujo hacia la arteria pulmonar. El eco-doppler confirma su diagnóstico. El cateterismo cardíaco se realiza sólo en forma excepcional.

Más detalle del manejo, mencionado en manejo CC con fisiología ventrículo único/cianóticas.

Drenaje venoso anómalo pulmonar total (DVPAT)

Las venas pulmonares drenan anormalmente al circuito venoso derecho (vena vertical, vena cava superior, seno coronario, vena cava inferior o intrahepático) en forma directa o mediante un conducto colector. Pueden ser obstructivos, principalmente los infradiaphragmáticos.

Diagnóstico

Clínica: Cianosis e ICC. Diagnóstico diferencial dentro del HTPP del RN. En general, la clínica y su gravedad va a estar asociado al grado de obstrucción y mezcla intracardiaca. Se requiere CIA que permita un cortocircuito de D-I, para lograr supervivencia.

RxTórax: Hiperflujo pulmonar, silueta en "mono de nieve" (supracardiaco).

ECG: Inespecífico, revela signos de reacción ventricular derecha.

Ecocardiografía es fundamental para el diagnóstico.

Cateterismo cardíaco: En situaciones muy especiales, cuando no se ha podido definir bien el sitio de drenaje de las venas pulmonares.

Evolución

Constituye una *emergencia* y el traslado a centro resolutivo debe ser inmediato una vez realizado o sospechado con base el diagnóstico. El manejo quirúrgico, que consiste en redireccionar el flujo, debe ser lo más precoz posible a fin de evitar el deterioro hemodinámico y la severidad de la HTPP.

II. Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido

Tetralogía de Fallot

Representa 11-13% de todas las CC. En 15% se asocia a delección cromosoma 22. Esta incluye: Estenosis de la arteria pulmonar predominio infundibular, hipertrofia VD 2º, CIV subaórtica y cabalgamiento aórtico sobre el VD. El anillo valvular pulmonar puede ser de tamaño normal o más frecuentemente pequeño y estenótico. Se produce paso de sangre desaturada del VD a VI y aorta a través de la CIV, causando cianosis. Puede asociarse a estenosis de ramas pulmonares o CIA.

Diagnóstico

Clínica: Según grado de estenosis pulmonar. Cianosis marcada si la obstrucción es severa. Si es leve, su manifestación puede ser más tardía con aparición progresiva de cianosis y confundirse inicialmente con una CIV (Fallot rosado). *Crisis anoxémicas*: Aparición o aumento brusco de la cianosis o palidez, con disnea o pérdida de conciencia, 2ª a estímulo de catecolaminas, por llanto, fiebre o esfuerzo y/o acidosis. Es un signo clínico de gravedad y de riesgo de mortalidad, que indica la presencia de EP severa y dinámica con espasmo severo infundibular. En TF no hay aparición de insuficiencia cardíaca. Al examen: Frémito y soplo sistólico eyectivo rudo paraesternal izquierdo y 2º ruido único o con R₂ muy disminuido.

ECG: HVD.

Rx tórax: Corazón en zueco con punta levantada (HVD) y circulación pulmonar disminuida. Cayado aórtico a derecha en 20% de los casos.

Eco Doppler: Características anatómicas, patrón coronario.

Cateterismo diagnóstico: Solo en caso de pacientes sometidos a shunt en período neonatal, previo a definir cirugía correctora.

Tratamiento

TF con EP severa requiere uso de PGE1. Crisis hipoxémicas: O₂ 100%, posición genupectoral (similar al acucillamiento), administración de morfina (EV o subcut), volumen ev, bicarbonato ev, vasopresores (fenilefrina), corregir anemia y uso eventual de propanolol ev, todo ello con la idea de permitir paso a través del infundíbulo y revertir shunt a través de la CIV. Prevención: Administración de sedantes en caso de incurrir en situaciones predisponentes.

Ocasionalmente, se indica β -bloqueo para evitar espasmo infundibular en dosis de 1-2 mg/kg/día, cada 6 horas oral. La cianosis severa y/o progresiva y la presencia de crisis hipoxémicas determinan indicación inmediata o precoz del tratamiento quirúrgico. En pacientes asintomáticos, la corrección electiva está indicada desde el período neonatal hasta idealmente los 6 meses de edad. El tratamiento paliativo (shunt sistémico pulmonar) se indica en casos muy concretos.

Atresia tricuspídea con estenosis pulmonar

Ausencia de válvula tricúspide y de la cámara de entrada del VD hipoplásico. Generalmente hay CIV que comunica el VD con el VI. Es necesario la existencia de una CIA para drenar la AD a la AI ya que no hay conexión entre AD y VD. Generalmente hay DAP que permite comunicación entre los 2 circuitos.

Diagnóstico

Clínica: Cianosis según grado de flujo pulmonar; pueden presentar crisis hipoxémicas.

ECG: Eje izquierdo, HBLA, sobrecarga VI, ausencia onda R en precordiales derechas, aumento AD.

Rx Tórax: Aumento de VI, circulación pulmonar disminuida.

Ecocardiograma: Diagnóstico anatómico.

Cateterismo y angiocardiografía permiten completar el diagnóstico.

Tratamiento

En caso de estenosis importante mantener DAP con PGE1.

Atresia pulmonar con septum intacto (APSI)

Obstrucción total a nivel de válvula pulmonar con fusión total de los velos. El VD es pequeño. El VI es grande. Puede haber sinusoides que conectan el VD a arterias coronarias. El flujo pulmonar es dependiente de la persistencia del ductus.

Diagnóstico

Clínica: Cianosis acentuada e IC derecha; soplo ductal y de insuficiencia tricuspídea.

ECG: Eje derecho, crecimiento AD. Crecimiento del VI si el VD es hipoplásico.

Rx tórax: Circulación pulmonar disminuida. Aumento de VI.

Eco Doppler: Muestra la atresia, tamaño anillo, grado de desarrollo del VD, tamaño CIA, DAP y la presencia de sinusoides/fístulas.

Cateterismo: Descartar circulación coronaria dependiente de VD.

Tratamiento

Mantener el DAP con prostaglandinas E1.

Manejo quirúrgico de las CC/fisiología de ventrículo único

El corazón es capaz de funcionar sin el VD haciendo llegar toda la sangre desaturada directamente a las arterias pulmonares, "saltándose" el VD. Esto se consigue anastomosando las venas cavas a las arterias pulmonares. Para que esto funcione, es imprescindible que las presiones pulmonares sean bajas (< 15 mmHg).

1. En el período neonatal, debemos regular el flujo pulmonar: **Banding** en la arteria pulmonar si hay hiperflujo o **shunt sistémico pulmonar**, si la vascularización pulmonar está muy disminuida por obstrucción en el tracto de salida del VD. En caso de APSI: si el VD está bien desarrollado se hace valvotomía pulmonar descompresiva más shunt o por cateterismo terapéutico; perforación de la válvula pulmonar con radiofrecuencia + implante de stent en el ductus o shunt quirúrgico. Si el VD es hipoplásico solo shunt. En caso de demostrarse circulación coronaria dependiente de VD no se debe realizar descompresión VD.

2. Hacia los seis meses de edad, se hace la **derivación cavopulmonar bidireccional o cirugía de Glenn**, anastomosis de vena cava superior a la arteria pulmonar derecha, de manera que toda la sangre procedente del territorio superior del organismo (cerebro y miembros superiores) va a llegar directamente a los pulmones, evitando el paso por el corazón el cual, hasta entonces, había estado manejando las dos circulaciones; la pulmonar y la sistémica y, con ello, una gran sobrecarga de volumen.

3. Hacia los 2-4 años de edad, se debe anastomosar la vena cava inferior a las arterias pulmonares. Se interponone un conducto no valvulado entre la VCI y las arterias pulmonares, generalmente por fuera del corazón, es lo que se conoce como **Cirugía de Fontan Extracardiaco fenestrado**.

4. El cateterismo cardíaco no es necesario en estas patologías, para el diagnóstico anatómico intracardiaco, ni para proceder a las intervenciones terapéuticas en su 1ª etapa. Sin embargo, sí es obligatorio para medir la presión pulmonar y telediastólica ventricular izquierda, y determinar el tamaño y/o distorsiones de las arterias pulmonares antes de la operación de Glenn o Fontan.

Bibliografía

1. Rong Rong S. Congenital Heart Disease: Causes, Diagnosis, Symptoms and Treatments. Cell Biochem Biophys 2015;72:857-60.
2. Peter C. Kahr, Gerhard-Paul Diller, Almanac 2014: Congenital Heart Disease. Heart 2015; 101:65-71. DOI: 10.1136/heartjnl-2014-306025.
3. Burch M, Dedieu N. Almanac 2012: Congenital Heart Disease. Arch Cardiol Mex. 2013; 83(1):55-63.
4. Bronicke R. Section of Critical Care Medicine and Cardiology, Pediatric Critical Care Medicine; August 2016, Volume 17, Number 8, Supplement.
5. Moss and Adam's. Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, 9th Edition by Allen, Shaddy, Penny, Feltes and Cetta; March 2016.

Estado fisiopatológico complejo, que resulta por anomalías estructurales o funcionales, que impide la habilidad del ventrículo para llenarse de sangre o expulsarla. Esto lleva a incapacidad de mantener una circulación adecuada para las necesidades metabólicas del organismo, afectando el crecimiento y desarrollo. Es una de las manifestaciones más frecuentes de una cardiopatía congénita (CC). Un 20% de los niños con CC se complican con insuficiencia cardíaca (IC) y en un 90% durante los primeros seis meses de vida. Las CC alcanzan entre 0,8 a 1/100.000 RNV. En países en vías de desarrollo, la principal causa de IC sigue siendo CC. Esto se traduce en que la mayoría de los niños con IC son susceptibles a un tratamiento quirúrgico corrector. Actualmente, con el desarrollo de las nuevas técnicas asociado a cirugía precoz de las CC, los casos de ICC en la edad pediátrica son menos frecuentes.

Fisiopatología

Como consecuencia de la IC se produce deficiencia de O_2 , dependiendo dicho aporte del contenido de oxígeno en la sangre y del gasto cardíaco (GC). El contenido de oxígeno es el producto de la saturación de oxígeno y la concentración de hemoglobina, al que se añade una pequeña contribución por parte del oxígeno disuelto. El GC es el producto de la frecuencia cardíaca y el volumen latido. El GC se puede comprometer por disminución del volumen eyectado (disfunción sistólica) o por incapacidad del corazón para recibir el retorno venoso (disfunción diastólica). El volumen latido es la cantidad de sangre expulsada en cada latido, y depende de: Precarga (volumen de llenado del corazón, dependiente del retorno venoso y de la distensión miocárdica); poscarga (resistencia al vaciamiento ventricular determinada por la presión arterial y la resistencia vascular sistémica) y estado inotrópico o contractilidad (capacidad intrínseca de contracción miocárdica).

441

Mecanismos de compensación

La caída del GC determina el estímulo de receptores de presión y volumen desencadenando diversos mecanismos de compensación, eficientes en un inicio pudiendo luego ser deletéreos de perpetuarse la causa de la IC. Estos son:

Dilatación ventricular

El corazón se dilata e incrementa el volumen diastólico para producir una mayor fuerza contráctil. Cuando la presión de llenado se sobrepasa, se provocará una congestión sanguínea retrógrada.

Hipertrofia cardíaca

A fin de generar más presión y vencer las obstrucciones de salida y mejorar la contractilidad miocárdica. Luego se produce una relajación diastólica anormal y congestión retrógrada.

Mecanismos adrenérgicos

Descarga simpática en respuesta a la hipotensión e hipoperfusión y la estimulación de mecano-receptores a nivel auricular y ventricular, causa aumento de catecolaminas circulantes que estimulan directamente los receptores β cardíacos produciendo taquicardia y aumento de la contractilidad miocárdica y por ende, el GC. Cuando la actividad simpática es intensa, se produce una taquicardia aún mayor y vasoconstricción periférica con aumento del consumo de oxígeno miocárdico.

Mecanismos neurohormonales

Cuando se produce una hipotensión arterial, la hipoperfusión tisular estimula los riñones para retener sal y agua en un intento de aumentar el volumen sanguíneo circulante. La renina es secretada por los riñones y provoca liberación de angiotensina-1 la cual a su vez se convertirá en angiotensina-2, que es un potente vasoconstrictor e incrementa las resistencias vasculares periféricas y la presión arterial. También estimula la síntesis y secreción de aldosterona cuya función es la de retener sal y agua, y mejorar la precarga. Si se mantienen de forma prolongada pueden dar lugar a las manifestaciones clínicas de IC.

Etiologías

Cardiopatías congénitas	Sobrecarga de presión/obstrucción al tracto de salida de VI: Estenosis aórtica, coartación aórtica Sobrecarga de P° derecha: Estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot Sobrecarga de volumen con cortocircuito de I a D: CIV, CIA, Canal AV, ventana aorto pulmonar, VU sin estenosis pulmonar, DAP, tronco Insuficiencia valvular: Insuficiencia aórtica, mitral o pulmonar Otras anomalías estructurales: ALCAPA, drenaje anómalo pulmonar
Cardiopatías adquiridas	Miocarditis Enfermedad de Kawasaki Colagenopatías Fibroelastosis endocárdica Miocardiopatías (anemia severa, trastornos nutricionales, SIDA) Enfermedades del pericardio Cardiopatías reumáticas <i>Cor pulmonale</i> 2° Endocarditis Arritmias HTA Enfermedades renales Distrofias musculares
Endocrino/metabólico	Alteraciones electrolíticas Hipoglicemia Hipotiroidismo Tirotoxicosis Trastornos del calcio y magnesio Errores congénitos del metabolismo Enfermedades de depósito
Tóxicos	Drogas cardiotoxicas

Etiologías según edad

Período perinatal

Anormalidades estructurales: Ebstein severo, tetralogía de Fallot con atresia pulmonar, estenosis aórtica crítica, Sd. hipoplasia de VI, interrupción de arco aórtico, coartación aórtica crítica, drenaje venoso anómalo total obstructivo, fístula AV sistémica (Galeno, hepática).

Arritmias: TPSV, taquicardia ventricular, bloqueo AV completo.

Disfunción miocárdica 2°: Asfixia, sepsis, hipoglicemia, hipocalcemia, miocarditis.

Misceláneas: Anemia, transfusión fetomaterna, poliglobulia.

Primeros tres meses de vida

Anormalidades estructurales: Estenosis aórtica crítica, coartación aórtica crítica, drenaje venoso anómalo total obstructivo, transposición de grandes arterias, CIV, ductus arterioso, canal AV, tronco arterioso, fibroelastosis subendocárdica, *arritmias:* TPSV.

Tres meses a 2 años

CIV, DAP, canal AV, miocarditis, miocardiopatías, origen anómalo coronario, TPSV.

Escolar y adolescente

Miocarditis, miocardiopatías, arritmias, endocarditis infecciosa, cardiopatías congénitas no tratadas, Kawasaki, enf. renales (glomerulonefritis aguda, HTA aguda, Sd. hemolítico urémico), enf. tejido conectivo, tirotoxicosis, *Cor pulmonar* 2º (fibrosis quística).

Clínica y anamnesis

El diagnóstico de IC es fundamentalmente clínico. Los signos y síntomas van a depender de la edad del paciente, el grado de IC y los mecanismos compensatorios.

- **Signos de deterioro de la función miocárdica:** Mala perfusión periférica, taquicardia basal, ritmo de galope, sudoración, frialdad, palidez, pulsos débiles y rápidos, llene capilar enlentecido, dificultad para alimentarse, anorexia, oliguria, compromiso pondo-estatural, cardiomegalia con dilatación o hipertrofia cardíaca, irritabilidad o llanto débil, fatiga, cansancio.
- **Signos de congestión venosa pulmonar:** Disnea, taquipnea, sibilancias, signología húmeda pulmonar, tos, cianosis (por edema agudo pulmonar o shunt derecha a izquierda), ortopnea, disnea paroxística nocturna, infecciones respiratorias frecuentes.
- **Signos de congestión venosa sistémica:** Hepatomegalia, ingurgitación yugular (difícil de ver en el lactante), edema facial/palpebral, edema periférico (raro en recién nacido y lactante), ascitis, anasarca.

Clasificación de Ross según severidad clínica

Clase I: Asintomático.

Clase II: Lactante con taquipnea o sudoración leves durante las tomas. Niño con disnea de ejercicio.

Clase III: Lactante con taquipnea o sudoración marcadas durante las tomas, duración prolongada de las tomas, estancamiento ponderal. Niño con disnea de ejercicio marcada.

Clase IV: En reposo presenta taquipnea, sudoración y retracción.

Estudio complementario

- **Rx Tórax:** Cardiomegalia con índice cardiotorácico aumentado, congestión pulmonar con redistribución de la circulación, líneas de Kerley, edema intersticio alveolar, arterias hiliares dilatadas y periféricas disminuidas, atelectasias, condensaciones, enfisema lobar.
- **Electrocardiograma:** En arritmias es dg. Nos aporta elementos propios de cada CC.
- **Ecocardiograma:** Valora anatomía y cuantifica la función sistólica o diastólica ventricular.
- **Resonancia cardíaca:** Ha aumentado su potencial diagnóstico en miocardiopatías 1º y enfermedades adquiridas. Se puede obtener un estudio funcional y morfológico.
- **Laboratorio:**
Hemograma: Disminución de Hb y glóbulos rojos.
Estado hidroelectrolítico y ácido-base: PaO₂; acidosis respiratoria.

Perfil bioquímico: glicemia, función hepática y renal, PCR (descartar infección agregada), CK, CKMB y troponina (en sospecha de isquemia o miocarditis).

Medición de BNP (péptido natriurético), se eleva en pacientes con IC correlación directa con grado de IC e inversamente con la fracción de eyección.

NT-proPNC (segmento aminoterminal del precursor del péptido natriurético cerebral): distingue entre insuficiencia respiratoria 1ª y taquipnea de origen cardíaco. Utilizado en adultos.

En presencia de miocardiopatía de causa desconocida además, valorar solicitar estudio microbiológico, estudio metabólico, estudio de enfermedades autoinmunes, biopsia endomiocárdica.

Tratamiento

Independiente de la causa, el objetivo del tratamiento es mejorar el rendimiento miocárdico y la perfusión periférica, disminuir la congestión pulmonar y sistémica. En consideración que las CC son las principales desencadenantes de la IC, la idea final del tratamiento es el manejo quirúrgico.

Medidas generales

- ABC y monitorización-evaluación de compromiso hemodinámico.
- Sedación: Mantener en ambiente tranquilo y evitar estímulos que provoquen irritabilidad.
- Apoyo nutricional intensivo: Régimen hipercalórico, hiposódico, aporte de hierro, vitaminas y oligoelementos.
- Tratar factores agravantes como: Anemia, fiebre, infecciones.
- Uso de O₂ con precaución, recordando el efecto del O₂ como vasodilatador pulmonar lo cual podría empeorar el cortocircuito izquierda a derecha en pacientes portadores de este tipo de CC.
- Apoyo ventilatorio (VMNI-VMI): En caso de paciente comprometido, para manejo de edema pulmonar por medio del uso de presiones altas al final de la espiración.
- Restricción hídrica y corrección de desequilibrios hidroelectrolíticos.
- Profilaxis endocarditis y restricción de ejercicio según CC subyacente.
- En caso de sospecha de CC ductus dependientes iniciar prostaglandinas (PGE1) para mantener el DAP. Dosis: 0,005-0,02 ug/kg/min en infusión continua, considerar el riesgo de apnea e hipotensión 2°.

444

Tratamiento específico

Disminuir precarga: Restricción de volumen, restricción de sodio, diuréticos.

Aumentar contractibilidad (agentes inotrópicos): Digitálicos-catecolaminas (dopamina-dobutamina-adrenalina-noradrenalina)-isuprel-milrinona.

Disminución de poscarga: Vasodilatadores arteriales, captopril, enalapril, hidralazina, nitroprusiato.

Disminuir efecto deletéreo catecolaminas: Betabloqueadores: propranolol, carvedilol, metoprolol, bisoprolol.

Tratamiento quirúrgico

- En caso de CC que lleva a IC debe efectuarse cirugía paliativa o correctora, según el tipo de cardiopatía y la edad del paciente.
- Resincronización ventricular (CRT) útil en pacientes en que se demuestra asincronía/disincronía cardíaca y ensanchamiento QRS. Se realiza marcapaseo auricular y biventricular. El uso en pediatría es aún escaso.
- Trasplante cardíaco: Indicado para pacientes con IC severa, en los que no se puede ofrecer otra opción terapéutica médica ni quirúrgica. Debe evaluarse el timing de esta indicación, en virtud de la calidad de vida, opciones de tratamiento y estimación realista de la sobrevida. En USA, la sobrevida a 1 año de niños trasplantados es 90%, con excepción de pacientes con CC complejas y a 5 años ha mejorado hasta el 70% en algunos centros.

- Asistencia ventricular con dispositivos externos (bombas centrífugas): BioMedicus, Berlin Heart): Disponible en nuestro país. Útil como puente al trasplante cardíaco. Se plantea en pacientes refractarios a manejo médico crónico de su IC y que se mantienen hospitalizados con drogas ev.

Otras terapias

- Levosimendám: Agente sensibilizador de calcio con propiedades inotrópicas y vasodilatadoras. Dosis: infusión continua de 0,1 a 0,2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$, por 24-48 horas El fármaco y sus metabolitos incrementan el GC y reducen la presión de llenado y los niveles plasmáticos de NT-proPNCI, efectos que duran al menos 7 días.
- Neseritide (BNP-péptido natriurético humano): Vasodilatador, promotor de natriuresis, disminuye la presión de llenado del VI, uso ev continuo.
- Antagonistas de receptores de arginina-vasopresina no peptídicos: Conivaptan o tolvaptan. Útil en afecciones clínicas con hiponatremia y excesiva retención de agua corporal (IC y cirrosis). En investigación en adultos con IC crónica.
- Eplerenona: Antagonistas selectivo del receptor de los mineralocorticoides, sin afectar al de los glucocorticoides, progesterona y andrógenos. Útil en el manejo de IC post IAM en adultos.
- Ivabradina: Inhibidor específico y selectivo de canales If en nodo SA. En adultos reduce significativamente volúmenes del VI, aumenta FE, mejora calidad de vida y disminuye morbimortalidad.
- Suplementos nutricionales como coadyuvantes, se han usado coenzima Q10, carnitina, taurina y antioxidantes, calcio ev en infusión continua. Terapias hormonales como hormona de crecimiento y hormona tiroidea.
- Antagonistas de receptores de endotelina: Bosentan, sitaxsentan, darusentan, tezosentan y entrasentan, tienen actividad vasodilatadora. No se ha demostrado efectividad en manejo IC en estudios en adultos.

Bibliografía

1. Stout K, et al, Chronic Heart Failure in Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2016; 133:770-801. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000352.
2. Kantor PF, Loughheed J, Dancea A, et al. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. *Can J Cardiol*. 2013; 29(12):1535-52.
3. Guzmán E. Tratamiento actual de la insuficiencia cardíaca pediátrica, *Cardiocore* 2013; 48(1):12-16.
4. Triedman J. Trends in congenital heart disease. *Circulation*. 2016; 133:2716-2733. DOI: 10.1161/Circulation.AHA.116.023544.
5. Quintillá J. Asociación española de pediatría. Insuficiencia cardíaca en Urgencias, Capítulo 15, 2013.

Se define como la pérdida de conciencia y de tono postural, súbita, transitoria y autolimitada, con recuperación espontánea, rápida y completa, que motiva una disminución del flujo sanguíneo y oxigenación cerebral, sin secuela neurológica. El presíncope o lipotimia, corresponde a la sensación prodrómica de desfallecimiento inminente, sin llegar a perder por completo el conocimiento.

Su incidencia es de 1,3/1.000 pacientes pediátricos. Se reporta más comúnmente en mujeres y en edades de 15 a 19 años. Da cuenta del 1 a 3% de las consultas en Servicio de Urgencia. Un 50% requiere hospitalización.

Clasificación etiológica

- Neurológicamente mediado o autonómico: Síncope neurocardiogénico o vasovagal (60-80%), disautonómico, síndrome taquicardia postural ortostática (POTS), espasmos de sollozo, situacional (tos, deglutorio, defecación, miccional), hipersensibilidad de seno carotídeo.
- Cardiovascular: 2-10%, arritmias, por alteraciones estructurales o funcionales cardíacas.
- No cardiogénicas: Hipotensivo ortostático, metabólico (hipoglicemia, hipoxia, alteraciones electrolíticas), psicogénico (8-17%), inducido por drogas (antihipertensivos, diuréticos, barbitúricos, antidepresivos), neurológico (epilepsia, AVE, enfermedades neurológicas asociadas a compromiso cardíaco, enfermedades degenerativas, neuromusculares o tumorales con compromiso sistema excito-conductor).

446 | Tipos de síncope a destacar

Síncope neurocardiogénico

Fisiopatología

Hipovolemia relativa y/o disminución retorno venoso por bipedestación provoca estimulación de baroreceptores en ventrículo izquierdo, lo que sumado a tono adrenérgico aumentado causa una contracción ventricular vigorosa. Esto motiva una respuesta refleja vagal exagerada, desencadenando bradicardia e hipotensión y por tanto, disminución del gasto cardíaco y del flujo sanguíneo cerebral. Factores desencadenantes: Bipedestación prolongada, bipedestación brusca y/o emoción excesiva.

Mecanismos, diferenciables con Tilt Test:

- Tipo vasodepresor: severa hipotensión y mínima caída de la frecuencia cardíaca.
- Tipo cardioinhibitorio: bradicardia acentuada que produce hipotensión.
- Mixto.

Síncope cardíaco

Si bien esta etiología es menos frecuente, tiene mayor mortalidad asociado a mayor incidencia de muerte súbita (MS). Puede ser causado por anomalías estructurales, alteraciones funcionales o hemodinámicas y trastornos del ritmo.

Anomalías estructurales/funcionales-hemodinámicas

Miocardiopatías (hipertrófica obstructiva, arritmogénica del ventrículo derecho, dilatada), estenosis aórtica o pulmonar severa, coartación aórtica crítica, malformaciones coronarias congénita o adquirida (Kawasaki), hipertensión pulmonar, miocarditis aguda, tumores cardíaco obstructivos (mixomas, fibroma), cardiopatía congénita operada con defectos residuales, pericarditis y/o tapomamiento cardíaco secundario.

Arritmias

Congénitas (estructura normal o alterada) o adquiridas, secundario a miocarditis, toxinas o poscirugía, alteraciones ELP o fármacos (digitálicos, tricíclicos, antiarrítmicos). Estas son: Taquicardia supraventricular, taquicardia ventricular, taquicardia ventricular polimorfa (Torsades de Pointes), síndrome de Wolf Parkinson White, síndrome QT largo (> 450 ms); congénito o adquirido, síndrome QT corto (< 320 ms), síndrome de Brugada, bloqueo AV completo, enfermedad del nódulo sinusal (idiopático o postoperatorio) y disfunción de marcapaso.

Espasmos de sollozo/Breath holding spells

Existe un primer grupo de 6 meses a 5 años, con episodios de apnea posllanto (apnea emotiva), tornándose pálido o cianótico y un segundo grupo, variedad "pálida e hipotónico" en lactantes de 12 a 24 meses. Un 30% de ellos tiene antecedente familiar de síncope. Un 50% remite síntomas a los 4 a 5 años. Un 25% de ellos desarrolla síncope neurocardiogénico en la adolescencia. Diagnóstico: Prueba de compresión ocular con asistolía como mínimo 3 segundos, seguidos de síncope pálido, sin descargas epileptiformes en el EEG.

Síncope psicogénico

Síndrome de hiperventilación o crisis de pánico: Hiperventilación provoca alcalosis respiratoria lo que baja el calcio plasmático, produciendo parestesias y espasmos con síncope secundario. Otras formas de presentación: Vértigo paroxístico benigno, cataplexia (raro en niños) y síncope histérico (de exclusión). Generalmente son muy sintomáticos (precordialgia, palpitaciones, sofocación). Raramente con traumatismo asociado

Evaluación

Historia clínica

La anamnesis es fundamental para seleccionar estudio, diagnóstico y tratamiento. Identificar circunstancias y detalles de actividades previas al episodio (en reposo orienta a arritmias, en ejercicio a alteraciones estructurales obstructivas, de pie a vasovagal).

Factores desencadenantes

Bipedestación, calor extremo, recinto cerrado mal ventilado, aglomeraciones, ayuno, dolor, miedo, punciones venosas. Uso de fármacos (antidepresivos, IECA, nitritos), situación reforzada por disfunción familiar. Preguntar a personas que lo acompañan, si pueden describir al paciente (pálido y/o sudoroso).

Identificar factores de riesgo de muerte súbita

Síncope en ejercicio, historia familiar de MS, síncope traumático o convulsivo, precordialgia presíncope, historia familiar de sordera, síncope con anomalía estructura cardíaca o anomalía en examen cardiovascular, síncope en paciente con examen neurológico alterado.

Examen físico

Por lo general el examen es normal. Examen cardiológico: control de pulso y presión arterial en posición acostado y de pie. Buscar soplos cardíacos y trastornos del ritmo. Examen neurológico completo.

Estudio

- Metabólico-hidroelectrolítico: Glicemia, electrolitos plasmáticos, hormonas tiroideas.
- ECG: Ritmo, conducción AV e intraventricular, onda delta, hipertrofia, medición de intervalos
- Ecocardiograma: Para descartar anomalía estructural.
- Holter de Ritmo: En caso de alteraciones ECG, palpitaciones o cardiopatía congénita.
- Test de esfuerzo: Si tiene relación con ejercicio.
- Tilt Test: Diagnóstico de tipo de mecanismo vasovagal.

- De resorte especialista: Estudio electrofisiológico, ECG Loop recorder.
- Test compresión ocular con EEG y ECG: Para diagnóstico de espasmos de sollozos.
- Evaluación neurólogo, con EEG y TAC cerebral. Especialista: RNM.

Derivación a cardiología

Síncope recurrente, alteración ECG, antecedentes familiares, síncope con ejercicio, síncope con cardiopatía, portador de marcapaso o desfibrilador, síncope sin desencadenante.

Hospitalizar

Primer episodio de síncope asociado a ejercicio, antecedente de CC, portador de marcapaso o cardio-desfibrilador implantable, trauma asociado y ECG alterado.

Tratamiento

La terapia va a estar determinada por su etiología. En el síncope vasovagal, se recomiendan inicialmente medidas generales. Evitar factores desencadenantes, entrenamiento ortostático, ejercicios isométricos, sentarse con la cabeza entre las rodillas o acostarse con las piernas levantadas, aumentar ingesta de líquidos (2 l/día) y sal (2 a 4 g/día). Con ellas, generalmente, es suficiente para estabilizar.

Según confirmación con Tilt test, se utilizan como fármacos: Mineralocorticoides/fludrocortisona aumenta absorción de sodio (0,05-0,1 mg al día), betabloqueadores (atenolol 1 mg/kg/día), agentes alfa adrenérgicos (midodrina 2,5-5 mg cada 6-8 horas), inhibidores vagales (disopyramida -norpace), inhibidores de la recaptación de la serotonina (fluoxetina y paroxetina).

En caso de etiología cardíaca se enfrentará según patología. Trastorno del ritmo: Tratamiento farmacológico específico, estudio electrofisiológico/ablación por radiofrecuencia, marcapaso o cardiodesfibrilador implantable, según sea el caso. Dependiendo de la cardiopatía estructural encontrada: tratamiento farmacológico, cateterismo intervencional o cirugía.

448

Bibliografía

1. Shen WK, Sheldon RS, Benditt DG, et al. 2017 ACC/AHA/HRS Guideline for the Evaluation and Management of Patients With Syncope: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol.* 2017; 70(5):e39-e110. DOI: 10.1016/j.jacc.2017.03.003.
2. Bayram AK, Pamukcu O, Per H. Current approaches to the clinical assessment of syncope in pediatric population. *Childs Nerv Syst.* 2016; 32(3):427-36.
3. Mirabelli MH, Devine MJ, Singh J, Mendoza M. The Preparticipation Sports Evaluation. *Am Fam Physician* 2015; 92(5):371-6.
4. Kanjwal K, Masudi S, Grubb BP. Syncope in Children and Adolescents. *Adolesc Med State Art Rev.* 2015; 26(3):692-711.
5. Kanjwal K, Calkins H. Syncope in Children and Adolescents. *Cardiol Clin.* 2015; 33(3):397-409.
6. Alboni P. The different clinical presentations of vasovagal syncope. *Heart.* 2015; 101(9):674-8. doi:10.1136/heartjnl-2014-307096.

Constituyen 2% de las consultas en SUI y el 5-15% de las consultas en cardiología. La frecuencia cardíaca (FC) varía según la edad, es más alta en RN y lactantes, y menor en escolares y adolescentes. Los conceptos de bradicardia (< 60 latidos por minuto [lpm]) y taquicardia (> 100 lpm) de los adultos, no se aplican en lactantes y niños. Los trastornos del ritmo serán analizados de acuerdo al sitio donde se originan.

Trastornos del ritmo que se originan en el nódulo sinusal

Ritmo sinusal (RS)

Se origina en el nódulo sinoauricular. ECG: onda P que preceda a cada complejo QRS, intervalo PR regular y eje onda P 0°-90°, onda P positiva en DII y AVF y negativa en AVR. Ritmo normal a cualquier edad.

Taquicardia sinusal

FC más rápida que el límite normal para la edad > 140 lpm en escolares y > 160 en lactantes. A menudo es < 200 lpm. Causas: Fiebre, ansiedad, hipovolemia, *shock*, anemia, insuficiencia cardíaca, hipertiroidismo, administración de catecolaminas, miocardiopatía. Tratamiento: Va dirigido a la causa que lo origina.

Bradicardia sinusal

RS con FC más baja que el límite normal para la edad. Es significativa una FC < 80 lpm en RN y de 60 lpm en escolares. Puede ocurrir en personales normales, deportistas o tono vagal aumentado. Causas: Hipertensión endocraneana, hipotiroidismo, hipotermia, hipoxia, hiperkalemia, efecto digital y beta bloqueadores. Tratamiento: Etiológico.

Arritmia sinusal

Variación fásica de la FC, por influencia respiratoria sobre el sistema nervioso autónomo, aumenta durante la inspiración y disminuye durante la espiración. Sin significancia clínica. No requiere tratamiento ni estudio etiológico.

Pausa sinusal

Nódulo sinusal cesa transitoriamente su actividad, resultando en ausencia de onda P y complejo QRS por un corto período de tiempo, a diferencia del PARO SINUSAL que es prolongado y usualmente aparece un latido nodal de escape. Causa: Aumento tono vagal, hipoxia, toxicidad por digital y menos frecuentemente por enfermedad del nódulo sinusal. No tienen significancia clínica, pero si son prolongadas pueden comprometer el GC. Tratamiento: No requiere a excepción de la enfermedad del nódulo sinusal.

Enfermedad del nódulo sinusal

Nódulo sinusal disminuye su actividad y pierde la función de marcapaso del corazón o la realiza más lento resultando en una variedad de arritmias: Bradicardia sinusal, pausa o paro sinusal, ritmo de escape nodal lento, extrasístoles auriculares o nodales, flutter o fibrilación auricular, taquicardia supraventricular o braditaquicardia. Causas: Posoperatorio (con compromiso auricular), miocarditis, CIA tipo seno venoso, Ebstein.

Ritmos que se originan en la aurícula

Los ritmos que se originan en las aurículas se caracterizan por: presencia de onda P de morfología diferente, a menudo con eje anormal y complejo QRS normales y ocasionalmente bizarros por aberrancia de conducción.

Extrasístole auricular o supraventricular

Aparición de onda P y complejo QRS precoz, seguida de pausa compensatoria incompleta, el largo de 2 ciclos incluyendo el prematuro es menos a los 2 ciclos previos. Ocasionalmente, extrasístole auricular puede no estar seguida de un complejo QRS. Se observan en: RN y niños sanos, posoperados cardíacos, alteraciones electrolíticas y también en toxicidad por digital. No tiene significancia clínica. Tratamiento: No requiere, salvo intoxicación por digital.

Flutter auricular

Ondas P con morfología de serrucho, FC alrededor 300 lpm y una respuesta ventricular variable según el grado de bloqueo (2:1-5:1). Complejos QRS normales. Existe foco auricular ectópico y movimiento circular. Causas: Congénito, enfermedades cardíacas estructurales que incluyan dilatación de las aurículas o cirugía sobre las aurículas (Mustard o Senning, Fontan o defectos septales auriculares) y miocarditis. Clínica: Según frecuencia ventricular y de la situación hemodinámica previa del paciente. Tratamiento: Digitalización, aumenta el grado de bloqueo auriculoventricular y enlentece la frecuencia ventricular. Puede asociarse propanolol oral. *Amiodarona*: más efectiva. Bolo ev: 5 mg/kg EV (1 hora) y luego infusión ev continua de 10 ug/kg/día. *Cardioversión eléctrica*: compromiso hemodinámico o por falta de respuesta a la cardioversión farmacológica. Previo se debe descartar presencia de trombos auriculares por ecocardiografía e iniciar tratamiento anticoagulante. *Estimulación* auricular por vía transesofágica o transvenosa es otra técnica de cardioversión. Posteriormente debe iniciarse tratamiento médico y/o ablación por radiofrecuencia para prevenir las recurrencias. Data > 48 horas, debe iniciar tratamiento *anticoagulante* por 3 semanas para prevenir el riesgo de embolización previo a la cardioversión y mantenerse por al menos 4 semanas.

Fibrilación auricular

450

Infrecuente en niños. El mecanismo es un movimiento circular al igual que en el *flutter*, con focos múltiples. Se caracteriza por una frecuencia auricular rápida > 350 lpm y una respuesta ventricular irregularmente irregular con complejos QRS normales. Causas: CC con dilatación de las aurículas, miocarditis, intoxicación por digital o cirugía previa sobre las aurículas. Hay disminución del GC por pérdida de la contracción auricular y por la frecuencia ventricular rápida. *Tratamiento*: Digoxina y propanolol se utilizan para disminuir la frecuencia ventricular. Cardioversión farmacológica con otros antiarrítmicos como quinidina, procainamida, flecainide o amiodarona. Al igual que Flutter debe considerarse anticoagulación.

Taquicardia supraventricular

Se incluyen 3 tipos de taquicardia: taquicardia auricular, taquicardia nodal y taquicardia por reentrada aurículo-ventricular. La mayoría son por reentrada auriculoventricular. La FC es extremadamente rápida y regular (240 ± 40 lpm). La onda P habitualmente no es visible y los complejos QRS son normales.

- *Taquicardia paroxística (TPSV)*: Más frecuente en la edad pediátrica. Inicio y término súbito. Involucra la presencia de 2 vías de conducción eléctrica: una en el nódulo auriculoventricular y la otra un haz accesorio o una vía en el nódulo AV con propiedades eléctricas diferentes (vía nodal doble). Los pacientes con haces accesorios con conducción anterógrada, constituyen síndrome de Wolf Parkinson White (PR corto, onda delta y QRS ancho).
- *Taquicardia auricular ectópica*: Foco que descarga más rápido que el nódulo sinusal. Dependiendo de la frecuencia auricular puede haber bloqueo AV variable, que no termina la taquicardia.
- *Taquicardia nodal*: FC 120 a 200 lpm. Onda P está dissociada de QRS. En este grupo se encuentra el ritmo nodal acelerado o taquicardia ectópica de la unión (JET). Frecuentemente observada en posoperados cardíacos.

La mayoría de los pacientes con TPSV no tienen una enfermedad cardíaca estructural. Algunas CC con anomalía de Ebstein, ventrículo único o trasposición corregida se asocian a este tipo de taquicardias.

Las TSV pueden disminuir el GC y producir insuficiencia cardíaca (IC). Muchos lactantes sanos pueden tolerar TSV por 12 o 24 horas antes de tener síntomas de IC. Los síntomas incluyen en RN, lactantes y preescolares: Rechazo alimentario, taquipnea, palidez, diaforesis, irritabilidad, IC (40%).

Los síntomas en escolares y adolescentes incluyen: Palpitaciones, dolor precordial, mareos y presíncope. Los pacientes con CC toleran mal este tipo de arritmias y desarrollan precozmente insuficiencia cardíaca.

Tratamiento

Maniobras vagales: Bolsa de hielo en la cara (lactantes), Valsalva, arcada, aspiración de TOT en pacientes intubados. No realizar compresión ocular. Tiene una efectividad del 50%.

Tratamiento de elección: *Adenosina* ev nucleósido endógeno de vida media ultracorta (< 1,5 segundos) que produce bloqueo del nódulo AV y de la actividad del nódulo sinusal. Útil en diagnóstico diferencial con taquicardias conducidas con aberrancia o taquicardias auriculares en las cuales al producir bloqueo AV se puede visualizar claramente la actividad auricular como en el caso de *flutter* auricular o en las taquicardias auriculares. Se debe administrar sin diluir por vía ev, lo más próximo al corazón (vía yugular o axilar), dosis 100-200 ug/kg. No tiene efecto hemodinámico importante pero puede producir obstrucción bronquial en asmáticos. *Digital:* Puede ser usado en lactantes y RN sin insuficiencia cardíaca. Contraindicado en Sd. de Wolff Parkinson White por riesgo de TV o FV. *Verapamilo* en niños > 2 años con estabilidad hemodinámica. Está contraindicado, en lactantes por el riesgo de colapso cardiovascular y muerte (depresor miocárdico). *Propranolol* ev: altamente hipotensor. No recomendado en niños. *Amiodarona* ev: Principalmente posoperados cardíacos o en los que han fracasado los esquemas anteriores. *Cardioversión eléctrica:* 0,5-1 J/kg es el tratamiento de elección en los niños con compromiso hemodinámico, en lo que se necesita realizar una cardioversión rápida.

Posteriormente al episodio agudo se debe iniciar tratamiento de mantención para prevenir las recurrencias. Las drogas más utilizadas son β -bloqueadores o digital. En los escolares debe considerarse como alternativa de tratamiento definitivo la ablación por radiofrecuencia.

Ritmos que se originan en los ventrículos

Se caracterizan por complejos QRS anchos y bizarros, onda T en dirección opuesta al complejo QRS y no existe relación entre los complejos QRS y las ondas P.

Extrasistolia ventricular

Un complejo ancho aparece en forma anticipada, con onda T invertida y con una pausa compensatoria completa. Clasificación: Según su relación con los complejos sinusales: *Bigeminado* (uno sinusal-un extrasístole). *Trigeminado* (2 sinusales-1 extrasístole). *Dupletas:* 2 extrasístoles simultáneos. *Tripletas:* 3 extrasístoles simultáneos. Tres o más EV sucesivos se denomina taquicardia ventricular. Según su morfología se clasifican en: *Monomorfos* (una morfología) y se asume que se originan en un solo foco. *Polimorfos* con varias morfologías y originados en más de un foco. Pueden verse en niños, con corazón estructuralmente normal. Causas: Miocarditis o daño miocárdico de cualquier etiología, miocardiopatía dilatada o hipertrófica o displasia arritmogénica del ventrículo derecho, tumor cardíaco, CC e intoxicaciones (digital, cafeína, teofilina, anfetaminas, pseudoefedrina). *Benignos:* asintomático con corazón estructuralmente normal; EV, monomorfos, aislados y que desaparecen con el ejercicio. Este tipo de EV no requiere tratamiento. *Malignos:* asociados a CC/miocardiopatías o síndrome QT largo, antecedentes familiares de muerte súbita, incremento con ejercicio y aquellos sintomáticos (síncope, inducción de TV).

Taquicardia ventricular

Tres o más EV, FC > 120 a 200 lpm. QRS anchos y bizarros, onda T de polaridad invertida. Puede ser de inicio brusco, pueden ser monomorfos o polimorfos. Se considera sostenida cuando dura más de 30 segundos. La torsión de las puntas es un tipo de TV que se ve en pacientes con síndrome de QT prolongado y se distingue por ser de inicio paroxístico y con cambio progresivo en

la amplitud y la polaridad de los complejos QRS. Causas: Las mismas que las de extrasístoles ventriculares. Tratamiento: Con compromiso hemodinámico asegurar estabilidad con protección vía aérea y *cardioversión eléctrica* 1 J/kg. Si el paciente se encuentra estable se inicia *lidocaína* 1 mg/kg ev y luego infusión de 20-40 µg/kg/min. Si no responde se puede utilizar *Amiodarona ev, sulfato de magnesio* 25% 0,1-0,2 cc/kg/dosis ev. Repetir cada 8-12 horas para mantener magnesemia alrededor de 3 mg%. Posteriormente, al episodio agudo, se debe estudiar la etología e iniciar tratamiento de mantención para prevenir las recurrencias (farmacológico-desfibrilador implantable).

Fibrilación ventricular

Es un ritmo de origen ventricular, rápido e irregular, de morfología bizarra, de varios tamaños y configuración. Causas: Secundaria a hipoxia severa, hiperkalemia, miocarditis, intoxicaciones, infarto miocardio, drogas. Es una arritmia terminal que no genera débito cardíaco. Tratamiento: RCP inmediata. O₂ 100%. Desfibrilación con 2 J/kg, epinefrina ev, intraósea o por tubo endotraqueal. Identificar y tratar las causas, tratamiento de mantención para prevenir las recurrencias (farmacológico-desfibrilador implantable).

Trastornos de la conducción aurículo-ventricular

Son alteraciones en la conducción eléctrica entre el nódulo sinusal y el ventrículo. Existen tres tipos de bloqueo: 1° a 3° dependiendo de la severidad del trastorno.

Bloqueo AV de 1°

Intervalo PR > límite normal para la edad y la FC. Se produce por un retraso de la conducción a nivel del nodo AV. Puede verse en niños sanos. Causas: Miocarditis, enfermedad reumática, miocardiopatías, cardiopatías congénitas, posoperados cardíacos, efecto digital o intoxicación digital. No produce síntomas. No requiere tratamiento.

452

Bloqueo Av de 2°

Existen algunas ondas P no conducidas a los ventrículos sin QRS. Hay 2 tipos: *Mobitz I* o *Wenckebach*, prolongación progresiva del intervalo PR hasta una onda P no seguida de complejo QRS. Se ve en niños sanos (durante el dormir profundo) y también secundario a: Miocarditis, miocardiopatías, cardiopatías congénitas y cirugía cardíaca. No suele progresar a bloqueo completo. *Mobitz II*: Onda P no conducida sin prolongación previa del intervalo PR. El sitio de bloqueo es a nivel del haz de His. QRS sigue a la segunda, tercera o cuarta onda P, se produce un bloqueo 2:1, 3:1 o 4:1. Algunos pueden progresar a bloqueo AV completo.

Bloqueo Av de 3°

No existe conducción eléctrica entre las aurículas y los ventrículos. Actividad es independiente. La frecuencia auricular es mayor que la ventricular. Los bloqueos pueden ser congénitos (lupus materno y neonatal, CC) o adquiridos (cirugía, miocarditis, miocardiopatías, enfermedades de depósito, tumores, miocárdicos, infarto). Los niños con bloqueo AV completo asintomático no requieren tratamiento inmediato. En caso de FC muy bajas se puede evaluar respuesta a manejo médico transitorio con *atropina* o *Isuprel* o *instalación de sonda marcapaso transitoria* (por vía yugular o umbilical). El implante de *Marcapaso* está indicado en: Paciente con episodio de síncope o MS recuperada, cursando ICC, pacientes sintomáticos, con FC < 55 lpm en RN, niños mayores FC < 45 lpm, adolescentes < 40 lpm o 70 lpm si se asocia a cardiopatía, BAV posoperados de más de 1 semana de evolución y en enfermedad del nódulo sinusal.

Otros trastornos

Síndrome Qt prolongado

Congénito y hereditario: Sd. Romano Ward (autosómico dominante cardíaco puro) y Sd. Jervell-Lange-Nielsen (autosómico recesivo con hipoacusia) y adquirido: Alteraciones electrolíticas (hipokalemia, hipomagnesemia), fármacos que prolongan QT: Cisaprida, macrólidos, antihista-

mínicos, fenotiazidas, antiarrítmicos. Prevalencia 1/3.000 individuos. QT corregido > 450 m. Se calcula con QT medido, dividido por la raíz cuadrada de RR inmediatamente anterior, medido en DII y precordiales. Produce arritmias y MS *in utero* y durante los primeros meses de vida. Predispone a arritmias ventriculares (*torsión de las puntas*). Tratamiento: Betabloqueadores, desfibrilador automático implantable.

Síndrome Qt corto

Recientemente descrito, de origen genético puede causar muerte súbita. Autosómica dominante. QTc < 330 ms, QT corto absoluto < 300 ms con ondas T picudas altas y simétricas. Afecta a canales de potasio. Presentan fibrilación ventricular. Síntomas: Palpitaciones, mareos, síncope antecedentes de muerte súbita familiar. Tratamiento: Quinidina (que prolonga el intervalo QT), Implante de DAI.

Síndrome Brugada

Autosómico dominante. Afecta los canales de sodio. Predominante en varones (8:1). Constituye un 4 a 12% de las causas de muerte súbita. ECG anormal: Elevación del segmento ST de 2 mm o más en al menos 2 de V1 a V3, asociado a BCRD. Un 10% presenta FA. Diagnóstico: Test con procainamida. Manejo: Quinidina e implante desfibrilador. Debe hospitalizarse siempre con episodios febriles intercurrentes.

Manejo global de arritmias

Evaluar estado hemodinámico y compromiso vital.

Síncope o inestabilidad hemodinámica asegurar estabilidad hemodinámica, protección vía aérea y cardioversión eléctrica.

Manejo agudo y conversión a ritmo sinusal según sea el caso.

Registro de ECG en ritmo sinusal, certifica arritmia. Importante documento para tratante final.

Hospitalización en caso de arritmias malignas y debut en insuficiencia cardíaca.

Estudio: Ecocardiograma evaluar función ventricular y existencia de alteración estructural, Holter-LOOP recorder.

Iniciar terapia crónica.

Programar estudio electrofisiológico y ablación por radiofrecuencia según corresponda.

Bibliografía

1. Moffett BS, Salvin JW, Kim JJ. Pediatric Cardiac Intensive Care Society 2014 Concensus Statement: Pharmacotherapies in Cardiac Critical Care Antiarrhythmics. *Pediatric Crit Care Med.* 2016; 17(3 Suppl 1):549-58.
2. Park MK. Arritmias Cardíacas. *Cardiología Pediátrica* 6ª Ed. 407-39.
3. Chandra Srinivasan. Diagnosis and Acute Management of Tachyarrhythmias in Children. *Indian J. Pediatr.* 2015; 82(12):1157-63.
4. Sreeram N, Menzel C, Udink FE. Controversies in arrhythmias and arrhythmic syndromes of active children and young adults. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2015; 13(2):183-92.

Es un síntoma que causa ansiedad en el niño y sus padres. Se presenta con frecuencia en niños y adolescentes. En general no es de origen cardíaco, en comparación con el dolor del adulto que puede ser de origen cardíaco. Es la segunda causa de consulta en cardiología infantil, después de los soplos cardíacos. Representa alrededor del 0,3-0,6% de las consultas en SU infantil. Incidencia igual en ambos sexos. La edad promedio de presentación es 11-13 años, con un rango desde 7 hasta los 18 años. El dolor de causa cardíaca es hasta un 5% de los casos.

Clasificación

Se puede clasificar en: Causa cardíaca y no cardíaca, la más frecuente.

Causas no cardíacas

Idiopática

Más frecuente (12-45%). Dolor agudo, que aparece en ejercicio o en reposo y generalmente es de corta duración. No se asocia a síntomas específicos, el paciente se siente angustiado. Examen físico normal. El dolor no es reproducible.

Musculoesquelético

Es la 2ª causa más frecuente (15-31%). Incluye:

Costocondritis: Más frecuentes (9-22%). Precedida de ejercicio o infección respiratoria alta. Generalmente es unilateral, puede afectar a una o más unión esterno-condro-costal. Dolor agudo, punzante, aumenta con la tos, respiración profunda y el ejercicio. Es reproducible por palpación o alguna posición.

Síndrome Tietze: Forma de costocondritis, aumento de volumen fusiforme de la unión condrocostal, único, visible, generalmente en unión esternoclavicular o segunda condrocostal. Dolor intermitente, moderado, localizado, dura varias semanas, se intensifica con la tos y movimientos. Raro en niños, más frecuente en mujeres adultas jóvenes.

Síndrome de costilla deslizante: Causado por exceso de movilidad de la 8ª a la 10ª costilla, las cuales no se insertan directamente en el esternón, la punta de la costilla cabalga la de arriba y produce el dolor. Se siente un chasquido o click, dolor sordo en tórax y abdomen cuadrante superior. Aparece relacionado a actividad. Es reproducible.

Síndrome puntada costal (Texidor's twinge): Etiología desconocida. Dolor agudo, punzante, localizado en el costado, aparece en reposo, al inclinarse o tomar una postura incómoda, dura segundos a pocos minutos, el paciente respira superficial, la respiración profunda aumenta el dolor. El examen físico es normal, dolor no reproducible.

Xifodinia: Dolor localizado en el proceso xifoides de causa desconocida.

Distensión muscular de músculos pectorales, dorsales y del hombro.

Traumatismos de la pared torácica.

Respiratorias

Corresponde al 15 a 31% de las precordalgias.

Asma: Dolor con ejercicio que provoca broncoespasmo. Respiración superficial, tos, disnea y sibilancias. Con reposo desaparecen rápidamente el dolor y los síntomas respiratorios.

Neumonía: Fiebre, síntomas y signos propios de la enfermedad.

Neumotórax: Dolor de inicio súbito, que no cede, se acompaña de dificultad respiratoria, signos respiratorios propios, Rx tórax confirma diagnóstico.

Neumomediastino: Dolor y enfisema subcutáneo, Rx tórax confirma dg.

Pleurodinia por virus Coxsackie: Dolor agudo con espasmos intensos, frotos pleurales y fiebre.

Embolía pulmonar raro en niños.

Gastrointestinales

4-7% de las precordalgias.

Reflujo gastroesofágico y esofagitis es causa poco frecuente, se describe dolor quemante retroesternal.

Espasmo esofágico.

Misceláneas

4-21% de las precordalgias.

Mastalgia y ginecomastia: Como parte normal de la pubertad o por quistes en niñas postpuberal.

Herpes zoster: El dolor puede preceder a la aparición de las vesículas.

Psicogénicas

4-20% de las precordalgias.

Ansiedad/estrés se asocian con dolor precordial. Situaciones de estrés como muerte de un familiar, separación de los padres, problemas escolares o rechazo de sus pares, preceden al comienzo del dolor torácico. Puede haber signos de depresión. El dolor es vago, a veces cambiante, se puede acompañar de cefalea, dolor abdominal o mareos.

Hiperventilación produce hipocapnia y alcalosis, lo cual provoca vasoespasmo coronario.

Causas cardíacas

Corresponden a un 1-5% de las causas de dolor torácico en niños.

Arterias coronarias anómalas

Origen anómalo de arteria coronaria izquierda del tronco de arteria pulmonar (ALCAPA): En lactante se presenta con grave IC y *shock*, el niño mayor dolor en ejercicio (si tiene adecuada circulación colateral).

Arteria coronaria izquierda origen en el seno coronario derecho: Puede tener estenosis en el ostium o presentar compresión entre los grandes vasos. El dolor torácico aparece con actividad física intensa, puede producir isquemia miocárdica y MS.

Arteria coronaria única.

Enfermedad de Kawasaki: Aneurismas, riesgo trombosis y estenosis coronaria.

Consumo cocaína: Aumenta la FC y PA, vasoconstricción, dolor anginoso intenso y difuso, diaforesis, náusea, palidez, disnea, síncope, arritmias, infarto, MS. Paciente ansioso con estado confuso y agresivo. Hay cambios en ECG y elevación de enzimas cardíacas.

Taquiarritmias

Las arritmias no son infrecuentes en niños. La mayoría son benignas (ESSV y EV), pocas son graves (TPSV y TV). El niño con arritmias presenta palpitaciones y dolor torácico.

Inflamatorias

Pericarditis y miocarditis generalmente tienen otros signos asociados y hay un cuadro respiratorio viral o bacteriana concomitante o precedente. Pericarditis: Fiebre, frotos pericárdicos, dolor se alivia en posición sentada, ruidos cardíacos apagados y pulso paradójal.

Miocarditis: Fiebre, taquicardia y ritmo de galope.

No infeccioso: LES, síndrome pospericardiotomía.

Anomalías estructurales

Miocardíopatía hipertrófica: Causa más frecuente de muerte súbita. Presenta dolor y síncope por ejercicio. Existe historia familiar de MCH (herencia autosómico dominante). Al examen físico soplo sistólico eyectivo de estenosis subaórtica.

Estenosis aórtica y pulmonar severa: Presenta soplo eyectivo.

Prolapso válvula mitral: Dolor por isquemia de los músculos papilares y/o isquemia endocárdica. Tiene mayor incidencia de arritmias.

Alteración tejido conectivo

Síndrome de Marfán: Presenta dilatación aórtica, con riesgo potencial de disección aórtica y ruptura. Dolor intenso, acompañado de disnea, dolor abdominal, signos de bajo débito cardíaco y compromiso del estado general.

Evaluación

Historia detallada, escuchar al niño/niña y a la madre o acompañante.

Descripción: Localización, intensidad, calidad o tipo (punzante, quemante), tiempo evolución (semanas, meses), frecuencia (diaria, semanal), duración (segundos, minutos, horas), factores desencadenantes, forma de aparición (reposo, comiendo, ejercicio) y factores atenuantes o potenciadores.

Examen físico: Signos vitales (FC y presión arterial), aspecto general, cianosis, dificultad respiratoria, dolor, ansiedad, tórax (signos de trauma, aumento de volumen, puntos dolorosos, asimetría, enfisema subcutáneo), soplos, taquicardia, alteraciones del ritmo, ritmo de galope, frotos pericárdico, ruidos apagados, pulmonar (FR, estertores, roncus, sibilancias, presencia o ausencia de murmullo pulmonar, broncofonía, matidez o hipersonoridad) y pulsos periféricos y extremidades (edema, dedos en palillo de tambor).

Estudio

Historia clínica y examen físico son suficientes para el diagnóstico etiológico.

Según la probable etiología se sugieren: *Cardíaco*: ECG, Rx de tórax, ecocardiograma, Holter de ritmo, test de esfuerzo, troponina T sérica, CPK total y fracción MB. *Pulmonar*: Rx tórax, TAC/RNM, función pulmonar, FBC; *Gastrointestinal*: Manometría esofágica, endoscopia alta, ecografía abdominal, *Musculoesquelética*: Rx esqueleto, TAC y RM de columna; *Infeccioso*: Hemograma, VHS, cultivos; *Otros*: toxicológico plasma y orina.

Manejo

El paciente y sus padres quieren saber que su corazón es normal, descartar enfermedad cardíaca. Se debe transmitir tranquilidad. Las causas específicas de dolor torácico requieren tratamiento según etiología. La mayoría de las causas de dolor musculoesqueléticas y no orgánicas pueden ser tratadas con AINE. El reposo, el calor y técnicas de relajación pueden ser útiles.

456

Referencia a cardiología

Dolor asociado a soplo cardíaco, asociado a ejercicio o síncope o presíncope, asociado a palpitaciones o taquicardia, pacientes sometidos a cirugía o intervención cardíaca, ECG y/o Rx de tórax alterados, antecedente de enfermedad de Kawasaki, Antecedente familiar de miocardiopatía hipertrófica, MS en menores de 30-40 años o síndrome de QT prolongado o hipercolesterolemia.

Seguimiento

En niños el dolor persiste por meses o años. Alrededor del 50% mejora después de 6 meses. El dolor torácico persiste después de 6 meses desde su inicio, en un 43% de los casos. Un 19% presenta síntomas por períodos de hasta 3 años. El seguimiento debería ser hasta que los síntomas se resuelvan.

Bibliografía

1. Yeh TK, Yeh J. Chest Pain in Pediatrics. *Pediatr Ann.* 2015;44(12):e274-8.
2. Sert A, Aypar E, Odabas D, Gokcen C. Clinical characteristic and causes of chest pain in 380 children referred to a pediatric cardiology unit. *Cardiol Young.* 2013;23(3):361-7.
3. Park MK. El niño con dolor torácico. *Cardiología Pediátrica.* 2015. 6ª Ed. 495-504.
4. Friedman KG, Alexander ME. Chest pain and syncope in children: a practical approach to the diagnosis of cardiac disease. *J Pediatr.* 2013;163(3):896-901.
5. Son MB, Sundel RP. Musculoskeletal causes of pediatric chest pain. *Pediatr Clin N Am.* 2010;57(6):1385-95.

Miocardopatías

Carolina Llantén M.

Claudia García C.

Las miocardiopatías (MCP) son un conjunto de entidades anatómo-clínicas muy heterogéneas en las cuales existen anomalías estructurales o funcionales intrínsecas del miocardio. La mayor incidencia se da en niños menores de 1 año de edad.

La morbilidad y mortalidad de estas enfermedades son altas y son la causa más común de un trasplante de corazón en niños mayores de 1 año. Pueden ser primarias o secundarias. Se clasifican en: Miocardiopatías dilatadas (MCD), miocardiopatías hipertróficas (MCH) y miocardiopatías restrictivas (MCR). Puede presentarse más de un tipo durante la vida de un paciente. El curso de la cardiomiopatía pediátrica es a menudo progresivo. Es importante la identificación de factores de riesgo para llegar a un diagnóstico y terapia precoz, que puedan alterar el curso de la enfermedad.

Miocardiopatía dilatada (MCD)

Conjunto de MCP que produce disfunción de la célula miocárdica que afecta la función ventricular y se caracteriza por producir dilatación de ambos ventrículos, mayormente del izquierdo, con desarrollo de IC. Es la MCP más frecuente en los niños. Da cuenta de al menos el 50% de los casos y tiene una incidencia de 0,58 por 100.000 niños.

Etiología

El 50% es idiopática, en el resto hay factores infecciosos, metabólicos, isquémicos, tóxicos y hereditarios (Tabla 1).

Tabla 1. Causas de miocardiopatía dilatada

• Miocarditis
• Miocarditis aguda y crónica: coxsakievirus A y B, adenovirus, VIH, Chagas, enfermedad de Lyme, toxoplasmosis
• Enfermedad vascular del colágeno
• Drogas: Alcohol, simpaticomiméticos, antracíclicos
• Estadio final de miocardiopatías hipertróficas
• Endocrinológicas: Déficit hormona del crecimiento, hipertiroidismo, hipotiroidismo, hipocalcemia, DM, feocromocitoma
• Hereditarias: autosómico dominante, recesivo, ligado a X
• Errores congénitos del metabolismo
• Isquémicas: arterioesclerosis, enfermedad de Kawasaki, origen anómalo de arteria coronaria izquierda
• Distrofia muscular
• Déficits de nutrientes: selenio, carnitina, tiamina
• Periparto
• Enfermedades cardíacas estructurales
• Hipertensión arterial sistémica
• Tóxicos: cobalto, plomo

Clínica

Se correlacionan con el grado de disfunción miocárdica. En niños pequeños los síntomas de IC pueden ser poco evidentes: irritabilidad, mala curva de peso, anorexia, disnea o polipnea. En niños mayores: intolerancia al ejercicio. Ex. físico: signos de IC, mala perfusión, ansiedad, sudo-

ración y dificultad respiratoria, hepatomegalia, auscultación soplo más frecuente es el sistólico de regurgitación mitral por dilatación del anillo. Puede haber ritmo de galope. ECG: Taquicardia sinusal, HVI bilateral, alt. Repolarización (aplanamiento o inversión onda T–ST). Q profundas en derivaciones izquierdas puede indicar origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar (ALCAPA).

Rx tórax: Cardiomegalia, congestión venosa pulmonar o hipertensión pulmonar. MCD graves puede observarse derrame pleural y atelectasia del lóbulo inferior izquierdo.

Holter: Trastornos del ritmo en casos de disfunción miocárdica severa, 50% de los niños tienen trastornos del ritmo detectados en el momento de la presentación, incluyendo fibrilación y flutter auricular, extrasístoles ventriculares y taquicardia ventricular no sostenida.

Ecocardiograma: Cuantifica dilatación, volumen ventricular, función sistólica y diastólica, insuficiencia valvular, presión de la arteria pulmonar, derrame pericárdico, trombos, vegetaciones. Deben evaluarse las coronarias para descartar ALCAPA.

Cateterismo cardíaco: No de rutina, útil para descarte de origen anómalo de coronarias o para plantear realización de biopsia miocárdica para diagnóstico de miocarditis o de enfermedades metabólicas.

RNM cardíaca complementa la información al cuantificar volúmenes ventriculares y fracción de eyección especialmente cuando existen trastornos segmentarios de las paredes ventriculares o si el ecocardiograma es técnicamente limitado.

Tratamiento

Objetivo reducir síntomas y prolongar sobrevida. Inotrópicos: Drogas vasoactivas, digoxina oral; diuréticos; vasodilatadores (IECA reducen la postcarga y mejoran el estado clínico); otros: Carnitina, vitamina D, riboflavina y Q10. Medidas no farmacológicas: Restricción de actividad física y profilaxis endocarditis. Prevención y/o tratamiento de las complicaciones (tromboembolismo y/o arritmias). Trasplante cardíaco: Indicado en ICC refractaria a tratamiento médico, imposibilidad de crecer, arritmias intratables y limitaciones severas a la actividad física.

458 |

Evolución

Sobrevida al año desde la aparición de los síntomas es de 50 a 75%, disminuyendo a 30 a 40% a los 5 años. Mortalidad de 82% a 5 años. Las causas de muerte son: MS por arritmias ventriculares, embolización masiva, ICC irreversible, complicaciones del trasplante cardíaco, asociación con Sd. de QT largo.

Miocardiopatía hipertrófica (MCH)

También conocida como estenosis subaórtica hipertrófica y miocardiopatía obstructiva.

Presenta: Hipertrofia ventricular grado variable (concéntrica, localizada, septal simétrica o asimétrica), estenosis subaórtica funcional por hipertrofia septal y movimiento sistólico anterior mitral (SAM). Existe contractilidad de VI conservada con llene ventricular izquierdo alterado por la rigidez del VI para relajarse, crecimiento auricular izquierdo y congestión venosa pulmonar.

Su importancia radica en que es la causa más frecuente de muerte súbita (MS) en jóvenes, y puede ser primera manifestación de la enfermedad. Un 30% de los pacientes pueden tener puentes miocárdicos lo que se asocia a mayor riesgo de MS.

La principal etiología es primaria (familiar), causada por la mutación en los genes que codifican las proteínas del sarcómero, principalmente cadena pesada de la β -miosina, troponina T y proteína C de enlace a la miosina. Es de herencia autosómica dominante con penetrancia variable y excepcionalmente se presenta antes de los 2 años de vida.

Las causas secundarias en Tabla 2. En general, se presentan en los primeros 4 años de vida. El síndrome de Noonan es la causa más frecuente.

Clínica

En lactantes pequeños se manifiesta como IC en un 25% de casos, más del 60% tienen obstrucción en ambos tractos de salida ventriculares y con frecuencia fallecen en el primer año

de evolución. Los mayores de 2 años suelen estar asintomáticos y se descubren por el estudio de un soplo cardíaco o en un estudio familiar. Sólo el 6% tiene síntomas (disnea, dolor precordial, síncope, palpitaciones) y menos del 4% presenta IC. Los adolescentes, a pesar de estar asintomáticos, son más proclives a MS. Sospecha: Antecedente de MS familiar y/o historia de síncope con ejercicio. Es importante reconocer los factores de riesgo de MS (tabla 3).

Ex. físico: Soplo sistólico eyectivo 2-3/6 en el ápex, soplo holosistólico suave por insuficiencia mitral, puede auscultarse 3° o 4° ruido.

ECG: HVI, Alteraciones del segmento ST y T, Ondas Q profundas, Q V1, Q profundas y ancha o ausencia de onda R en precordiales izquierdas, arritmias ventriculares.

RX tórax: Cardiomegalia con corazón globuloso, vascularización pulmonar normal.

Ecocardiograma: Espesor pared > 2DS para la edad, disfunción diastólica. Si hay obstrucción al TSVI, se observará el clásico SAM de la válvula septal mitral con o sin insuficiencia mitral. La función sistólica se afecta en lactantes muy enfermos.

Evolución

La obstrucción ventricular izquierda puede estar ausente, estable o progresiva y está determinada genéticamente. Mortalidad de 52% a 2 años. La MS se presenta con mayor frecuencia entre los 10 y 35 años, frecuentemente durante el ejercicio, aún en pacientes con obstrucción leve o moderada. La incidencia de MS en niños y adolescentes es de 4 a 6% y en adultos de 2 a 4%. La presencia de taquicardia ventricular asintomática en Holter, es un factor de riesgo de MS. El mecanismo de la muerte súbita puede ser asistolia, bloqueo AV completo, infarto miocárdico, TPSV o TV y FV.

Tratamiento

Objetivo: Reducir síntomas y prolongar sobrevida. No existe tratamiento específico ni etiológico para la enfermedad. Manejo médico: Restricción actividad física, profilaxis endocarditis. Uso de β-bloqueadores (controversial su utilidad en los pacientes sin obstrucción). NO utilizar diuréticos. NO utilizar drogas que aumenten la contractilidad, excepto, en etapa terminal por disfunción sistólica.

Tabla 2. Causas de miocardiopatía hipertrófica secundaria

• Síndrómicas: Noonan, Turner, Beckwith-Wiedmann
• Alteraciones electrolíticas: Calcio, fósforo
• Infecciosas: VIH, virus de Epstein-Barr
• Endocrinológicas: Hijos de madres diabéticas (transitoria), tratamientos prolongados con dexametasona, hipo/hipertiroidismo, acromegalia, feocromocitoma
• Neurológicas: Enfermedades neuroectodérmicas (esclerosis tuberosa, neurofibromatosis), Ataxia de Friedrich, enfermedad de Fabry
• Metabólicas: Glucogenosis. Enfermedades lisosomales (mucopolisacaridosis), enfermedades peroxisomales (hiperoxaluria I), trastornos de la betaoxidación de los ácidos grasos (déficit de carnitina), encefalomiopatías mitocondriales, trastornos congénitos de la glucosilación de las proteínas, acidurias orgánicas (propiónica, metilmalónica, déficit de 3 cetotilasa)

Tabla 3. Factores de riesgo de muerte súbita

• Antecedente: Paro cardíaco o taquicardia ventricular espontánea persistente
• Antecedente familiar de MS relacionada con MCH (mayor valor se afectó a varios familiares)
• Síncope: Relacionado con ejercicio, recurrente en pacientes jóvenes, documentado 2° arritmia
• Brotes múltiples, repetitivos o prolongados de taquicardia ventricular no sostenida (Holter)
• Respuesta hipotensora al ejercicio (ergometría)
• Hipertrofias gigantes (grosor de pared > 30 mm) en adolescentes

Tratamiento quirúrgico: En pacientes sintomáticos refractarios al tratamiento médico se plantea la miectomía septal. La alcoholización (ablación) septal debe ser reservada en pacientes con resultado subóptimo, luego de la miectomía. En fase avanzada plantear: Cirugía de válvula mitral, implante de marcapaso y trasplante cardíaco. Este último debe plantearse una vez descartadas las enfermedades metabólicas.

Miocardiopatía no compactada

Recientemente reconocida. Caracterizado por la presencia de una extensa capa trabeculada de miocardio con múltiples y profundos recesos (lagunas) intertrabeculares sobre el lado endocavitario de la pared ventricular. Es probablemente 2º una detención del proceso normal de compactación de la pared ventricular que ocurre en la vida fetal. Está siendo diagnosticado con una frecuencia creciente, desde la edad fetal hasta la adultez, ya sea aislado o combinado con otras cardiopatías congénitas o desórdenes. También llamada miocardiopatía espongiiforme. Puede asociarse a dilatación ventricular.

Clinica

Presentación clínica variable, desde asintomático a síntomas severos similares a los pacientes con MCD (ICC, tromboembolismo). La MS también ocurre, lo que refleja la predisposición a las arritmias ventriculares severas.

Ecocardiografía: Presencia de numerosas trabeculaciones y prominentes recesos intertrabeculares, especialmente si están localizados en el ápex o en los segmentos medios del miocardio ventricular; visualiza con Doppler color, de flujo sanguíneo en los recesos; proporción no compactado/compactado > 2 al final de sístole.

RNM cardíaca: Se usa cada vez más para el diagnóstico de esta patología.

Cateterismo cardíaco y biopsia: Excepcional.

460 | El pronóstico es variable con progresión a la ICC severa y alta mortalidad antes de los 5 años. En los pacientes refractarios al tratamiento médico, el trasplante cardíaco permanece como última opción terapéutica. Tratamiento: similar a MCD.

Miocardiopatía restrictiva (MCR)

Corresponde a un 5% del total MCP. Idiopática o asociada a enfermedades sistémicas como esclerodermia, amiloidosis, sarcoidosis, mucopolisacaridosis, tumores y radioterapia. Se produce una severa dilatación de las aurículas con ventrículos de tamaño normal. El llene ventricular está alterado secundario a rigidez de los ventrículos (disfunción diastólica). La función sistólica ventricular es normal. El diagnóstico diferencial es con pericarditis constrictiva. Microscópicamente se observa fibrosis miocárdica e hipertrofia de los miocitos y diferentes infiltrados intersticiales dependiendo de la etiología.

Clinica

Intolerancia al ejercicio, cansancio, disnea de esfuerzo, precordalgia.

Ex. físico: Ingurgitación yugular, galope, soplo sistólico 2º a insuficiencia válvulas AV.

ECG: Crecimiento biauricular, fibrilación auricular, taquicardia supraventricular.

Rx tórax: Cardiomegalia, congestión pulmonar, derrame pleural.

Ecocardiograma: Gran crecimiento de ambas aurículas con cavidades ventriculares de tamaño normal. Función sistólica conservada. Disfunción diastólica del VI y VD. Trombos intrauriculares.

Tratamiento

Sintomático e incluye diuréticos solo en caso de síntomas de congestión. Digoxina solo se utiliza cuando hay compromiso de la función sistólica. El trasplante cardíaco debe considerarse en los casos más graves.

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

MCP poco frecuente. Se produce alteración de la musculatura del VD, con reemplazo por tejido graso. Asociación genética autosómico dominante.

Clínica

Antes de los 20 años, palpitaciones, síncope, arritmias, ICC, MS por TV, generalmente durante ejercicio.

ECG: Ondas P altas, disminución voltaje de VD.

Rx tórax: Cardiomegalia-congestión pulmonar.

Ecocardiograma: Confirma crecimiento VD y áreas de dis/akinesia.

RNM cardíaca: Confirma diagnóstico.

El pronóstico también es variable con progresión a la ICC severa y alta mortalidad antes de los 5 años. En los pacientes refractarios al tratamiento médico, el trasplante cardíaco permanece como última opción terapéutica. Tratamiento: similar a MCD.

Indicación de marcapaso-defibrilador por su alta asociación a arritmias ventriculares malignas.

Diagnóstico diferencial

	Dilatada	Hipertrófica	Restrictiva
Síntomas	ICC	Soplo-Intolerancia al ejercicio Síncope-Palpitaciones-MS	Soplo por insuficiencia válvula AV
ECG	PR prolongado-arritmia auricular	Dilatación AI-Hipertrofia VI Cambio ST y onda T	Crecimiento biauricular Cambios ST y onda T
Rx. tórax	Cardiomegalia	Normal o cardiomegalia	Cardiomegalia
Ecocordio	Dilatación VI-contractilidad disminuida	HVI-OTSVI FE sistólica enérgica	AI dilatada-Insuficiencia válvula AV Ventrículo de tamaño normal
Cateterismo	Aumento del volumen de fin de diástole Insuficiencia válvula AV	Relajación isovolumétrica prolongada-Prolongación fase de llenado rápido Gradiente subaórtico	Presión de fin de diástole elevada Persian de AP elevada
Disfunción	Sistólica	Diastólica/Sistólica	Diastólica
Tratamiento	Bajar precarga (diuréticos) Inótrupos (digoxina, dobutamina, milrinona) Bajar postcarga (nitroprusiato, milrinona) Trasplante	Bloqueadores β Milrinona Miotomía/miomectomía Alcoholización Trasplante	Bajar precarga (diuréticos) Trasplante

Bibliografía

1. Lipshultz SE, Cochran TR, Briston DA, et al. Pediatric cardiomyopathies: causes, epidemiology, clinical course, preventive strategies and therapies. *Future Cardiol.* 2013; 9(6):817-48. doi:10.2217/fca.13.66.
2. ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy. A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011; 124:e783-e831.
3. Maskatia SA. Hypertrophic cardiomyopathy: infants, children, and adolescents. *Congenit Heart Dis.* 2012; 7(1):84-92.
4. Ergul Y, Nisli K, Demirel A, et al. Left ventricular non-compaction in children and adolescents: clinical features, treatment and follow-up. *Cardiol J.* 2011; 18 (2):176-84.

Proceso inflamatorio del miocardio asociado con degeneración de miocitos y necrosis de origen no isquémico, como consecuencia de diversos agentes, siendo los virus los más frecuentes. De evolución favorable en el 50% de los casos, algunos casos son imperceptibles. Su morbimortalidad es significativa, 5-10% muerte súbita en niños y adolescentes, con secuelas y evolución crónica en 20% de los casos. El 80% de los casos con cardiomiopatía crónica conducen a trasplantes cardíacos o a la muerte. El peak de severidad ocurre aproximadamente 7 a 14 días posinfección viral. Muchas veces detectado en etapas avanzadas de la enfermedad. Según la severidad puede ser Aguda, fulminante o crónica.

Se reconocen tres mecanismos de progresión: 1º Infección viral que produce daño directo de miocitos, activa respuesta inmune innata no específica y secreción de citoquinas inflamatorias, macrófagos; sin daño o daño menor/miocarditis resuelta o injuria severa/miocardopatía dilatada (MCD). 2º Adquisición de inmunidad específica, activación de linfocitos T y B, posterior a infección viral con eliminación del virus, resolución de la inflamación y eventualmente retorno al estado basal en los casos favorables. En algunos pacientes se reconocen como autoanticuerpos por la analogía con el antígeno viral, conduce a miocitolisis vía activación de la cascada del complemento, conduce a cardiomiopatía inflamatoria. 3º En 10 a 20% de los casos, la fibrosis posterior reemplaza al miocardio dañado, el genoma viral aún puede persistir incrementando el daño.

Etiología

- 462 |
- **Infeciosas:** Virus (parvovirus B19, coxsackie, ADV, influenza, HS virus 6, parainfluenza, HIV, echovirus, polio, CMV, VRS, varicela, sarampión, rubéola, hepatitis, Epstein Barr), bacterias (*chlamydia*, *H. influenza*, legionella, meningococo, TBC, *salmonella*, *staphylococcus*, *streptococcus*); espiroquetas (*borrelia burgdorferi*, leptospiras); rickettsias; protozoos (*trypansomoma cruzii*, toxoplasma); parásitos (larva migrans visceral), hongos. Picaduras de insectos: *borrelia*, rickettsias.
 - **No infecciosas:** Tóxicos (escorpión, radiación, picadura de abeja, etanol, cocaína, litio), drogas (sulfonamidas, quimioterapia, antraciclinas, fenitoína, isoniácida, amitriptilina, aminofilina); autoinmune (fiebre reumática, lupus, enfermedad celíaca, miocarditis eosinofílica; Crohn; dermatomiositis, artritis reumatoide); enfermedades sistémicas (Kawasaki, esclerodermia, sarcoidosis), calor o frío excesivo.

Clínica

Variada, desde cuadro símil a resfrío a IC grave. En RN y lactantes se presenta más severo con shock cardiogénico y MCD, mortalidad 75% vs 10-20% en niños mayores. Precedido de días, un par de semanas o más por cuadro viral respiratorio/gastrointestinal. Síntomas respiratorios (32%): similar a neumonía, asma, bronquiolitis; cardíacos (29%): Disnea, debilidad, palpitaciones, intolerancia al ejercicio, dolor torácico opresivo sin relación con esfuerzos ni con cambios posturales con o sin intermitencia, edema, síncope, taquicardia desproporcionada a la fiebre, disrritmias; hipoperfusión/shock (23%), relación con Kawasaki (10%), gastrointestinales (7%): Dolor abdominal, vómitos, anorexia; también otros como somnolencia, hipotonía, mialgias, artralgias, con o sin fiebre, distrés respiratorio es la presentación más común (47%), en niños < 10 años edad.

Ex. físico: Disnea, taquipnea, taquicardia, ritmo de galope, ritmo irregular, soplos, vasoconstricción periférica, palidez, pulsos débiles, llene capilar enlentecido, sudoración, irritabilidad, llanto

débil, fatiga, cansancio, sibilancias, signología pulmonar húmeda, tos, cianosis (por edema agudo pulmonar o shunt derecha a izquierda), hepatomegalia, ingurgitación yugular en mayores; edema facial, palpebral y periférico, hidrops, derrame pericárdico, arritmias, MCD en fetos. Pacientes con arritmias, función ventricular conservada pueden definirse de bajo riesgo, en cambio con arritmias que amenazan la vida asociado a mala función ventricular son de alto riesgo, entre ellos están los de riesgo intermedio con movimientos anormales de las paredes o disfunción ventricular moderada o persistencia de alteraciones en el ECG.

Diagnóstico

Se debe sospechar en cualquier caso de IC en ausencia de enfermedad cardíaca previa, especialmente en un cuadro con pródromo viral.

ECG: Taquicardia sinusal desproporcionada a fiebre o edad del paciente, cambios del segmento ST, ondas T invertidas, bloqueo rama izquierda y auriculoventriculares de diversos grados, complejos bajo voltaje, onda Q patológica, extrasístoles supraventricular y ventriculares, taqui/bradiarritmias, prolongación del QT, hipertrofia, sensibilidad < 50%. Taquicardia ventricular es el sustrato de muerte súbita en miocarditis fulminante. Bradiarritmia y bloqueo AV. Holter ECG es útil:

Rx tórax: Cardiomegalia, congestión pulmonar, infiltrado intersticial, derrame pleural.

Screening infeccioso: Hemograma, VHS, PCR, serología viral, IFV, amplificación del genoma viral RT-PCR, hemocultivos, cultivo traqueal en pacientes intubados, cultivos nasales y rectales. Pobre especificidad. El agente causal es común no encontrarlo.

Marcadores cardíacos: Troponina T (sensibilidad 100% especificidad 85%). Troponina I: de 0-30 ds < 4,8 ug/ml, de 31-90 ds < 0,4 ug/ml, de 3-6 meses < 0,3 ug/ml, de 7-12 m < 0,2 ug/ml, de 1-18 años < 0,1 ug/ml; deshidrogenasa láctica, CKMB normal < 65 de CKtotal, péptido natriurético cerebral (normal < 50 pg/ml, 100-500 no concluyente, > 500 es positivo para insuficiencia cardíaca, sobrecarga ventricular) y NT proBNP, LDH. En *shock* se pueden elevar enzimas cardíacas y signos de hipoperfusión (acidosis, hipoxemia, elevación lactato, de creatinina y de aspartato aminotransferasa).

Ecocardiograma: Función cardíaca, movimientos anormales de las paredes, insuficiencias valvulares, dilatación de cavidades. En miocarditis fulminante el VI es de dimensiones diastólicas normales con engrosamiento del septum y todo lo inverso en miocarditis aguda.

Resonancia nuclear magnética: Técnica no invasiva de elección para el diagnóstico y guía terapéutica de miocarditis aguda. Puede evaluar la función miocárdica, visualizar edema, hipere-mia, derrame pericárdico, inflamación, formación de necrosis/fibrosis. La precisión diagnóstica es 78%. Poco utilizada en la práctica por falta de disponibilidad, requiere anestesia en niños.

Cintigrafía con Talio 201, galio 67; con anticuerpos monoclonales de antimiosina.

Otros: GSA/ELP, estudio reumatológico, inmunológico cuando se sospecha enfermedad inmunológica, función renal, hepática.

Biopsia endomiocárdica: Análisis histológico e inmunohistológico. En casos de 1) IC de 2 meses con VI normal o dilatado y compromiso hemodinámico; 2) IC de 2 semanas a 3 meses de duración con VI dilatado, arritmia ventricular grado alto de bloqueo AV; 3) fracaso de la respuesta a tratamiento después de horas y hasta 3 semanas de su ingreso en base al nivel de severidad clínica. Considerar riesgo-beneficio caso a caso en los pacientes clínicamente de riesgo intermedio. Pacientes con bajo nivel de severidad clínica, con completa resolución de las anomalías del ECG en corto tiempo tienen excelente pronóstico y no requiere BEM, en estos casos la persistencia de troponina elevada no es razón por sí sola para realizar más estudios.

Coronariografía para descartar enfermedad coronaria si lo amerita.

Diagnóstico diferencial

Se requiere historia clínica exhaustiva personal y familiar: Cardiomiopatías familiar, cardiopatías congénitas, síndrome coronario agudo, anomalías cardíacas estructurales: Daños valvulares, miocardiopatía dilatada, fibroelastosis endomiocárdica, origen anómalo de la arteria coronaria izqda; neumonía, embolismo pulmonar, Kawasaki, ruptura esofágica, disección aórtica, enfermedades de depósito, pericarditis.

Tratamiento

Cuando se sospecha miocarditis el paciente debe ser hospitalizado, monitorizado. Manejo de IC y arritmias. Miocarditis fulminante requiere cuidados intensivos con soporte ventilatorio y hemodinámico.

Restricción de agua y sodio, reposo absoluto

Tratamiento no específico de acuerdo a la presentación clínica. Incluye: Diuréticos, reductores de la poscarga, inhibidores de enzima convertidora, agentes antialdosterona, antiarrítmicos. Soporte *inotrópico* en caso de inestabilidad hemodinámica y *anticoagulación* para evitar formación de trombos intracardíacos.

Inmunoglobulinas

Mecanismo no está claramente dilucidado. Gammaglobulina ev 2g/kg/dosis por 48 horas. *Inmunosupresión* en miocarditis de células gigantes y eosinifílica, que requieren biopsia, en sospecha de enfermedad autoinmune, en la fase II de la enfermedad, en miocarditis inflamatoria con PCR vírica negativa, en otros casos su uso es controversial, como esteroides solos o combinados con azatioprina o micofenolato o ciclosporina. *Corticoides* (metilprednisolona) pueden aumentar la replicación viral en la fase I, estarían indicados en insuficiencia cardíaca refractaria, arritmias severas, M. fulminante. *Terapia antiviral* (interferón 1b) cuando se demuestra presencia viral. Pocos datos hay con *anticuerpos monoclonales OKT3*.

Puede requerirse marcapasos, cardiodesfibrilador implantable, En casos refractarios: ECMO; aparatos de asistencia ventricular (VAD) como puente para recuperación en casos de remodelación reversa tardía favorable o para trasplante cardíaco en casos terminales. No recomendados: Digoxina, anti-inflamatorios no esteroideos.

Requieren restricción de ejercicios por 2 años los pacientes de riesgo leve y por toda la vida los de riesgo moderado o grave.

Bibliografía

1. Di Filippo S. Improving outcomes of acute myocarditis in Children. Expert Rev Cardiovasc Therapy 2016;14(1):117-25.
2. Canter CE, Simpson KE. Diagnosis and treatment of myocarditis in children in the current era. Circulation 2014;129(1):115-28.
3. Sinagra G, Anzini M, Pereira NL, et al. Myocarditis in clinical practice. Mayo Clin Proc. 2016;91(9):1256-66.
4. Brighenti M, Donti A, Giulia Gagliardi M, et al. Endomyocardial biopsy safety and clinical yield in pediatric myocarditis: An Italian perspective. Catheter Cardiovasc Interv. 2016;87(4):762-7.
5. Gran F, Martínez-Villar M, Soler-Palacín P, Fernández-Polo A, Betrián P, Albert DC. Immunosuppressive Therapy and Interferon-1 β in Acute Myocarditis. Rev Esp Cardiol (Engl Ed). 2016;69(11):1106-7.

*Carolina Llantén M.
Claudia García C.*

Endocarditis infecciosa (EI) se define como infección del endocardio y/o de las válvulas cardíacas que implica la formación de vegetaciones, que puede dañar el tejido endocárdico y/o las válvulas. Aunque es infrecuente en niños, es importante identificar y tratarlas debido a su significativa morbilidad y mortalidad.

Epidemiología

Ha ido en aumento significativo. En USA, entre 2003 y 2010, la incidencia anual llegó a aprox. 0,05 y 0,12 casos por cada 1.000 hospitalizaciones pediátricas.

El aumento en la incidencia está relacionado no sólo con el aumento significativo en la supervivencia de los pacientes con cardiopatías congénitas, sino también con el de los pacientes de unidades intensivas, tanto neonatales y pediátricas, lo que ha hecho aumentar el riesgo de EI en corazones estructuralmente normales, llegando estos actualmente a representar un 8% a 10% de los casos pediátricos de EI.

Condiciones de riesgo

Pacientes en Unidades de Cuidados Intensivos, tienen riesgo de EI por el uso permanente de CVC. La cirugía correctora, sin defecto residual, elimina el riesgo atribuible de endocarditis en niños con defectos septal ventricular y auricular o conducto arterioso persistente 6 meses después de la cirugía. Sin embargo, la cirugía misma, incluyendo elementos tales como catéteres vasculares centrales, alimentación intravenosa y días de hospitalización en la Unidad de Cuidados Intensivos, pueden ser factores de riesgo para el desarrollo de IE. Se describe mayor riesgo de EI en pacientes sometidos a reparación o paliación de CC cianótica con obstrucción al tracto de salida pulmonar o con sustitución de la válvula aórtica protésica.

Niños con inmunodeficiencias congénitas o adquiridas, pero sin factores de riesgo identificables para EI, no parecen estar en mayor riesgo de endocarditis en comparación con la población general.

Patogénesis

En la patogenia de la EI, se requiere la existencia de un daño endotelial cardíaco y una bacteremia, lo que generará una interacción entre microorganismos, plaquetas y fibrina, los que darán origen a una vegetación.

Las bacteremias se generan por la alteración en las superficies mucosas del huésped que están fuertemente colonizadas con microflora (orofaringe, tracto gastrointestinal y tracto genitourinario). Incluso las actividades diarias, como masticar alimentos y cepillarse los dientes, han sido implicadas como fuentes de bacteriemia transitoria.

El daño endotelial se produce por la existencia de un flujo sanguíneo turbulento secundario a una CC o a un CVC. Una vez dañado el epitelio, plaquetas y fibrina se depositan en su superficie, formando una endocarditis trombótica no bacteriana. Este trombo es colonizado por microorganismos secundarios a una bacteremia, creando una vegetación infectada.

Los patógenos bacterianos (*streptococco* y *staphylococco* sp) tienen componentes de superficie específicos que facilitan su unión a la superficie del endotelio dañado.

Además las válvulas no nativas, los cables de marcapasos y los CVC también pueden desarrollar biofilms en la superficie donde los patógenos pueden adherirse y replicarse.

Clínica

La presentación puede ser aguda o subaguda. Los síntomas más frecuentes son la fiebre (75-100%), fatiga (50-75%) y otros síntomas: Anorexia, falla cardíaca, artralgias, mialgias, pérdida de peso, rigores y diaforesis.

De los signos pueden presentarse con esplenomegalia (50 a 75%), fenómenos embólicos (25-50%), soplo o cambios en estos (21-50%) y petequias (21-50%).

Los niños rara vez tienen los signos clásicos de endocarditis infecciosa que se desarrollan tarde en la enfermedad, como manchas Roth (pequeñas hemorragias retinianas), lesiones de Janeway (lesiones pequeñas, indoloras y hemorrágicas en las palmas y plantas del pie), nódulos Osler (nódulos pequeños, intradérmicos en los dedos de las manos y de los pies) y hemorragias en astillas (rayas lineales bajo el lecho ungueal).

Diagnóstico

Para el diagnóstico se han definido criterios:

Criterios patológicos

- Microorganismos: Cultivo o histología en vegetación, vegetación embolizada o absceso intracardíaco.
- Lesiones patológicas: Vegetación o absceso intracardíaco presente, confirmado por histología que muestra endocarditis activa.

Criterios clínicos (Duke/Tabla 1)

- 2 Criterios mayores.
- 1 Criterio mayor y 3 criterios menores.
- 5 Criterios menores.

466

El método imagenológico de elección es la ecocardiografía transtorácica. Considerar ecocardiografía transesofágica sólo en niños con alteraciones de la pared torácica por cirugía previa, trauma o anomalías congénitas que impidan una adecuada ventana con ecocardiografía transtorácica.

Manejo

Antibióticos: Generalmente de 4 a 6 semanas. Se partirá antibióticos según sospecha y luego ajuste según cultivos (Tabla 2).

Puede ser necesario un tratamiento más prolongado para endocarditis recurrente, endocarditis de prótesis valvular, endocarditis atribuible a especies poco comunes.

Profilaxis

Requieren profilaxis los pacientes de alto riesgo de EI, que se someterán a profilaxis con procedimientos dentales que impliquen la manipulación de los tejidos gingivales o la perforación de la mucosa oral. También ante procedimientos invasivos piel y en tejido musculoesquelético o lesión en mucosa del tracto respiratorio. No requieren profilaxis aquellos pacientes sometidos a procedimientos gastrointestinales o genitourinarios.

Se insiste, además, en que todos los pacientes con alguna condición cardíaca deben mantener una adecuada higiene dental.

Condiciones que requieren profilaxis para EI

- Paciente con válvula protésica o válvula reparada con material protésico.
- Endocarditis previa.
- Cardiopatía congénita.

Tabla 1. Criterios de Duke modificados

Criterios mayores	
1. Hemocultivo positivo para EI	<p>A. Microorganismo típico consistente con IE en ≥ 2 hemocultivos, como los siguientes: Streptococo viridans, Streptococcus bovis, o grupo HACEK (Haemophilus, especies de Aggregatibacter, Cardiobacterium hominis, Eikenella corrodens y Kingella spp) Staphylococcus aureus o enterococos adquiridos en la comunidad, en ausencia de foco primario</p> <p>B. Microorganismos consistentes con IE de cultivos de sangre persistentemente positivos si: ≥ 2 Hemocultivos positivos extraídas con > 12 h de separación 3 hemocultivos positivos o la mayoría de los cultivos si son ≥ 4 hemocultivos, independientemente de la sincronización 1 hemocultivo positivo para Coxiella burnetii o Anticuerpos IgG con títulos $> 1: 800$</p>
2. Evidencia de compromiso endocárdico	<p>A. Ecocardiograma positivo: Masa intracardiaca oscilante sobre estructuras de válvula o soporte, en el trayecto de los chorros regurgitantes, o sobre material implantado en ausencia de una explicación anatómica alternativa Absceso Nueva dehiscencia parcial de la válvula protésica</p> <p>B. Nueva regurgitación valvular (empeoramiento o cambio de la soplo preexistente no es suficiente)</p>
Criterios menores	
<ul style="list-style-type: none"> • Predisposición: condición cardíaca predisponente o uso de drogas intravenosas • Fiebre $\geq 38,0$ °C • Fenómenos vasculares: Embolias arteriales mayores, infartos pulmonares sépticos, aneurisma micótico, hemorragia intracraneal, hemorragias conjuntivales y lesiones de Janeway • Fenómenos inmunológicos: Glomerulonefritis, ganglios de Osler, manchas de Roth, factor reumatoideo (+) • Evidencia microbiológica: Hemocultivo positivo pero no a los microorganismos típicos antes nombrados 	

**Tabla 2. Tratamiento antibiótico
(Infective Endocarditis in Childhood: 2015 Update. AHA.Circulation. 2015)**

Agente desconocido	Ampicilina/sulbactam + amikacina (y puede agregarse Vancomicina) En válvula protésica agregar rifampicina
Endocarditis nosocomial	Vancomicina + amikacina + cefepime o ceftazidima
Streptococo multisensible	Penicilina o ceftriaxona
Streptococo sensibilidad intermedia penicilina	Penicilina o ampicilina + amikacina + rifampicina
Staphylococo sensible (aureus o coagulasa negativo)	Penicilina + rifampicina
Staphylococo resistente a penicilina	Vancomicina + rifampicina
Staphylococo vancomicina resistente	Daptomicina + rifampicina
(Staphylococo con válvula protésica agregar gentamicina)	
Bacilo entérico Gram negativo	Ceftazidima, cefepime, cefotaxima o ceftriaxona + gentamicina
Grupo HACEK	Ceftriaxona, cefotaxima o ampicilina/sulbactam
Candida spp o Aspergillus spp	Resección quirúrgica + amfotericina B

- Cardiopatía cianóticas no reparadas, incluyendo shunts y conductos paliativos.
- Reparaciones de CIA, CIV y Ductus (con material protésico o dispositivos) sin defecto residual durante los primeros 6 meses luego del procedimiento.
- Cardiopatías congénitas con defecto residual en el sitio o adyacente al parche o dispositivo.
- Trasplantados cardíacos con que desarrollen valvulopatía.

Cirugía

A considerar en situaciones específicas según sitios de infección, curso clínico (hemodinamia, falla cardíaca progresiva), presencia de eventos embólicos significativos, infección persistente o abscesos consolidados, daño valvular o protésico severo con insuficiencia valvular severa (en especial aórtica o mitral).

Bibliografía

1. Baltimore RS, Gewitz M, Baddour LM, et al. Infective Endocarditis in Childhood: 2015 Update: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2015;132:1487-515.
2. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J*. 2015;36(44):3075-128. doi: 10.1093/eurheartj/ehv319.
3. Bragg L, Álvarez A. Endocarditis. *Pediatr Rev*. 2014;35(4):162-7.

Dada la rareza y presentación no específica de esta condición en pediatría, el clínico en su trabajo diario, debe tener un alto índice de sospecha, su incidencia es desconocida. Inflamación del pericardio, con o sin derrame pericárdico. Casos leves habitualmente autolimitados, casos más severos progresan con derrame pericárdico, pericarditis constrictiva por reacción fibrosa del pericardio, pericarditis recurrente o taponamiento cardíaco. La presencia de líquido pericárdico superior a lo normal (15 a 35 ml) acompaña casi constantemente a la pericarditis (P) clínica en la infancia. La sintomatología y las consecuencias fisiopatológicas dependen de la cantidad y la rapidez de la acumulación de líquido y del estado del miocardio. La acumulación rápida es peor tolerada, el derrame puede ser serofibrinoso relacionado con sistema inmune y viral si predominan linfocitos; hemorrágico en trauma, tuberculosis y malignidad; purulento en P. bacteriana. Debe obtenerse historia de viajes, antecedentes familiares de trastornos hereditarios, enfermedad congénita. Con 2 de 4 de estos criterios puede diagnosticarse pericarditis aguda (PA): dolor torácico característico, cambios del ECG, frote pericárdico, nuevo o empeoramiento de derrame pericárdico.

Etiología

Más comunes: Viral; autoinmunes; idiopática 40%-86% en países desarrollados.

Infeciosas: Viral (coxsackie, echovirus, paperas, varicela, virus de Epstein Barr, citomegalovirus, sarampión, adenovirus, VIH, parvovirus b19), bacteriana, poco frecuentes (*Staphylococcus aureus*, neumococo, meningococo, gonococo, *haemophilus*, turalemia, borreliosis, *chlamydia*, tuberculosis, *salmonella*), fúngica; parasitaria (toxoplasma, equinococo).

Enfermedad sistémica: Kawasaki, enfermedad reumática, Stevens-Johnson.

Mesenquimopatías: lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, poliarteritis nodosa, dermatomiositis, síndrome de Reiter, esclerodermia.

Neoplasias: primarias o metastásicas, linfomas, leucosis, rhabdomioma; secundarias al tratamiento antineoplásico.

Urémica.

Síndrome pospericardiotomía (SPP), quilopericardio, síndrome postinfarto miocardio.

Secundaria a afecciones de los órganos vecinos.

Enfermedades metabólicas, endocrinas.

Problemas neonatales: Asfixia neonatal, hydrops fetal, prematuridad < 36 semanas de gestación, peso < 2.500 g, paciente de < de 31 días.

Otras: Trauma (mayor riesgo), radiaciones, fármacos (anticoagulantes (mayor riesgo), difenilhidantoína, procainamida, penicilina, hidralacina, isoniácida, doxorubicina, daunorubicina, dantroleno), quilopericardio, talasemia, mixedema, iatrogénica (inserción de línea central o marcapaso, post resucitación cardiopulmonar).

Clínica

Los síntomas pueden iniciarse una semana antes como *flu-like* con malestar general, debilidad muscular, vómitos (32%), fiebre (55%) unos días antes (fiebre alta es de mayor riesgo), tos, dificultad respiratoria progresiva. El niño puede apuntar hacia la parte media izquierda del pecho, puede haber taquicardia con o sin desaturación de oxígeno, palidez, taquipnea, crujido en las bases pulmonares, ritmo de galope con ruidos cardíacos disminuidos, hepatomegalia. Dolor (95%), de intensidad y localización variable, retroesternal y precordial izquierdo, irradiación a cuello, trapecios o epigastrio, o sin irradiación, aumenta al acostarse, con la tos, la inspiración profunda o

la deglución, y mejora al sentarse e inclinarse hacia adelante; a veces dolor pleurítico. Puede existir frotos pericárdicos (en espiración, inclinado adelante, borde inferior esternal izquierdo) cuando hay poco líquido, es patognomónico de pericarditis aguda pero su ausencia no la descarta, cambia entre exploraciones. En otros casos puede haber solo fiebre, dolor zona media del tórax con o sin frote pericárdico, sensibilidad epigástrica o dolor abdominal; pulso paradójico. Triada de Beck de taponamiento cardíaco: distensión venosa yugular (que puede estar ausente debido a hipovolemia), sonidos cardíacos disminuidos o sordos, e hipotensión para la edad. Al subir la presión intrapericárdica se produce compromiso hemodinámico, se impide el llenado diastólico, aumenta la presión pulmonar, se produce congestión venosa sistémica, compensatoriamente hay taquicardia y aumento de las resistencias periféricas; al disminuir el gasto cardíaco los pulsos periféricos y la presión de pulso son pequeños, la presión sistólica baja más de 20 mmHg en niños, enlentecimiento del llenado capilar; hay alteraciones electrocardiográficas, los niños presentan intranquilidad y dificultad respiratoria, tos seca, disnea, taquipnea, movimiento precordial disminuido, vasoconstricción periférica, luego signos de hipoperfusión sistémica, palidez, extremidades frías, oliguria. A veces la primera manifestación son síntomas secundarios a la compresión de estructuras vecinas, como disfagia (esófago), tos (bronquio o tráquea), disnea (parénquima pulmonar), hipo por compresión del nervio frénico, afonía (nervio laríngeo recurrente). En pericarditis constrictiva, por el engrosamiento del pericardio (normal es 1 a 2 mm), produce típicamente presión venosa elevada con distensión de las venas del cuello y hepatomegalia, edema, disminución del impulso apical, se ausculta el *knock* pericárdico que es un sonido diastólico temprano en el borde esternal izquierdo que corresponde al cese brusco del llenado ventricular, pulso hepático prominente, disfunción hepática (ascitis, ictericia, telangetasias, eritema palmar). Todo ello puede derivar en bajo gasto cardíaco y muerte. Se ha observado síncope asociado deshidratación más llene diastólico anormal en P A posinfluenza.

La presencia de sepsis, fiebre y *shock* sugiere posible pericarditis purulenta bacteriana, en estos casos la rigidez del pericardio por engrosamiento puede hacer que un pequeño derrame de lugar a una rápida progresión al taponamiento. Suele estar relacionada con una infección grave: Neumonía con empiema, meningitis, osteomielitis, septicemia, absceso hepático. En pericarditis tuberculosa, es común ver pericarditis crónica. La pericarditis aguda viral con frecuencia está precedida por una infección de vías aéreas altas, suele ser de curso benigno y autolimitado, no presentan derrames o son pequeños.

En el caso del síndrome pospericardiotomía, éste se puede producir de 2 a 6 semanas, incluso 12 a 52 semanas, después de la cirugía cardíaca. Se presenta en 20%-30% de las cirugías con pericardiotomía.

Niños con desorden de base como asma, fibrosis quística pueden presentar dolor torácico, se debe considerar un neumotórax en tales casos. Dolor torácico también se puede observar en embolismo pulmonar, altera la circulación y/o síntomas respiratorios como hipoxemia. Infarto pulmonar también se puede presentar en forma similar especialmente en niños con anemia falciforme. Infecciones específicas y etiologías autoinmunes deben considerarse basados en la historia clínica.

Diagnóstico

ECG

Junto al ecocardiograma son las principales herramientas diagnósticas.

Bajo voltaje del complejo QRS.- Alteraciones del segmento ST, elevación en I, II, III, aVL, aVF, V2-V6; desciende en AVR y a veces en V1, depresión del segmento PR en la mayoría de las derivaciones. Etapa inicial, luego regresa a línea de base; onda T aplanada en fase II, luego T invertida en fase III, que vuelve a lo normal en fase IV. Los cambios del ECG pueden ser dinámicos. Alternancia del QRS en taponamiento. En P constrictiva onda T invertida o plana, hipertrofia A I, a veces fibrilación auricular.

Rx de tórax

Cardiomegalia; silueta cardíaca en forma de botella de agua o pera (gran derrame). Trama vascular pulmonar aumentada en taponamiento cardíaco. Congestión, redistribución del flujo

pulmonar en pericarditis constrictiva con silueta cardíaca normal, pequeña o grande y a veces calcificaciones cardíacas.

Ecocardiograma

Sensibilidad 96%. Permite evaluar tamaño, localización y progresión del derrame, grosor del pericardio. El colapso diástolico en el ventrículo derecho, colapso telediastólico de la aurícula derecha y la aurícula izquierda aparecen precozmente durante la evolución del taponamiento, así como movimiento paradójico del tabique hacia la izquierda. Aumento del flujo tricuspídeo y disminución del flujo mitral durante la inspiración, dilatación de vena cava inferior sin colapso inspiratorio. Objetiva la función ventricular, disfunción diastólica al doppler mitral. Puede observarse hiper-ecogenicidad del pericardio. Un estudio negativo no descarta un pequeño derrame.

Screening infeccioso

Hemograma, VHS, proteína C reactiva, IFV, hemocultivos, serología viral, PCR viral. Análisis de líquido pericárdico: Hematíes, serie blanca, cultivos para virus, bacterias, mycobacterias, citología, proteínas, glucosa, densidad, LDH, ADA, tinción de Ziehl Neelsen.

Biopsia pericárdica

Histología, citología, cultivos, estudio bioquímico.

Enzimas cardíacas

Enzimas CPK total y CPKMB, troponina, por incidencia de miocarditis asociada o leve elevación por compromiso epicárdico.

Tomografía axial computarizada y resonancia nuclear magnética

Determinar derrame pericárdico, su distribución y sus características, grosor pericárdico. No son necesarias de forma rutinaria.

Otros

Análisis hidroelectrolítico-acidobase, estudio reumatológico, inmunológico, función renal y hepática.

Tratamiento

Todo paciente cursando cuadro sugerente de pericarditis debe ser hospitalizado y monitorizado, oximetría de pulso, por alto riesgo de insuficiencia cardíaca, arritmias, evolución a taponamiento cardíaco. Ante la sospecha de pericarditis se debe evaluar la circulación, vía aérea, respiración y estado mental. Considerar evaluación por cirujano, conexión a membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO). Obtener accesos venosos periféricos y si no es posible ir a accesos óseos.

Medidas generales

Reposo en cama, analgesia, antitérmicos.

Pericardiocentesis

Urgente en taponamiento cardíaco (mayor riesgo); menos urgente en sospecha de pericarditis purulenta o maligna; electivo en casos de derrame pericárdico moderado (10 a 20 mm o circunferencial > 10 mm posterior y menor de 10 mm anterior). Por riesgo de síncope puede ser beneficiosa la infusión de líquidos 20 ml/kg y O₂ previa a pericardiocentesis. Monitorizar y realizar procedimiento en campo estéril bajo visión ecocardiográfica para dirigir la aguja. Paciente sedado o anestesiado, según gravedad, semisentado en 30 a 45°, lidocaína 1% local, con aguja o cánula, vía subxifoidea, colocar la aguja en ángulo de unos 45° con la piel, 1 a 2 cm por debajo y ligeramente a la izquierda del proceso xifoides, con aguja espinal calibre 18 de 2,5 o 3,5 pulgadas conectada a una jeringa de 20 a 50 ml, dirigiéndola hacia la punta escapular izquierda, mantenga la presión negativa mientras se avanza lentamente. Observar en el ECG latidos ectópicos, la ele-

vación del ST indica que la aguja está en contacto con el miocardio, si esto ocurre retire la aguja y redirigirla para obtener líquido. Puede requerir dejar puesto un drenaje continuo, pasar alambre flexible por la aguja luego un catéter.

Complicaciones agudas de pericardiocentesis: Penetración miocardio, disritmias, hemopericardio, neumotórax, laceración arteria o vena coronaria, perforación del diafragma, punción cavidad peritoneal, episodio vaso vagal.

Manejo infeccioso

En caso de etiología infecciosa, requiere drenaje pericárdico quirúrgico + antibióticos:

- Cloxacilina (200 mg/kg/día c/6 h ev) o vancomicina (40 mg/kg/día c/6 h ev) + cefotaxima (150 mg/kg/día c/6 horas ev). Ajuste de antibióticos según germen identificado. Duración: 4-6 semanas. Terapia anti TBC de demostrarse.
- Antiinflamatorios en SPP y pericarditis inflamatorias por mínimo 2 semanas, retiro paulatino, efectividad 85%-90%, riesgo mayor si no responde en una semana. Puede requerirse protección gastrointestinal con omeprazol o pantoprazol.
- AAS: 30-80 mg/kg/día en 3 a 4 dosis, control salicilemia, max 750-1.000 mg c/8 horas.
- Ibuprofeno 10 mg/kg/dosis cada 8 horas oral; hasta 50 mg/kg/día, dividido cada 6 u 8 horas. Max 600 mg c/8 horas
- Indometacina 1-2 mg/kg/día máx. 100 mg/día, en 2 a 4 dosis.
- Colchicina: Sola o asociada a AINE, puede ser de primera línea y muy útil en P. recidivante, 0,02 mg/kg/día en 1 dosis diaria, pudiendo aumentar cada día hasta no más de 0,5 mg 2/v (> 70 kg) al día según tolerancia digestiva, 6-18 semanas hasta por 1 año.
- Corticoides: Puede favorecer la recurrencia y la infección, reservado para casos específicos: P. autoinmunes, conectivopatías, P. urémica, SPP. Puede estar indicado en caso de recurrencia, fiebre alta, rebelde a tratamiento con AINEs de más de 5 días descartando tuberculosis. Prednisona 0,25-0,5 mg/kg/día, por 5-7 días; hasta 2-4 semanas, retiro paulatino en 6 semanas. Mayor dosis tienen más efectos negativos.
- Anakinra 1,0-2,0 mg/kg/día s.c. Antagonista del receptor de interleukina-1, especialmente en pacientes resistentes a corticoides y a colchicina. Se enfatiza su uso en enfermedades autoinflamatorias con pericarditis. Uso concomitante con AINEs o colchicina en su retirada reduce las recaídas.
- Otros: Metotrexato, azatioprina, cloroquina. Han sido menos relevantes, gamaglobulina.

472

Bibliografía

1. Finetti MD. The long-term use of anakinra in monotherapy is associated with persistent control of recurrent pericarditis. *J Pediatr* 2014;164:1425-31.
2. Bach D. ESC Guidelines for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2015.
3. Bergmann KR, Kharbanda A, Haveman L. Myocarditis And Pericarditis In The Pediatric Patient: Validated Management Strategies. *Pediatr Emerg Med Pract.* 2015;12(7):1-22.
4. del Fresno MR, Peralta JE, Granados MÁ, Enríquez E, Domínguez-Pinilla N, de Inocencio J. Intravenous immunoglobulin therapy for refractory recurrent pericarditis. *Pediatrics.* 2014 Nov;134(5):e1441-6.
5. Shakti D, Hehn R, Gauvreau K, Sundel RP, Newburger JW. Idiopathic pericarditis and pericardial effusion in children: contemporary epidemiology and management. *J Am Heart Assoc.* 2014;3:e001483.

Patología tiroidea.	
<i>Ximena Gaete V.</i>	474
Diabetes mellitus.	
<i>Ethel Codner D.</i>	478
Hipoglicemia.	
<i>María Verónica Méricq G.</i>	482
Pubertad patológica.	
<i>M. Isabel Hernández C.</i>	486
Trastornos del metabolismo fosfo-cálcico.	
<i>Joel Riquelme R.</i>	490
Trastornos del crecimiento.	
<i>Magdalena Mira O. y Fernando Cassorla G.</i>	497
Insuficiencia suprarrenal.	
<i>Julio Soto B. y Fernando Cassorla G.</i>	500

Fisiología de la glándula tiroides**Embriología y anatomía**

La glándula tiroides se desarrolla a nivel de la base de la lengua y desciende por la región anterior del cuello hasta quedar ubicada en relación al cartílago cricoides. Durante el trayecto permanece conectado a la base de la lengua mediante el conducto tirogloso, el cual se oblitera quedando un remanente. Está formada por células foliculares, relacionadas con la producción de hormonas tiroideas, que rodean el coloide (que contiene una proteína llamada tiroglobulina) y las células parafoliculares (encargadas de producir calcitonina). El tejido tiroideo es altamente vascularizado. La glándula tiroidea pesa aproximadamente 1 g al nacer, en la pubertad alcanza un peso de 15 a 20 g. Está formada por dos lóbulos unidos por el istmo.

Eje tiroideo

Existe un mecanismo de regulación negativo del eje hipotálamo-hipófisis-tiroides. TRH producido en el hipotálamo estimula la producción y liberación de TSH, la que es transportada hacia la glándula tiroides, estimulando la incorporación del yodo y así la producción de hormonas. Estas son liberadas al torrente sanguíneo donde van a ejercer su acción a nivel de los distintos órganos. T4 y T3 circulan unidas a proteínas transportadoras. T4 es liberada en mayor proporción que T3, pero es transformada a T3 por medio de las enzimas deiodinasas. T3 es la hormona activa y la que regula el eje. Las hormonas tiroideas juegan un rol fundamental en el metabolismo celular.

474

Anomalías del desarrollo

- Quiste del conducto tirogloso: Persistencia del conducto tirogloso parcial o total. Masa en la línea media de 1-2 cm, suave. Puede infectarse, incluso formarse un absceso.
- Tiroides lingual: Anomalía del descenso tiroideo. Muchos de los pacientes desarrollan hipotiroidismo. No debe researse.
- Tiroides ectópica: Tejido tiroideo normal que se puede encontrar en esófago, tráquea y mediastino anterior.

Hipotiroidismo congénito (HC)

El HC es la principal causa de discapacidad cognitiva congénita prevenible en el mundo. En la mayoría de los casos se produce por una alteración en la embriogénesis de la tiroides o por alteración en la síntesis de las hormonas tiroideas, lo que determina que los pacientes afectados presentan concentraciones bajas o ausentes de hormonas tiroideas. La importancia radica en que el desarrollo cerebral de los primeros tres años de vida es dependiente de estos niveles. Por lo tanto, el diagnóstico y tratamiento precoz es una responsabilidad médica muy importante.

En Chile, el programa de HC se inició en 1992 alcanzando cobertura nacional en 1996. La incidencia es de 1:3.162, es decir, se espera que aparezcan 70 niños anualmente afectados por esta patología.

Etiología

Hipotiroidismo congénito permanente:

- Disembriogénesis tiroidea (85%). Aplasia, hipoplasia, ectopía. Incidencia 1:4.000.
- Dishormonogénesis tiroidea (10%). Incidencia 1:30.000.
- Insuficiencia hipotálamo hipofisaria (5%). Incidencia 1:100.000.

Transitorio: Uso de yodo durante el período neonatal, drogas como la dopamina y dobutamina, o la presencia de anticuerpos maternos que bloquean el receptor de TSH neonatal y uso de drogas antitiroideas maternas.

Cuadro clínico

Por el traspaso de hormonas tiroideas maternas durante el desarrollo neurológico fetal los síntomas pueden ser muy sutiles o estar ausentes al momento de nacer; incluso sólo el 5% de los pacientes con hipotiroidismo congénito tiene síntomas o signos atribuibles a deficiencia hormonal. Las manifestaciones clínicas pueden ser muy sutiles y poco específicas. En algunos casos la presentación clínica puede ser severa.

En recién nacido puede existir antecedente de embarazo prolongado y presentar macrosomía, hipotermia transitoria, fontanela posterior > 5 mm y bocio. Hay manifestaciones precoces como hipoactividad, dificultad en la alimentación, mal incremento ponderal, constipación, ictericia prolongada. Otras más tardías, hernia umbilical, macroglosia, llanto ronco, retraso desarrollo psicomotor, talla baja.

Diagnóstico

En Chile se encuentra implementado el programa de pesquisa de hipotiroidismo congénito en el recién nacido mediante muestra de sangre de talón a las 72 horas en el RN de término y posterior al quinto día en el pretérmino.

Valores sobre 15 UI/lt Delfia, son altamente sospechosos y requieren la confirmación con TSH y T4 libre o T4 total. Sí existe la sospecha de hipotiroidismo se debe consultar el resultado del tamizaje neonatal al departamento de Medicina Nuclear del Hospital San Juan de Dios, se debe informar: Fecha de nacimiento, nombre de la madre y maternidad. Existen falsos negativos, como el hipotiroidismo congénito por falla hipotálamo hipofisiaria, en los cuales la TSH estará normal o baja. Por lo tanto, frente a la sospecha de hipotiroidismo deberá solicitarse T4 y TSH, independiente del resultado de TSH neonatal.

La evaluación de la edad ósea con la radiografía de rodilla puede ayudar, recordando que el RN de término tiene dos núcleos de osificación y el de pretérmino a lo menos uno. Una vez confirmado el diagnóstico se procederá a realizar cintigrafía con Tc 99 para confirmar presencia y ubicación del tejido tiroideo. Es importante destacar que no se debe retrasar el inicio del tratamiento si es que no se encuentra disponible la cintigrafía. La ecografía tiroidea, en manos expertas, permite determinar la presencia de tejido tiroideo normotópico o ectópico.

475

Tratamiento

Levotiroxina: Dosis 10-15 ug/kg/día en RN y hasta 3 meses. Disminuir dosis hasta 5 ug/kg/d al año de vida (máximo 50 ug). 2-3 ug/kg/d durante la infancia. 2 ug/kg/d en la adolescencia.

Control del tratamiento: Mantener niveles de T4 Libre o total en la mitad superior del rango normal y TSH entre 0,5-2 mUI/ml.

Seguimiento

La Academia Americana de Pediatría recomienda seguimiento: Primer mes de vida cada 2 semanas. Entre 2 meses y 1 año, una vez al mes. Entre 2-3 años, cada 3 meses. Mayores de 3 años cada 6 meses.

Evaluación con peso, talla, perímetro cefálico, DSM. Evaluación de edad ósea a los 6 meses de vida, luego una vez al año.

Evaluación de comorbilidades y desarrollo sicomotor: Neurología infantil y psicología, para realizar test de evaluación de DSM.

Hipotiroidismo primario en el niño mayor

Se caracteriza por retraso del crecimiento y talla baja, que puede ser la única manifestación. Dentro de los antecedentes se puede encontrar intolerancia al frío, constipación, fatigabilidad, disminución en el rendimiento escolar. En niñas adolescentes alteraciones menstruales. Al examen físico: Disminución de frecuencia cardíaca, piel fría, seca y reflejos disminuidos. Generalmente, se encuentran antecedentes familiares de hipotiroidismo.

La causa más frecuente es autoinmune, tiroiditis de Hashimoto, generalmente se inicia durante la pubertad.

El diagnóstico se establece mediante TSH elevada y niveles de T4 y T4 libre bajos. Inicialmente sólo puede encontrarse TSH elevada. La etiología autoinmune se precisa con la determinación de anticuerpos, como los anticuerpos antitiroglobulina, antimicrosomales.

Tratamiento: Levotiroxina en dosis de 2 ug/k/d.

Bocio

Se refiere al aumento del tamaño tiroideo independiente de su etiología. Puede cursar con función tiroidea normal o alterada.

Grados semiológicos del bocio

OA: Sin bocio.

OB: Bocio detectable sólo por palpación, no es visible con cuello extendido.

I: Palpable y visible con el cuello extendido.

II: Visible con el cuello en posición normal, no requiere palpación para su detección.

III: Visible a distancia.

IV: Bocio gigante.

Etiología

- Enfermedad tiroidea autoinmune: Tiroiditis linfocitaria crónica, enfermedad de Graves.
- Endémico (por déficit de yodo).
- Idiopático simple o coloideo.
- Infecciosa: Tiroiditis aguda supurativa (bacteriana) o subaguda (viral).
- Tumoral: Carcinoma tiroideo.

Cuadro clínico

Evaluar:

- Síntomas de disfunción tiroidea tanto hipo como hiperfunción (frecuencia intestinal, crecimiento de fanéreos, intolerancia al frío o al calor).
- Objetivar crecimiento ponderal estatural.
- Antecedentes de patología tiroidea familiar, ingesta de sustancias bociógenas, lugar de residencia, irradiación cervical.
- Examen del bocio: Estimar el tamaño del bocio, usando la clasificación mencionada previamente. Es importante evaluar la consistencia y superficie glandular. También deben buscarse adenopatías cervicales que pueden orientar a una enfermedad neoplásica. La presencia de nódulos debe hacer sospechar malignidad.

Laboratorio

Se debe evaluar función tiroidea (TSH, T4 o T4 libre). Ante sospecha de hipertiroidismo agregar T3. Evaluar autoinmunidad con anticuerpos antitiroglobulina, antimicrosomales y TRAB. Realizar ecotomografía tiroidea puede ser útil si la palpación cervical resulta dudosa, recordando que este examen es observador dependiente y que requiere experiencia. Además, permite evaluar la presencia de nódulos tiroideos y la existencia de algunos elementos de malignidad como tamaño mayor a 1 cm, calcificaciones finas periféricas, límites no bien definidos y al doppler la evidencia de flujo sanguíneo aumentado.

Tratamiento

Dependerá de la causa del bocio.

Hipertiroidismo

El hipertiroidismo es una manifestación relativamente frecuente. El exceso circulante de hormonas tiroideas se caracteriza por irritabilidad, palpitaciones, insomnio, inquietud intensa durante el sueño, intolerancia al calor, polifagia, pérdida de peso (un 5% de los pacientes pueden presentar aumento del peso corporal).

Existe también, disminución de la potencia muscular, especialmente de las extremidades inferiores. En el niño la mayoría de las veces es secundario a una hiperproducción hormonal por parte de la glándula tiroidea y rara vez a un suministro exógeno o terapéutico. Más del 95% de las veces es autoinmune, siendo la principal causa la enfermedad de Basedow Graves.

Enfermedad de Basedow Graves

Puede presentarse a cualquier edad, siendo más frecuente en el sexo femenino, a edades peripuberales y puberales.

Características clínicas

Trastornos del carácter, labilidad emocional, inquietud, mala conducta escolar e insomnio. Intolerancia al calor, aumento de la frecuencia en las deposiciones, aumento en el apetito, baja de peso y aumento en la velocidad del crecimiento. Taquicardia, pulso saltón, hipertensión sistólica, aparición de soplo cardíaco, piel caliente y húmeda. Las alteraciones oculares son menos frecuentes que en el adulto, siendo el rango más común el exoftalmos a veces asimétrico. Muchas veces no es evidente. Bocio de tamaño variable, frémito y soplo al auscultar el bocio.

Laboratorio

T3 y T4: Aumentada. TSH: Suprimida, TRABS (+).

Tratamiento

Patología de manejo difícil que requiere la participación del endocrinólogo infantil.

- Metimazol: La duración del tratamiento es variable pero suele no ser inferior a 2 años. Durante su administración debe haber un control riguroso de las complicaciones como leucopenia, artralgias, insuficiencia hepática, anemia aplástica.
- Propanolol: Atenúa los síntomas simpáticos, coadyuvante de drogas antitiroidea. Dosis: 2 a 3 mg/kg/día.
- En adolescentes puede plantearse como terapia inicial el radioyodo.
- Hipertiroidismo asociado a bocios mayores de 80 g pueden resolverse con cirugía (en centros especializados con experiencia).

Bibliografía

1. Rivkees. Pediatric Graves' Disease: Controversies in Management. *Horm Res Paediatr* 2010;74:305-11.
2. Grüters A, Krude H. Update on the Management of Congenital Hypothyroidism. *Horm Res* 2007; 68(suppl 5):107-11.
3. Ferenc P, Muzsnai A. Congenital Disorders of the Thyroid: Hypo/Hyper. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2009;38:491-507.

El síndrome hiperglicémico corresponde a un conjunto de cuadros de diferente etiología cuya característica común es la elevación de la glucosa plasmática.

Diagnóstico

Existen tres criterios utilizados mundialmente para realizar el diagnóstico de diabetes mellitus: Una glicemia aislada en cualquier momento del día mayor a 200 mg/dl en presencia de síntomas de poliuria/polidipsia; glicemia elevada en ayuno > 125 mg/dl o a las dos horas en la prueba de tolerancia oral a la glucosa \geq 200 mg/dl. El primer criterio no requiere ser repetido, a diferencia de los dos últimos criterios que deben ser repetidos en una segunda oportunidad.

La HbA1c mayor a 6,5% se usa en algunos países como criterio diagnóstico de diabetes, pero en Chile la metodología de laboratorio aún no está estandarizada, por lo que no es posible utilizarla.

Clasificación y etiología del síndrome diabético

- Diabetes mellitus tipo 1.
- Diabetes mellitus tipo 2.
- Secundaria o con etiologías específicas: Defectos genéticos en la función de la célula; defectos genéticos que alteran la acción de insulina; enfermedades del páncreas exocrino; endocrinopatías; drogas; infecciones; formas infrecuentes de diabetes mediada inmunológicamente; síndromes genéticos asociados a diabetes.
- Diabetes gestacional.

478

Cetoacidosis

La cetoacidosis diabética, a diferencia de la hiperglicemia que se observa frecuentemente en las personas con diabetes, presenta acidosis metabólica, lo que da la gravedad del cuadro. Se define cetoacidosis como el estado de descompensación aguda de un paciente con diabetes mellitus (DM) que presenta acidosis metabólica con $\text{pH} < 7,3$ o bicarbonato < 15 meq/L, glicemia > 200 mg/dl, y cetonuria o cetonemia positiva secundarios al déficit de insulina.

Se requiere la presencia de insulinopenia severa para la generación de cuerpos cetónicos. En ausencia de insulina, el hígado produce lipólisis y generación de cuerpos cetónicos. La cetoacidosis se produce por falta de insulina basal, o insulina secretada entre las comidas, en ayuno, la que cumple una labor fundamental en bloquear la cetogénesis y la neoglucogenia hepática, lo que induce: Lipólisis liberando ácidos grasos libres que son transformados a cuerpos cetónicos, proteólisis, hiperglicemia por neoglucogenia y deshidratación con pérdida de electrolitos.

La insulinopenia severa se puede deber al debut de la enfermedad, a la falta de inyecciones de insulina basal, o a la insulinopenia en presencia de enfermedad concomitante, con aumento de las hormonas de contrarregulación (GH, cortisol, glucagón, adrenalina).

Las principales complicaciones de la cetoacidosis son el edema cerebral, las alteraciones hidro-electrolíticas y la neumonía aspirativa, por lo que se debe mantener a los pacientes con monitorización electrocardiográfica, SNG y evaluación permanente de la aparición de los signos sutiles sugerentes de edema cerebral. El aporte rápido de volumen, aporte de soluciones isotónicas, administración de bicarbonato, bolo endovenoso inicial de insulina, y corrección rápida de las alteraciones hidroelectrolíticas son factores de riesgo de edema cerebral. Su manejo es con manitol, contraindicándose la hiperventilación.

Manejo inicial de la cetoacidosis

El tratamiento de la cetoacidosis tiene como objetivo central la corrección de la acidosis y la prevención del edema cerebral, complicación que puede generar secuelas e incluso la muerte. El tratamiento contempla la corrección de la acidosis, hiperglicemia, deficiencia de volumen, alteraciones hidroelectrolíticas y prevención de las complicaciones.

En los pacientes con diagnóstico previo de diabetes se sugiere evaluar el factor desencadenante del cuadro, que en general suele corresponder a omisión de inyecciones, desconexión de bomba de insulina y/o presencia de enfermedades concomitantes.

Al ingreso se debe evaluar hidratación, hemodinamia y estado de conciencia, y se deben entregar las siguientes medidas de sostén: Sonda nasogástrica, vía venosa periférica (no se recomienda el uso de catéter central por riesgo de trombosis venosa), monitorización cardíaca y oxígeno terapia en *shock*.

El laboratorio al ingreso debe incluir: Glicemia, gases venosos, electrolitos plasmáticos, β hidroxibutirato o cetonemia, nitrógeno ureico, creatinemia, osmolalidad sérica, calcemia y fosfemia, reactantes de fase aguda, cultivos y otros exámenes frente a sospecha de infección.

Etapa 1: Expansión volumen intravascular con suero fisiológico

El objetivo es la expansión del espacio intravascular para lograr una buena perfusión de tejidos periféricos y permitir que el aporte exógeno de insulina pueda acceder a tejido esplácnico y muscular y disminuir las hormonas de contrarregulación. Durante esta etapa, no se pretende corregir la deshidratación.

En los niños que tienen buena perfusión periférica, usar suero fisiológico 20 ml/kg en 2-3 horas. Con la hidratación inicial, aún antes de usar insulina, es frecuente que la glicemia baje en forma significativa secundaria a la reperfusión renal y aumento de la glucosuria. Durante esta etapa es habitual que la glicemia disminuya > 100 mg/dl por hora, y no es causa de alarma. Sólo en aquellos pacientes con mal llene capilar utilizar suero fisiológico 20 ml/kg en 1 hora, repetir sin sobrepasar los 30 ml/kg. No se aconseja el uso de coloides.

Posterior a la primera etapa de hidratación inicial, comenzar con suero fisiológico con un cálculo del volumen basal sumado al déficit, administrados en 48 horas, sin sobrepasar 1,5-2 veces el volumen de mantención ($\leq 3-3,5$ l/m² superficie corporal/día). Debido a la presencia de hiperosmolaridad, propia de la cetoacidosis, el reemplazo de volumen inicial se realiza con solución sodio 140 meq/L en forma pareja durante 24-36 horas, para evitar el edema cerebral.

El potasio (40 meq/L) se agrega a la solución una vez que se comprueba diuresis y se descarta una hiperkalemia severa. La administración de fosfato se reserva sólo para los casos de hipofosfemia severa ($< 1,5$ mg/dl). La medición de diuresis debe ser horaria. Recordar que uno de los motivos por los que no se logra bajar la glicemia ni disminuir la acidosis es el aporte insuficiente de volumen.

Etapa 2: Insulinoterapia endovenosa

Se comienza la administración de insulina 1 a 2 horas después de iniciar la hidratación endovenosa, a una dosis de 0,05-0,1 U/kg/hora. Durante este período el paciente recibe dos infusiones paralelas: La insulina y el suero fisiológico. La administración de bicarbonato no ha demostrado beneficios en estudios controlados, al contrario, se ha asociado con acidosis paradójica del sistema nervioso central y constituye un factor de riesgo de edema cerebral. Sólo se debe usar bicarbonato en infusión continua (1-2 mmol/kg en 60 minutos) cuando hay un pH menor 6,9.

El control glicémico es horario, gasometría venosa y electrolitos cada dos horas y realizar balance hídrico estricto. El control de glicemia y de cetonas se puede realizar con método capilar. Debemos procurar un descenso gradual de la glicemia posterior a la primera etapa de hidratación (< 100 mg/dl/h) y no se recomienda el uso de insulina en bolos, ambos se han asociado a mayor riesgo de edema cerebral.

Si el cambio de glicemia es mayor (glicemia < 250 mg/dl), pero la acidosis continúa (pH $< 7,3$), no se disminuye la infusión de insulina y se agrega aporte de glucosa con una infusión de suero glucosado al 5%, sodio 70 meq/L, con potasio. Calcular un aporte de 1 U de insulina por 4 g de glucosa. En esta situación el paciente queda con dos matraces: Insulina y solución glucosada con

electrolitos.

Si por el contrario la glicemia no disminuye, reevaluar el aporte de volumen, la presencia de infección y/o aumentar dosis de insulina usada. Si las condiciones del paciente lo permiten se prueba tolerancia oral con líquidos sin azúcar.

Esta etapa de corrección de la acidosis puede durar muchas horas, dependiendo de la severidad de la acidosis y la resistencia a la insulina presente.

Etapa 3: Cambio a insulina subcutánea

Al corregirse la acidosis, ($\text{pH} > 7,3$, $\text{HCO}_3^- > 18$ meq/L), se puede comenzar la insulino terapia subcutánea. La infusión de insulina endovenosa se debe continuar hasta media hora después de colocar la insulina ultrarrápida subcutánea.

En este momento se puede aportar una insulina basal e iniciar la insulina prandial con las comidas. Durante esta etapa se debe continuar la reposición de potasio, gluconato de potasio 2-3 meq/kg/día vía oral, según kalemia.

El cálculo de la dosis de insulina a recibir se realiza en base a la edad del paciente y a la severidad del cuadro inicial. Según la edad del niño, se aconseja las siguientes dosis totales diarias de insulina. En el paciente prepupal la dosis total fluctúa entre 0,65-1 U/kg/d y en el pupal 1-1,2 U/kg/d.

La dosis total de insulina se reparte en 50% de insulina basal y 50% restante de insulina prandial. La insulina basal se administra 1 a 2 horas antes de suspender la infusión de insulina endovenosa. La insulina prandial se administra previo al desayuno, almuerzo y cena, lo que corresponde a un 15-20% de la dosis total diaria. Colaciones optativas pequeñas (10 g).

En algunas ocasiones, según el horario escolar del niño, se administra una pequeña cantidad de NPH en la mañana y el análogo basal antes de la cena.

El control de glicemia capilar debe realizarse al menos predesayuno, prealmuerzo, precena y a las 1-2 AM. Se sugiere 1-3 controles postprandiales diarios para ajuste de la insulina prandial.

Tabla: Perfil farmacocinético de los diferentes tipos de insulina

Tipo de insulina	Inicio acción	Acción máxima	Duración de acción
NPH	2-4 horas	4-12 horas	12-24 horas
Glargina (análogo basal)	2-4 horas	No presenta <i>peak</i>	20-24 horas
Levemir (análogo basal)	1-2 horas	6-12 horas	18-24 horas
Degludec (análogo basal)	1-3 horas	No presenta <i>peak</i>	> 24 horas
Insulina cristalina	30-60 min	2-4 horas	5-8 horas
Insulina ultrarrápida	15 min	60-180 min	3-5 horas

Diabetes 2

El debut de diabetes 2 frecuentemente puede ser indistinguible de la diabetes 1. En el caso de hiperglicemia con valores mayores a 250 mg/dl obliga a un manejo con insulina igual que en la diabetes 1. En casos con hiperglicemia de menor cuantía se puede comenzar el tratamiento con cambios en el estilo de vida y metformina.

Cetosis sin acidosis y sin deshidratación ni compromiso de conciencia

Esta situación se observa frecuentemente en pacientes con diabetes ya conocida y que tienen infección intercurrente. Se pueden tratar en forma ambulatoria, o semi ambulatoria, siempre que las condiciones sociales y familiares den garantías de cumplir con las indicaciones médicas. El tratamiento incluye: Líquidos abundantes sin azúcar (300 cc cada una hora), insulina ultrarrápida 0,2 U/kg cada dos horas y si la cetosis persiste con glicemia < 250 mg/dl agregar

Líquidos con azúcar.

Bibliografía

1. Cameron FJ, Wherrett DK. Care of diabetes in children and adolescents: controversies, changes, and consensus. *Lancet* 2015;385:2096-106.
2. Wolfsdorf JI, Allgrove J, Craig ME, et al. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2014. Diabetic ketoacidosis and hyperglycemic hyperosmolar state. *Pediatr Diabetes* 2014;15 Suppl 20:154-79.
3. Apablaza P, Soto N, Román R, Codner E. De la bomba de insulina y el monitoreo continuo de glucosa al páncreas artificial. *Rev Med Chile* 2017;145:630-40.
4. Apablaza P, Soto N, Román R, Codner E. Nuevas Tecnologías En Diabetes. *Revista Médica Clínica Las Condes* 2016;27:213-26.
5. Eyzaguirre F, Codner E. Análogos de insulina: en búsqueda del reemplazo fisiológico. *Rev Med Chile* 2006;134:239-50.

Definición

Existe una gran confusión respecto al nivel de glicemia a utilizar a partir de las definiciones utilizadas desde Cornblath en 1960, basadas en un enfoque estadístico que no da certeza de la indemnidad de los pacientes en el futuro. Actualmente se define un nivel de glicemia fisiológicamente seguro (objetivo terapéutico) > 60 mg/dl, de riesgo $60-50$ mg/dl y niveles de hipoglicemia < 50 mg/dl. Se debe considerar que los hemoglucotest surgieron para monitorizar diabéticos y no son precisos en niveles de glicemia baja. Esta definición es válida tanto para neonatos como niños de otra edad, porque no existe evidencia que los recién nacidos sean capaces de extraer más glucosa a través de la barrera hematoencefálica que los adultos y no tienen sustratos alternativos a la glucosa (cetogénesis inmadura y poco eficiente).

Sistemas de ayuno y hormonas involucradas

- Glicogenólisis hepática: Glucagón y epinefrina.
- Gluconeogénesis hepática: Epinefrina y cortisol.
- Cetogénesis hepática: Hormona de crecimiento (GH), a través de aumentar lipólisis y epinefrina directa e indirectamente a través de supresión de insulina.

482

La coordinación está dada por sistema endocrino: Insulina (suprime los 3 sistemas), balanceada por hormonas contrareguladoras: Cortisol, GH, glucagón y epinefrina.

Los niveles de algunos combustibles y hormonas claves al momento de la hipoglicemia son muy útiles en el diagnóstico. En un niño normal ayunado hasta la hipoglicemia, los depósitos de glucógeno deben estar depletados, los sustratos neoglucogénicos deben disminuir levemente respecto al estado postprandial, lactato $< 1,5$ mM, los ácidos grasos libres deben haberse triplicado ($1,5-2,0$ mM) y el hidroxibutirato aumenta 50-100 veces ($2-5$ mM), la insulina se hace indetectable (< 2 uM/ml), y aumenta la GH (> 10 ng/ml), cortisol (> 18 μ g/dl) e IGFBP1 (> 125 ng/ml). Una comparación de esta situación normal con lo que ocurre en el paciente durante una hipoglicemia (< 50 mg/dl) orienta a la causa subyacente. La muestra crítica puede también obtenerse durante una crisis "espontánea".

Etiologías más frecuentes

Menor de 1 año	Mayores de 1 año
Hiperinsulinismo (60%)	Hipoglicemia cetósica
Errores innatos del metabolismo (25%)	Medicamentos (insulina, etanol, B-bloqueador, sulfonilureas)
Hipopituitarismo (15%)	Insulinoma

Cuadro clínico

- Neonato: Inespecíficos, hipotonía, succión lenta, enfriamiento, temblor, convulsiones. Macro-somía fetal, hernia umbilical y fosetas auriculares: síndrome de Beckwith Wiedeman.
- Lactante y niño mayor: Taquicardia, sudoración, irritabilidad y otros que reflejan neurogluco-penia.

Laboratorio

Realizar **muestra crítica** espontánea o inducida con ayuno con glicemia < 50 mg/dl incluyendo:

- Sangre venosa: Gases, insulina, lactato/piruvato, péptido C, cuerpos cetónicos, cortisol, ácidos grasos libres, amonio, carnitina total/libre, hormona de crecimiento, hormonas tiroideas, IGFBP-1, hidroxibutyrylcarnitina.
- Orina: Cuerpos cetónicos, sustancias reductoras, ácidos orgánicos, 3 hidroxiglutarato. Dependiendo de la sospecha diagnóstica dejar muestra para: Amonio, acylcarnitinas en papel filtro, perfil de ácidos orgánicos en plasma y orina y sustancias reductoras en orina.
- Prueba de glucagón: En caso de sospecha de hiperinsulinismo administrar 0,1 mg/kg (0,5-1 mg) de glucagón im o ev posterior a muestra crítica y monitorizar con glicemia a los 30 minutos. Un aumento de glicemia > 30 mg/dl del basal es (+) y sugerente del diagnóstico.

Diagnóstico diferencial

Acidemia e hiperlactacidemia

- Deficiencia de glucosa 6 fosfatasa: Hepatomegalia, retraso de crecimiento, hiperuricemia, hipertrigliceridemia, ↑FFA, y βBOB.
- Deficiencia de fructosa 1-6 difosfatasa: Tolera 8-10 horas de ayuno, ↑FFA, y βBOB, hipoglicemia posingesta de fructosa (frutas).
- Deficiencia de piruvato carboxilasa y piruvato carboxikinasa: Acidemia láctica.
- Neonatos normales debido a que la cetogénesis y gluconeogénesis están poco desarrolladas con alto riesgo de hipoglicemia en primeras 12-24 horas de RN.
- Alcohol: Altera equilibrio NADH/NAD y la gluconeogénesis derivando piruvato a lactato. La hipoglicemia ocurre si el ayuno es largo y se ha depletado el glicógeno.

Acidemia y aumento de cetonas

- Deficiencia de enzimas deramificadora (glicogenosis tipo 3), fosforilasa (glicogenosis tipo 6) y fosforilasa kinasa (glicogenosis 9): Toleran 4-6 horas de ayuno, ↑lactato, ↑FFA, ↑βBOB, test de glucagón si está posprandial. Hepatomegalia y retraso de crecimiento.
- Deficiencia de cortisol y GH: Toleran 10-14 horas de ayuno, ↑lactato, ↑FFA, ↑βBOB. La presentación neonatal es similar a un hiperinsulinismo.
- Hipoglicemia cetósica: Niños generalmente de 1 a 4 años, con episodios de hipoglicemia sintomática de ayuno, aparentemente defecto cuantitativo de adaptación al ayuno. Es un diagnóstico de exclusión.

Sin acidemia con BOB y FFA suprimidos

- Hiperinsulinismo persistente: La tolerancia al ayuno es variable, de nula a 12 horas, dependiendo de la severidad, prueba de estímulo con glucagón con delta de glucosa respecto al basal > 30 mg/dl. Etiología: Mutaciones recesivas del SUR o del canal de K (Kir 6.2), no responde a diaxozide, variable a octeotride; mutaciones dominantes de la glutamato deshidrogenasa: Cursa con hiperamonemia, hipoglicemia más leve, sensible a leucina, responde a diaxozide; mutaciones dominantes de la glucokinasa: Hipoglicemia más leve, de inicio tardío, responde a diaxozide; hiperinsulinismo focal asociados con pérdidas focales de heterocigosidad del 11p materno con pérdida de factores que regulan proliferación celular (H19) o expresión de una mutación paterna del canal de K o del SUR o de factores que regulan proliferación celular (H19).

Formas morfológicas de hiperinsulinismo: Difuso y focal. Para diferenciarlas se puede realizar un PET scan con 18F-fluorodopa cuando no hay respuesta a terapia medicamentosa, previo a la cirugía permitiendo circunscribir la intervención en caso de lesión focal. El estudio genético está disponible en laboratorios comerciales fuera de Chile.

- Hiperinsulinismo neonatal transitorio (se resuelve en < de 48 horas): Hijo de madre diabética, estrés perinatal asfíxia, toxemia e hiperinsulinismo asociado a PEG (persiste por 1-6 meses) que cursa con altos requerimientos de glucosa.

- Administración de insulina: Péptido C bajo.
- Hipopituitarismo neonatal: Puede asociarse a colestasis, defectos de línea media. Alto requerimiento de glucosa y ausencia de respuesta glicémica al glucagón.
- Propanolol y beta bloqueadores: Debido a la supresión de la lipólisis pueden desarrollar hipoglicemia hipocetósica. Puede asociarse a hipertensión por los efectos alfa-adrenérgicos durante la respuesta simpática a la hipoglicemia.

Sin acidemia con β OB suprimidos y FFA altos

- Defectos de la oxidación de ácidos grasos y de la cetogénesis: Toleran ayunos de 12-16 horas, \uparrow lactato, test de estímulo con glucagón negativo. Letargia, vómitos, coma, convulsiones, hepatomegalia. En defectos severos: Cardiomiopatía y debilidad muscular. Generalmente se presenta alrededor de los 6-18 meses, se desencadena por enfermedad intercurrente.
- Defecto del transportador de membrana plasmática de carnitina de músculo y riñón. Presentación alrededor 6-18 meses, > 50% se presenta con cardiomiopatía progresiva, la carnitina en plasma y músculo muy disminuida.
- Déficit de carnitina palmitoil transferasa I: Afecta al hígado y no al músculo.
- Déficit de acilcarnitina translocasa.
- Defectos de la beta oxidación: Disminuye la carnitina plasmática, la administración de carnitina no lo corrige.
- Neonatos normales: Gluconeogénesis y cetogénesis poco desarrolladas primeras 12-24 horas.

Tratamiento

Minimizar el riesgo de daño cerebral para lo cual el objetivo es mantener la glicemia sobre:

1. Para neonatos con sospecha de síndromes asociados a hipoglicemia congénita > 70 mg/dL.
2. Para neonatos de alto riesgo de Hipoglicemia neonatal transitoria sin sospecha de hipoglicemia persistente: Glicemia > 50 mg/dl en edad < 48 horas y > 60 mg/dl en edad > 48 horas.

Utilizar:

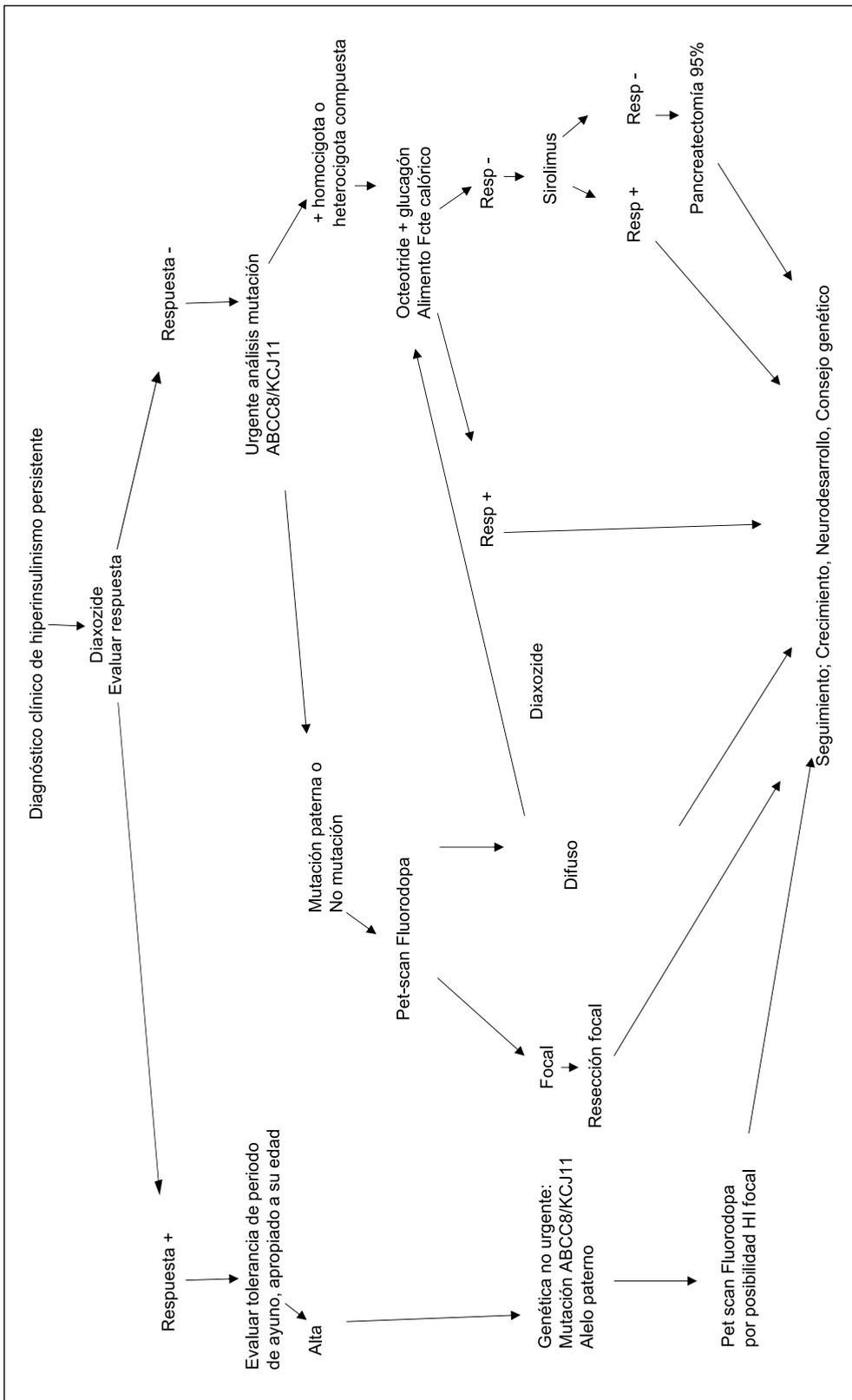
- Glucosa: 200 mg/kg (2 ml/kg de glucosa al 10%), seguido de aporte endovenoso de SG al 10%.
- Glucagón: En casos de hipoglicemia inducida (emergencia) por insulina, 1 mg sc o ev.
- Diaxozide: 5-15 mg/kg/día en 2-3 dosis. Iniciar dosis máx. y probar eficacia por 48 horas, descender a lo tolerable (10 mg/kg/día). Asociarlo a hidroclorotiazida 7-10 mg/kg/día en 2 dosis.
- Octreotide: 2-10 ug/kg/día (máx. 40-50) sc, en 3-4 dosis o goteo continuo ev + glucagón en goteo 5-20 ug/kg/h. También a largo plazo se pueden utilizar análogos de somatostatina (lanreotide) o de octeotide.
- Maicena cruda: 1-2 g/kg/dosis, disuelta en agua fría, duración del efecto 4-6 horas.
- Nuevas drogas: Inhibidores de mTOR (sirolimus), antagonistas de GLP-1 (exendin).

Algoritmo dg y terapéutico

Ver en página siguiente.

Bibliografía

1. Shah P, Rahman SA, Demirbilek H, Güemes M, Hussain K. Hyperinsulinaemic hypoglycaemia in children and adults. *Lancet Diabetes Endocrinol* 2016 Nov 30. pii: S2213-8587(16)30323-0. doi: 10.1016/S2213-8587(16)30323-0.
2. Stanley CA, Rozance PJ, Thornton PS, et al. Re-Evaluating "Transitional Neonatal Hypoglycemia": Mechanism and Implications for Management. *Jou of Ped* 2015;166(6):1520-5.
3. Thornton PS, Stanley CA, De Leon DD. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for Evaluation and Management of Persistent Hypoglycemia in Neonates, Infants and Children. *J Pediatrics* 2015;167(2):238-45.



Pubertad patológica

M. Isabel Hernández C.

La pubertad se define como el período de tiempo en que se producen cambios físicos y psicológicos que llevan a un desarrollo fisiológico y emocional en los niños. Su duración es de aproximadamente cuatro a cinco años. Desde el punto de vista neuroendocrinológico el evento central es el inicio de la secreción pulsátil de GnRH, que al estimular la producción de gonadotropinas (hormona luteinizante [LH] y hormona folículo estimulante [FSH]), determina aumento de la secreción gonadal de esteroides sexuales estrógeno y testosterona con aparición de los caracteres sexuales secundarios (CSS), marcadores clínicos del inicio puberal. Se han descrito múltiples factores involucrados en el inicio de la pubertad, algunos activadores y otros represores, dentro de ellos se encuentra leptina, kiss peptina y su receptor GPR54, GABA y MKRN3 o makorina, entre otros.

La pubertad en la niña se inicia con la telarquia, que es la aparición del botón mamario, lo que se considera normal entre los 8 y 13 años. En el caso de los varones la pubertad se inicia con el aumento del volumen testicular entre los 9 y 14 años (Tabla 1).

Variantes normales

Telarquia precoz

486

Aumento unilateral o bilateral de la glándula mamaria en niña menor de 8 años, en ausencia de otros signos puberales, sin aceleración de la talla y/o edad ósea. La telarquia precoz o temprana, si es lentamente progresiva, sólo requiere control clínico. La telarquia prematura “exagerada” (mayor a estadio de Tanner III) debe estudiarse. Descartar siempre posibles contaminantes estrogénicos: Alimentos (soya), cremas, shampoo (extracto de placenta o lavanda). La telarquia precoz aislada no debe tratarse, sólo observar si aparecen otros signos de desarrollo puberal y evaluar velocidad de crecimiento cada 4-6 meses hasta que inicie pubertad normal.

Tabla 1. Estadios de desarrollo puberal de Tanner

Tanner	Mamario	Testicular
I	No hay tejido mamario	Testes < 4 cc
II	Botón mamario	Testes > 4 cc
III	Glándula mamaria > aréola Peak velocidad de crecimiento	Testes > 6 cc Aumento longitud pene
IV	La aréola sobresale del plano glandular	Testes > 10 cc Peak velocidad de crecimiento Ensanchamiento del pene
V	Mama adulta	Testes > 15 cc

Tanner pubiano	
I	No hay vello pubiano
II	Ralo y liso sobre los labios mayores o en la base del pene y/o en el escroto
III	Vello más oscuro, se extiende hacia la sínfisis del pubis o en la base del pene
IV	Vello de características adulto confinado a la zona del pubis o a la región suprapúbica en el varón
V	Adulto, se extiende hacia la región superior e interna de los muslos en la niña y en forma romboidal hacia el ombligo en el varón

Pubarquia precoz

Se define como la aparición de vello púbico en niñas menores de 8 años o en varones menores de 9 años, sin aceleración de la talla, ni avance de la edad ósea y sin otros signos de pubertad. En la historia se deben consignar antecedentes personales y familiares sugerentes de hiperplasia suprarrenal congénita, andrógenos exógenos y tumores gonadales o suprarrenales, investigar antecedentes de haber sido pequeño para la edad gestacional, infertilidad en la familia, recién nacidos o lactantes fallecidos sin causa conocida y uso de andrógenos exógenos. Debe estudiarse andrógenos: 17 OH progesterona, dihidroepiandrosterona (DHEA-S), testosterona total, insulina/glicemia basal (para descartar hiperplasia suprarrenal congénita no clásica, tumores suprarrenales, tumores, sd HAIRAN). Si todo es normal requiere control clínico cada 4-6 meses. Si se asocia a olor axilar de tipo adulto, vello axilar y/o genital, aumento en la actividad de las glándulas sebáceas y aumento en la talla o en la edad ósea, es más probable que sea patológico y requiere tratamiento etiológico.

Pubertad precoz (PP)

Definición: Aparición de los caracteres sexuales secundarios (CSS) antes de los 8 años en la niña y 9 años en el niño.

Clasificación: Dependiendo si existe o no activación del eje hipotálamo-hipofisiario se puede clasificar en pubertad precoz central (PPC) y pubertad precoz periférica (PPP).

En anamnesis y examen físico consignar: Edad de inicio, secuencia y velocidad de progresión de los signos puberales, curva de crecimiento, (generalmente crecimiento acelerado), peso, edad de la menarquia materna y antecedentes de PP en familiares, injuria del SNC, posible exposición ambiental a esteroides sexuales (medicamentos, shampoo, cremas cosméticas, alimentos). Buscar signos específicos de enfermedad: Manchas café con leche, bocio, alteración del campo visual, examen neurológico. Evaluar estadio de desarrollo puberal de Tanner mamario, de vello pubiano, volumen, consistencia y simetría de los testículos y relación con el tamaño del pene.

Pubertad precoz central (PPC)

Existe activación del eje hipotálamo-hipófisis-gónada (HHG), con producción de esteroides sexuales y aparición de CSS, aumento de la velocidad de crecimiento y edad ósea y/o menstruación. La secuencia de eventos se produce igual que en la pubertad fisiológica.

Causas

Idiopática

Secundaria:

- Anomalías congénitas: Hamartoma, hidrocefalia, aracnoidocele o quiste ventricular, displasia septoóptica, síndrome de silla turca vacía, mielomeningocele.
- Postinflamatoria: Encefalitis, meningitis, abscesos, enfermedades granulomatosas.
- Radioterapia.
- Trauma.
- Neoplasia: Hipotalámicas, astrocitoma, ependimoma, glioma, neurofibromatosis, craneofaringioma.
- Sensibilización secundaria del eje hipotálamo-hipofisiario.

Exámenes

Solicitar edad ósea, ecotomografía ginecológica (incremento relación cuerpo/cuello, longitud uterina > 3,5 cm, línea endometrial visible, volumen ovárico > 2 cc) y derivar a endocrinología infantil para realizar según corresponda test de LH-RH y resonancia nuclear magnética con foco en silla turca, considerando que la causa orgánica da cuenta en un 50% de los niños y en un 5-15% de las niñas.

Tratamiento

Análogo de GnRH, constituyendo un inhibidor de la secreción de GnRH.

Pubertad precoz periférica (PPP)

Aparición de CSS, con niveles elevados de esteroides sexuales, sin que exista activación del eje HHG. En la PPP, los signos puberales suelen no sucederse en forma fisiológica. Se debe derivar a endocrinólogo infantil.

Causas

- Pubertad precoz familiar independiente de gonadotrofinas (testotoxicosis), sólo en varones.
- Síndrome de McCune-Albright.
- Tumores gonadal/extragenital.
- Secretores de estrógenos: Quiste ovárico, células de la granulosa, tumores de células de Sertoli, síndrome de Peutz-Jeghers.
- Secretores de testosterona: Células de Leydig, teratoma.
- Secretores de hCG: Hepatoblastoma, germinoma, coriocarcinoma.
- Suprarrenal:
 - Hiperplasia suprarrenal congénita: Deficiencia de 21-hidroxilasa, 11 Beta-hidroxilasa.
 - Adenoma, carcinoma.
 - Síndrome de resistencia a glucocorticoides.
- Esteroides sexuales exógenos.

Hipotiroidismo primario

Tratamiento

Al no existir activación del eje HHG, estos pacientes no responden a análogos de GnRH. El tratamiento será médico o quirúrgico dependiendo de la etiología.

Retraso del desarrollo puberal

Se define como la ausencia de crecimiento testicular a los 14 años en niños y falta de telarquia a los 13 años en niñas. También si hay ausencia de menarquia a los 15 años o 5 años después de haber iniciado el desarrollo puberal. Además, considerar la ausencia de progresión puberal en niños o varones.

488

Diagnóstico diferencial

- Hipogonadismo hipergonadotrófico (curso con aumento de gonadotrofinas (FSH-LH): S. Turner, S. Klinefelter, insuficiencia gonadal bilateral (insuficiencia testicular primaria, anorquia, insuficiencia ovárica prematura, síndrome de resistencia gonadal, irradiación, quimioterapia, trauma, infecciones, castración).
- Hipogonadismo hipogonadotrófico o con gonadotrofinas normales: Retardo constitucional del desarrollo, disfunción hipotalámica (malnutrición y obesidad severa, ejercicio intenso, patología crónica, desórdenes de la conducta alimentaria, tumores del SNC), hipopituitarismo, panhipopituitarismo (alteración en producción de hormonas hipofisarias o deficiencia aislada de gonadotropinas), S. de Kallmann, hipotiroidismo, hiperprolactinemia (adenoma hipofisario, asociado a medicamentos).
- Otras: Anormalidades anatómicas, S. Prader Willi, S. Lawrence-Moon, S. Bardet-Bield, S. Bloom, S. Leopard, S. Ataxia-telangectasia, S. cerebrohepatorenal, S. Noonan, defectos en la estereoidogénesis

Laboratorio

Deben descartarse patologías crónicas o endocrinopatías. Se sugiere iniciar el estudio con exámenes generales: Hemograma, VHS, perfil bioquímico, descartar enfermedad celíaca y malabsorción, prolactina y TSH, determinación de gonadotrofinas séricas que puede distinguir entre un hipogonadismo hipogonadotrófico o hipergonadotrófico. Estas últimas sólo son útiles en la minipubertad y en pubertad. El cariotipo está indicado para confirmar la sospecha clínica de dis-

genesia gonadal o síndrome de Klinefelter. Por otro lado, si las gonadotrofinas están normales o bajas, el “retardo constitucional del desarrollo” es el diagnóstico más probable.

Tratamiento

Idealmente el manejo del retardo del desarrollo puberal debe estar orientado a la patología de base. En el retardo constitucional del desarrollo debe explicarse al menor y su familia. Los pacientes con hipogonadismo hipogonadotrófico requieren tratamiento durante un período prolongado con esteroides sexuales, no olvidando el impacto del retraso puberal en la mineralización ósea. El tratamiento debe ser realizado por especialista.

Bibliografía

1. Loomba-Albrecht LA, Styne DM. The physiology of puberty and its disorders. *Pediatr Ann.* 2012; 41:e1-9.
2. Hernández MI, Unanue N, Gaete X, Cassorla F, Codner E. Age of menarche and its relationship with body mass index and socioeconomic status. *Rev Med Chile* 2007;135:1429-36.
3. Latronico AC, Brito VN, Carel JC. Causes, diagnosis, and treatment of central precocious puberty. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2016;4(3):265-74.
4. Kuiri-Hänninen T, Sankilampi U, Dunkel L. Activation of the hypothalamic-pituitary-gonadal axis in infancy: minipuberty. *Horm Res Paediatr.* 2014;82(2):73-80.
5. Voutilainen R, Jääskeläinen J. Premature adrenarche: etiology, clinical findings, and consequences. *J Steroid Biochem Mol Biol.* 2015;145:226-36.
6. Boehm U, Bouloux PM, Dattani MT, et al. Expert consensus document: European Consensus Statement on congenital hypogonadotropic hypogonadism-pathogenesis, diagnosis and treatment. *Nat Rev Endocrinol.* 2015;11(9):547-64.

Trastornos del metabolismo fosfo-cálcico

Joel Riquelme R.

Hipocalcemia

Definición

Calcio (Ca) iónico < 4 mg/dL o Ca total < 8,5 mg/dL. Es uno de los trastornos del metabolismo mineral más frecuentes en pediatría y puede tener variadas etiologías que incluyen falla en la acción y/o secreción de la paratohormona (PTH), trastornos del metabolismo de la vitamina D y alteraciones en la función del receptor sensor de calcio. Puede ser asintomática o sintomática (Ca iónico < 3 mg/dL).

Fisiopatología

Los requerimientos diarios de calcio desde el año de vida hasta la adolescencia fluctúan entre 600 a 1.200 mg/día y provienen fundamentalmente de la dieta. En el organismo cerca del 99% del Ca está contenido en el hueso, mientras que el 1% restante forma parte del plasma (50% ionizado, unido a albúmina o formando complejos con citrato o fosfato) o como catión intracelular. Sus niveles plasmáticos deben ser mantenidos entre 8,5-10,5 mg/dL para una adecuada función neuromuscular. Esta estrecha regulación se efectúa a través de 3 órganos fundamentales: Hueso, intestino y riñón, y se logra a través de 2 reguladores hormonales principales: Vitamina D y PTH. La vitamina D proviene en su mayor parte de la síntesis cutánea por efecto de la radiación UV y, en menor proporción, de la dieta. Esta debe ser hidroxilada en posición 25 en el hígado (calcidiol) y en posición 1 en el riñón (calcitriol) para obtener la hormona activa. Su acción principal es estimular la absorción de calcio y fósforo a nivel intestinal. Por esta razón la hipocalcemia debida a problemas en la síntesis o acción de la vitamina D puede acompañarse de niveles plasmáticos bajos de fósforo.

La PTH es secretada por las glándulas paratiroides en respuesta a hipocalcemia y moviliza calcio y fósforo del hueso. En el riñón estimula la retención de calcio y la fosfaturia. Además, estimula a la 1-alfa-hidroxilasa renal favoreciendo la síntesis de calcitriol. Defectos en la secreción o acción de la PTH producen hipocalcemia con una incapacidad relativa para excretar fósforo (hiperfosfemia). Es importante considerar que para una adecuada secreción de PTH se requiere de niveles normales de magnesio plasmático; la hipomagnesemia puede ser causa de hipocalcemia dependiente de PTH. Finalmente, defectos en el receptor sensor de Ca (CaSR) presentes en paratiroides y riñón, pueden también producir alteraciones en las concentraciones plasmáticas de Ca ya que este es el encargado de regular el *set point* de la calcemia. Mutaciones activantes producen hipocalcemia e inactivantes, hipercalcemia.

Causas

- Trastornos de la PTH:
 - Reducción de la secreción.*
 - Hipoparatiroidismo congénito:* Neonatal transitorio, congénito permanente (síndrome de Di George, Kenny Caffey), mutación activante del CaSR.
 - Hipoparatiroidismo adquirido:* Posquirúrgico, poliglandular autoinmune tipo I, enfermedad de Wilson, hipomagnesemia, anticuerpos anti CaSR.
 - Alteración de la acción (resistencia a PTH):* Pseudohipoparatiroidismo.
- Trastornos de la vitamina D:
 - Deficiencia:* Baja ingesta, pobre exposición solar, latitud extrema, hipovitaminosis neonatal secundaria a hipovitaminosis D materna.
 - Alteración del metabolismo:* Enfermedad hepática o renal crónica, medicamentos.
 - Resistencia:* Raquitismo tipo II.

Cuadro clínico

Signos y síntomas de hipocalcemia pueden ser agudos o crónicos. Dentro de los agudos destaca letargia, rechazo alimentario y vómitos en lactantes, irritabilidad, temblor, espasmo muscular, estridor laríngeo y tetania. Las convulsiones tónico-clónicas generalizadas pueden ser una forma de presentación de hipocalcemia, razón por la cual ésta debe ser descartada en todo niño con convulsiones sin una causa clara. También podemos encontrar arritmias ventriculares e insuficiencia cardíaca y ECG con prolongación del intervalo QT. Son signos sugerentes (pero no patognomónicos) de hipocalcemia, el espasmo carpopedal y la hiperexcitabilidad muscular del facial (signo de Chvostek) que puede ser gatillado percutiendo su trayecto preauricular sobre la maxila. El signo de Trousseau (espasmo carpopedal) puede ser desencadenado al insuflar manguito de presión en el antebrazo 20 mmHg sobre la presión sistólica en forma sostenida. La hipocalcemia crónica se puede asociar a calcificaciones ectópicas, síntomas depresivos, psicosis, pérdida de memoria, síndromes regresivos, pseudotumor cerebri, cataratas subcapsulares, malabsorción (por reducción de la secreción de colecistoquinina). Dentro de la historia clínica merecen especial atención los antecedentes familiares de hipocalcemia, el antecedente personal de cirugía de cuello, la asociación de otras endocrinopatías, la historia de candidiasis los primeros 5 años de vida (poliglandular autoinmune), la presencia de cardiopatía conotruncal y/o inmunodeficiencia (DiGeorge) y el antecedente familiar o personal de genopatía.

Evaluación de laboratorio

Hay varios exámenes necesarios para la evaluación inicial de un paciente con hipocalcemia, la mayoría de ellos bioquímicos. Es importante manejar el concepto de "muestra crítica" para hipocalcemia, que consiste en una serie de exámenes que deben ser tomados en conjunto en el momento de la hipocalcemia, antes de su corrección. Éstos son: Ca, P, Mg, albúmina, BUN/ Creat, PTH, y calciuria/creatininuria en muestra asilada de orina. Otros estudios complementarios necesarios en la orientación etiológica son: 25(OH)D, fosfatasas alcalinas (FA), radiografía de carpo o rodilla y estudios genéticos específicos (deleción de 22q, mutación de CaSR). Recordar que en condición de hipoalbuminemia debe corregirse calcio plasmático con la siguiente fórmula:

$$\text{Calcio corregido mg/dL} = \text{Calcio sérico mg/dL} + [0,8 \times (4,0 - \text{Albúmina g/dL})]$$

Causas de hipocalcemia según niveles plasmáticos de PTH

PTH aumentada	PTH baja	PTH normal
Alteraciones del metabolismo de la vitamina D <ul style="list-style-type: none"> Deficiencia de vitamina D ↑ del catabolismo 25(OH)D ↓ producción 1,25(OH)₂D Resistencia a vitamina D Pseudohipoparatiroidismo Osteopetrosis	Hipoparatiroidismo: <ul style="list-style-type: none"> Transitorio del RN Congénito: aislado, sindrómico Adquirido Autoinmune: aislado (CaSR), PAI-1 Hipomagnesemia: <ul style="list-style-type: none"> Malabsorción Medicamentos (ciclosporina, tacrolimus) Quemaduras severas 	Hipocalcemia hipercalcúrica familiar Mutaciones activantes del CaSR Anticuerpos anti CaSR

Diagnóstico diferencial

Diagnóstico	Fosfemia	PTH	25 OHD	1,25(OH)2D3
Hipoparatiroidismo	↑	↓	N	↓
Pseudohipopara	↑	↑	N	↓
Deficiencia vitamina D (malabsorción)	↓	↑	↓	↓, N, ↑
Enfermedad hepática	↓	↑	↓	↓, N
Falla renal	↑	↑	N	↓
Hipomagnesemia	↓, N		N	↓, N
Raq. vitamino dependiente I	↓	↑	↑, N	↓
Raq. vitamino dependiente tipo II	↓	↑	↑, N	↑

Tratamiento

El tratamiento de la hipocalcemia aguda sintomática es una emergencia médica que requiere manejo con calcio endovenoso. Corregir con bolo endovenoso de Gluconato de Calcio 10%, diluido al medio con agua destilada: 2 ml/kg (1 ml = 9,3 mg calcio elemental), lento (10 minutos), con monitorización cardiovascular y repetir hasta que cesen los síntomas. Si el paciente sigue requiriendo bolos endovenosos c/2-4 horas para controlar sintomatología puede utilizarse una BIC gluconato de calcio 10%: 5-10 ml/kg en 24 horas. En tal caso debe controlarse Ca plasmático c/4 horas. Es importante asegurar una buena vía venosa, evitando al máximo el riesgo de extravasación, dado el efecto deletéreo de las soluciones de calcio a nivel tisular.

Passar a Ca vía oral en paciente asintomático y/o Ca plasmático > 7,5 mg/dL, asegurando un aporte de Ca elemental de 50-80 mg/kg/día (el carbonato de calcio aporta un 40% de calcio elemental).

En caso de hipomagnesemia asociada, corregir con sulfato de Mg al 50%: 25-50 mg/kg/dosis (máximo 2 g/dosis) a pasar en 20-30 min, se puede repetir cada 6 horas.

En niños con hipoparatiroidismo y pseudohipoparatiroidismo, debe aportarse calcio oral más calcitriol 25-60 ng/kg/día en 1 o 2 tomas. En recién nacidos usar calcitriol 0,2-0,25 ug/día.

En estados deficientes de vitamina D (por ejemplo raquitismo) debe aportarse calcio y vitamina D (en forma de calciferol) entre 1.000-5.000 UI/día (dependiendo de la edad) o 50.000 UI semanales por 6 semanas.

Hipercalcemia

Definición

Calcemia > 11 mg/dL. Se considera leve entre 11-13 mg/dL, en que suele ser asintomática.

Fisiopatología

492

En condiciones normales frente a hipercalcemia se suprime la secreción de PTH. Esto causa una disminución de la movilización de Ca desde el hueso y una reducción en la síntesis de $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ (calcitriol) con consecuente reducción de la absorción intestinal de Ca y P. Por lo tanto, el exceso de la acción tanto de PTH como de vitamina D pueden conducir a hipercalcemia. Otros factores que pueden favorecer hipercalcemia son la alcalosis metabólica, algunas citoquinas (TNF alfa, IL-6) que estimulan la actividad osteoclástica. El péptido relacionado a PTH (PTHrP) es un importante regulador de la calcemia en forma paracrina y autocrina durante la vida fetal, favoreciendo la movilización del calcio óseo materno para su disponibilidad en el recién nacido durante la lactancia. Su importancia clínica radica en que puede actuar como mediador humoral en la hipercalcemia asociada a neoplasias.

Causas

La hipercalcemia es una condición infrecuente en pediatría en comparación con los adultos. En éstos las principales etiologías son neoplásicas y el hiperparatiroidismo, a diferencia de la edad pediátrica donde las etiologías son más diversas dependiendo de la edad y muchas tienen un sustrato genético. Una forma práctica de clasificar las causas de hipercalcemia en pediatría es diferenciarla en aquellas formas asociadas a PTH elevada (hiperparatiroidismo familiar, asociado a neoplasia endocrina múltiple o a hipoparatiroidismo materno) y formas independientes de PTH (hipercalcemia hipocalciúrica familiar, asociada a neoplasia, intoxicación por vitamina D, enfermedad granulomatosa, acidosis tubular renal distal, síndromes genéticos como Williams-Beuren, hipofosfatasa, entre otras).

Cuadro clínico

La hipercalcemia puede ser un hallazgo incidental de laboratorio sin correlato clínico. Cuando los síntomas están presentes habitualmente han sido de inicio insidioso. Los hallazgos frecuentes a nivel del SNC son letargia, cambios de conducta/personalidad, cefalea, alucinaciones, hipotonía. Desde el punto de vista general también podemos observar anorexia, pérdida de peso, falla de medro, polidipsia/poliuria (por diabetes insípida nefrogénica), deshidratación, nefrolitiasis,

dolores óseos, calcificaciones ectópicas, conjuntivitis, queratopatía, vómitos, constipación, dolor abdominal. En casos severos falla renal, pancreatitis y compromiso de conciencia. La historia clínica debe indagar respecto a síntomas sugerentes de neoplasia, uso de fármacos, suplementos nutricionales, historia familiar de hipercalcemia, litiasis renal, paratiroidectomía o hallazgos de neoplasia endocrina múltiple (NEM). El examen físico debe buscar dirigidamente deshidratación, neoplasias (por ejemplo tumor mandibular), dolor óseo, fracturas vertebrales, dismorfias, desproporción esquelética, etc.

Causas de hipercalcemia según niveles plasmáticos de PTH

PTH-dependiente	PTH-independiente	
PTH aumentada	PTH baja	PTH normal
Hiperparatiroidismo neonatal Mucopolidosis tipo II Adenoma/hiperplasia paratiroideo Carcinoma paratiroideo Hiperparatiroidismo familiar primario NEM 1, IIa, IV Síndrome Tu mandibular paratiroideo Hiperparatiroidismo terciario Depleción de fosfato en prematuro Hipocalcemia gestacional materna	Neoplasias <i>Inducida por drogas:</i> <ul style="list-style-type: none"> • Intoxicación por vitamina D • Intoxicación por vitamina A • Tiazidas • Ácido retinoico • Inadecuada suplementación de fosfato en nutrición parenteral Inmovilización aguda <i>Genéticas</i> <ul style="list-style-type: none"> • Sd. Williams-Beuren • Condrodisplasia metafisiaria de Jansen • Sd. Down • Hupofosfatasa • Sd. IMAGE Hipercalcemia idiopática de la infancia (Sd. de Lightwood) Enfermedad granulomatosa <ul style="list-style-type: none"> • Necrosis grasa subcutánea • Tuberculosis • Sarcoidosis Endocrinas <ul style="list-style-type: none"> • Hipertiroidismo • Addison • Feocromocitoma • Hipotiroidismo congénito Errores innatos del metabolismo <ul style="list-style-type: none"> • Deficiencia congénita de lactasa • Sd. de Bartter • Sd. del pañal azul • Intolerancia a disacáridos Acidosis tubular renal distal	Hipercalcemia hipocalciúrica familiar tipo I, II, III

Evaluación de laboratorio

La hipercalcemia puede ser pesquisada incidentalmente en un paciente asintomático. En este caso el primer paso es repetir el examen para confirmar el valor. En el caso de un paciente sintomático el estudio completo debe ser efectuado inmediatamente. Al igual que ocurre en hipocalcemia, una serie de estudios deben ser tomados en el momento de hipercalcemia y previo al tratamiento: Ca, P, Mg, PTH, BUN/Creat, FA, 25(OH)D, Ca urinario (muestra aislada), creatinuria (muestra aislada), todo lo anterior con el fin de establecer si estamos frente a una hipercalcemia dependiente o independiente de PTH. En una segunda etapa se puede dirigir el estudio etiológico con: Ecografía renal, estudio de metabolismo Ca/P a los padres, serie esquelética, Eco de paratiroides, SestaMibiScan de paratiroides, DNA para estudio genético.

Valores de laboratorio en el diagnóstico diferencial de hipercalcemia

Patología	Ca	P	FeCa	PTH	PTHrP	25(OH)D	1,25(OH)2D
Hipercalcemia hipocalciúrica familiar	↑	No ↓	< 0,01	No ↑	↓	N	↑
Hiperparatiroidismo neonatal severo	↑↑↑	↓	< 0,01	↑↑	↓	No ↓	↑
Necrosis grasa subcutánea	↑	↑	↑	↓	↓	N	↑↑
Sd. Williams	↑	↑	↑	↓	↓	N	No ↑
Hiperparatiroidismo primario	↑	↓	> 0,01	↑	↓	N	↑
Malignidad humoral	↑↑	↓	↑	↓	↑↑	N	No ↑
Malignidad osteolítica	↑↑	↑	↑↑	↓	↓	N	↓
Enf. granulomatosa	↑	↑	↑↑	↓	↓	N	↑↑
Intoxicación con VitD	↑	↑	↑↑	↓	↓	↑↑	No ↓
Inmovilización	↑	↑	↑↑	↓	↓	N	↓

Tratamiento

Los objetivos del tratamiento son disminuir los niveles de Ca para prevenir el daño sobre parénquimas y establecer el manejo específico de la causa subyacente. Dentro de las medidas generales destaca la disminución de la ingesta de Ca, minimizando su concentración en alimentación enteral o parenteral, junto con suspender suplementos de Ca y medicamentos que pudiesen causar hipercalcemia. Dentro de las medidas específicas cabe señalar:

Hidratación con solución salina 0,9% + diuréticos de asa: La mayoría de los pacientes con hipercalcemia sintomática están deshidratados por la poliuria asociada a la diabetes insípida nefrogénica inducida por esta condición. La mayoría de los pacientes responderá a la hiperhidratación con solución salina (suero fisiológico 3.000-4.000 ml/m² en 24-48 horas). Al inhibir la reabsorción de Na en túbulo contorneado proximal y asa de Henle con Furosemida (1-2 mg/kg/dosis c/6 horas), aumentará la excreción de Ca por orina. Su uso prolongado puede inducir nefrocalcinosis.

Glucocorticoides: Hidrocortisona 5 mg/kg/dosis c/6 horas o metilprednisolona 2 mg/kg/día han sido útiles en condiciones con síntesis extrarenal de 1,25(OH)D, como enfermedades granulomatosas, tuberculosis, sarcoidosis y necrosis grasa subcutánea. Su acción es por inhibición de la 1-alfa-hidroxilasa, con disminución de la síntesis de calcitriol.

Calcitonina: 4-8 U/kg c/6-12 horas subcutánea puede ser efectiva inicialmente, pero se produce resistencia a esta hormona rápidamente (taquifilaxia).

Bisfosfonatos: Inhiben el Ca sérico por inhibición de la actividad osteoclástica. El pamidronato (0,5-1,0 mg/kg en infusión de 4-6 horas) es uno de los más utilizados en niños y la reducción del Ca se observa 12-24 horas post administración y puede durar hasta 2-4 semanas, pudiendo también producir hipofosfemia e hipomagnesemia. Posinfusión de pamidronato puede haber un período sostenido de hipocalcemia con necesidad de suplementación con Ca y vitamina D. ibandronato y clodronato han sido licenciados para su uso en el tratamiento de hipercalcemia tumoral en adultos, con menos efectos deletéreos sobre función renal. El uso de bisfosfonatos en falla renal debe ser cauteloso, con reducción de la dosis de los mismos en esta condición. Hasta un 20% de los pacientes expuestos por primera vez a infusión parenteral de bisfosfonatos pueden experimentar síntomas *flu like* (fiebre, mialgias, congestión).

Cinacalcet: Es un calcimimético y reduce los niveles de PTH por activación alostérica del CaSR. En adultos es utilizado para el tratamiento del hiperparatiroidismo primario y puede retrasar el momento de la cirugía. En pediatría ha sido utilizado en hiperparatiroidismo primario, hiperparatiroidismo neonatal e hiperparatiroidismo secundario en pacientes en diálisis.

Paratiroidectomía: Puede ser requerida en el hiperparatiroidismo primario e hiperparatiroidismo neonatal severo. El momento de la cirugía dependerá de la severidad de la hipercalcemia y de su repercusión sobre órganos blanco. En el caso del hiperparatiroidismo neonatal severo, la

tiroidectomía será necesaria las primeras semanas de vida. Poscirugía es importante suplementar con Ca y vitamina D debido al fenómeno de hueso hambriento.

Hemodiálisis: Reservada para hipercalcemia resistente al manejo médico (Ca sérico > 14 mg/dl), con riesgo vital por compromiso renal o insuficiencia cardíaca. Puede utilizarse también diálisis peritoneal con dializados exentos de calcio.

Hipofosfemia

Definición

Niveles < 2 mg/dl se consideran patológicos. Los valores de normalidad varían con la edad y disminuyen de forma progresiva: en el período neonatal (RNPT 7,9 mg/dl; RNT 6,1 mg/dl), en niños y adolescentes 4,6 mg/dl y en adultos 2,5-3,5 mg/dl.

Etiologías

- Redistribución de fosfato desde el espacio extra al intracelular: Acción de insulina, alcalosis respiratoria, sd. de hueso hambriento.
- Disminución de absorción intestinal: Pobre ingesta, uso de antiácidos que contengan aluminio o magnesio, malabsorción, déficit de vitamina D o resistencia a la misma.
- Incremento en la excreción renal: Hiperparatiroidismo, raquitismo hipofosfémico familiar, osteomalacia tumoral, sd. de Fanconi, metabolopatías (cistinosis, Wilson, intolerancia a la fructosa), displasia fibrosa, diuresis osmótica, uso de acetazolamida.

Clínica

La hipofosfemia aguda es en general asintomática. La depleción crónica de fosfato puede dar origen a 3 cuadros clínicos: Osteopenia, miopatía proximal (sin elevación enzimática), nefrolitiasis. En estados deficitarios severos y de larga evolución puede haber también alteraciones hematológicas (hemólisis, trombocitopenia, disfunción leucocitaria) y rabdomiólisis (con fosfemia < 1 mg/dl).

Diagnóstico

Puede ser útil la determinación del índice de reabsorción tubular de fosfatos en orina de 24 horas o el cálculo de la excreción fraccional de fosfato en muestra aislada (para establecer si existe o no pérdida renal).

Tratamiento

Fosfemia < 1 mg/dl requiere corrección parenteral. Riesgos del aporte endovenoso de fosfatos: Hiperkalemia, hiperosmolaridad, hipomagnesemia, hipotensión, hipocalcemia, insuficiencia renal y arritmias (por lo tanto, su aporte requiere monitorización cardiovascular). Niveles 0,5-1 mg/dl infundir 0,05-0,25 mmol PO₄/kg en 4-12 horas (10 mEq/kg/día). Niveles < 0,5 mg/dl entre 0,09-0,5 mmol PO₄/kg en 4-12 horas (20 mEq/kg/día). Fosfato monobásico de potasio 15% = 11 mEq/10 ml. Aportes orales para minimizar riesgos: 2-3 mmol/kg/día, repartidos en 4 dosis.

Hiperfosfemia

Definición

En la infancia se acepta como hiperfosfemia valores plasmáticos > 8 mg/dL. Debe tenerse en cuenta siempre la posibilidad de falsa hiperfosfemia debida a hemólisis, hiperlipemia o hiperbilirrubinemia. Recordar que los niveles normales de fósforo disminuyen con la edad.

Etiologías

- Disminución de la excreción renal: Insuficiencia renal, aumento de la reabsorción tubular de fosfato (hipoparatiroidismo, pseudohipoparatiroidismo, uso de bisfosfonatos, calcinosis familiar tumoral).
- Redistribución: Destrucción tisular (lisis tumoral, rabdomiólisis), cetoacidosis diabética, acidosis láctica.

- Aumento del aporte: Ingesta oral, aporte ev o rectal (enemas con fosfato, solución de preparación colónica para endoscopia digestiva). Intoxicación por vitamina D o A.

Clínica

La hiperfosfemia *per se* no tiene repercusión clínica alguna. Sin embargo, permite la formación de sales de fosfato cálcico, con consumo de Ca (hipocalcemia) y subsecuente depósito en tejidos (calcificaciones ectópicas). Esto ocurre cuando el producto fosfocálcico supera 70 mg/dl. La calcificación ectópica puede ocurrir en cualquier parénquima: Músculos, periarticular, pulmón, piel, ojos, vasos sanguíneos, corazón, cerebro y riñón. La hipocalcemia aguda secundaria a la hiperfosfemia dará su propia sintomatología.

Evaluación diagnóstica

Tanto bioquímica como hormonal debe estar dirigida a la causa. Historia y examen físico permitirán orientación etiológica.

Tratamiento

Depende de la causa (aguda o crónica) y de la presencia o no de insuficiencia renal. En procesos agudos y con función renal conservada, puede forzarse fosfaturia con solución salina. La excreción de fósforo puede incrementarse con la administración de acetazolamida 15 mg/kg *c*/4 horas. La hiperfosfemia crónica debe manejarse con restricción dietética (aporte proteico) y con uso de quelantes intestinales de fósforo (sales de calcio, aluminio o magnesio).

Bibliografía

1. Allgrove J, Shaw NJ (eds): Calcium and Bone Disorders in Children and Adolescents. Chapter 6: A practical approach to hypocalcaemia in children. Endocr Dev. Basel, Karger, 2009;16:73-92.
2. Argente J, Soriano L (eds): Manual de endocrinología pediátrica. Capítulo 10: alteraciones del metabolismo fosfo-cálcico. Ergon 2014. pp 171-205.
3. Davies JH, Shaw NJ. Investigation and management of hypercalcaemia in children. Arch Dis Child 2012;97(6):533-8.
4. Steven A. Hypercalcemia in Children and Adolescents. Curr Opin Pediatr. 2010;22(4):508-15.
5. Kim SY. Endocrine and metabolic emergencies in children: hypocalcemia, hypoglycemia, adrenal insufficiency, and metabolic acidosis including diabetic ketoacidosis. Annals of Pediatric Endocrinology & Metabolism. 2015;20(4):179-186.

Trastornos del crecimiento

Magdalena Mira O.
Fernando Cassorla G.

La estatura es manifestación del crecimiento longitudinal de la persona en las diferentes etapas de la vida, tiene una herencia multifactorial y es mediada por hormonas, factores de crecimiento, factores ambientales como la alimentación y un adecuado entorno afectivo y psicosocial.

La talla baja es un motivo frecuente de consulta al pediatra y de referencia al endocrinólogo infantil, sin embargo, la mayoría de estos pacientes son esencialmente sanos. Es de vital importancia poder identificar aquellos pacientes con una causa patológica de su talla baja para ofrecer un tratamiento adecuado y oportuno.

Crecimiento en las diferentes etapas de la vida

En los primeros dos años de vida un sujeto adquiere el carril de crecimiento que corresponde a su carga genética, por lo tanto, en ese período pueden ocurrir cambios en la curva de crecimiento. Posteriormente y hasta el inicio del desarrollo puberal, no es habitual cambiar de carril de crecimiento, lo que puede requerir evaluación.

Edad	cm/mes	cm/año
1° año	2	24-25
2° año	1	12-13
3° año	0,7	7-9
4-10 años	0,5	5-6
Prepuberal	0,3	3-4
Pubertad	0,7	7-12

497

Talla Baja

Definición y conceptos

Talla baja se define como una longitud o estatura menor al percentil 3 o menor a -2 desviaciones estándar (DE) de la población de referencia, de la misma edad, sexo y desarrollo puberal.

Una talla menor a -3 DE, debe considerarse siempre como patológica. La mayor parte de quienes consultan por talla baja no tienen patología y representan formas de talla baja familiar y/o retraso constitucional del crecimiento y desarrollo. En general, sólo alrededor de un 5% de los pacientes con talla baja puede tener una causa patológica (déficit GH, hipotiroidismo, enfermedad celíaca, síndrome Turner, etc.).

Enfrentamiento inicial

La evaluación inicial del paciente que consulta por talla baja debe incluir una anamnesis y examen físico detallados que permita orientar el estudio etiológico a realizar. Dentro de éstos cabe destacar:

Anamnesis: Se debe indagar por elementos en la historia que nos permitan orientar a una posible causa y guiar el estudio. Tales como: Antecedentes perinatales (peso, talla y CC de nacimiento, edad gestacional, antecedente de RCIU), antecedentes mórbidos y quirúrgicos, medicamentos, desarrollo psicomotor, cronología de eventos puberales (telarquia, pubarquia, menarquia) y antecedentes de éstos en la familia. Interrogatorio dirigido por sistemas buscando síntomas de enfermedad digestiva, cardíaca, renal, pulmonar, endocrina, SNC. Antecedentes familiares: morbilidad, etnia, consanguinidad, tallas familiares.

Antropometría: Se debe incluir medición de peso y talla (longitud acostada en < 2 años y de pie en estadiómetro fijado en la pared para los niños mayores), circunferencia craneana, envergadura y segmentos corporales. En un niño que se evalúa por talla baja se debe realizar una correcta medición de estatura y graficarla en las tablas correspondientes. La evaluación de los datos en la curva de crecimiento aporta información que permite orientar a diferentes etiologías, por ej.:

Talla Baja + deterioro peso: Sospecha de enfermedad sistémica o desnutrición.

Talla Baja + obesidad: Sospecha de enfermedad endocrina.

Curvas OMS/NCHS: Se requiere contar con curvas de referencia poblacional actualizadas y aplicables a la realidad local. En Chile, por recomendación MINSAL, se utilizan las curvas de la OMS hasta los 5 años (lactante alimentado con leche materna como patrón de referencia para determinar el crecimiento adecuado) y posteriormente se utilizan las curvas NCHS (éstas representan a población norteamericana, de estrato socioeconómico medio y alto, alimentados con fórmula láctea).

Velocidad de crecimiento (VC): (cm/año) Requiere mediciones con intervalos de al menos 3 meses en el lactante y de 6 meses en el niño mayor. No debe ser inferior a 4 cm/año.

Talla diana y pronóstico de talla adulta: Entre los 6 y 18 meses de edad, los niños se acercan al carril de crecimiento de acuerdo a su carga genética. La talla final de un niño tiene relación directa con la estatura de sus padres y se calcula de la siguiente forma:

$$\text{Niña: } \frac{\text{Talla Padre} - 13 + \text{Talla Madre (cm)}}{2} (\pm 5 \text{ cm})$$

$$\text{Niño: } \frac{\text{Talla Madre} + 13 + \text{Talla Padre (cm)}}{2} (\pm 7 \text{ cm})$$

498 | Estudio etiológico inicial

Exámenes	Descartar
Hemograma/VHS	Anemia, enfermedad inflamatoria, infecciones crónicas
Perfil bioquímico	Evaluar calcio/fósforo, glicemia
Función hepática/renal	Insuficiencia hepática/renal
TSH – T 4 libre	Hipotiroidismo
Gases venosos/ELP	Acidosis tubular renal
Examen orina	Enfermedad renal
Ac. antitransglutaminasa e IgA sérica	Enfermedad celíaca
Parasitológico seriado deposiciones	Parasitosis
Rx Edad ósea	Permite evaluar EO vs edad cronológica

En caso de talla baja severa o sospecha de déficit de hormona de crecimiento se debe incluir medición de factores de crecimiento (IGF1 e IGFBP3) y según sus resultados realizar test de estímulo para GH (Por Ej. Test de Clonidina o Insulina). En niñas con talla baja severa considerar un cariograma para descartar Sd. Turner.

Causas más frecuentes

- **Talla baja Idiopática (TBI):** Talla < -2 DS sin causa conocida, es un diagnóstico de exclusión.
- **Retraso constitucional del crecimiento y desarrollo (RCCD):** Nacen con talla normal, durante los 2 primeros años caen bajo el p3, luego mantienen velocidad de crecimiento normal. Presentan retraso en la edad ósea y en el inicio de la pubertad. Generalmente, alcanzan talla adulta acorde a su carga genética.
- **PEG no recuperado:** Corresponde a aquellos que nacen con bajo peso y/o talla y que no presentan crecimiento compensatorio dentro de los 2 primeros años de vida (10-15% de todos los PEG).

- *Por endocrinopatías:*
Déficit GH: Puede ser congénita (asociado a hipoglicemia e ictericia prolongada en período de RN, al examen micropene o alteraciones craneofaciales de la línea media), o adquirida (TEC, cirugía SNC, infecciones SNC).
Hipotiroidismo: Puede causar talla baja cuando es severo y de larga data.
Síndrome Cushing: Detención del crecimiento; característico del Cushing en niños, típicamente asociado a aumento del IMC.
- *Asociada a síndromes genéticos:* Sd. Turner, Sd. Prader Willi, Sd. Noonan.
- *Displasias esqueléticas:* Deficiencia SHOX, Hipocondroplasia/Acondroplasia.
- *Enfermedades crónicas:* Insuficiencia renal crónica, enfermedad celíaca, enfermedad inflamatoria intestinal, artritis idiopática juvenil, fibrosis quística, patología neoplásica hematológica o tumores sólidos. Estas condiciones pueden causar retraso del crecimiento por efecto mismo de la enfermedad o por su tratamiento (corticoterapia crónica, drogas antineoplásicas).

¿Cuándo derivar al endocrinólogo?

- Niño con antecedente de PEG/RCIU sin crecimiento compensatorio a los 2 años.
- Niño con talla < -2,5 DS para la edad.
- VC < 5 cm al año.
- Talla adulta proyectada bajo 2 DS de la talla medioparental.
- Edad ósea retrasada más de 2 DS.
- Diagnóstico de condiciones aprobadas para el uso de GH (IRC, Prader Willi, PEG, Sd. Noonan, Deficiencia SHOX, talla baja idiopática con talla < -2,25 DS).

Tratamiento

Conducta expectante y observación: Es el manejo para la mayoría de los pacientes con talla baja familiar y/o retraso constitucional.

Hormona de crecimiento (GH): Además de la deficiencia de GH (Dosis: 33 ug/kg/día o 0,1 U/kg/día), las indicaciones aprobadas por FDA son la insuficiencia renal crónica, Turner, Prader Willi, Noonan, pequeño para la edad gestacional y deficiencia de SHOX. La talla baja idiopática con talla < -2,25 DS es una indicación más controversial que no es aceptada en forma universal, por lo que cada caso debe ser evaluado en forma individual. Cabe mencionar que este tratamiento es de alto costo y debe usarse en forma diaria por vía subcutánea. En general, la hormona del crecimiento exhibe pocos efectos adversos y logra ganancias de talla variables de alrededor de 1 cm por año de tratamiento en pacientes con talla baja idiopática (mejor respuesta con inicio precoz, retraso edad ósea y padres más altos).

Inhibidores de la aromatasa (anastrozol, letrozole): Reducen la conversión de andrógenos a estrógenos, retrasando la maduración ósea. Deben considerarse medicamentos todavía en fase experimental. Producen un aumento de los niveles circulantes de testosterona y tienen el riesgo potencial de alteraciones metabólicas y deformidades vertebrales.

Análogos de GnRH (triptorelina, leuprolide): Sin utilidad en mejorar talla final al ser utilizados en forma aislada en talla baja, excepto cuando hay pubertad precoz central. Puede considerarse su uso combinado con GH.

Bibliografía

1. Allen DB and Cuttler L. Short stature in childhood: challenges and choices. N Engl J Med 2013; 368:1220-8.
2. Rogol Ad and Hayden GF. Etiologies and early diagnosis of short stature and growth failure in children and adolescents. J Pediatr 2014; 164:S1-S14.

Insuficiencia suprarrenal

Julio Soto B.
Fernando Cassorla G.

Definición

Inadecuada secreción de hormonas de la corteza adrenal (glucocorticoides, mineralocorticoides y/o esteroides sexuales) que puede deberse a una enfermedad primaria de la adrenal (insuficiencia primaria) o una inadecuada secreción de ACTH (insuficiencia secundaria).

Etiología

Principales causas de insuficiencia suprarrenal

Insuficiencia suprarrenal primaria	
<i>Hipoplasia suprarrenal congénita primaria</i>	
Mutaciones del NROB1	Mayor compromiso mineralocorticoides. Hipogonadismo hipogonadotrófico. Ligado al cromosoma X
Mutaciones del NR5A1	Asociado a alteraciones en la determinación sexual
Mutaciones del MC2R (FGD1)	Deficiencia aislada de glucocorticoides familiar tipo I (FGD1); talla alta, aceleración de la edad ósea, andrógenos en concentraciones bajas, sin compromiso del sistemas renina-angiotensina. ACTH en concentración muy alta
Mutaciones del MRAP (FGD2)	Deficiencia aislada de glucocorticoides familiar tipo II (FGD1). (Fenotipo similar al FGD1)
Síndrome triple A	Alacrimia, acalasia, Adisson
IMAGE	Restricción de crecimiento intrauterino, displasia ósea metafisiaria, hipoplasia suprarrenal, anormalidades genitourinarias
Alteración en la esteroideogénesis	
Hiperplasia suprarrenal congénita 21-Hidroxilasa	Forma clásica perdedora de sal: Deficiencia severa de la enzima, se asocia a hipoaldosteronismo y virilización. Forma clásica virilizante simple: Virilización en la niña o pubertad precoz periférica en el varón. Forma no clásica: Pubertad precoz periférica, acné severo, infertilidad o forma críptica
11-beta hidroxilasa	Hipertensión y virilización
3-beta esteroide deshidrogenasa	Pérdida de sal asociada a virilización en la mujer y masculinización incompleta en el varón
17-hidroxilasa	Hipertensión y ausencia de desarrollo sexual en la niña
Hiperplasia suprarrenal lipoidea (STAR)	Mutaciones en esta proteína producen falla severa en la síntesis de cortisol, andrógenos y aldosterona. Los sujetos 46 XY pueden tener grados severos de alteración en la diferenciación sexual
POR	Virilización en las niñas y subvirilización en el varón. Displasia esquelética (síndrome de Antley-Bixler). Espectro muy variable en sus formas no clásicas
Smith Lemli Opitz	Alteración de la síntesis del colesterol, se asocia a microcefalia, retraso del desarrollo psicomotor, anormalidades cardíacas, alteración en la diferenciación sexual
Mitocondrial	Se asocia a acidosis láctica, cataratas, sordera neurosensorial, miopatía y oftalmoplejía entre otros

<i>Dstrucción de la glándula</i>	
Autoinmune	Puede ser aislada o en asociación a síndrome poliglandular tipo 1: Candidiasis mucocutánea (lactante), hipoparatiroidismo (escolar). Síndrome poliglandular tipo 2: Asociado a enfermedad tiroidea autoinmune y/o diabetes tipo 1
Adrenoleucodistrofia ligada al X	Alteración en el transporte de los ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA). Se puede asociar a leucodistrofia del SNC. Los pacientes con ALD-X deben ser evaluados con ACTH, ARP, cortisol basal y postestímulo con ACTH. La insuficiencia suprarrenal no mejora con el trasplante de médula ósea
Infecciosas	Sepsis, tuberculosis, infecciones por hongos, virales
Otras	Hemorrágicas, drogas (ketoconazol), amiloidosis, metastásicas
Insuficiencia suprarrenal secundaria	
Iatrogénica	Suspensión brusca de glucocorticoides, independiente de la dosis, si se han utilizado por más de 14 días
Alteraciones desarrollo hipofisario	Mutaciones en factores de transcripción (Ej. HESX1, LHX3/4, OTX2, SOX3)
<i>Radiación del SNC</i>	
TEC/neurocirugías	Craneofaringeomas, tumores hipotalámicos o hipofisarios

Cuadros clínicos más frecuentes

Hiperplasias suprarrenales congénitas (HSRC)

Patologías causadas por defectos enzimáticos hereditarios de la biosíntesis de cortisol, de tipo autosómicos recesivos, que conducen a elevación crónica de ACTH, hiperplasia de la corteza adrenal y sobreproducción de andrógenos. Su incidencia varía entre 1:10.000 a 1:18.000 recién nacidos vivos según grupos étnicos. Clínicamente se manifiestan por distintos grados de alteración de la diferenciación sexual y/o alteraciones electrolíticas (hiponatremia, hiperkalemia y acidosis metabólica).

Hiperplasia suprarrenal por deficiencia de la 21-OH

Es la más frecuente de las formas de HSRC (90-95% de los casos), se produce por una mutación en el gen CYP21B (cromosoma 6), alterando la conversión de 17-hidroxiprogesterona a 11-deoxicortisol. Se reconocen dos fenotipos mayores en esta deficiencia enzimática:

- Forma clásica*, que presenta los siguientes subtipos:
- Forma perdedora de sal (75%): El recién nacido femenino presentará alteración de la diferenciación sexual en grados variables (grados de Prader 1 al 5). El recién nacido masculino puede exhibir macrogenitosomía, pero la mayoría de los pacientes tienen genitales normales. Además, puede observarse hiperpigmentación de las areolas mamarias, línea media abdominal y genitales debida al aumento de ACTH. Durante el primer mes de vida aparece el síndrome de pérdida de sal (por deficiencia de mineralocorticoides), que se caracteriza por descenso de peso, vómitos, deshidratación hiponatremica, acidosis metabólica, tendencia a hipoglicemia y finalmente *shock* hipovolémico y muerte si no se trata oportunamente.
 - Forma virilizante simple (25%): En la niña se observa hipertrofia de clítoris y síndrome de virilización progresivo más tardíamente. En ambos sexos puede generar crecimiento posnatal rápido y pubertad precoz periférica debido a hiperandrogenismo a las edades de 2 a 4 años.

Forma no clásica: Su incidencia es de aproximadamente 1:1.000 recién nacidos vivos. Su forma de presentación es variable, desde pubarquía prematura, acné severo, síndrome de ovario poliquístico e infertilidad. Esta forma clínica no se asocia a insuficiencia suprarrenal.

Laboratorio en la HSRC forma perdedora de sal

- Plasma: Acidosis metabólica, hiponatremia, hiperpotasemia e hipoglicemia. Cortisol inapropiadamente normal o bajo para la condición de estrés y actividad de renina plasmática (ARP) y 17 OH-progesterona (17-OHP) elevadas certifican el diagnóstico. El ideal sería disponer de *screening* neonatal para medición de 17OH progesterona de muestra sanguínea en papel filtro.
- Orina: Poliuria y natriuresis elevada (en discordancia con la deshidratación hipotónica y secreción inapropiada de hormona antidiurética). FENa es importante para su análisis concomitante con ELP y ARP.
- El estudio genético-molecular se realiza utilizando 3 metodologías, PCR para evaluar la presencia de gen activo, pseudogen e híbridos, MLPA para determinar el número de copias y secuenciación del gen activo, las que en su conjunto permiten determinar el genotipo, aunque en algunos casos es necesario estudiar a ambos padres para establecer la fase en que se encuentran las mutaciones. Este estudio ampliado permite identificar aproximadamente un 99% de las alteraciones en el gen que codifica para 21-hidroxilasa.

Diagnóstico diferencial en cuadros de presentación precoz

- Cuadros clínicos con alteración de la determinación o diferenciación sexual pueden tener diversas etiologías, pero siempre debemos considerar la HSRC como etiología por su gravedad y frecuencia.
- Hiperemesis por estenosis pilórica o reflujo gastroesofágico. Apoya el diagnóstico de HSRC la presencia de acidosis metabólica, hiponatremia e hiperpotasemia.
- Deshidratación por diarrea aguda. En la HSRC el predominio de la diarrea sobre el vómito, la hiponatremia con hipopotasemia, y la oliguria con escaso sodio en la orina difieren de esta entidad.

502

Tratamiento de la crisis adrenal

- Alto índice de sospecha: En un recién nacido con vómitos frecuentes, deshidratación, acidosis metabólica, hiponatremia, hiperpotasemia, tendencia a hipoglicemia y poliuria, sobre todo en presencia de alteración de la diferenciación sexual en niñas o criptorquidia bilateral en un sujeto aparentemente varón.
- Muestra crítica: Determinación de 17 OH progesterona, testosterona, ACTH, cortisol, ARP, FENa y dejar congelada una alícuota para la eventual determinación de otras hormonas.
- Corrección del *shock*, volemia e hipoglicemia: Flebotomía con mezcla en partes iguales de solución de NaCl 0,9% y suero glucosado 5%, 10-20 ml/kg en 1 hora, completando 100-120 ml/kg en 24 horas.
- Glucocorticoides: Hidrocortisona (HC) inyectable 100 mg/m² de superficie corporal endovenoso, luego 50 a 75 mg/m²/día c/8 horas vía ev o im. Mantener dosis de estrés hasta 48 horas que el paciente esté estabilizado hidroelectrolítico y ácido-base, sin otro estrés como infección.
- Mineralocorticoides: Fludrocortisona 0,05 a 0,2 mg/día oral (dosis se ajusta de acuerdo a la evolución de la natremia; y luego en normonatremia, en base a la determinación de ARP, la cual se debe mantener en el cuartil superior de lo normal).
- NaCl: Al reiniciar la alimentación, 1-2 g fraccionados en las mamaderas. En algunos casos de difícil corrección de la natremia, es necesario optimar la administración de NaCl antes de aumentar dosis de fludrocortisona, pudiendo usar hasta 3 a 4 g de NaCl al día.
- Antibióticos en caso de infección concomitante.

Deben monitorizarse cuidadosamente la hidratación, presión arterial, y electrolitos plasmáticos, edema de extremidades, para adecuar volumen de líquidos y la fludrocortisona. Una vez obtenida la mejoría clínica se ajusta gradualmente la dosis de HC y en 3 a 4 días se llega a dosis de mantención de glucocorticoides (aproximadamente 15 mg/m²/día; en tres dosis) y fludrocortisona 0,05 a 0,1 mg/día.

En caso de estrés moderado, se aumenta 2 a 3 veces la dosis de glucocorticoides y si éste es severo, se indica forma endovenosa (bolo y luego 75 a 100 mg/m²/día), sin modificar la dosis de mineralocorticoides.

Insuficiencia suprarrenal por administración prolongada de glucocorticoides

El empleo de dosis suprafisiológicas de glucocorticoides produce una supresión del eje del hipotálamo-hipófisis-adrenal y cuando se han utilizado en forma prolongada (> 14 días) existe incapacidad de aumentar la producción de glucocorticoides ante un estrés, por lo que estos pacientes tienen una insuficiencia suprarrenal latente. Es importante mencionar que las diferentes formas de administración de corticoides (oral, intravenosa, intramuscular, inhalada, intranasal y tópica) han sido asociadas a insuficiencia suprarrenal adquirida. El uso de dosis altas de corticoides inhalados por 3 a 6 meses (≥ 800 $\mu\text{g}/\text{día}$ de budesonida, beclometasona o ciclosonida y ≥ 400 $\mu\text{g}/\text{día}$ de fluticasona, correspondiendo este último al de mayor riesgo por sus propiedades farmacológicas) pueden generar supresión del eje.

Síntomas y signos de insuficiencia suprarrenal

Debilidad, dolor abdominal, fiebre, fatiga, anorexia, hipotensión ortostática o aún síntomas severos, tales como hipoglicemia, deshidratación. En el hemograma se puede observar eosinofilia y en algunos casos hay hiponatremia por secreción inapropiada de hormona antidiurética. La síntesis de catecolaminas a nivel de la médula suprarrenal depende de una adecuada producción de cortisol por la corteza, por lo que los pacientes con insuficiencia suprarrenal tienen menor producción de catecolaminas en respuesta a estrés severo. Si no se tratan adecuadamente existe tendencia al *shock* y riesgo vital. Considerando lo anterior es importante sospechar este cuadro, además, en pacientes con *shock* que no responde a resucitación inicial con volumen y drogas vasoactivas.

Como orientación práctica es útil lo siguiente

Identificar sujetos en riesgo de tener una insuficiencia suprarrenal secundaria. Algunos ejemplos: Pacientes oncológicos, respiratorios, reumatológicos, trasplantados, tratados con glucocorticoides por tiempo prolongado, con mayor razón si presenta signos de Cushing. Sujetos sometidos a neurocirugía que comprometa la región hipotálamo hipofisaria, TEC severos, hipotensión refractaria.

Con terapia esteroidal menores de 14 días; independiente de la dosis, generalmente no se observa supresión adrenal.

Con terapia esteroidal mayor de 14 días.

Sin signos de Cushing, y no es necesario utilizar esteroides en dosis farmacológicas: Determinar cortisol matinal.

- Si es mayor de 10 $\mu\text{g}/\text{dL}$ idealmente realizar test de ACTH con microdosis, si cortisol postestímulo es mayor de 20 $\mu\text{g}/\text{dL}$, suspender cortisol.
- Si es menor de 10 $\mu\text{g}/\text{dL}$, utilizar hidrocortisona 10 mg/m² en dos dosis diarias (temprano en la mañana y en la tarde), disminuir 25% de la dosis semanalmente hasta alcanzar una dosis de 5-6 mg/m², momento en que se procederá a realizar test de ACTH con microdosis (1 $\mu\text{g}/1,73$ m²) para documentar la actividad del eje hipotálamo-hipofisario-suprarrenal.

Con signos de Cushing, si el paciente ha recibido dosis de glucocorticoides que causan signos y síntomas de Cushing, la supresión adrenal es segura y probablemente existirá cierto grado de atrofia de la glándula suprarrenal; entonces la recuperación puede tardar varios meses, además de existir regulación negativa de los receptores de cortisol y las dosis fisiológicas pueden no ser suficientes para evitar síntomas y signos de insuficiencia suprarrenal. En este caso, iniciar hidrocortisona en dosis un poco más alta de la fisiológica (ejemplo, hidrocortisona 25 a 50 mg/m²/día).

En la práctica pediátrica si no se dispone de esta prueba y el paciente ha recibido glucocorticoides durante más de 14 días y sufre un estrés importante (accidente, quemadura o infección grave), aunque no presente signos de insuficiencia suprarrenal, se recomienda que sea tratado con

dosis de glucocorticoides, similares a las que se emplean ante una intervención quirúrgica, por un período variable dependiendo de la intensidad del estrés, considerando como período de riesgo en general, entre 6 meses a 1 año después de la discontinuación de los corticoides.

Dosis de glucocorticoides ante un acto quirúrgico

- Noche antes de la cirugía; hidrocortisona 25 mg/m² intramuscular. La administración intramuscular tiene una vida media biológica de 18 horas.
- El día del acto quirúrgico administrar en total 100 mg/m² de HC ev divididos:
Durante la cirugía: HC 50 mg/m² en infusión continua de suero fisiológico.
Terminada la anestesia: HC 50 mg/m² en bomba de infusión ev para 24 horas.
- Primer día poscirugía: Según la gravedad de la intervención se continuará con HC 50 a 75 mg/m² fraccionado c/8 horas (ev u oral).
- Días siguientes: Se reduce la dosis de HC en 50%, vía oral, para llegar a la dosis fisiológica en 3-4 días y luego se suspende. Si el paciente previamente al estrés estaba con terapia esteroideal mantener el mismo producto y dosis.

Bibliografía

1. Speiser PW, Azziz R, Baskin LS, et al. Congenital adrenal hyperplasia due to steroid 21-hydroxylase deficiency: an Endocrine Society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2010;95:4133-60.
2. Auron M, Raissouni N. Adrenal Insufficiency. *Pediatrics in Review*. 2015;36(3):92-103.
3. Park J, Didi M, Blair J. The diagnosis and treatment of adrenal insufficiency during childhood and adolescence. *Arch Dis Child* 2016;101:860-5.
4. Miller WL, Flück CE. The adrenal cortex and its disorder. In: Sperling M. *Pediatric endocrinology*. 4th ed. Elsevier Health Sciences; 2014; p. 471-526.
5. El-Khairi R, Martinez-Aguayo A, Ferraz-de-Souza B, Lin L, Achermann JC. Role of DAX-1 (NR0B1) and steroidogenic factor-1 (NR5A1) in human adrenal function. *Endocr Dev* 2011;20:38-46.

Ginecología de la infancia y adolescencia

Consejería en sexualidad para niñas y adolescentes con discapacidad intelectual.	
<i>Carolina Pastene S.</i>	506
Cuidados ginecológicos para niñas y adolescentes con discapacidad intelectual.	
<i>Carolina Pastene S.</i>	509
Violencia sexual en niños y adolescentes.	
<i>Patricia Romero F.</i>	512
Sangrado uterino anormal en adolescentes.	
<i>Carolina González L.</i>	516
Dismenorrea.	
<i>Lilian Carrasco L.</i>	519
Vulvovaginitis.	
<i>María Rosa Olguí D.</i>	522
Sinequia vulvar.	
<i>Rocío Villegas P.</i>	525
Genitorragia.	
<i>Anghiela Borghero R.</i>	528
Amenorrea primaria y secundaria.	
<i>Paulina Merino O.</i>	531

Consejería en sexualidad para niñas y adolescentes con discapacidad intelectual

Carolina Pastene S.

La mayoría de las veces, los profesionales del área de la salud no abordamos la sexualidad durante los controles de salud, porque nos sentimos incómodos y no queremos hablar de relaciones sexuales con nuestros pacientes adolescentes y menos con sus familias. Sin embargo, la sexualidad, es mucho más que la actividad sexual. La Organización Mundial de la Salud (OMS) la define como “un aspecto central del ser humano, presente a lo largo de toda su vida. Abarca el sexo, las identidades y los papeles de género, el erotismo, el placer, la intimidad, la reproducción y la orientación sexual. La que se vivencia y se expresa a través de pensamientos, fantasías, deseos, creencias, actitudes y valores, conductas, prácticas, roles y relaciones interpersonales. La sexualidad puede incluir todas estas dimensiones, no obstante, no todas ellas se expresarán siempre. La sexualidad está influida por la interacción de factores biológicos, psicológicos, sociales, económicos, políticos, culturales, éticos, legales, históricos, religiosos y espirituales” (OMS 2006).

La sexualidad para las personas con discapacidad intelectual (DI), se enfrenta con una serie de mitos y creencias populares desde el mundo de los adultos, donde las personas son estigmatizadas como seres infantiles, asexuados o hipersexualizados e incontrolables. Por muchos años, la única respuesta del área de la salud fue ofrecer métodos quirúrgicos de esterilización y sugerir que vivieran en forma institucionalizada. Este panorama está cambiando, dado los esfuerzos que hacen las familias de estos niños y adolescentes con DI, por lograr una real inclusión en nuestra sociedad.

506

Chile ratificó la convención de la ONU sobre los derechos de las personas con discapacidad el año 2007. Este instrumento jurídico protege los derechos humanos y libertades fundamentales de las personas, cualquiera sea su discapacidad. Respecto al hogar y la familia señala 3 puntos, aquí enunciados: a) el derecho a contraer matrimonio y fundar una familia, b) tener acceso a la información y educación sobre reproducción y planificación familiar y c) el derecho a mantener su fertilidad en igualdad de condiciones con los demás.

En nuestro país hay alrededor de 190 mil personas con discapacidad intelectual de los cuales 49.429 aprox. son menores de 18 años. Estos adolescentes tienen menos oportunidades de recibir educación formal respecto a su sexualidad, así como menos espacios para aprender de la interacción con otros, lo que es necesario para lograr relaciones de amistad y de pareja en un contexto saludable de afectividad y respeto; en general cuando se da, es desproporcionadamente negativa para las personas con DI comparada con la población general.

Como profesionales de la salud debemos formarnos en estos temas y educar a las nuevas generaciones de médicos/enfermeras/matronas en la atención integral de las personas con discapacidad. Abordar la sexualidad en esta población, es de suma importancia, ya que favorece una mejor calidad de vida, potencia la autonomía, promueve la toma de decisiones saludables en materia de sexualidad y reproducción, eleva la autoestima, disminuye el riesgo de involucrarse en conductas sexuales inapropiadas o riesgosas y reportar precozmente la violencia sexual.

Para transmitir esta información a nuestros pacientes con DI, se sugiere conversar con ellos e integrarlos a la consulta, averiguar sus inquietudes sobre este tema, luego el pilar fundamental es capacitar y apoyar a los padres/apoderados como primeros educadores de sus hijos en este tema, ya que son ellos los que mejor conocen sus ritmos de aprendizaje, así como las técnicas con las que logran incorporar conceptos nuevos y evaluar la aplicación de estos.

La metodología empleada debe ser simple, ajustada al pensamiento concreto que utilizan, con un lenguaje claro, honesto, con apoyo de material visual que permita ejemplificar las definiciones y habilidades que queremos que alcancen. La información se debe administrar en forma fraccionada, repetitiva y constante. El momento ideal para iniciar la educación sexual, es desde la infancia temprana, a tiempo y destiempo, aprovechando todos los momentos educativos que se

van presentando durante el diario vivir, por ejemplo: durante el baño se educará sobre el nombre de las partes del cuerpo y los conceptos de partes íntimas o espacios privados, etc., favoreciendo la creación de hábitos y conductas que permitirán una interacción saludable con otras personas a medida que van creciendo.

Se sugiere tratar los siguientes temas y conceptos, con los padres/apoderados para que los trabajen con sus hijos:

1. Sobre las partes del cuerpo, sus nombres propios y la evolución del desarrollo puberal. En general los padres de personas con DI, no logran anticipar el desarrollo puberal de sus hijos, por estar muy dedicados a la estimulación cognitiva y al cuidado de otras necesidades básicas en un ambiente de alta sobreprotección e infantilización, es por esto que el profesional de la salud debe introducir intencionalmente información sobre la secuencia del desarrollo puberal, que en la mayoría de los casos de personas con DI ocurrirá dentro de los mismos plazos que sus pares de la población general, asegurarse que conocen las partes del cuerpo y los nombres adecuados, el uso de un vocabulario correcto de la anatomía facilitará el entendimiento posterior del funcionamiento del cuerpo humano. Se sugiere entregar guías anticipatorias sobre la menarquia y el uso de toallas higiénicas, en el caso de las chicas y sobre la eyacuación nocturna en el caso de los hombres. Muchos padres/apoderados solicitan retrasar el inicio de los ciclos menstruales, esta práctica hoy no está recomendada y es mejor manipular la menstruación una vez establecida la menarquia.
2. Los conceptos de público y privado, son clave para el desarrollo de límites seguros y saludables de interacción con otros. La privacidad tiene relación con, las partes del cuerpo, partes que deben cubrirse antes de circular en lugares públicos de la casa o de la escuela, por ejemplo, partes que otros no pueden tocar sin su consentimiento, así como deberá respetar las partes íntimas de un tercero, y hoy debemos agregar el que no deben fotografiarlas. Las láminas explicativas del desarrollo puberal y del cuerpo humano en ambos sexos, son un material muy amigable para repasar este capítulo. Estos conceptos de público y privado se aplican también a los espacios de la casa, el colegio o el trabajo, y también se aplican sobre las conductas o comportamientos utilizados en los distintos escenarios, por ejemplo: bañarse o masturbarse, debe ser en un contexto de privacidad a diferencia de comer o ver televisión, que es una actividad pública.
3. El autocuidado, se relaciona especialmente con la menstruación en el caso de las chicas, el uso de toallas higiénicas puede ser particularmente desafiante, de no lograr el dominio de la técnica para aplicarlas y removerlas, puede ser un impedimento para participar en sus actividades habituales. También se recomienda abordar los cuidados relacionados con el baño diario, cuidado del cabello, lavado de dientes, uso de desodorante cuando corresponda, el aseo post miccional, etc.

La evaluación ginecológica propiamente tal, es la misma recomendada para la población general, a partir de 6 meses posmenarquia con un calendario menstrual, donde se podrán aclarar dudas y educar sobre sexualidad. Si ha iniciado la actividad sexual, se debe descartar la presencia de *Chlamydia trachomatis* y otras infecciones de transmisión sexual (ITS). Si hay alguna sospecha, se realizará el papanicolaou (PAP) desde los 21 años en adelante y la consejería en anticoncepción que corresponda.

4. Masturbación, éste es un tema que complica bastante a las familias, porque generalmente no se ha hablado de este tema con el adolescente y porque aparece en un contexto público, generando gran alarma. Es por esto la necesidad de anticipar, que la masturbación es una actividad placentera para cualquier persona, que no todos los adolescentes lo expresarán, pero de desarrollarse debe ser en un contexto seguro y privado, es esto lo que los padres/apoderados deben lograr. Ahora si es una conducta compulsiva o con una connotación erótica en espacios públicos o imitando un acto sexual con terceros, se recomienda consultar al especialista en salud mental o ginecología o urología según corresponda, para hacer una evaluación más acuciosa de esta conducta y los factores desencadenantes desde dermatopatías en la zona genital hasta abuso sexual.

5. Las relaciones interpersonales, se educan y entrenan desde la infancia idealmente, para que se formen hábitos y habilidades sociales que puedan aplicarse con la familia nuclear y extendida hasta los desconocidos, desde el modo de saludarse, hasta qué conversaciones tratar con unos y con otros. El Centro UC Síndrome de Down acuñó el término "Red de Confianza", en el cual el individuo con DI se encuentra al centro y es a partir de él como se configura la red de intimidad social, donde la familia, serán parte del núcleo de máxima confianza y a medida que esta red se va ampliando se ubicarán las personas menos conocidas hasta los desconocidos. De este modo se pueden practicar diferentes habilidades como, por ejemplo: saludar al médico, que debe ser con la mano y no de beso en la mejilla o al portero del edificio al que se saluda con un movimiento de la cabeza o moviendo la mano y no con abrazo.
6. Las relaciones de parejas, son una necesidad humana de afectividad de pares, de conectarse con otro en forma particular. La familia deberá tomar la decisión de si acompaña y apoya a su hijo en esta aventura, ya que hay que trabajar temas desde lo más básico: aprender a reconocer si tienen algún interés romántico, aprender a coquetear y qué hacer si no es correspondido, esperar los tiempos de respuesta de la contraparte, no acosar (hay jóvenes que pierden su fuente laboral por este mal entendido), preparar citas, etc. Por otro lado, es importante que los padres/apoderados entiendan que el lugar más seguro para pololear es la casa en su dormitorio y no en un lugar público. Deberán conocer los tipos de contacto sexual, los riesgos y responsabilidades que estos involucran; así como las etapas de las relaciones de pareja, pololeo, noviazgo y vida en pareja o matrimonio.
7. Prevención del abuso, las personas con DI tienen 4 a 5 veces más riesgo de ser víctimas de violencia sexual reiterada, comparadas con la población general, por lo que educar sobre los temas anteriores será un capital para que puedan desenvolverse con mayor conocimiento y les permita reportar estos eventos. En este punto se sugiere entrenar la toma de decisiones, comprender sobre los secretos tóxicos, definidos como toda conversación que le haga sentir temor o se acompañe de cambios físicos como palpitaciones, sudoración o en el que se utilicen palabras de partes íntimas del cuerpo. Es relevante que comprendan que internet es un lugar público y que a las redes sociales solo pueden incorporar personas que conocen en la vida real.

Algunas conclusiones

La sexualidad es parte de la vida de todas las personas incluidas aquellas con discapacidad intelectual. Debemos estar preparados para acompañarlas, orientarlas y lograr una educación sexual formal y práctica que les permita tomar decisiones saludables y disminuir los riesgos de ser víctimas de violencia sexual.

Bibliografía

1. Holland-Hall C, Quint EH. Sexuality and Disability in Adolescents. *Pediatr Clin North Am.* 2017;64(2):435-49.
2. Lizama M, Pastene C. Educación sexual y afectividad para personas con discapacidad cognitiva. Padres y Educadores. 2015, 1ª edición. (<http://www.centroucdowndown.uc.cl/recursos/inscripcion-y-registro>).
3. Schaafsma D, Kok G Stoffelen JMT, Curfs LMG. People with Intellectual Disabilities Talk About Sexuality: Implications for the Development of Sex Education. *Sex Disabil.* 2017;35(1):21-38.
4. Pastene C. Cuidados ginecológicos y sexualidad de niñas y adolescentes con discapacidad intelectual. En: Cuello MF, Miranda VH, Ralph CT, Editores, Ginecología general y salud de la mujer. Santiago, Chile: Ediciones UC. 2017; pp. 725-36.
5. Couvenhoven T. Boyfriends + girlfriends. A guide to dating for people with disabilities. 2015, 1ª edición Woobine House.

Cuidados ginecológicos para niñas y adolescentes con discapacidad intelectual

Carolina Pastene S.

En Chile tenemos alrededor de 229.904 personas menores de 18 años con alguna discapacidad según el último estudio nacional del año 2015 y el 21,5% corresponde a discapacidad mental. La discapacidad intelectual se caracteriza por una limitación significativa del funcionamiento cognitivo, de la conducta adaptativa, habilidades sociales, comunicacionales y prácticas, así como del ejercicio de la autonomía y que se origina antes de los 18 años.

La evaluación ginecológica de niñas y adolescentes con DI puede ser similar a la de la población general, iniciándose a los 6 meses posmenarquia con el calendario menstrual, sin embargo, en el caso de las pacientes con discapacidad intelectual, se sugiere un control al comienzo de la pubertad, con el objetivo de entregar guías anticipatorias a los padres sobre el desarrollo puberal, menstruación y la fertilidad futura de sus hijas.

La menstruación es un desafío para las mujeres con DI, desde la destreza manual que se requiere para el manejo de toallas higiénicas, hasta entender que es un proceso que será reiterado en su vida, con cambios de humor, que pueden presentarse asociado a las variaciones hormonales del ciclo, que generan autoagresiones en algunas pacientes, y eventualmente dismenorrea que la puede limitar de participar en sus actividades académicas o sociales.

Generalmente, los padres/apoderados consultan para suprimir la menarquia, sin embargo, esta práctica hoy no está recomendada y se sugiere permitir que la menstruación ocurra y evaluar como lo experimenta la adolescente y según eso manipular los ciclos. Será importante conocer las expectativas de los padres/cuidadores, ya que la amenorrea indefinida es difícil de lograr, pero se pueden obtener beneficios como: disminuir el volumen del sangrado, control de la dismenorrea o lograr períodos prolongados de amenorrea, de 4 meses aproximadamente. Otra consulta frecuente es el temor al embarazo.

509

Manipulación del ciclo menstrual

El objetivo de manejar el ciclo menstrual, es lograr una supresión óptima, que consiste en reducir el volumen como el número de días de sangrado, en un contexto programado. Antes de iniciar el tratamiento hormonal hay que considerar que los trastornos del ciclo menstrual pueden ser secundarios a hipotiroidismo en pacientes con trisomía 21 o pseudo hiperprolactinemia en usuarias de estabilizadores del ánimo. Una vez descartadas las causas más frecuentes de sangrado uterino anormal en la adolescencia, se sugiere seleccionar alguna de las alternativas terapéuticas considerando siempre aquellas menos invasivas para el mejor interés de la paciente, sin crear falsas expectativas de una amenorrea completa.

El ácido mefenámico, es un antiinflamatorio no esterooidal, que ha demostrado disminuir el sangrado menstrual de los ciclos ovulatorios en un 20-30%, y además, aliviar la dismenorrea, pero sin beneficios sobre la duración de los ciclos. La dosis recomendada es de 500 mg c/8 horas v.o. idealmente 1-2 días intramenstrual, coincidiendo con el período de máxima descamación del endometrio.

El ácido tranexámico, es un antifibrinolítico que disminuye el volumen del sangrado menstrual hasta en un 54%, sin modificar la duración de los ciclos, ni la dismenorrea. La dosis recomendada es de 30-50 mg/kg/día, administrado v.o. cada 6-8 horas.

Los **anticonceptivos hormonales**, tienen distintas presentaciones y se recomienda su uso considerando los criterios de elegibilidad de la OMS y las necesidades y conveniencia de la paciente.

1. Anticonceptivos hormonales orales combinados (ACO): Se recomienda utilizar aquellos que contengan 30ug de etinilestradiol, en combinación con levonorgestrel, progestágeno que permite un buen control del ciclo, con el menor riesgo trombótico. Pueden ser utilizados en forma cíclica, 21 tabletas activas y 7 placebos o 7 días de descanso o en ciclos extendidos de 84 pastillas activas seguido por 7 días de placebo/descanso, lo que generalmente resulta en menstruación más escasa, menos dolorosa y sin síntomas premenstruales, y además permite programar los sangrados, para períodos de vacaciones, etc.
2. Parche anticonceptivo (Evra®) es otra presentación de anticoncepción hormonal combinada, contiene etinilestradiol de 600 mcg y norelgestromin 6 mg, cada parche libera 20 mcg de EE y 150 ug/d del progestágeno. Cada parche dura una semana, se sugiere aplicarlo en cualquier parte del cuerpo, menos en las mamas. Está recomendado para mujeres con peso inferior a 90 kilos. Si se usa continuo tiene una tasa de amenorrea de un 8%.
3. Los inyectables combinados (ACI), se administran de forma mensual en Chile, contamos con Mesigyna® que contiene Valerato de Estradiol 5 mg y Enantato de noretisterona 50 mg y Novafem® que contiene Cipionato de estradiol de 5 mg y Acetato de medroxiprogesterona 25 mg. Ambas logran un patrón menstrual cíclico de menor volumen y dolor, similar al obtenido con los ACO.
4. Las píldoras de progestágenos solos o minipíldora (Desogestrel 75 mcg) logra un 40% de ciclos anovulatorios y el 20% de las usuarias caerá en amenorrea.
5. Acetato de medroxiprogesterona de depósito, se puede administrar vía intramuscular o subcutánea según la presentación (Depoprodasone 150 mg i.m. o Sayana 104 mg s.c) cada 3 meses. Alcanza rápidamente la amenorrea en el 90% de las pacientes en la 4ª dosis. Los principales inconvenientes en las usuarias adolescentes, es la pérdida de densidad mineral ósea (DMO) y el aumento de peso, sobre todo en aquellas usuarias con sobrepeso al inicio del tratamiento. En caso de ser la única alternativa, se sugiere realizar ejercicio, una dieta balanceada y suplementar con calcio y vitamina D e idealmente no utilizar por un período mayor a 2 años.
6. Implante subcutáneo de etonogestrel: Implante radiopaco de 4 cm por 2 mm que contiene 68 mg de etonogestrel, metabolito activo del desogestrel; la tasa de liberación es de aproximadamente 60-70 µg/día en la semana 5-6, y disminuye a alrededor de 35-45 µg/día al final del primer año, a alrededor de 30-40 µg/día al final del segundo año, y a aproximadamente 25-30 µg/día al final del tercer año. Requiere cooperación de la paciente para su inserción y extracción en el antebrazo. Logra buen control de la dismenorrea y disminución del volumen del sangrado, eso sí, tener presente que un 40% de las usuarias puede presentar sangrados irregulares, no predecible.
7. Dispositivo intrauterino medicado (Mirena®): Dispositivo de silastic de 32 mm de longitud y ancho. No hay contraindicaciones para su uso en adolescentes. Libera levonorgestrel durante 5 años, disminuyendo el flujo menstrual en un 90%. El sangrado es irregular en un principio, hasta alcanzar la amenorrea. La tasa de expulsión es similar a la de la población general; y una desventaja es que puede requerir inserción bajo anestesia.

Métodos quirúrgicos

- Ablación endometrial: consiste en la remoción quirúrgica del endometrio. No está recomendada en adolescentes, por la alta tasa de falla en alcanzar la amenorrea en esta población y no se considera como un MAC.
- Histerectomía: Es un procedimiento irreversible que expone a las pacientes a mayor morbimortalidad y no protege a la niña o adolescente de ser víctima de abuso o de una infección de transmisión sexual (ITS). Su recomendación es muy limitada, incluso controvertida. Es necesario considerar todos los aspectos éticos y legales involucrados y se sugiere siempre evaluar su indicación con cautela y sólo en aquellos casos en que ha fallado o están contraindicadas las alternativas antes señaladas.

Anticoncepción

Si es este el motivo de consulta, se recomienda evaluar la seguridad de la paciente y la capacidad de consentir un acto sexual. Por ejemplo: ¿por qué una paciente con una DI severa, usuaria de

pañales y postrada debería utilizar un método anticonceptivo (MAC), si en teoría no tendrá interacción con personas ajenas a su grupo familiar y requiere de cuidados y supervisión permanente?

Para la indicación de un MAC en caso de ser necesario se debe considerar los criterios de elegibilidad de la OMS y evaluar la interacción con fármacos que pueda estar utilizando la adolescente, como drogas anticonvulsivantes u otros. El uso de silla de ruedas no es una contraindicación para el uso de anticonceptivos hormonales combinados.

- Los métodos de barrera: se deben recomendar siempre para la prevención de ITS. Presentan el inconveniente del acceso, así como de requerir habilidades manuales para el uso correcto y la capacidad de negociación para su utilización.
- Los métodos hormonales: son los mismos descritos anteriormente para la manipulación del ciclo menstrual, con efectividades sobre el 90% con un uso correcto.
- Esterilización quirúrgica: La resolución 2326 que fija las directrices para los servicios de salud de Chile sobre la esterilización femenina y masculina (inició vigencia: 20-02-2000) indica que cualquier persona mayor de 18 años en posesión de sus facultades mentales puede acceder a esta prestación y en el caso de una enfermedad incapacitante que produzca carencia de discernimiento, se efectuará según lo recomendado en el decreto N° 570 del año 2000, el uso primero de las alternativas terapéuticas reversibles antes de un procedimiento irreversible. Y de ser necesaria su utilización, la aplicación de las técnicas irreversibles (esterilización), serán resueltas por la Comisión Nacional de Protección de las Personas Afectadas de Enfermedades Mentales, en el Ministerio de Salud.

Vacuna contra el virus papiloma humano (VPH)

Las infecciones de transmisión sexual muchas veces son subestimadas en la población con DI, ya que asumimos que no son sexualmente activos.

El virus papiloma humano es muy prevalente en la población juvenil y es el agente etiológico de una serie de patologías desde verrugas genitales externas hasta diversos tipos de cánceres genitales y orofaríngeos. Los jóvenes con DI se ven enfrentados al mismo riesgo de contagiarse con VPH que sus pares de la población general o incluso mayor, dado la baja utilización de métodos de barrera durante las relaciones sexuales o por ser víctimas de abuso sexual. El *screening* para la detección del cáncer cervicouterino es el examen del Papanicolau, que se recomienda realizar desde los 21 años en adelante independiente de la edad de inicio de la actividad sexual. Este examen es de difícil acceso para las jóvenes con DI, dado las múltiples barreras que deben sortear, desde la falta de información, los costos y el ingreso a los sistemas de salud, la percepción de paciente "difícil" por parte de los prestadores de salud, así como la baja percepción de riesgo que ven los padres, así como la falta de cooperación para ser examinada de las pacientes. Por todos estos motivos la vacuna contra el VPH es una estrategia de prevención que debemos recomendar a los padres y apoderados de nuestras pacientes con DI. El plan de Inmunización en Chile contempla la administración de la vacuna tetravalente a todas las chicas del sistema educacional formal en 4° y 5° básico, colegios a los que no asisten todas nuestras pacientes por estar en escuelas de educación diferencial o de lenguaje, motivo por el cual debemos informar a los padres/apoderados sobre esta indicación médica.

Bibliografía

1. Estudio Nacional de la Discapacidad 2015, Resultados Generales para Niños, Niñas y Adolescentes (2 a 17 años). Ministerio de Desarrollo Social, Chile.
2. Quint EH, O'Brien RF, Committee Adolescence; North American Society for Pediatric and Adolescent Gynecology. Menstrual Management for Adolescents With Disabilities. *Pediatrics*. 2016;138(1).
3. Quint EH. Adolescents with Special Needs: Clinical Challenges in Reproductive Health Care. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2016;29(1):2-6.
4. Committee on Adolescent Health Care. Menstrual Manipulation for Adolescents With Physical and Developmental Disabilities. ACOG Committee Opinion No. 668. *Obstet Gynecol* 2016;128(2):e20-5.
5. Committee on Ethics. Sterilization of women, including those with mental disabilities. *Obstet Gynecol*. ACOG Committee Opinion. N° 371. 2007;110(1):217-20.

Violencia sexual en niños y adolescentes

Patricia Romero F.

Definición

Violencia sexual es la participación de un menor en una actividad sexual que no comprende cabalmente, no está en condiciones de aceptar de manera informada, o respecto de la cual no está preparado de acuerdo con su etapa de desarrollo y por ende no puede dar su consentimiento y/o aquella que viola las leyes o los tabúes sociales de la comunidad. La actividad sexual incluye las diferentes formas de contacto sexual: orogenital, anal, genital; y aquellas que no involucran contacto corporal como: exhibicionismo, voyerismo, uso de niños en la producción de pornografía o explotación sexual de menores. El Tribunal de Justicia será el ente responsable de tipificar el delito.

Desde el punto de vista legal, en Chile, es agresión sexual cualquier conducta de connotación sexual contra personas menores de 14 años. En el caso de adolescentes, se considerará agresión sexual las acciones que se hayan realizado sin o contra la voluntad de la víctima (ya sea por fuerza, intimidación, engaño o aprovechamiento de una privación de sentido, incapacidad para oponerse o de un trastorno mental de la víctima).

Respecto a los agresores, responderán las personas sobre los 14 años. Sin perjuicio de esto, existen casos en que por la escasa diferencia de edad con la víctima no serán perseguidos penalmente.

El abuso sexual en niños es una condición que requiere un abordaje multidisciplinario y es necesario que en los Centros de Salud se constituyan Comités de Protección de Niños, Niñas y Adolescentes (CNNA). Si bien, se trata de un delito que debe ser denunciado e investigado por el Ministerio Público es necesario que el equipo de salud active medidas de protección del niño a través de los Tribunales de Familia y realice evaluación de aquellos casos en que existe sospecha de que el niño o niña esté siendo vulnerado(a) en sus derechos.

Actualmente, el Ministerio de Salud, ha creado una Norma de Atención de Víctimas de Violencia Sexual, y ha capacitado médicos peritos en delitos sexuales que atenderán en la Unidades Clínico Forenses de los Servicios de Urgencia (UCF). Estas salas contarán con equipamiento como colposcopio, camilla ginecológica y un ambiente adecuado para la atención de las víctimas.

Diagnóstico

La agresión sexual puede ser develada por la víctima a un familiar, profesor o persona de confianza. Un familiar puede haber sido testigo de la agresión sexual (delito flagrante), o se sospecha por cambios conductuales o síntomas físicos. La develación ocurre en casos puntuales y en forma tardía, lo que es lamentable dado que es un pilar fundamental del diagnóstico.

Los síntomas en general son inespecíficos y pueden ser atribuibles a otras causas, por este motivo, es de gran importancia que el pediatra desarrolle la capacidad de reconocer y decodificar la demanda de ayuda detrás de síntomas inespecíficos, ya que esta puede ser la única oportunidad para iniciar el proceso de interrupción de una agresión recurrente.

Entrevista

Entreviste en un lugar privado. Preséntese, establezca una buena relación con el adulto acompañante. Entreviste al adulto sin la presencia del niño o niña. Consulte por antecedentes pediátricos (enfermedad actual, antecedentes mórbidos previos, antecedentes familiares, síntomas emocionales y de la esfera genital) y antecedentes sociales (quiénes viven con el niño, quién lo cuida, antecedente de violencia intrafamiliar, consumo de drogas). Registre la fecha, hora, nombre

del acompañante y relación con el niño o niña y lo relatado por el/la acompañante o la víctima propiamente tal.

Realice preguntas abiertas: Invite a que le relaten “Cuénteme todo”; ¿Cuénteme cuándo supo que algo malo le podía haber sucedido a su hija/o? ¿Dónde estaba usted? Tipo de agresión, identidad del agresor, relación de éste con la víctima, etc. Escuche todo el relato, no interrumpa, evite ser crítico o sacar conclusiones antes de tiempo. Si la o el paciente no está dispuesto a entregar detalles, no fuerce la entrevista y suspéndala.

Síntomas

No son exclusivos de niños que están siendo víctimas de abuso, pueden hacer sospechar un abuso sexual, pero por sí solos no determinan el diagnóstico. Pueden ser síntomas emocionales, inespecíficos como pesadillas, trastornos del sueño, etc. Hay que tener en cuenta que los niños que disocian no manifiestan trastornos en el colegio y en su relación con sus pares. Conducta sexual no acorde a la edad puede ser un indicador de agresión sexual.

Examen físico

El examen físico es normal o con hallazgos no concluyentes en 96% de los casos. Es muy importante tener en cuenta que un examen normal no descarta un abuso sexual.

Hágase acompañar por un técnico paramédico u otro profesional de salud.

Si se trata de una agresión sufrida hace menos de 72 horas y/o existe una lesión aguda es preciso realizar el examen físico en forma inmediata.

Hospitalice al o la paciente y registre su actitud frente al examen. Observe la piel en busca de equimosis, cicatrices, etc. Realice un examen segmentario, incluido los grados de Tanner, examen genital en posición ginecológica e inspección anal y genital en posición genupectoral.

Clasificación de los hallazgos en el examen físico

513

Categoría 1.

Normal: No se detectan anomalías o se observan variantes de lo normal. Condiciones médicas que se confunden con abuso: prolapso uretral, liquen escleroso, etc.

Categoría 2.

Hallazgos de interpretación no consensuada: Podrían apoyar un relato de abuso sexual, sin embargo, deben ser interpretados con precaución si el niño no da relato.

Dilatación del ano con relajación de los esfínteres externo e interno, en ausencia de constipación, encopresis, sedación, anestesia y/o condiciones neuromusculares. Condiloma genital o del ano en ausencia de otros indicadores de abuso, lesiones que aparecen por primera vez en niños mayores de 5 años existe más probabilidad de contagio por transmisión sexual.

Herpes tipo 1 y 2 en la zona ano genital confirmado por cultivo o Reacción de Polimerasa en Cadena sin otros indicadores de abuso sexual.

Categoría 3.

Hallazgos causados por trauma y/o contacto sexual: Estos hallazgos respaldan un relato de violencia sexual, y son altamente sugerentes de violencia sexual incluso en ausencia de relato. Excepto si él o la paciente y/o cuidador entrega una descripción clara, oportuna y plausible de un daño accidental.

- 1) Trauma agudo de los tejidos o cicatrices de los tejidos genitales externos y/o del ano que podría ser accidental o causado por terceros.
- 2) Infección que confirma el contacto de la mucosa con secreciones corporales infectadas, en que la naturaleza del contacto es probablemente sexual.
 - a) Gonorrea, genital, anal o faríngea en niño/a fuera del período neonatal.
 - b) Sífilis, descartada transmisión perinatal.

- c) Infección por *Trichomonas vaginalis*.
- d) *Chlamydia*, ya sea genital o de ano, en niño/a mayor de 3 años con muestra procesada por cultivo o Reacción de Polimerasa en Cadena (aprobada por ISP-FDA).
- e) VIH, si se ha descartado la transmisión perinatal, por productos sanguíneos y contaminación por agujas.

Categoría 4

Diagnóstico de contacto sexual.

Embarazo.

Identificación de espermios tomados directamente del cuerpo de la víctima.

Exámenes de laboratorio

- A. Agresión sexual reciente de menos de 72 horas de ocurrida la agresión: Tome muestras biológicas y microbiológicas, sólo una vez que ha realizado la denuncia, ya que estas deben ser colocadas en cadena de custodia con el Registro Único de Causa (RUC) correspondiente. Si ha existido penetración, hasta los 7 días es posible encontrar espermios en el fondo de saco vaginal en adolescentes. Recolecte las ropas de la víctima y colóquelas en cadena de custodia para estudio de evidencia biológica.
- B. Agresión sexual no aguda en niños y niñas tome muestra de secreción para estudio microbiológico de faringe y ano en niños y niñas; de vagina en niñas, y de uretra en varones si hay secreción. Si estos resultan positivos para ITS realice denuncia e inicie cadena de custodia.

Seleccione los test que presenten mayor sensibilidad para ITS y que tenga el mínimo riesgo de resultados falso-positivos.

Tome VDRL. Antígeno de superficie para Hepatitis B en pacientes no vacunados, anticuerpos Hepatitis C y VIH.

514

Profilaxis de infección de transmisión sexual

Indicar profilaxis sólo en aquellos casos de agresión sexual aguda de menos de 72 horas una vez tomadas las muestras para los test diagnósticos basales.

Indique vacuna de Hepatitis B y de virus papiloma humano a pacientes no vacunadas.

Profilaxis de VIH indicado según Normas ITS.

Esquema de profilaxis

Antibiótico	< 40 kg de peso	> 40 kg de peso
Ceftriaxona	125 mg 1 dosis i.m	250 mg 1 dosis i.m
Azitromicina	20 mg/kg 1 dosis oral	1 g 1 dosis oral
Tinidazol	50 mg/kg 1 dosis oral	2 g 1 dosis oral

Anticoncepción de emergencia

Indicar anticoncepción de emergencia en adolescentes.

Seguimiento posterior a la agresión sexual

Si existe posibilidad o preocupación por un contagio con Sífilis, VIH o Hepatitis B y los exámenes iniciales son negativos realice control tres meses posterior a la agresión.

Conducta

Denuncia

Hospitalice al o la menor. Si cuenta con UCF siga el algoritmo indicado por MINSAL. Analice

el caso con CPNNA de su institución, para que asistente social solicite una medida de protección al tribunal de familia en los siguientes casos:

- Historia clara; aunque no refiera síntomas emocionales, ni tenga signos al examen genital, y los exámenes de laboratorio sean negativos
- Infección de transmisión sexual.
- Examen Categoría 2. Denuncie si sospecha que corresponda a un delito de connotación sexual o no cuenta con un comité de protección del niño. En caso de condiloma o herpes genito anal en niño/a que no se pueda aseverar que es de transmisión no sexual.
- Examen genital Categoría 3. Aunque no exista relato ni pruebas de laboratorio positivas.
- Examen genital Categoría 4.

Casos que requieren mayor evaluación antes de denunciar

Asesórese por un ginecólogo pediatra o un médico capacitado en abuso sexual para que evalúe al niño, niña o adolescente y realice seguimiento en CPNNA, en aquellos casos que:

- El relato es vago y/o poco creíble o hecho sólo por el acompañante, presencia o no de síntomas emocionales, psicossomáticos o trastornos de conducta sexual.
- Examen físico categoría 1 o 2 que no se asocian a relato o existen otras formas evidentes de contagio no sexual en los casos de condiloma y herpes genitoanal.
- Exámenes de laboratorio negativos.

Bibliografía

1. Kellogg N. The evaluation of sexual abuse in children. *Pediatrics* 2005;116:506-12.
2. Programa de entrenamiento en "Peritaje Sexológico Forense en el Marco de un Sistema de Garantía de Derechos". MINSAL- Chadwick Hospital. Apuntes 2015.
3. Norma General Técnica para la Atención de Víctimas de Violencia Sexual. MINSAL. 2016.
4. Adams J, Kellogs N. Updated Guidelines for the medical assessment and care of children who may have been sexually abused. *Pediatric Adolescent Gynecology* 2016;29(2) 81-7.
5. Norma de profilaxis, Diagnóstico y Tratamiento de las Infecciones de Transmisión. MINSAL 2016.

Sangrado uterino anormal en adolescentes

Carolina González L.

Definición

Las alteraciones del sangrado uterino son una causa frecuente de consulta en ginecología infanto-juvenil, ya sea por ausencia o por exceso. Dado que la adolescencia es un período que tiene particularidades respecto a los patrones de sangrado es necesario conocer cuál es la normalidad para saber reconocer cuándo puede tratarse de una alteración.

La menstruación es la descamación cíclica del endometrio que ocurre como respuesta a una caída de estrógeno y progesterona en la regresión lútea. La mayor parte de la descamación ocurre los primeros 2 días y puede continuar hasta que el epitelio se regenere y vuelva a proliferar.

El flujo menstrual debe evaluarse según 4 dimensiones: regularidad, frecuencia, duración y volumen. En adolescentes los ciclos se caracterizan por ser irregulares debido a ciclos anovulatorios, el intervalo normal de los ciclos es entre 21 y 45 días, pudiendo no alcanzar un patrón normal adulto (entre 21 y 35 días) hasta el 6° año posterior a la menarquia. La duración del sangrado es entre 3 y 7 días, y el volumen de sangre perdida es en promedio 30 ml/ciclo (entre 5 y 80 ml por ciclo), que se puede determinar mediante el uso de productos higiénicos (3-6 tampones/toallitas por día).

Desde el año 2005 la Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia (FIGO), propone la clasificación de sangrado uterino anormal (SUA) como la mejor manera para referirse al sangrado menstrual excesivo y debería evaluarse según las dimensiones descritas (duración, frecuencia, regularidad y volumen). El SUA puede ser agudo, que representa un episodio único que requiere atención médica inmediata, o crónico cuando se trata de un sangrado anormal en los últimos 6 meses, éste no necesariamente requiere atención inmediata.

La FIGO propone un sistema de clasificación de la etiología de SUA en 9 categorías, que se agrupan en un acrónimo PALM-COEIN (Tabla 1). En general en las adolescentes las causas son no estructurales.

Tabla 1

Alteraciones estructurales	Alteraciones no estructurales
P Pólipo	C Coagulopatía
A Adenomiosis	O Ovulatorio (Disfuncional)
L Leiomioma	E Endometrial
M Malignidad/Hiperplasia	I Iatrogenia
	N No clasificado

Causas más frecuentes del SUA en adolescentes

1. Endocrinas:
 - a. Ciclos anovulatorios, es la causa más frecuente, secundaria a una inmadurez del eje Hipotálamo-Hipófisis-Gonadal, en la cual se produce una descamación incompleta de un endometrio proliferativo.
 - b. Otras: Trastornos tiroideos, síndrome ovario poliquístico, hiperprolactinemia, otros.

2. Trastornos de coagulación:
 - a. Hasta un 40% de las adolescentes con sangrado excesivo intramenstrual tienen trastorno de coagulación, por lo que esta puede ser su primera manifestación.
 - b. Los más frecuentes son enfermedad de von Willebrand (hasta 1% de la población) y defecto de la función plaquetaria.
3. Embarazo: aborto, embarazo ectópico.

La percepción de sangre menstrual es subjetiva y difícil de objetivar, menos de un 50% de las mujeres que se quejan de sangrado excesivo realmente tienen un SUA. Una pérdida mayor a 80 ml de sangre por ciclo se asocia a aparición de anemia. Los factores que ayudan a predecir esta pérdida son la eliminación de coágulos mayor a 2,5 cm y el cambio de toalla o tampón completamente saturado cada 2 horas. Otra herramienta útil en la determinación de pérdida de sangre menstrual es el uso del Pictograma, en éste se hace un registro diario del tipo de toallas/tampones usados y se establece un puntaje, esto es una herramienta útil a usar por especialistas.

Evaluación del SUA

El enfrentamiento de una adolescente que consulta por sangrado excesivo debe comenzar con una buena historia para establecer si es un sangrado excesivo agudo o crónico. Se debe precisar la dimensión del sangrado en base a regularidad, frecuencia, duración y cantidad, preguntar por sangrado de otras zonas (epistaxis, quirúrgicos), uso de medicamentos, actividad sexual, antecedentes mórbidos. Luego realizar un examen físico completo, evaluación hemodinámica, presencia de otros signos sugerentes de sangrado o signos sugerentes de infección o embarazo.

Exámenes de laboratorio

Los exámenes están orientados a establecer la presencia de anemia y a investigar las posibles causas de SUA.

Estudio de primera línea: hemograma, tiempo de protrombina, TTPA, subunidad B hCG y ferritina.

Estudio de segunda línea: función tiroidea, prolactina, infecciones de transmisión sexual y niveles de andrógenos. Según evaluación por hematólogo, estudio de enfermedad de Von Willebrand y función plaquetaria.

Tratamiento

El tratamiento está orientado a dos etapas: manejar el cuadro agudo y luego la terapia de mantenimiento, para lo cual existe manejo hormonal y no hormonal.

Tratamiento médico no hormonal

- Ácido Tranexámico (antifibrinolítico): reduce significativamente (40-50%) pérdida de sangre. No reduce duración de menstruación o sangrado, ni regula ciclos.
- AINES (Ibuprofeno, ácido mefenámico, naproxeno): reducen pérdida de sangre (20-30%).
- Desmopresina: aumenta concentración de factor de VW, factor VIII y aumenta adhesión de plaquetas. Se usa en enfermedad de VW y hemofilia tipo A.

Tratamiento hormonal

- Anticonceptivos combinados: reducen flujo menstrual y dismenorrea, predicen sangrado.
- DIU LNG: reduce significativamente pérdida de sangre por supresión endometrial.
- Progestinas orales: son útiles como tratamiento cíclico, debieran ser de 3ª línea. Recomendadas cuando otras alternativas están contraindicadas.

En caso de sangrado activo, se debe considerar compromiso de estado general, hemodinamia y grado de anemia.

- Hemoglobina > 12 mg/dl:
Tranquilizar, calendario menstrual, pictograma.
Reevaluación periódica.
- Hemoglobina 10-12 mg/dl:
Aporte de Hierro.
Ciclar con anticonceptivos si tiene actividad sexual o progestinas.
- Hemoglobina < 10 mg/dl:
Evaluar ABC, transfusión, reposición volemia.
Hemostasia hormonal:
 - Estrógenos conjugados endovenosos son de primera línea para pacientes con hemodinamia inestable y que no pueden usar la vía digestiva, pero no se encuentran habitualmente disponibles en Chile.
 - Uso de anticonceptivos orales (ACO) etinilestradiol 30 ug y levonorgestrel 150 ug, iniciar con 1 gragea cada 8 horas y luego continuar en dosis decreciente según respuesta y tolerancia oral. Mientras es evaluada por especialista.
 - Medroxiprogesterona 10-20 mg (máximo 80 mg/día) cada 6-8 horas y luego dosis decrecientes.

Bibliografía

1. ACOG Committee Opinion No. 651: Menstruation in Girls and Adolescents: Using the Menstrual Cycle as a Vital Sign. *Obstet Gynecol.* 2015;126(6):e143-6.
2. Hapangama DK, Bulmer JN. Pathophysiology of heavy menstrual bleeding. *Womens Health (Lond).* 2016;12(1):3-13.
3. Haamid F, Sass AE, Dietrich JE. Heavy Menstrual Bleeding in Adolescents. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2017;30(3):335-340.
4. Bacon JL. Abnormal Uterine Bleeding: Current Classification and Clinical Management. *Obstet Gynecol Clin North Am.* 2017;44(2):179-193.
5. Emans, Laufer, Goldstein's Pediatric and Adolescent Gynecology. Sexta edición, 2011.

Definición

La dismenorrea se define como el dolor pélvico que se presenta de forma cíclica en relación con la menstruación, la cual puede ser acompañada por cefalea, fatiga, náuseas, vómitos, diarrea o lipotimia.

Epidemiología

La dismenorrea es un motivo frecuente de consulta de ámbito pediátrico o ginecológico que afecta entre un 30 a 75% de las menores de 19 años. Es una patología ginecológica frecuente en la adolescencia que aparece 1 a 3 años después de la menarquia y va disminuyendo a medida que la mujer avanza en edad, independiente de la paridad.

Afecta de forma importante la calidad de vida generando una repercusión económica y social. Reportes muestran que un 50% de las adolescentes ha faltado al colegio por esta causa y alrededor de un 7% se ausenta de clases de forma sistemática.

En una gran proporción la dismenorrea es subestimada por las adolescentes ya sea porque lo viven como un fenómeno "normal" o como una fatalidad asumida. Sin embargo, casi todas las adolescentes buscan alivio en métodos no farmacológico y alrededor de la mitad se automedica para aliviar los síntomas.

Hay una serie de factores de riesgo que se han relacionado con la presencia de dismenorrea: adolescentes (< 20 años), nuliparidad, tabaquismo, antecedentes familiares y el consumo de cafeína, chocolate o alcohol. La obesidad duplica el riesgo de sufrir de dismenorrea; y también se ha relacionado con la presencia de factores psicológicos como la ansiedad, depresión y aislamiento social.

Clasificación

Puede ser clasificado según intensidad del dolor o etiología.

Según intensidad (Escala de Andersch y Milisom):

Grado 0: La menstruación no es dolorosa y la actividad diaria no está afectada.

Grado 1: El dolor con la menstruación es leve y rara vez impacta en las actividades diarias de la paciente. Habitualmente no se requieren analgésicos.

Grado 2: El dolor es moderado y está presente 2 a 3 días. Afecta la actividad diaria, pero es raro que la paciente falte al colegio o trabajo. Mejora con analgésicos.

Grado 3: El dolor es intenso y dura entre 3 a 7 días. La paciente ve alterada en forma importante sus actividades diarias. Habitualmente se acompaña de síntomas como náuseas, vómitos, diarrea, cefalea, lipotimia, etc.

Según causa

Dismenorrea primaria o funcional: Es el dolor pelviano cíclico asociado a ciclos ovulatorios en ausencia de patología orgánica.

Dismenorrea secundaria o adquirida: Dolor menstrual secundario a patología pelviana, como, por ejemplo: endometriosis, adenomiosis, dispositivos intrauterinos, enfermedad inflamatoria pelviana, etc.

Fisiopatología

La fisiopatología de la dismenorrea primaria no ha sido aclarada totalmente, pero se han identificado mecanismos sinérgicos: hipercontractibilidad, vasoconstricción y liberación de mediadores inflamatorios que estimularían las terminaciones nerviosas de dolor.

La caída brusca de la progesterona al final de un ciclo ovulatorio, produciría un incremento de la actividad de la COX-2 elevando la concentración de prostaglandinas (PG) PGE2 y PGF2 α , provocando un aumento de la contractibilidad uterina (tono, frecuencia e intensidad). La concentración de PG aumenta durante las primeras 48 horas de la menstruación lo que coincide con la máxima intensidad de los síntomas. Varios estudios muestran que el aumento de PG se correlaciona con el aumento del dolor y los síntomas acompañantes. Pacientes con dismenorrea severa tienen mayores niveles de PG-F2 α , vasopresina y leucotrienos que aquellas que tienen dismenorrea leve.

El aumento de los niveles de vasopresina puede producir contracciones uterinas anormales que favorecen hipoxia e isquemia del miometrio, con acumulación de metabolitos ácidos, mecanismo que contribuye al dolor. Y el aumento de los leucotrienos podría incrementar la sensibilidad de las terminaciones nerviosas para dolor.

En la dismenorrea secundaria la etiología es variada y depende de la causa subyacente. Puede ser por obstrucción al flujo menstrual, malformación del aparato genital femenino, inflamación, infección, congestión venosa, miomas, adenomiosis y pólipos endometriales

Clínica

La **dismenorrea primaria** es un dolor pélvico de tipo cólico, sordo, irradiado a región lumbar o parte alta de muslos, que comienza unas horas antes o junto con la menstruación. La intensidad máxima del dolor coincide con el período de mayor volumen de pérdida sanguínea, 24 horas después de iniciada la menstruación y persiste por 2 a 3 días. El dolor es variable, pero cuando la intensidad es moderada a severa suele presentar síntomas acompañantes como fatiga, náuseas, vómitos, diarrea, estreñimiento, astenia, mialgia, etc.

La dismenorrea primaria aparece en relación a ciclos ovulatorios, 6 a 12 meses posterior a la menarquia.

La clínica de **dismenorrea secundaria** aparece de forma más tardía en la vida reproductiva y sus características varían dependiendo de la enfermedad de base, sin embargo, debe sospecharse cuando el dolor:

- Se inicia con la menstruación y va aumentando de intensidad los días siguientes manteniéndose durante el período de regla.
- Dura más allá del período de flujo menstrual.
- Cambia las características del dolor.
- No responde al uso de tratamiento hormonal.

Examen físico

La historia clínica es la base del diagnóstico de la dismenorrea primaria, lo que es corroborado con un examen físico general y una inspección de los genitales normal. La necesidad de un examen pélvico es excepcional y sólo se considera frente a pacientes con inicio de actividad sexual que tengan dismenorrea moderada a severa y se sospeche una dismenorrea secundaria.

Laboratorio

Pruebas complementarias no son necesarias para realizar el diagnóstico de dismenorrea primaria. Ante la sospecha, una beta hCG es útil para descartar un embarazo.

Una exploración ecográfica transabdominal normal refuerza el diagnóstico de dismenorrea primaria, pero en general sólo se solicita en aquellos casos en que se sospeche una dismenorrea secundaria.

Tratamiento

Para dar inicio al tratamiento de primera línea, sólo se necesita realizar una correcta anamnesis que resulte compatible con dismenorrea primaria.

No conviene retrasar el inicio del tratamiento en espera de la evaluación por el subespecialista.

Antiinflamatorios no esteroideos (AINEs)

Son la primera línea de tratamiento y con una buena respuesta clínica (60 a 85%). Actúan mediante la inhibición a las enzimas ciclooxigenasa, disminuyendo la formación de prostaglandinas. No hay evidencia de que un AINEs específico sea más eficaz que otro, sin embargo, el ibuprofeno y el naproxeno podrían ser mejores opciones por costo y preferencia de los pacientes. Para lograr la máxima efectividad, los AINEs se deben iniciar junto a las primeras manifestaciones clínicas (dolor, náuseas, inicio del sangrado), con horario, por 1 a 2 días según el ciclo de dolor.

Anticonceptivos hormonales combinados (ACO)

Son el tratamiento de elección para aquellas adolescentes que, además, desean anticoncepción, y también cuando el tratamiento con AINEs no es satisfactorio. Los ACO son muy eficaces en el manejo de la dismenorrea, con un 70 a 90% de éxito, inhiben la ovulación, disminuyen el volumen del endometrio y la producción de PG. El efecto terapéutico máximo puede verse después del 3º mes de uso.

Efectos similares se logran con los distintos métodos anticonceptivos hormonales: transdérmicos, intravaginales, dispositivos intrauterinos liberadores de progesterona, etc.

Siempre tener en consideración las contraindicaciones de los anticonceptivos hormonales.

Terapias alternativas o complementarias

Estimulación Eléctrica Transcutánea (TENS) ha demostrado ser segura y efectiva para el alivio del dolor, disminuyendo la sintomatología en un 42% de los casos, lo que se potencia si se asocia a ibuprofeno.

Calor local: método fácil y no invasivo. Existen parches que se adhieren a la ropa interior y proporcionan calor en la región pelviana baja. Pequeños estudios muestran una reducción significativa de la intensidad de la dismenorrea al usar este método.

Modificaciones del estilo de vida: El ejercicio, la dieta vegetariana y la disminución en el consumo de grasas podría ser útil para el manejo del dolor.

Resumen

La dismenorrea primaria es un problema de salud de alta prevalencia, que significa una disminución de la calidad de vida, ausentismo escolar y laboral de la paciente.

La prevalencia de la enfermedad puede estar subestimada incluso por la misma paciente debido a aspectos culturales relacionados con el dolor menstrual, por lo tanto, es conveniente interrogar en forma dirigida por el síntoma.

Su diagnóstico requiere sólo una adecuada historia clínica y un examen físico normal, donde el examen pelviano no es necesario en una primera consulta.

Considerando que el tratamiento de primera línea son antiinflamatorios no esteroideos, no es conveniente retrasar el manejo de los síntomas en espera de una evaluación por el subespecialista.

Bibliografía

1. Tomás-Rodríguez MI, Palazón-Bru A, Martínez-St John DR, Navarro-Cremades F, Toledo-Marhuenda JV, Gil-Guillén VF. Original Study Factors Associated with Increased Pain in Primary Dysmenorrhea: Analysis Using a Multivariate Ordered Logistic Regression Model. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2017;30(2):199-202.
2. Cos D, Nuran K. Original study the effects of local low-dose heat application on dysmenorrhea. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2014;27(4):216-21.
3. Bona G, Sactis V, Soliman A, Bernasconi S. Primary Dysmenorrhea in Adolescents: Prevalence, Impact and Recent. *Pediatr. Endocrinol.* 2015;13:465-70.
4. Zannoni L, Giorgi M, Emanuela S. Dysmenorrhea, absenteeism from school, and symptoms suspicious for endometriosis in adolescents. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2014;27(5):258-65.
5. Abarca L, Molero JM, Casimiro C. Dismenorrea. Una revisión multidisciplinaria en el contexto de la medicina basada en la evidencia. *FMC. Form Médica Contin. en atención primaria* 2006;13(9):550-9.

Definición

Inflamación de los tejidos de la vulva y de la vagina, que se manifiesta clínicamente por el enrojecimiento del introito y secreción vaginal de cuantía y aspecto variable.

Etiología***Vulvovaginitis (VV) inespecífica***

Es la más frecuente en la paciente prepúber (aproximadamente 75%). Se caracteriza clásicamente por la ausencia de agentes de patogenidad conocida en el cultivo secreción vaginal. Son estas VV inespecíficas las que presentan mayor problema diagnóstico, básicamente porque la microbiota vaginal en este grupo etario no ha sido bien definida por la dificultad de contar con grupo control, sumado a la falta de consenso sobre el rol que la flora entérica desempeña en la etiología de estas infecciones. Con frecuencia, en el diagnóstico microbiológico de las VV, es difícil discernir si las bacterias aisladas son parte de la microbiota normal o son los agentes etiológicos del proceso. Se ha propuesto en estos casos para dilucidar esta disyuntiva, considerar y darle valor a la presencia y el recuento de leucocitos (> 5 por campo en la tinción de Gram) en la secreción vaginal y ampliar la pesquisa etiológica a través de TAAN (test de amplificación de ácidos nucleicos) para descartar ITS e incluso considerar estudio de Micoplasmas en las pacientes que persisten con la sintomatología. Sabemos que la VV inespecífica está asociada con factores predisponentes propios de este grupo etario, anatómicos o derivados del hipoestrogenismo, como es el rafe ano-vaginal corto, ausencia de vello púbico, piel delicada y sensible, labios menores y epitelio vaginal atrófico, himen delgado, ausencia de lactobacilos que mantiene un pH alcalino, siendo necesaria habitualmente la presencia de factores ambientales como es el uso de ropa apretada y de fibra sintética, autoexploración de los genitales, grataje e higiene deficiente, para desencadenar el cuadro clínico.

522

Vulvovaginitis específica

Corresponde a la forma secundaria a diversas etiologías.

Infecciones: Asociada al aislamiento de agentes patógenos conocidos.

Enteroparasitosis: Asociación en aumento. En publicaciones recientes se reporta en pacientes prepúberes (0-8,9 años) vulvovaginitis asociadas a Oxiuriasis en 11,9-47,4%.

Disfunción Miccional (DM): La incontinencia de orina puede causar inflamación crónica de la mucosa vaginal y vulvar (vulvovaginitis persistente o recurrente). Es una etiología a considerar en pacientes que presentan VV inespecíficas persistentes con o sin antecedente de ITU o síntomas urinarios (retención urinaria, urgencia miccional, incontinencia urinaria). En un estudio realizado en el HLCM se diagnosticó DM en el 95% de las pacientes con VV persistente y el 65% de ellas mejoró con tratamiento adecuado. Es importante sospechar para derivar a nefrólogo o urólogo.

Otras: Atopia, enfermedades sistémicas, patología vulvar.

Cuadro clínico

La secreción vaginal, prurito genital con o sin signos locales de inflamación y la disuria una vez descartada la infección del tracto urinario, constituyen los motivos más frecuentes de consulta.

Es importante destacar los siguientes aspectos de la anamnesis y del examen físico:

- Edad y desarrollo puberal: La secreción vaginal es siempre patológica en la paciente prepúber, sin embargo, puede ser fisiológica en la recién nacida y en la paciente púber.

- Factores predisponentes: Además, de los factores ambientales descritos, considerar antecedente de antibióticoterapia reciente, uso de jabones, enuresis, atopia, prurito anal, infecciones recientes de la paciente o de la familia, constipación y obesidad.
- Tiempo de evolución: Secreción vaginal de corta evolución, se asocia habitualmente a VV específica que obliga a una consulta más precoz, a diferencia de la VV inespecífica que es de instalación insidiosa y acompañada de menores signos inflamatorios en el área afectada.
- Características de la secreción vaginal: color, olor, consistencia, cantidad, síntomas y signos asociados.

Características que orientan a determinadas etiologías

Secreción vaginal purulenta

Habitualmente se asocia a vulvovaginitis específicas producidas por los siguientes gérmenes: *N gonorrhoeae*, que es de instalación brusca y que se acompaña de secreción vaginal inodora muy abundante; también puede ser una manifestación de vulvovaginitis por *Streptococcus piogenes*, *H. influenzae*, *S. aureus*, *Shigella* y secundaria a la presencia de cuerpo extraño, siendo lo más frecuente el papel higiénico, que se acompaña de una descarga vaginal de olor fétido.

Secreción vaginal sanguinolenta

Es una manifestación infrecuente de las vulvovaginitis inespecíficas. Tener presente que la vulvovaginitis es la etiología de la genitorragia sólo en el 1,8-5,9% de las pacientes entre 0-10 años. Puede ser secundaria a infección por *Streptococcus piogenes* y *Shigella*.

Secreción vaginal blanca

Puede acompañar a ambos tipos de vulvovaginitis, sin embargo, cuando se presenta en forma grumosa, asociada a signos locales muy floridos, como prurito vulvar intenso, eritema de labios, fisuras lineales, orienta a etiología por *Candida albicans*. Es importante destacar que en la paciente prepúber existen condiciones locales adversas al desarrollo de Cándida, como es el hipoestrogenismo y pH vaginal alcalino, por lo que se sugiere, en estas pacientes descartar siempre factores condicionantes, como antibioterapia reciente, diabetes mellitus o inmunodeficiencia.

523

Diagnóstico diferencial

Leucorrea fisiológica

Producida por estímulo estrogénico sobre el epitelio vaginal y cervical presente en los dos extremos de la edad pediátrica, recién nacida y paciente púber. Se manifiesta por secreción vaginal blanca o transparente, filante, inodora, que no se acompaña de cambios inflamatorios o molestias subjetivas locales.

Genitorragia

Puede ser ocasionado por trauma, erosión vulvar, secundaria a grataje, masturbación (juegos, ASI), tumor (adenocarcinoma, Sarcoma Botryodes), pubertad precoz y otros (cuerpo extraño, verrugas genitales externas, hemangiomas, liquen escleroatrófico, discrasia sanguínea, etc.).

Estudio

Examen de secreción vaginal

- Sospecha de vulvovaginitis específica.
- Vulvovaginitis inespecífica rebelde al tratamiento.
- Sospecha de ASI.

Examen parasitológico y test de Graham

Actualmente, se sugiere incluirlo como estudio básico en APS en toda paciente prepúber con secreción vaginal.

Vaginoscopia

Indicado en caso de:

- Vulvovaginitis recidivante.
- Sospecha de cuerpo extraño.
- Secreción vaginal persistente o recurrente.
- Evaluar por Nefrología Infantil si se sospecha disfunción miccional.

Tratamiento

Vulvovaginitis inespecíficas

Medidas generales: Modificar factores ambientales predisponentes.

- Aseo genital externo por arrastre.
- Secado con toalla de papel desechable.
- Ropa interior de algodón y evitar lavado con detergentes de máquina o abrasivos.
- Evitar uso de perfumes y jabones en la zona vulvar.
- Educar vejiga reforzando hábitos miccionales. Orinar durante el día cada 3 horas, con las rodillas separadas para evitar el reflujo de orina a la vagina. En las pacientes obesas se recomienda que en la casa orinen separando las piernas y mirando hacia el estanque.

Vulvovaginitis específicas

- Tratamiento de enteroparasitosis.
- Tratamiento antibacteriano según antibiograma, asociado al aislamiento de agente único, predominante, de conocida patogenicidad. En ITS, según guía de ASI.

Bibliografía

524

1. Beyitler I, Kavukcu S. Clinical presentation, diagnosis and treatment of vulvovaginitis in girls: a current approach and review of the literature. *World J Pediatr.* 2017;13(2):101-5.
2. Romero P, Muñoz M, Martínez MA. Ureaplasmas and mycoplasmas in vaginal samples from prepubertal girl and reason for gynecological consultation. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2014;27(1):10-3.
3. Zuckerman A, Romano M. Clinical Recommendation: Vulvovaginitis NASPAG. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2016;29:673-9.
4. Romero P. Ginecología Infanto-Juvenil. *Temas contingentes* 2016;1:43-6.
5. Söderström HF, Carlsson A, Börjesson A, Elfving M. Vaginal Bleeding in Prepubertal Girls: Etiology and Clinical Management. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2016;29:280-5.
6. Cemek F, Odabas D, Senel Ü, Kocaman AT. Personal Hygiene and Vulvovaginitis in Prepubertal Children. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2016;29:223-7.

Sinónimos: Sinequia de labios menores, fusión labial, sinequia de ninfas.

Definición

Condición adquirida en la cual se produce la fusión parcial o total de los labios menores en la línea media y/o el introito, formando una cicatriz que puede ser completa o parcial según su extensión en el introito.

Frecuencia

Es un hallazgo común entre las niñas prepuberales encontrándose desde 0,6% a un 5%. Usualmente limitado a niñas pequeñas, generalmente menores de 6 años, alcanzando su máxima prevalencia entre los 3 a 24 meses.

Fisiopatología

La causa de la sinequia se relaciona con inflamación vulvar en el contexto de un ambiente hipoprogénico. La irritación local lleva a descamación epitelial de los labios menores, los cuales se adhieren al reepitelizarse formando una membrana avascular que finalmente cicatriza. El hipoprogénismo mantiene la piel delgada y lábil frente al daño mecánico o inflamatorio.

La noxa local crónica se puede producir por higiene inadecuada, por dermatitis del pañal o simplemente asociado a la irritación propia de pieles atópicas.

525

Clasificación

Se clasifican según la extensión de la sinequia en completas o parciales según la cobertura total o parcial del introito.

Diagnóstico

Un 50% de las sinequias son asintomáticas. Puede ser un hallazgo dentro del examen de la niña durante el control sano u observado por su cuidador al mudarla.

Los síntomas más frecuentes son molestias vulvares inespecíficas y relacionados con el tracto urinario.

Los síntomas urinarios se presentan en sinequia completa o con gran nivel de obstrucción, donde las dificultades en el vaciamiento vesical pueden llevar a infecciones del tracto urinario alto y bajo. Pueden presentar disuria, micción difícil y goteo constante (por la acumulación de orina posterior a la sinequia). Se describe infección urinaria confirmada en un 84% de las pacientes con sinequia completa vs un 28% de las niñas con sinequia parcial. La sinequia es causa relativamente frecuente de vulvovaginitis recurrente, debido a la inflamación vulvar causada por el goteo de orina constante.

El diagnóstico se realiza mediante el examen físico.

Examen físico

En las niñas menores los labios mayores cubren el introito vaginal, por lo que el diagnóstico puede no ser evidente.

El examen se realiza traccionando suavemente los labios mayores con inclinación leve hacia caudal. Si la sinequia es completa, se observa un rafe central levemente traslúcido que no permite ver ni introito ni meato uretral. La sinequia parcial permite la observación del himen y/o del meato uretral, generalmente la obstrucción va de posterior a anterior.

Diagnóstico diferencial

Himen imperforado: Es una obstrucción de la entrada de la vagina por lo que se identifica con claridad el meato urinario y los labios menores. Lo que no se observa es el orificio himeneal, que en este caso es una membrana completa.

Agenesia de vagina: Malformación Mulleriana en la cual no se forma la vagina. Externamente muy difícil de diferenciar del himen imperforado.

Desórdenes del desarrollo sexual (DSD): genitales indiferenciados. En el caso de los genitales indiferenciados se puede observar un falo, con fusión de los labios e hiperpigmentación en el rafe medio.

Las 3 condiciones anteriores son congénitas, por lo que debieran ser descritas en el momento del examen físico del recién nacido. La sinequia no está presente al nacer debido a la estrogenización genital propia de la recién nacida.

Incontinencia urinaria: En niñas con control de esfínteres que comienzan con goteo constante por obstrucción de la sinequia.

Tratamiento

La necesidad de tratamiento depende de la sintomatología y de la severidad de la sinequia.

526 | La sinequia parcial y asintomática requiere educación con respecto a medidas de higiene y seguimiento para chequear el cumplimiento de las indicaciones. La resolución espontánea en estos casos alcanza el 80%.

El manejo activo en casos asintomáticos es recomendado en niñas que usan pañales, dada su alta tasa de recurrencia.

La sinequia sintomática y/o completa debe ser resuelta. Para abrir la sinequia existen varias alternativas:

Vaselina sólida: Indicado en sinequia delgada que impresiona de fácil resolución. Realizar masajes en la zona de la sinequia presionando suavemente con el pulpejo. En general se recomienda mantener la lubricación hasta que se logre la propia estrogenización de la paciente al inicio de su pubertad. En niñas que usan pañales, se recomienda la aplicación en cada muda. En niñas mayores se indica su uso post aseo genital y se puede enseñar la autoaplicación según la edad y comprensión de la paciente.

Estrógenos tópicos: Estrógenos conjugados en crema 0,625 mg/g y Estriol 1 mg/g. La aplicación de estos es 2 veces al día por 2-4 semanas, siempre bajo supervisión médica. Realizar masaje sobre la sinequia, sin extenderse sobre la región vulvar. La tasa de éxito varía entre un 50-90%. Dentro de los efectos secundarios que se pueden observar son la hiperpigmentación de los labios menores y aparición de botón mamario transitorio.

Corticoides: El uso de corticoides tópicos como la Betametasona al 0,05% dos veces al día por un período de hasta 12 semanas ha demostrado resolución hasta un 70%. Se considera su indicación en pacientes que han sido refractarias al tratamiento con estrógenos. Los efectos secundarios incluyen la atrofia aun mayor de la piel de la vulva, eritema, etc.

Separación manual: No se debe realizar la separación manual en una instancia, dado que produce trauma local, aumentando la inflamación, y con ello la adhesión labial con recurrencia de la sinequia, sumado al eventual trauma psicológico que implica el dolor para la niña.

Cirugía: La separación quirúrgica de la sinequia se reserva para los casos sintomáticos refractarios a terapia médica, siendo esto muy infrecuente. Se realiza bajo anestesia, generalmente separando los labios con un elemento romo, para minimizar el trauma local. Se continúa con estrógenos tópicos posoperatorios.

Seguimiento

La recidiva es infrecuente si se mantienen las indicaciones de higiene y lubricación, conceptos que deben ser reforzados y controlados. De presentarse recurrencia, se recomiendan estrógenos locales.

Bibliografía

1. Granada C, Sakkary N, Sangi-Haghpeykar H, Dietrich JE. Labial adhesions and outcomes of office management. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2015;28(2):109-13.
2. Girton S, Kennedy C. Labial adhesion: a review of etiology and management. *Postgraduate Obstet Gynecol* 2006; 26:1.
3. Acer T, Otgün I, Oztürk O, et al. Do hygienic factors affect labial fusion recurrence? A search for possible related etiologic factors. *J Pediatr Surg.* 2012;47(10):1913-8.
4. Melek E, Kılıçbay F, Sarıkas NG, Bayazıt AK. Labial adhesion and urinary tract problems: The importance of genital examination. *J Pediatr Urol.* 2016;12(2):111.
5. McGreal S, Wood P. Recurrent vaginal discharge in children. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2013;26(4):205-8.
6. Bacon JL, Romano ME, Quint EH. Clinical Recommendation: Labial Adhesions. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2015;28(5):405-9.
7. Goldman RD. Child health update: estrogen cream for labial adhesion in girls. *Canadian Family Physician.* 2013;59(1):37-38.

Definición

Sangramiento genital sin precisión de origen (vulvar, vaginal o uterino).

Etiología

El sangrado puede originarse en distintos niveles del aparato genital femenino y obedecer a una amplia gama de etiologías.

Infeciosas

Vulvovaginitis: Cualquier vulvovaginitis puede causar sangrado ya que la infección produce destrucción del revestimiento epitelial de la mucosa vaginal, sin embargo, se reporta en la literatura que sólo en el 1,8-5,9% de las pacientes 0-10 años, ésta sería la causa de la genitorragia. Los microorganismos más frecuentemente asociados a genitorragia son *Streptococcus* B hemolítico grupo A que puede acompañarse de secreción hemopurulenta de mal olor, espesa, persistente, a veces concomitante a cuadros respiratorios intercurrentes. *Shigella*, principalmente *flexneri* (produce un sangramiento intenso similar a menstruación) y *sonnei*, 50% de los casos producidos por estos agentes sangran y 12% se asocian a diarrea. Otro agente involucrado es el *Staphylococcus* sp.

528 | *Oxiriasis*: Puede producir sangrado por lesiones de grataje secundario a prurito vulvar.

Traumáticas

Actualmente considerada la etiología más frecuente. En un estudio reciente el 45,3% de las pacientes prepúberes que consultaron por genitorragia tenía el antecedente de trauma, habitualmente secundario a caídas a horcajadas, en bicicleta, en aparatos de gimnasia u otros. Generalmente se encuentra equimosis en vulva y pliegues, alrededor del clítoris o laceración de labios menores. Rara laceración del himen sin lesión penetrante.

Cuerpos extraños

Lo más frecuente son los restos de papel higiénico. También tapas de lápices, pinches, espigas de pasto. Es la causa del sangrado en un 3,6-4,8% de las pacientes que consultan por genitorragia y se asocia a descarga vaginal persistente de mal olor.

Abuso sexual

Secundarias a lesiones traumáticas a nivel vaginal o himeneal. Evaluar presencia de lesiones en genitales sugerentes de infecciones de transmisión sexual. Tenerlo siempre presente como diagnóstico aún sin el antecedente.

Trastornos endocrinos

Hemorragia del recién nacido (pseudo menstruación): Se puede observar dentro de los primeros 10 días de vida, desencadenado por la supresión de estrógenos maternos.

Pubertad precoz central: Sangrado uterino en pacientes menores de 8 años con desarrollo de caracteres sexuales secundarios, asociado a aceleración de la velocidad de crecimiento. Existe una activación del eje hipotálamo-hipófisis-gonadal.

Pseudopubertad precoz:

- Producción de hormonas endógenas: Tumores ováricos (tumor de células de la granulosa, cistoadenomas, tecomas, quistes ováricos benignos), adenomas suprarrenales, Síndrome de Mc Cune Albright (pubertad precoz, manchas cafés con leche, displasia ósea poliostótica).
- Administración de hormonas exógenas: productos cosméticos con placenta, ingestión de anticonceptivos accidental en altas dosis.

Dermatológicas

Liquen escleroso vulvar, dermatitis atópica, psoriasis, dermatitis seborreica.

Tumores

Benignos: Pólipos vaginales e himeneales, hemangiomas.

Malignos:

- a) Sarcoma Botryoides o rabdomiosarcoma embrionario. Se presenta en niñas entre el año y los 5 años. Se ubica en el tercio superior de la vagina y cuello uterino, extendiéndose a la vejiga y útero. Se manifiesta como secreción vaginal, sangrado vaginal y/o eliminación de cuerpos tumorales similares a uvas, asociado a veces a dolor abdominal.
- b) Tumor del seno endodérmico: se presenta en niñas menores de 3 años. No son frecuentes. Se manifiesta por masas sésiles o polipoideas en vagina y útero, con evidencia de hemorragia y necrosis.

Trastornos de la coagulación

Idiopática: En el 11,3-26,7% de las pacientes menores de 10 años que consultan por genitorragia, no se logra precisar el origen del sangrado.

Enfoque clínico

529

Anamnesis

Características del sangrado: tiempo de evolución, recurrencia, periodicidad, duración, color (sangre roja, café, hemopus).

Antecedentes de traumatismo (abdominal, pélvico, vulvar). Investigar sobre posibilidad de abuso sexual.

Antecedentes de enfermedades sistémicas, infecciones previas o intercurrentes.

Antecedentes de trastornos de coagulación (equimosis, gingivorragia, epistaxis).

Síntomas urinarios o digestivos, presencia de dolor abdominal.

Ingestión de medicamentos que contengan estrógenos.

Cambios en la piel a nivel genital, antecedente de prurito vulvar o anal.

Examen físico general

Debe ser acucioso y completo. Idealmente paciente desnuda y siempre con los padres o una auxiliar presente.

Evaluación de peso y talla. Velocidad de crecimiento (curva).

Clasificar el grado de desarrollo de mamas y vello púbico según estadios de Tanner, y objetivar presencia de olor apocrino.

Inspección de piel o mucosas, en búsqueda de equimosis, petequias.

Palpación abdominal en busca de puntos dolorosos o masas.

Examen ginecológico

Inspección y palpación de la vulva, buscando presencia de equimosis, erosiones dérmicas. En labios menores, laceración u otras lesiones. En introito vaginal evaluar la presencia de edema, congestión, secreción, sangre o lesiones. En el meato uretral evaluar el color, edema, prolapso o sangre.

Inspección del himen buscando la existencia de desgarros, erosiones, congestión.

Inspección del tercio inferior de la vagina donde eventualmente se puede determinar la presencia de sangre, cuerpos extraños o secreción vaginal de otras características.

Evaluar grado de estrogenización de genitales.

Inspección de la región perineal y anal buscando fisuras, laceraciones, cambios cutáneos, masas, contusiones u otras evidencias de trauma.

Palpación rectoabdominal, sólo realizar en casos muy específicos. Permite definir características uterinas, (tamaño, consistencia y sensibilidad) de los anexos y presencia de masas. También permite descartar cuerpos extraños duros intravaginales.

Estudio

Según orientación diagnóstica considerar:

- Hemograma con recuento de plaquetas.
- Pruebas de coagulación básicas.
- Urocultivo, orina completa.
- Parasicológico seriado en deposiciones, test de Graham.
- Examen de secreción vaginal: Examen directo, cultivo, hongos, *Trichomona vaginalis*. Si se sospecha abuso sexual: cultivo en búsqueda de *Neisseria gonorrhoeae*, *Mycoplasma Hominis*, *Ureaplasma urealitycum*, *Chlamydia trachomatis*.
- Ecografía pélvica.
- Rx de carpo (edad ósea), test LHRH, estradiol plasmático, colpocitograma si sospechamos una pubertad precoz o pseudopubertad precoz.
- Vaginoscopia realizada con vaginoscopio con fuente de luz fría (Huffman-Huber, Cameron-Muller, etc.) permite observar las paredes vaginales, si hay congestión, puntos sangrantes, secreción, presencia de cuerpos extraños y extraerlos, buscar tumores como pólipos, hemangiomas, rabdiomiosarcoma o cuerpos tumorales de él y también tomar biopsias o muestras pericervicales para cultivos de secreción.

Diagnóstico diferencial

Los sangrados urinarios no son genitales, pero representan una dificultad en el diagnóstico diferencial.

- a) Prolapso uretral: la edad de mayor incidencia es entre los 3 y 9 años. Se manifiesta por disuria, dolor vulvar o sangrado indoloro. Al examen se observa una masa hemorrágica, inflamatoria, edematosa con forma de una "donut" o picarón, que puede evidenciarse mejor al aumentar la presión intraabdominal al llorar o toser. A veces cubre el orificio vaginal.
- b) Cistitis hemorrágica.
- c) Hematuria.

Tratamiento

El tratamiento de la genitorragia es específico, dependiendo de la etiología por lo que es imprescindible realizar un estudio acucioso y precoz que conduzca a aclarar su origen.

Bibliografía

1. Söderström HF, Carlsson A, Börjesson A, Elfving M. Vaginal bleeding in prepubertal girls-etiology and clinical management. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2016;29(3):280-5.
2. Nella AA, Kaplowitz PB, Ramnitz MS, Nandagopal R. Benign vaginal bleeding in 24 prepubertal patients: clinical, biochemical and imaging features. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2014;27(9-10):821-5.
3. Kondamudi NP, Gupta A, Watkins A, Bertolotti A. Prepubertal girl with vaginal bleeding. *J Emerg Med.* 2014;46(6):769-71.
4. Priebe A-M, Sareen P, Strickland JL. Abnormal Vaginal Bleeding in Children and Adolescents. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2012;25(2):e33-4.
5. Sugar NF, Graham EA. Common gynecologic problems in prepubertal girls. *Pediatr Rev.* 2006;27(6):213-23.

Amenorrea primaria y secundaria

Paulina Merino O.

Definición

La amenorrea corresponde a la ausencia de menstruación (del griego, a=sin, men=mes, rhein=flujo). Esta entidad puede derivar de un evento fisiológico o puede ser la primera manifestación de un proceso patológico. La amenorrea puede ser primaria o secundaria, dependiendo si ocurre antes o después de la menarquia, respectivamente.

Se define como **amenorrea primaria (AP)** a la ausencia de menarquia después de los 13 años sin desarrollo de caracteres sexuales secundarios, o después de los 15 años con desarrollo de caracteres sexuales secundarios. Dentro de esta definición se consideran aquellas pacientes sin menarquia después de 3 a 5 años de su telarquia.

Algunos estudios han mostrado que ha habido un adelanto en la edad de telarquia, sin adelanto en la edad de la menarquia, probablemente por los factores exógenos (obesidad, contaminantes ambientales) que influyen en el crecimiento de la glándula mamaria, sin activación central del eje hipotálamo-hipófisis-ovario. Por lo tanto, si la progresión de la pubertad ha sido la adecuada, se podrían esperar los 5 años desde la telarquia.

La **amenorrea secundaria (AS)** es la ausencia de flujo menstrual luego de 3 ciclos o 6 meses. Recordar que los ciclos menstruales en la adolescencia son de frecuencia o periodicidad irregular, lo que refleja la inmadurez del eje hipotálamo hipofisiario. De este modo, se considera normal dentro de los 5 primeros años postmenarquia una longitud de ciclos entre 21 y 45 días. La periodicidad del adulto de 24 a 35 días se alcanza generalmente después de los 5 años postmenarquia, donde el 60-70% de los ciclos ya es ovulatorio. En estas adolescentes mayores, amenorrea secundaria se define con más de 90 días sin sangrado.

531

Etiología

Las diferentes causas de amenorrea se han clasificado dependiendo de los niveles de gonadotropinas en hipogonadotropas, normogonadotropas o hipergonadotropas, según las gonadotropinas estén bajas, normales o altas, respectivamente. También, la amenorrea puede clasificarse según el compartimento afectado y según los niveles de estrógenos (Tabla 1).

Las etiologías de la amenorrea primaria corresponden a aquellas que causan una alteración en el eje hipotálamo-hipófisis-ovario en forma precoz, determinando una pubertad ausente o detenida en la gran mayoría de los casos. La amenorrea secundaria comparte una fisiopatología similar a la oligomenorrea, donde los trastornos se caracterizan por presentar una pubertad normal con anovulación crónica posterior.

La principal causa de amenorrea primaria en la adolescencia es el hipogonadismo hipergonadotropo con un 48,5%, seguido de un 27,8% de hipogonadismo hipogonadotropo y un 23,7% de la amenorrea normogonadotropa.

La amenorrea hipergonadotropa puede ser congénita o adquirida. En un estudio clásico se describió que un 60% de ellas corresponden al Síndrome de Turner y un 8% a disgenesias gonadales XY.

- El Sd de Turner, causado por la pérdida parcial o completa de un cromosoma X y afecta a 1 en 2.500 recién nacidos de sexo femenino. El fenotipo se caracteriza por talla baja con orejas y pelo de implantación baja, paladar alto e hipogonadismo, entre otros. Sin embargo, un 20-30% presentan desarrollo puberal espontáneo.
- Las disgenesias gonadales XY pueden ser parciales o completas. La forma completa se caracteriza por genitales femeninos internos y externos con gónadas disgenéticas y se conoce como Síndrome de Swyer.

Tabla 1. Causas de amenorrea según compartimiento afectado

	Primaria o secundaria	Estrógenos		Gonadotrofinas		
		Bajos	Normales	Bajas	Normales	Elevadas
Hipotálamo						
Inmadurez eje HHO	P		X		X	
Sd. Kallmann	P	X		X		
Hipogonadismo hipogonadotropo idiopático	P	X		X		
Amenorrea por estrés	P o S	X		X		
Trastorno de la conducta alimentaria	P o S	X		X		
Amenorrea por ejercicio	P o S	X		X		
Medicamentos	P o S	X		X		
Enfermedad crónica	P o S	X		X		
Tumores SNC	P o S	X		X		
Hipófisis						
Déficit aislado de gonadotrofinas	P o S	X		X		
Hiperprolactinemia	P o S	X		X		
Tumores SNC	P o S	X		X		
Ovario						
Disgenesia gonadal	P o S	X				X
Insuficiencia ovárica prematura	P o S	X				X
Quimioterapia	P o S	X				X
Radiación	P o S	X				X
Síndrome de ovario poliquístico	P o S		X		X	
Tumor ovárico	P o S		X		X	
Útero						
Embarazo	S		X		X	
Insensibilidad andrógenos	P		X		X	
Agenesia mülleriana	P		X		X	
Vagina						
Himen imperforado	P		X		X	
Tabique vaginal	P		X		X	
Agenesia vaginal	P		X		X	

Dentro de las amenorreas hipergonadotropas adquiridas están la ooforitis autoinmune, la pre-mutación de FMR1 (X frágil) y la insuficiencia ovárica secundaria a quimioterapia y/o radioterapia.

En adolescentes con AP hipogonadotrófica también pueden ser congénitos o adquiridos y de carácter permanente o funcional. En general de todas las AP hipogonadotrofas, un 29,7% presentan deficiencia de GnRH, un 21,6% retraso constitucional del desarrollo, un 12,2% endocrinopatías, un 9,5% enfermedades sistémicas y un 8,1% diferentes formas de hipopituitarismo, tumores de SNC y trastornos de la conducta alimentaria.

Dentro de las amenorreas normogonadotropas destacan las anomalías anatómicas en el tracto de salida y las alteraciones endocrinas de la función tiroidea, el síndrome de Cushing, el síndrome de ovario poliquístico y la hiperplasia suprarrenal congénita, entre otros.

Enfoque diagnóstico

En la evaluación de una adolescente con amenorrea se debe tener en cuenta la historia médica personal, los antecedentes de enfermedades previas, el desarrollo puberal actual y la historia clínica familiar (consanguinidad, enfermedades genéticas y datos acerca de la pubertad de los padres). Hay que evaluar la ingesta de medicamentos y la eventual presencia de síntomas psicósomáticos y rasgos sugerentes de un trastorno de la conducta alimentaria.

El examen físico debe ser acucioso, evaluando peso, talla y segmentos corporales. Se debe buscar la presencia de estigmas sugerentes de alguna genopatía, signos carenciales o de enfermedades crónicas. Es importante evaluar el desarrollo puberal mamario y del vello púbico según los grados de Tanner. La inspección de los genitales externos es fundamental, con el fin de determinar si tienen efecto estrogénico o signos de virilización, así como también evaluar la permeabilidad himeneal y vaginal dentro de lo posible.

Los exámenes de laboratorio y el estudio por imágenes deben ser guiados por la clínica y la sospecha diagnóstica, con el fin de lograr un diagnóstico adecuado sin exponer a la paciente a evaluaciones innecesarias, costosas y que no aportan mayor información.

El uso de la clásica prueba de progesterona, que consiste en administrar por 10-12 días una progestina para lograr un flujo rojo, no se recomienda en pacientes con amenorrea primaria. Esto debido a que la principal causa de amenorrea en estas pacientes es el hipogonadismo, lo que resultará en una prueba negativa. La adición de estrógenos a la progestina tiende a retrasar el diagnóstico, pues en casos severos con un útero prepuberal, se requiere estar expuesto muchos meses a estrógenos para luego inducir un sangrado con progesterona. Es importante, además, estar seguros de que no se está en presencia de patología obstructiva, pues una prueba negativa, puede ser reflejo de una obstrucción del tracto de salida.

Es importante también siempre descartar embarazo en toda adolescente con amenorrea.

Tratamiento

Los objetivos del tratamiento de la amenorrea deben ser acordes al diagnóstico etiológico, idealmente evaluado por un equipo multidisciplinario.

Bibliografía

1. Merino P. Capítulo 12: Amenorrea primaria y secundaria. Libro: Endocrinología Ginecológica. Editor: Eugenio Arteaga. Primera Edición. Editorial Mediterráneo. Santiago, Chile, 2016:162-76.
2. Merino P, Martínez A. Capítulo 10: Alteraciones del desarrollo puberal en niñas. Libro: Endocrinología Ginecológica. Editor: Eugenio Arteaga. Primera Edición. Editorial Mediterráneo. Santiago, Chile, 2016:133-46.
3. Jamieson MA. Disorders of Menstruation in Adolescent Girls. *Pediatr Clin North Am.* 2015;62(4):943-61.
4. Adams Hillard PJ. Menstruation in adolescents: what do we know? And what do we do with the information? *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2014;27(6):309-19.
5. Deligeorgiou E, Creatsas G. Menstrual disorders. *Endocr Dev.* 2012;22:160-70.

Neurología y psiquiatría infanto-juvenil

Desarrollo psicomotor.	
<i>Patricia Parra V.</i>	537
Complicaciones neurológicas de enfermedades sistémicas.	
<i>Isadora Ruiz R.</i>	541
Compromiso de conciencia.	
<i>Guillermo Guzmán C.</i>	544
Cefalea en niños.	
<i>Susana Lara M.</i>	548
Epilepsia: Generalidades y síndromes epilépticos más frecuentes.	
<i>Carla Rojas H.</i>	553
Convulsiones febriles (CF).	
<i>Scarlett Witting E.</i>	558
Apnea del lactante.	
<i>Alejandra Hernández G.</i>	561
Ataxia aguda en pediatría.	
<i>Paola Santander V.</i>	564
Parálisis cerebral.	
<i>Guillermo Fariña K.</i>	567
Estatus distónico en pediatría.	
<i>Daniela Muñoz Ch.</i>	570
Parálisis flácida aguda.	
<i>Verónica Sáez G.</i>	573
Rehabilitación en enfermedades neuromusculares.	
<i>Carola Peña C.</i>	577

Agitación psicomotora.	
<i>Laura Kamei T.</i>	579
Intento de suicidio en niños y adolescentes.	
<i>Patricia Urrutia G.</i>	584
Conductas de riesgo en adolescentes.	
<i>Nour Benito O.</i>	587
Estatus epiléptico convulsivo.	
<i>Scarlett Witting E.</i>	591

Tabla 2. Factores de riesgo

Factores de riesgo general	Factores de riesgo auditivo
<ul style="list-style-type: none"> • Peso al nacer < 1.500 gramos • Edad gestacional < 32 semanas • Encefalopatía hipóxico isquémica • Convulsiones neonatales • Infección congénita • Meningitis • Microcefalia • Exposición antenatal a drogas/tóxicos • Hiperbilirrubinemia • Hipoglicemia neonatal sintomática • Ventilación mecánica prolongada • Hermano con patología neurológica y/o metabólica 	<ul style="list-style-type: none"> • Inmadurez extrema • Meningitis • Hiperbilirrubinemia • Exanguineotransfusión • Antecedente familiar de hipoacusia • Malformación craneofacial • Tratamientos ototóxicos
Factores de riesgo visual	Factores de riesgo psicosocial
<ul style="list-style-type: none"> • Peso al nacimiento < 1.250-1.500 gramos • EG < 30-32 semanas • Ventilación mecánica prolongada • Infecciones congénitas del SNC 	<ul style="list-style-type: none"> • Familia en situación de aislamiento, marginalidad, pobreza, prisión • Progenitor adolescente • Progenitor con discapacidad intelectual (CI que dificulte entender las instrucciones de cuidado), trastorno mental o emocional importante • Progenitor con deficiencia sensorial severa • Progenitores con dependencia al alcohol u otras drogas • Familia con historia de maltrato • Niños institucionalizados • Niños con hospitalizaciones frecuentes • Ausencia continua de los padres

La Academia Americana de Pediatría recomienda que en cada control sano se detecten los factores de riesgo. Si los hay, aplicar escala de desarrollo. Si no los hay, la escala se debe aplicar a los 9, 18, 24 y 30 meses. Así también, recomienda aplicar a los 18 meses, cuestionario para padres para descartar autismo, si existen señales de alerta.

El DSM está determinado por una interrelación compleja tanto de factores genéticos como ambientales, que son explicados por dos modelos de desarrollo:

1. Transaccional: Según el cual los factores genéticos y ambientales, dotados de plasticidad, se modifican mutuamente.
2. Interaccional: Considera que el desarrollo es fruto de la acción simultánea de factores genéticos y ambientales.

Estos factores, genéticos y ambientales, influyen en:

- Mielinización del sistema nervioso.
- Calidad de los hitos del desarrollo.
- Forma de expresión del potencial genético.

Al nacer, el cerebro está en pleno crecimiento, desarrollo y mielinización, lo cual determina dos períodos importantes:

Período vulnerable

Se extiende hasta los 5 años de vida. Etapa de crecimiento y desarrollo acelerado. Susceptible a distintas noxas que determinarán patrones de daño edad-específicos. Las noxas, pueden causar:

- Retraso en la adquisición de habilidades.
- Pérdida de funciones adquiridas.

- No adquisición de habilidades.
- Deficiente calidad de habilidad.

Período crítico

Período en que se establecen las condiciones para lograr una determinada función. Si las estructuras relacionadas están privadas de influencias ambientales, ésta no se desarrollará en forma adecuada, incluso si estas influencias ejercen su acción posteriormente (ejemplo: Hipoacusia).

Áreas del desarrollo psicomotor

La evaluación del DSM comienza en el recién nacido, con los reflejos arcaicos que son patrones de respuesta que se logran a cierta edad y permiten, al provocarlos, una evaluación del desarrollo general del SNC. Aparecen en el RN y sufren una evolución significativa en el 1^{er} año de vida. Su persistencia, intensidad anormal o reaparición son signos de disfunción del SNC.

Reflejos arcaicos	Edad de aparición	Edad de desaparición
Moro	RN	4-6 meses
Marcha automática	RN	2-3 meses
Tónico-flexor palmar	RN	3 meses
Tónico-flexor plantar	RN	7-9 meses
Búsqueda	RN	3 meses
Tónico-nucal	RN - 2 meses	6 meses

Tabla 3. Signos de alerta

Signos de alerta morfológicos	Signos de alerta área lenguaje
<ul style="list-style-type: none"> • Fenotipo peculiar (híper/hipotelorismo, pabellones auriculares displásicos) • Estigmas cutáneos (manchas hipocrómicas, acrómicas, café con leche, anomalías de la pigmentación) • Crecimiento anormal del perímetro craneal: microcefalia, macrocefalia • Fontanela tensa, anomalías de las suturas • Pelo: escaso, despigmentado, de implantación baja • Ojos: cataratas, opacidad corneal • Anomalías de extremidades • Organomegalias • Hipogonadismo 	<ul style="list-style-type: none"> • Escasa reacción a la voz materna a los dos meses • No gira la cabeza al sonido (voz, campanilla) a los 4 meses • Ausencia de vocalizaciones recíprocas en los primeros meses • Falta de balbuceo en el segundo trimestre • Ausencia de disílabos a los 15 meses • No comprende órdenes sencillas a los 18 meses • No señala partes de la cara a los 2 años • Ausencia de lenguaje propositivo a los 2 años • Estereotipias verbales o ecolalias desde los 2 años • No dice ninguna frase a los 30 meses
Signos de alerta área cognitiva	Signos de alerta área motora
<ul style="list-style-type: none"> • No sonrisa social • Escaso interés por personas u objetos • Escasa reacción ante caras o voces familiares • No extraña (12 m) • No imita gestos (12 m) • No comprende prohibiciones "No" (12 m) • No señala con el índice (12 meses) • No comprende órdenes sencillas (15 meses) • No realiza juego imitativo (18 meses) • Conducta o juego estereotipados 	<ul style="list-style-type: none"> • Trastornos del tono muscular (hipotonía, hipertonía) • Pulgar en aducción (después de los 2 meses), uni o bilateral • Asimetrías en la postura • No logra el control cefálico a los 4 meses • No logra la sedestación a los 9 meses • Ausencia de marcha autónoma a los 15 meses • No coge un objeto a partir de los 5 meses • Movimientos o posturas anormales (temblor, distonía, corea) • Desarrollo motor atípico: marcha de puntillas

Por otra parte, en el lactante, se debe evaluar la aparición de los reflejos del desarrollo.

Reflejos del desarrollo	Edad de aparición	Edad de desaparición
Paracaídas vertical	6-8 meses	Persiste
Paracaídas horizontal	8-10 meses	Persiste

Área lenguaje

Diversas investigaciones demuestran la existencia de procesos de comunicación entre el niño y sus cuidadores antes de que aparezcan los primeros vocablos significativos. Al evaluar el lenguaje debemos considerar la comprensión, la expresión y sobre todo el interés comunicativo. Un ambiente rico en lenguaje, en la relación diaria, favorece la evolución en esta área.

Área social

Es difícil resumir la normalidad, dada la amplitud del tema, pero la presencia o ausencia de algunos hitos, facilita la detección de un posible trastorno del desarrollo. Uno de ellos, es la sonrisa social, que indica que el niño ha contactado y comunicado con una persona. Otro hito importante es la evolución del vínculo afectivo, entre los 3-5 meses el niño adquiere la habilidad para diferenciar entre la figura materna (o familiar) y desconocidos; y entre los 8-10 meses la mayoría de los niños reaccionan ante el extraño, lloran o lo rechazan.

Otra **área** importante a evaluar en el niño, es el juego: a los 18 meses, el niño es capaz de imitar juegos y a partir de los 2 años aparece el juego simbólico (sustituye la realidad por imágenes y símbolos).

Área motora

La adquisición de las habilidades motoras es posible gracias a que el tono muscular progresa desde el predominio flexor en el recién nacido a un equilibrio balanceado en el tono flexo-extensor de las extremidades; esto ocurre en primera instancia en las extremidades superiores, luego con las inferiores y por último la extensibilidad de las articulaciones va aumentando, lo que permite su mayor funcionalidad. Así, la actividad motora voluntaria evoluciona:

- En proyección céfalo-caudal.
- Desde axial a distal.
- Con una progresiva diferenciación desde actos amplios y globales a precisos y complejos.
- Con desarrollo de reacciones de equilibrio y balanceo para evitar la caída.

La motricidad fina, requiere:

- Que la mano se libere de la acción sinérgica tónico-flexora y tónico-nucal.
- Supere la hipertonia de extremidades superiores.
- Logre coordinación con el sentido de la vista.

Bibliografía

1. Scharf RJ, Scharf GJ, Stroustrup A. Developmental milestones. *Pediatr Rev.* 2016;37(1):25-37.
2. Ertem IO, Dogan DG, Gok CG, et al. A guide for monitoring child development in low-and middle-income countries. *Pediatrics* 2008;121:e581-9.
3. García Pérez MA, Martínez Granero MA. Desarrollo psicomotor y signos de alarma. En: AEPap (ed.). *Curso de Actualización Pediatría 2016*. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2016. p. 81-93.

Complicaciones neurológicas de enfermedades sistémicas

Isadora Ruiz R.

Las enfermedades sistémicas pueden traer consecuencias irreparables en la homeostasis del sistema nervioso central y periférico, aumentando la morbimortalidad de base. A continuación, se describe las complicaciones neurológicas asociadas a enfermedad cardíaca, hepática y renal en pacientes pediátricos.

Complicaciones neurológicas de enfermedad cardíaca congénita

Los trastornos neurológicos son las complicaciones extracardíacas más comunes en niños con cardiopatía congénita (CC); la incidencia de éstas no es precisa debido a las numerosas etiologías, manifestaciones y riesgo a largo plazo de daño cerebral. La integridad neurológica es el principal determinante para mantener la calidad de vida de estos pacientes. La reparación quirúrgica a temprana edad ha aumentado y con ella la supervivencia, aunque con mayor prevalencia de morbilidad neurológica perioperatoria. El daño puede ser acumulativo en etapas iniciales de la enfermedad dado por inmadurez, fármacos, tiempo de exposición a hipoxia crónica, procedimientos y tratamiento a los que se verán sometidos.

Existen otros mecanismos que contribuyen al daño cerebral:

Disgenesia cerebral en CC

Se debe considerar una disgenesia cerebral en cualquier niño con disfunción neurológica inexplicada y CC. Anomalías cerebrales forman parte de condiciones sindrómicas, cromosómicas y genéticas de base.

Complicaciones neurológicas preoperatorias

Hay mayor incidencia de anormalidades clínicas (tono, temblor, asimetrías motoras, etc.) de EEG y neuroimágenes en pacientes con CC previas a su corrección

Complicaciones posquirúrgicas

Los fenómenos de isquemia-reperfusión son la principal causa de disfunción neurológica. Además, la cascada de inflamación por la resucitación cardiopulmonar podría mediar el daño vascular y celular.

ECMO

Puede producir daño cerebral mediante varios mecanismos que promueven el daño isquémico y hemorrágico. La reducción del flujo cerebral a nivel carotídeo produce la inmediata reducción del flujo cerebral ipsilateral, lo cual no es compensado por las colaterales derivadas del polígono de Willis. Esto interfiere la autorregulación de flujo cerebral que será vulnerable a la hipotensión sistémica. La heparinización aumenta el riesgo de HIC en forma primaria pero también aumenta el riesgo de transformación hemorrágica de lesiones isquémicas (localización más frecuente: periventricular y fosa posterior). Crisis clínicas ocurren aproximadamente en el 10% de los casos, pero hasta el 70% de los pacientes tendrán alteraciones EEG. Las crisis postbomba sin etiología clara, suelen ser eventos benignos, transitorios, no así aquellas que tienen relación a una lesión focal como stroke.

Trastornos del movimiento

Complicación poco común de hipotermia profunda en cirugía cardíaca. Eventualmente intratable y de alta mortalidad. Coreoatetosis es lo más frecuente. Alcanzan un plateau en 1-2 semanas,

antes de la recuperación gradual. Las disquinesias leves se resuelven en 6 meses máximo, no así las graves que pueden mejorar gradualmente hasta por 2 años, después de lo cual es improbable una recuperación significativa. Se produciría por necrosis neuronal selectiva marcada en globo pálido.

Hay que destacar que existe vulnerabilidad al daño en otros niveles del neuroeje. Así, en el sistema nervioso periférico existe riesgo de miopatía necrosante esteroideal o de paciente crítico, daño en nervio periférico por tracción, presión o frío, a nivel medular riesgo de mielopatía transversa y lesiones de asta anterior, entre otras.

Condiciones neurológicas asociadas a enfermedad cardíaca adquirida

La enfermedad cardíaca adquirida es más frecuentemente de origen infeccioso o parainfeccioso. La miocarditis viral y carditis reumática predisponen a la generación de émbolos e isquemia focal cerebral.

La endocarditis infecciosa puede presentar complicaciones neurológicas en un 30-40% de los casos e incluyen meningitis, absceso cerebral, crisis epilépticas y daño cerebrovascular. Los ACV (complicación más letal) ocurren como resultado de émbolos arteriales o aneurismas micóticos. Los abscesos cerebrales son una complicación poco frecuente, pero de aquellos niños con abscesos cerebrales, la mitad tiene CC. Las manifestaciones clínicas están determinadas por el grado de HTE, el daño focal y la sepsis.

Encefalopatía hepática

La encefalopatía hepática (EH) se refiere a una variedad de serias, pero reversibles, anormalidades neurológicas, que derivan de la falla en la capacidad hepática de detoxificar la sangre venosa a nivel portal. A diferencia de los adultos, en niños las causas más frecuentes son las agudas (infecciones virales, fármacos y toxinas). La patogénesis no está claramente definida, pero es de consenso general que los altos niveles de amonio y la respuesta inflamatoria juegan un papel sinérgico en el edema astrocitario y en la producción de edema cerebral, lo cual explicaría el cuadro clínico.

El espectro de síntomas varía desde síndromes subclínicos que pueden pasar desapercibidos (etapa precoz o EH mínima) a manifestaciones neuropsiquiátricas marcadas, tales como alteraciones cognitivas, confusión, enlentecimiento del lenguaje, pérdida de habilidades motoras, neuropatía periférica, asterixis, clonus, signo de Babinski, crisis epilépticas, síntomas extrapiramidales y coma.

El desafío es el reconocimiento clínico de los estadios iniciales, ya que se asocia a mayor morbilidad y deterioro en la calidad de vida del paciente. En esta etapa se inician cambios cerebrales que van progresando si no es tratada.

Tabla 1. Estadios clínicos de encefalopatía hepática

	Manifestaciones clínicas	Asterixis	Cambios en EEG
Estadio I (pródromo)	Bradipsiquia, alteración leve del ciclo sueño-vigilia	Sutil	Mínimos
Estadio II (coma inminente)	Somnolencia, confusión, conducta inapropiada, desorientación, cambios de humor	Se obtiene con facilidad	Ritmo con enlentecimiento generalizado
Estadio III (estupor)	Muy somnoliento pero logra vigilia, no responde a comandos verbales, confusión marcada, delirio, hiperreflexia, Babinski (+)	Presente si el paciente coopera	Enlentecimiento anormal marcado
Estadio IV (coma)	Inconciencia, postura descerebración/decorticación, respuesta al dolor presente (IV A) o ausente (IV B)	Usualmente ausente	Apariencia de ondas delta, disminución de amplitud

Estas manifestaciones clínicas pueden ser reversibles si se realiza un tratamiento apropiado, sin embargo, la recurrencia es frecuente, típicamente gatillada por eventos infecciosos y sangrado gastrointestinal.

Manifestaciones neurológicas asociadas a enfermedad renal

Los trastornos neurológicos asociados a enfermedad renal dependerán del perfil de instalación de la patología. Así, el inicio agudo de la insuficiencia renal grave es más probable que cause disfunción neurológica ya que el desarrollo lento de ésta permite mecanismos compensatorios para contener los efectos de la uremia, hipertensión o trastornos electrolíticos. En el caso de estados parciales de insuficiencia renal, la disfunción neurológica será determinada por el estado metabólico del organismo, las cargas de soluto, electrolitos, catabolitos proteicos y otras sustancias potencialmente perjudiciales que se espera que el nefrón maneje. Al exceder la capacidad de adaptación renal intrínseca se producirá una combinación neurotóxica dada por la uremia, acidosis, hiperkalemia o hipertensión.

Los síntomas de uremia incluyen crisis epilépticas, encefalopatía, hipoalimentación, letargia, temblor, distensión abdominal y disregulación autonómica gastrointestinal. También pueden ocurrir movimientos de torsión, debilidad muscular, calambres, apnea, parestesias, tetania de laringe, manos y extremidades. En niños no son infrecuentes manifestaciones psiquiátricas cuando la uremia se asocia a hipocalcemia, manifestándose con cambios de humor y depresión.

Existen formas subagudas de disfunción neurológica que no se encuentran en la insuficiencia renal aguda, se observan de forma característica en la insuficiencia renal crónica y especialmente estadios terminales de la enfermedad (ESRD). Se presenta en niños pequeños como retraso psicomotor asociado a microcefalia y retraso severo del crecimiento (independiente de la diálisis) denominado encefalopatía urémica congénita. Otras complicaciones de la diálisis, insuficiencia renal crónica y ESRD incluyen cefalea, convulsiones asociadas a diálisis, encefalopatía de Wernicke, hemorragia cerebral, neuropatía urémica y diversas complicaciones neurológicas del trasplante.

Manifestaciones neurológicas del síndrome hemolítico-urémico

Microangiopatía trombótica que ocurre habitualmente en la infancia temprana, con la mayoría de los casos menores de 3 años. Si hay manifestaciones neurológicas en este cuadro, suelen ser leves. Ocurren aproximadamente en un 30 a 40% de los pacientes, las más comunes son cambios conductuales, crisis motoras, accidentes cerebrovasculares y un grado variable de encefalopatía.

La ocurrencia de estas anomalías neurológicas predice un peor outcome con mayor riesgo de enfermedad renal terminal y muerte. No hay claridad si las manifestaciones neurológicas son el resultado de microangiopatía cerebral o secundarias a trastornos metabólicos e hipertensión.

La RM de cerebro puede mostrar lesiones de isquemia focal y edema, y en algunos casos hemorragia, especialmente en áreas específicas como cápsula interna y núcleos grises profundos.

Bibliografía

1. Robert S. Interrelationships between renal and neurologic diseases and therapies. En: Swaiman, K. Pediatric Neurology: Principles & Practice, 5ª Ed Editorial Saunders- Elsevier, 2012;17.

Compromiso de conciencia

Guillermo Guzmán C.

La conciencia es la capacidad de darse cuenta de sí mismo y del entorno para lograr una representación unificada del mundo, nuestro cuerpo y nosotros mismos. El estado de conciencia está determinado por mecanismos de retroalimentación positivos entre el tronco y la corteza cerebral. El término encefalopatía describe un trastorno difuso del encéfalo.

Clasificación

El estado de conciencia se puede analizar cualitativa y cuantitativamente. El primero da cuenta del grado de comprensión y comunicación con el medio ambiente, el segundo el estado de vigilia o alerta. Así entonces, se puede calificar de menor a mayor grado el compromiso de conciencia en:

- Confusión: Imposibilidad de mantener una secuencia coherente de pensamientos y acciones.
- Letargia: Dificultad para mantener la vigilia.
- Obnubilación: Para mantener vigilia se requiere estímulos distintos al dolor.
- Estupor: Respuesta sólo al dolor.
- Coma: Falta de respuesta al dolor y ausencia de movimientos espontáneos.

El coma se caracteriza por ausencia de vigilia e inconciencia de sí mismo y del medio ambiente que debe persistir a lo menos 1 hora para distinguirlo de la inconciencia transitoria. El paciente comatoso tiene los ojos cerrados, no habla, y no despierta al estímulo verbal, táctil ni doloroso. Es el resultante de una disfunción de la activación reticular ascendente en el tronco encefálico o ambos hemisferios cerebrales. El estado comatoso puede evolucionar a:

- Estado vegetativo persistente: Estado de completa inconciencia de sí mismo y el medio ambiente, acompañada de ciclos de sueño y vigilia con preservación variable de las funciones del tronco cerebral, es decir, ritmo cardíaco y respiratorio, reflejo nauseoso y tos, entre otros. El estado vegetativo se considera permanente 6 meses después de la lesión cerebral cuando es de origen traumático, y 3 meses después de una lesión no traumática.
- Estado de mínima conciencia: Estado de conciencia alterado severamente, en los que el paciente presenta evidencia mínima de conductas voluntarias, pero escasa conciencia de sí mismo y del ambiente.
- Muerte cerebral: Ausencia permanente de todas las funciones cerebrales incluidas las del tronco cerebral. Pacientes con muerte cerebral irreversible presentan estado de coma y apnea con reflejos del tronco cerebral ausentes.

Diagnóstico

El diagnóstico resulta de una adecuada y completa anamnesis y examen físico, asociado al análisis de los eventos que preceden o acompañan al compromiso de conciencia, y los estudios complementarios básicos y de segunda línea. En la historia es relevante determinar los eventos previos al compromiso de conciencia: historia de trauma, exposición a drogas, convulsiones, morbilidad y antecedentes personales o familiares de epilepsia, migraña o encefalopatía. La presencia de fiebre y enfermedad reciente sugiere etiología infecciosa (sepsis, meningitis y encefalitis), aunque otras enfermedades no infecciosas pueden ser precedidas de fiebre como encefalomielitis diseminada aguda, síndrome de Reye, enfermedades mitocondriales y otros errores del metabolismo.

Examen físico general

Los signos vitales aportan importantes hallazgos para definir la eventual etiología del coma: La fiebre sugiere un proceso infeccioso, pero también nos puede hacer sospechar un golpe de

calor o alteración de la termorregulación en el hipotálamo; la taquicardia puede ser resultado de fiebre, shock séptico o hipovolémico, falla cardíaca o arritmias; la bradicardia puede resultar por aumento de la presión intracraneana o lesión miocárdica (miocarditis, hipoxia, sepsis o toxinas); taquipnea es indicador de patología pulmonar, acidosis (cetoacidosis diabética), síndrome urémico o intoxicaciones; la hipotensión puede ser causada por sepsis, disfunción cardíaca, insuficiencia adrenal. En la piel, presencia de cianosis sugiere hipoxemia, la palidez anemia o *shock*, ictericia disfunción hepática. Lesiones en distintos momentos evolutivos, cicatrices, equimosis y fracturas en distintas etapas de consolidación nos debe hacer sospechar maltrato. El examen del cráneo puede mostrar aumentos de volumen, hematomas, laceraciones y equimosis. El examen torácico permite detectar neumonía y empiema, el examen cardiovascular puede sugerir enfermedad cardíaca congénita o reumática, que pueden también predisponer a una endocarditis y subsecuente diseminación cerebral. El examen abdominal es importante para detectar hepatoesplenomegalia que puede estar presente en enfermedades hepáticas, metabólicas e infecciones.

Examen neurológico

Los elementos importantes para determinar el sitio de lesión en el sistema nervioso central son: el nivel de conciencia, lo cual se puede explorar en forma verbal preguntando: ¿está usted bien? o ¿cuál es su nombre?, si no responde, intentar el estímulo acústico aplaudiendo, si no responde estimular táctilmente la cara y los dedos (amplia representación cortical), si aún así no obtenemos respuesta utilizar estímulo doloroso sin causar daño en tejidos, como presionar el dedo del pie, esternón, cresta supraorbitaria, rama mandibular o pellizco en tejidos blandos de parte superior del brazo.

Luego, evaluar el patrón de respiración, tamaño y reactividad de las pupilas, movimientos oculares y la respuesta motora. El fondo de ojo puede demostrar papiledema en el caso de que exista hipertensión endocraneana por más de 5 días de evolución, y hemorragias retinianas en el caso de maltrato. Los signos meníngeos pueden estar presentes en la meningitis infecciosa, la hemorragia subaracnoidea, herniación de amígdalas y trauma craneocervical. La exploración física permitirá localizar anatómicamente la lesión en el encéfalo.

Estudios complementarios

Exámenes de primera línea

Debemos determinar inmediatamente la glucosa en la sangre mediante tiras reactivas para descartar hipoglicemia; un recuento de glóbulos blancos en sangre que puede estar elevado o disminuido en infecciones graves; electrolitos plasmáticos, calcio, magnesio, función hepática y renal, lactato y gases en sangre arterial, puede evidenciar alteraciones hepáticas, renales, electrolíticas y metabólicas. Ante una causa incierta considerar análisis de tóxicos en orina o residuo gástrico.

Imagenología: Todo niño con compromiso de conciencia debe realizarse un escáner cerebral, que nos puede ayudar a pesquisar alteraciones estructurales como hemorragia intracraneal, contusiones, laceraciones, infarto, edema cerebral y herniación. Aplicando medio de contraste, en las infecciones se puede observar captación meníngea, neurocisticercosis y absceso cerebral; en las inflamatorias, patrones de compromiso de sustancia blanca y gris como la encefalomielitis diseminada aguda.

Punción lumbar: En pacientes con fiebre y sospecha de infección del sistema nervioso central. Contraindicada si existen evidencias de hipertensión endocraneana, trombocitopenia e infección en el sitio de punción y, por lo tanto, debe ser diferida y el tratamiento antibiótico iniciado empíricamente. En el líquido cefalorraquídeo pedir recuento de células, glucosa, proteínas, gram, cultivo bacteriano y Ziehl-Neelsen, reacción de polimerasa en cadena para el virus del herpes simplex, los estudios con látex y otros de acuerdo a la sospecha clínica (hongos o tuberculosis).

Exámenes de segunda línea

Imagenología: La resonancia magnética cerebral con angiografía es preferible en pacientes con lesiones isquémicas; además, permite sospechar infección por herpes simplex cuando están comprometidas las regiones frontales y temporales; enfermedades desmielinizantes como la encefalomiелitis diseminada aguda si existe compromiso de sustancia blanca y gris supra e infra tentorial. Ya con el diagnóstico establecido, es un complemento fundamental para establecer el pronóstico vital y neurológico acorde al patrón y magnitud de la o las lesiones, como el daño axonal difuso, atrofia cerebral, magnitud del edema cerebral, necrosis, entre otros.

EEG: Aporta en pacientes con alteración del sensorio, la presencia de actividad theta y delta difusa, ausencia de frecuencias rápidas y ritmo theta intermitente, característicos de las encefalopatías severas; actividad epileptiforme consistente con ausencias o estatus parcial complejo; ondas trifásicas: Encefalopatía hepática o urémica; descargas epileptiformes periódicas lateralizadas en la encefalitis herpética; sin actividad eléctrica cerebral cuando existe muerte cerebral.

Metabólicos: En los casos de encefalopatía inexplicable o recurrente: amonio y ácido láctico en sangre y líquido cefalorraquídeo; la hiperamonemia puede ser causada por algunos errores innatos del metabolismo relacionados con el ciclo de la urea, el síndrome de Reye, insuficiencia hepática o toxicidad por ácido valproico; la hiperlactacidemia nos debe hacer descartar enfermedades de origen mitocondrial. La muestra de sangre para cuantificación de aminoácidos, ácidos orgánicos, ácidos grasos libres y los niveles de carnitina debe obtenerse antes de comenzar el tratamiento y suspender la alimentación. Un estudio toxicológico en orina puede ser obtenido si se sospecha intoxicación por drogas o tóxicos; pruebas y anticuerpos antitiroideos ante la sospecha de encefalopatía de Hashimoto; velocidad de eritrosedimentación, factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares y otros inmunológicos según sospecha, si existe un fenómeno vasculítico.

Etiologías

546

Causas médicas (tóxico, infeccioso, metabólico): Anoxia, cetoacidosis diabética, alteraciones hidroelectrolíticas, encefalopatía, hipoglicemia, hipotermia o hipertermia, infecciones, errores innatos del metabolismo, meningitis, psicogénico, estado postictal, toxinas, uremia.

Causas estructurales: Accidente cerebrovascular, trombosis venosa cerebral, hidrocefalia, tumores, empiema subdural, trauma.

Manejo

Medidas de soporte: Inmediatamente debemos evaluar y estabilizar adecuadamente la vía aérea, respiración y función circulatoria. En el caso de sospecha de trauma se debe inmovilizar la región cervical previo a cualquier procedimiento.

- Niños con escala de Glasgow menor a 8 deben ser intubados, la ventilación mecánica debe ser instaurada en el caso que el esfuerzo respiratorio sea insuficiente o no exista, sumado a oxigenación adecuada a los requerimientos del paciente.
- El próximo paso es establecer una vía venosa. En evidencia de falla circulatoria (hipotensión, enlentecimiento del llene capilar, ausencia de pulsos) debe administrarse un bolo de suero fisiológico a 20 ml/kg. Luego deben ser realizados los exámenes básicos. Si la hipoglicemia esta presente debe administrarse suero glucosado 10% 2 ml/kg.
- Si el niño presenta convulsiones, o una historia de convulsiones que preceden la encefalopatía, debe administrarse un anticonvulsivante (diazepam 0,3 mg/kg o lorazepam 0,1 mg/kg, seguido de una carga de fenitoína 20 mg/kg).
- Si existen signos de hipertensión endocraneana (pupilas asimétricas, postura tónica, papiledema, evidencia de herniación), debe manejarse rápidamente con hiperventilación moderada y/o manitol en bolos de 0,25 a 0,5 g/kg, y repetir cada 2 a 6 horas si es necesario y/o suero salino al hipertónico en infusión continua 0,1 a 1 ml/kg/h manteniendo los niveles de sodio entre 145 y 155 mEq/l. Los trastornos hidroelectrolíticos deben ser corregidos y la temperatura corporal estable.

Terapia específica

- Tratamiento de las infecciones, ante la sospecha de sepsis o meningitis bacteriana. Iniciar antibióticos de amplio espectro según la epidemiología local. Si se sospecha encefalitis viral tomar muestras de PCR para herpes simplex e iniciar tratamiento con aciclovir.
- En caso de existir sospecha de intoxicaciones por opio administrar naloxona 0,1 mg/kg, o flumazemil si se sospecha sobredosis de benzodiazepinas.
- Los esteroides son beneficiosos en la encefalomiелitis diseminada aguda y el *shock* secundario a meningococcemia.
- El niño con una encefalopatía aguda febril se puede iniciar empíricamente terapia con antibióticos y aciclovir mientras se esperan los resultados de los exámenes etiológicos.

Pronóstico

El pronóstico depende de la causa, profundidad y duración del compromiso de conciencia. En un estudio realizado en 283 pacientes pediátricos en coma, definido como Glasgow menor a 12 por más de 6 horas, se concluyó que la mortalidad era entre 3% para las intoxicaciones y 84% para los accidentes. El coma prolongado después de una lesión hipóxico-isquémica tiene peor pronóstico y la mayoría de los niños afectados con encefalopatías de origen infeccioso sobreviven con dificultades leves a moderadas.

Otros elementos de mal pronóstico son: La menor edad, Glasgow bajo en la presentación, respuesta motora ausente, hipotermia e hipotensión. Los niños deben ser evaluados sistemáticamente pesquizando y tratando tempranamente los problemas de conducta y aprendizaje, secuelas neurológicas motoras, déficit visuales y auditivos, y trastornos convulsivos.

Bibliografía

1. Stevens R. Emergency neurological life support: approach to the patient with coma. *Neurocritical Care* 2015;23:569-575.
2. Kirkham F. Coma and brain death. *Handbook of Clinical Neurology* 2013;Vol III:43-61.
3. Suvasini S. Approach to the child with coma. *Indian J Pediatr* 2010;77:1279-87.

La cefalea es uno de los problemas de salud más comunes en niños y adolescentes; estudios epidemiológicos muestran que el 60% tendrá cefalea en algún momento y ésta puede ser el resultante de una causa secundaria como infección o trauma, o en su defecto constituir un cuadro primario como la migraña, siendo esta la cefalea primaria más frecuente en la infancia con una prevalencia reportada de 7,7-9,1%, con leve predominio en las niñas mayores de 12 años.

Definición

Cualquier dolor ubicado entre las órbitas y el occipucio, que surge de las estructuras sensibles al dolor.

Fisiopatología

Los posibles mecanismos del dolor son:

- Compresión estructuras sensibles al dolor. Ej. vasos sanguíneos en lesiones expansivas.
- Inflamación de estructuras sensibles. Ej. Meninges en meningitis.
- Tracción o desplazamiento de estructuras sensibles. Ej. Pospunción lumbar.
- Vasodilatación. Ej. secundaria a crisis epilépticas o fiebre.

No todas las estructuras craneales son sensibles al dolor, no duele el parénquima cerebral, epéndimo, plexos coroideos, piamadre, aracnoides y parte de la duramadre.

La fisiopatología de la migraña incluye una base genética y mecanismos basados en la interacción entre los sistemas neural y vascular incluyendo la depresión cortical propagada, la activación del sistema trigémino vascular, inflamación neurogénica y sensibilización central.

Clasificación

Existen diferentes clasificaciones.

1. Clasificación de la Sociedad Internacional de Cefalea modificada 2013 (Anexo 1).
2. Clasificación según etiología:

1. Primaria:
 - a. Migraña
 - i. Con aura (clásica)
 - ii. Sin aura (común)
 - b. Tipo tensión (TTH)
 - c. Cefaleas en racimos y otras autonómicas trigeminales
 - d. Otras: asociada a tos, ejercicio, estímulos fríos
2. Secundaria:
 - a. Infección
 - b. Asociada a trauma
 - c. Trastornos intracraneales
 - d. Sustancias o su retiro
 - e. Trastornos metabólicos
 - f. Alteraciones de estructuras vecinas
 - g. Neuralgias
 - h. No clasificables

3. Clasificación según perfil temporal:
- Aguda:** Episodio único, sin episodios previos, habitualmente con sintomatología asociada, siendo los ejemplos más frecuentes: Enfermedad febril sistémica, primer episodio de una migraña, hemorragia intracraneana (MAV, HSA) y trauma. La cefalea aguda de inicio súbito (segundos a 1 minuto), severa, rápidamente progresiva, siempre debe ser interpretado como secundaria a lesión encefálica aguda.
 - Aguda recurrente:** Eventos periódicos separados de intervalos libres de síntomas, suele ser el perfil de las cefaleas "benignas" y es la forma de presentación más frecuente de la migraña. Sólo la presencia de los signos de alarma o banderas rojas (tabla 1) al examen neurológico permite sospechar lesión encefálica.
 - Crónica progresiva:** Aumento de la frecuencia y severidad a lo largo de los días. Es la forma de presentación menos común. Usualmente se acompaña de signos de HTE. La cefalea crónica de inicio insidioso, persistente y progresiva siempre debe ser considerada como secundaria a una lesión encefálica o enfermedad subyacente
 - Crónica no progresiva:** Es el perfil más frecuente de la cefalea tipo tensión, habitualmente asociado a estrés o ansiedad. No asociada a signos de HTE o enfermedades neurológicas. Examen neurológico normal. Más frecuente después de los 12 años.
 - Mixta:** Cefalea aguda recurrente que se sobrepone a un patrón diario o casi diario de cefalea crónica no progresiva. El paciente es capaz de diferenciar los 2 tipos de cefalea. Examen neurológico normal.

Diagnóstico y evaluación

1. Criterios diagnósticos

La Sociedad Internacional de Cefalea (IHS) ha establecido criterios diagnósticos para prácticamente todos los subtipos de cefalea, ya sean primarias o secundarias, en la Clasificación de la Sociedad Internacional de Cefalea Tercera edición beta (ICHD-3 β) estableciéndose algunas modificaciones en niños para mejorar su sensibilidad, como por ejemplo se acepta duración menor de 2-72 horas y la localización bilateral, frecuentemente frontal (Anexo 1).

2. Evaluación

Debe incluir una historia clínica completa, examen físico general y neurológico.

Dentro de la historia clínica es necesario analizar: Edad de inicio, patrón o evolución temporal, localización, frecuencia, intensidad, carácter, duración, horario, pródomos, síntomas acompañantes, presencia de aura, desencadenantes, exacerbantes y/o atenuantes, antecedentes mórbidos e historia familiar.

El examen físico debe incluir signos vitales, especialmente temperatura y presión arterial, parámetros de crecimiento, circunferencia craneana, signos cutáneos sugerentes de enfermedad neurocutánea, y examen neurológico completo que incluya examen mental y fondo de ojo.

Tabla 1. Síntomas y signos de alarma o banderas rojas

Historia	Examen físico
• Menor de 3 años	• Hipertensión
• Cefalea matutinos o nocturnos	• Circunferencia craneana > Pc 95
• Vómitos matutinos o nocturnos	• Marcadores neurocutáneos
• Cefalea que empeora con Valsalva o esfuerzo	• Signos meníngeos
• Inicio explosivo	• Edema de papila
• Patrón crónico progresivo	• Movimientos oculares anormales
• Deterioro en el rendimiento escolar o cambios de personalidad	• Asimetría motora
• Alteración de conciencia	• Ataxia
• Epilepsia	• Trastorno de la marcha
	• Reflejos anormales

3. Exámenes complementarios

No existen exámenes de rutina en un paciente con cefalea, deben considerarse ante la sospecha de cefalea de origen secundario y ser orientados por la historia clínica.

- *Punción Lumbar*: Debe plantearse ante la presencia de cefalea febril con rigidez de nuca o sospecha de meningitis; está contraindicada ante la sospecha de hipertensión intracraneana y debe diferirse luego de neuroimagen si existen alteraciones al examen neurológico.

- *Neuroimagen*: En la mayoría de los casos de cefaleas primarias de larga data, recurrente, y con examen neurológico normal no requieren una neuroimagen. Se requiere un estudio adicional ante la presencia de síntomas de alarma (Tablas 1 y 2) y la resonancia magnética es la prueba más sensible para identificar anomalías estructurales. El TAC cerebral es de utilidad frente a una cefalea aguda en que se sospecha una alteración vascular y en contexto de servicio de urgencia.

- *Electroencefalograma*: El EEG no está recomendado en la evaluación de rutina de niños con cefalea.

Tabla 2. Indicadores de neuroimagen en niños con cefalea

Alta prioridad	Moderada prioridad
• Cefalea aguda	• Cefalea o vómitos al despertar
• La peor de la vida	• Localización invariable de la cefalea
• Cefalea en trueno	• Signos meníngeos
• Patrón crónico progresivo	
• Cambio en el patrón temporal	
• Síntomas neurológicos focales	
• Alteraciones al examen neurológico: Edema de papila, movimientos oculares anormales, hemiparesia, ataxia, reflejos anormales, etc.	
• Signos de síndrome neurocutáneo.	
• Presencia de válvula ventriculoperitoneal	
• Menor de 3 años	

Tratamiento

El tratamiento de la cefalea va a depender de la etiología; en las cefaleas secundarias el tratamiento será el de la patología de base (ej. Infecciones)

El tratamiento de la migraña pediátrica se puede dividir en farmacológico (tanto aguda como profiláctico) y las intervenciones bioconductuales. Los objetivos del tratamiento deben incluir un rápido retorno a la función normal con el tratamiento agudo, y una reducción en la frecuencia e intensidad de la migraña con tratamiento profiláctico y conductual. Un componente crucial en el manejo de la cefalea pediátrica es la educación de los pacientes y sus padres sobre la incorporación de todas estas estrategias.

1. Tratamiento no farmacológico o bioconductual

Dentro de las medidas generales es de gran utilidad el calendario de cefalea, ya que nos orientara sobre frecuencia, características, tipos y factores desencadenantes. Así mismo, es importante la incorporación de hábitos de vida saludables como una hidratación adecuada, reducción de la ingesta de bebidas que contengan cafeína, una dieta sana y equilibrada, evitar el ayuno o exceso de azúcar, el ejercicio regular y adecuados hábitos de sueño. Otras alternativas de tratamiento corresponden a las intervenciones psicológicas.

2. Manejo agudo

El objetivo del tratamiento agudo de la migraña pediátrica es lograr una buena respuesta con un mínimo de efectos secundarios y un rápido retorno a la función normal. Los fármacos más utilizados en la actualidad son los analgésicos y los triptanos. Tanto el paracetamol como el ibuprofeno han demostrado ser efectivos en la cefalea pediátrica. Algunos estudios indican que el ibuprofeno es más efectivo que paracetamol. Los triptanos son útiles cuando los AINES no logran un completo alivio de los síntomas. Sólo almotriptán y rizatriptán han sido aprobado por la FDA para su uso en adolescentes, aunque rizatriptán ha mostrado efectividad en niños desde 6 años, mientras que sumatriptán nasal y zolmitriptán han demostrado ser seguros, efectivos y bien tolerados.

3. Tratamiento profiláctico

Se debe considerar cuando la migraña es frecuente (más de una vez por semana), migraña crónica (más de 15 días al mes) o invalidante. El objetivo del tratamiento es reducir la frecuencia (< 1-2 episodios por mes) y lograr una menor discapacidad por un período prolongado (4-6 meses). Los fármacos que han sido utilizados para la prevención de la migraña pediátrica incluyen flunarizina, propranolol, amitriptilina, ciproheptadina y antiepilépticos (ej. ácido valproico, topiramato, levetiracetam). Las guías prácticas de la Academia Americana de Neurología identifican a la flunarizina como un medicamento probablemente efectivo, pero este fármaco no está disponible en EE. UU., sin embargo, ha sido aprobado para su uso en Europa. Por otra parte, existen estudios recientes contradictorios en relación al uso de propranolol y dentro de los antiepilépticos solo topiramato ha sido aprobado por la FDA para su uso en migraña pediátrica desde los 12 años y ácido valproico ha sido aprobado para su uso en adultos.

Anexo 1. Criterios diagnósticos (ICHD-3 beta)

Migraña sin aura

- A. Al menos 5 episodios que cumplan B-D.
- B. Duración 4-72 horas (no tratada)
- C. Al menos 2 de las siguientes:
 1. Localización unilateral, puede ser bilateral frontotemporal (no occipital).
 2. Pulsátil.
 3. Intensidad moderada a severa.
 4. Agravada por actividad física habitual (caminar o subir escalas).
- D. Uno de los siguientes síntomas acompañantes:
 1. Náuseas y/o vómitos.
 2. Fotofobia y fonofobia.
- E. No atribuible a otras alteraciones.

Migraña con aura

- A. Al menos 2 episodios que cumplan con B-D.
- B. Aura consistente en al menos 1 de los siguientes síntomas completamente reversibles:
 1. Visual.
 2. Sensorial.
 3. Habla o lenguaje.
 4. Motor.
 5. Tronco.
 6. Retinal.

- C. Al menos 2 de las siguientes 4 características:
 1. Al menos un síntoma de aura se desarrolla gradualmente dentro de 5 minutos, y/o dos o más síntomas ocurren en sucesión.
 2. Cada síntoma dura al menos 5 minutos y menos de 60 minutos.
 3. Al menos un aura es unilateral.
- D. El aura es acompañada, o seguida de cefalea dentro de 60 minutos.
- E. No se explica mejor por otro diagnóstico ICHD-3, y se ha excluido el ataque isquémico transitorio.

Cefalea tipo tensión

- A. 10 episodios de cefalea que cumplan los criterios B-D.
- B. Cefalea que dura de 30 min a 7 días.
- C. 2 o más de las siguientes características:
 1. Bilateral.
 2. Opresivo no pulsátil.
 3. Leve a moderada.
 4. No se agrava con actividades rutinarias.
- D. 2 de las siguientes:
 1. Sin náuseas ni vómitos.
 2. Solo uno de ellos, fonofobia o fotofobia.
- E. No se explica mejor por otro diagnóstico ICHD-3.

Bibliografia

1. Kacperski J, Kabbouche M, O'Brien H, Weberding J. The optimal management of headaches in children and adolescents. *Ther Adv Neurol Disord* 2016;9(1):53-68.
2. Kelsey M, Howard J. Diagnosis and treatment of childhood migraine. *Curr Treat Options Neurol* 2016; 18(48):1-17.
3. Gofshteyn J, Stephenson D. Diagnosis and management of childhood headache. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2016;46:36-51.
4. O'Brien H, Kabbouche M, Kacperski J, Hershey A. Treatment of pediatric migraine. *Curr Treat Options Neurol*. 2015;17(1):1-17
5. Merison K, Jacobs H. Diagnosis and treatment of childhood migraine. *Curr Treat Options Neurol* 2016;18(48):1-17.
6. International Headache Society, The International Classification of Headache Disorders, Third Edition (beta version). *Cephalalgia* 2013;33(9):629-808.

Epilepsia: Generalidades y síndromes epilépticos más frecuentes

Carla Rojas H.

Introducción

La epilepsia es una condición neurológica crónica caracterizada por crisis epilépticas recurrentes, (dos o más) no provocadas por una causa inmediata. Existe una predisposición a la epilepsia que depende de factores genéticos (llamados también constitucionales) y factores estructurales (llamados también lesionales).

Epidemiología

En Chile, la incidencia se estima cercana a 114/100.000 habitantes. Ella es edad dependiente, siendo mayor en edades extremas. El 40% de las epilepsias se desarrolla antes de los 16 años de edad y el 20% después de los 65 años. Últimamente se ha visto un cambio en este perfil, con disminución de la epilepsia en niños por mejorías en políticas públicas de cuidado perinatal, menor desnutrición, mejor calidad de vida y leve ascenso en paciente mayor, secundario a accidentes cerebrovasculares.

Prevalencia: 2,6-5/1.000 entre 7-15 años de edad, siendo mayor en países en vías de desarrollo por su riesgo en relación a causas sintomáticas. Más frecuente en hombres que mujeres. Las epilepsias focales son más frecuentes que las generalizadas (70% vs 30%). La tasa de mortalidad es de 2-3 veces mayor que en población sana, generalmente explicada por las causas subyacentes y, en un menor porcentaje, directamente relacionado a las crisis y la alta tasa de accidentes, muerte súbita y suicidio.

En niños puede producir problemas de aprendizaje en 1/3 hasta la 1/2 de los pacientes; de hecho la epilepsia está presente en un 20% en pacientes con coeficiente intelectual (CI) entre 50-70 y hasta 35-44% en pacientes con CI menor a 50.

Definiciones

Las crisis epilépticas son síntomas producidos por hiperexcitabilidad o hipersincronía de descargas neuronales anormales de la corteza cerebral. Normalmente autolimitadas, breves y pueden seguirse por un período postictal de depresión cerebral. En el EEG se expresan como una descarga epileptiforme que corresponde a un cambio paroxístico temporal de la actividad de base, que puede ser de carácter difuso o localizado. El EEG interictal contribuye al diagnóstico en el 50-60% de los casos.

Estado epiléptico: Las crisis son continuas o no hay período de recuperación entre crisis. Es la máxima expresión de la epilepsia y es una emergencia médica.

Síndrome epiléptico: Constelación de síntomas, signos (incluyendo crisis) y otros hallazgos que ocurren juntos. Puede corresponder a diferentes etiologías. Para definir un síndrome epiléptico se necesita conocer tipo de crisis, localización, frecuencia, secuencia de eventos, distribución circadiana, herencia, síntomas físicos y mentales asociados.

Encefalopatía epiléptica: Condición en que las anomalías epileptiformes contribuyen a la perturbación progresiva en la función cerebral. Más frecuentes en niños que en adultos. La epilepsia es el rasgo predominante. Aunque con frecuencia nos referimos a ciertos síndromes como encefalopatías epilépticas, los efectos encefalopáticos de las crisis y la epilepsia pueden ocurrir potencialmente asociados a cualquier forma de epilepsia.

Clasificación de las crisis

Crisis focales

Crisis de comienzo focal con o sin compromiso de conciencia. La activación inicial involucra un número limitado de neuronas en parte de un hemisferio. El EEG ictal es regional o confinado a un hemisferio. En general pueden ser sutiles y aisladas. Su semiología es dependiente de la función del área cerebral activada y por la cual se extiende la descarga epiléptica. Las crisis focales pueden ser:

Simples vs complejas: Basado según exista o no compromiso de conciencia (capacidad de responder a estímulos externos) asociado a la crisis. Las crisis simples no comprometen la conciencia y las crisis complejas sí.

Secundariamente generalizadas: Son aquellas crisis de inicio focal que posteriormente presenta generalización secundaria.

Las crisis focales pueden ser simples (con síntomas motores, sensoriales y somatosensoriales, autonómicos o neurovegetativo, síntomas psíquicos) y complejas (simples seguidas de compromiso de conciencia, con o sin automatismo; simples con compromiso de conciencia desde el inicio con o sin automatismo; o parciales secundariamente generalizadas).

Crisis generalizadas

La descarga involucra un gran número de neuronas en ambos hemisferios cerebrales. El EEG muestra descargas generalizadas desde el inicio. Todas muestran compromiso de conciencia menos las mioclónicas. En esta clasificación las crisis generalizadas incluyen las ausencias (típicas, atípicas, mioclónicas), mioclónicas, tónico clónicas, tónicas, clónicas, atónicas y espasmos.

No clasificadas

Aquellas que, con la información disponible, son imposibles de clasificar en las categorías anteriores.

554 |

Revisión clasificación ILAE 2010-2016

En la propuesta de clasificación de 2010, se prefiere hablar de crisis focales y no parciales, y se dividen en dos grupos: Sin y con alteración de conciencia o estado de alerta (estas últimas también llamadas discognitivas).

Las crisis neonatales ya no se consideran una entidad separada y los espasmos, que no se reconocieron específicamente en la clasificación de crisis de 1981, ahora se incluyen, utilizando el nombre de espasmos epilépticos en vez de infantiles, dado que estos pueden continuar más allá de la lactancia o incluso aparecer de novo. Se han incluido en el grupo de etiología desconocida. Se reemplaza idiopático, sintomático y criptogénico por causas genéticas, estructural-metabólica y desconocida.

En esta clasificación, no todas las epilepsias se reconocen como síndromes electroclínicos. La organización de las formas de epilepsia se hace primero por especificidad: síndromes electroclínicos, epilepsias no sindrómicas, de causa estructural-metabólica, y epilepsias de causa desconocida. Los términos catastrófico y benigno no se recomiendan.

En la clasificación de 2016 debe considerarse que mantiene el concepto de crisis: Focales, generalizadas y desconocida, el tipo de epilepsias (generalizadas, focales, combinadas, y desconocidas), los síndromes epilépticos y en todas ellas, la etiología (metabólica, estructural, genética, infecciosa inmune, desconocida). Se definen nuevas crisis focales y generalizadas, y se establece que las crisis atónicas, clónicas, espasmos epilépticos, mioclónicas y tónicas pueden ser tanto focales como generalizadas.

Diagnóstico

El diagnóstico debe integrar todos los datos disponibles tales como edad de inicio, tipo de crisis, semiología de ellas, desencadenantes, causas probables, historia familiar, hallazgos en el EEG y en las neuroimágenes (resonancia nuclear magnética).

El electroencefalograma es la prueba diagnóstica más importante para la epilepsia. 40% de los pacientes epilépticos pueden tener un EEG inicial normal, disminuyendo a 8% con EEG repetidos, videomonitorio y métodos de activación (como privación de sueño). Más de un 10% de las personas normales no epilépticas pueden tener un EEG alterado. 1% pueden tener actividad paroxística sin crisis en el EEG. Esta situación aumenta en niños a 2-4%. El video EEG prolongado está indicado en casos de alta sospecha con EEG siempre normales, en cirugía de la epilepsia y para realizar diagnósticos diferenciales con trastornos paroxísticos no epilépticos.

La RNM cerebral es la neuroimagen de elección en el estudio de las epilepsias. Efectuada con protocolo de epilepsia tiene alta resolución para visualizar lesiones estructurales tales como la esclerosis hipocampal y malformaciones del desarrollo cortical.

Tratamiento

El tratamiento con la medicación antiepiléptica se garantiza cuando se confirma el diagnóstico. Empieza con una droga que se aumenta hasta que las crisis se detengan o los efectos colaterales adversos ocurran. Si la primera droga es infructuosa, se cambia y el primero se discontinúa, la monoterapia es la meta. La opción de droga antiepiléptica depende principalmente del tipo de crisis y el diagnóstico de un síndrome específico. El costo y la preferencia del paciente para un horario de dosificación también debe ser considerado. En un paciente en tratamiento con fármacos antiepilépticos, debe realizarse un estudio rutinario con hemograma con recuento de plaquetas y pruebas hepáticas. Los niveles del fármaco en suero son útiles cuando puede haber problemas con absorción o metabolismo, se observan efectos tóxicos o aumento de crisis, y cuando el incumplimiento es sospechado.

El tratamiento quirúrgico está indicado en pacientes con epilepsias refractarias. Requiere un buen diagnóstico radiológico. Existen diferentes técnicas tanto paliativas como curativas (resección de área epileptógena, hemiferectomía, lobectomía, resección subpial, etc.).

Pronóstico

Las epilepsias primarias son normalmente benignas, resuelven en adolescencia tardía o la madurez temprana. El pronóstico para las epilepsias secundarias depende del substrato patológico subyacente. Los pacientes con epilepsias parciales secundarias a lesiones estructurales bien circunscritas pueden ser fácilmente controlados con antiepilépticos o pueden curar esencialmente por la resección quirúrgica. En conjunto, 20% de pacientes con un diagnóstico de epilepsia son controlados pobremente por los anticonvulsivantes. Son factores de mal pronóstico: la organicidad, alteraciones neurológicas y mentales, y la presencia de varios tipos de crisis (TCG, tónicas, atónicas).

Síndromes epilépticos más frecuentes

a) Primeros dos años de vida

Síndrome de West

Encefalopatía con incidencia entre 3-4,5/10.000 nacidos vivos, se caracteriza por la triada de espasmos infantiles, regresión o retraso de desarrollo psicomotor y trazado electroencefalográfico hipsarrítmico (patrón eléctrico caótico, desorganizado, hipervoltado, de espigas y poliespigas multifocales). Ocurre entre los 3 y 12 meses de edad. Los espasmos pueden ser en cluster en flexión, extensión o mixtos, asimétricos o simétricos, lo cual puede orientarnos en la etiología. Las causas son diversas, destacando malformaciones del desarrollo cortical, esclerosis tuberosa, injuria perinatal. Si no hay causa atribuible, debe considerarse realizar estudios metabólicos que incluyen láctico, amonio, cuantificación aminoácidos, ácidos orgánicos y paneles genéticos de encefalopatías. El tratamiento considera el uso de ACTH y vigabatrina, esta última como tratamiento de elección en esclerosis tuberosa, donde la tasa de respuesta puede llegar hasta el 95% de los casos. El pronóstico depende de la etiología que es el principal factor de outcome neurológico. Estudios señalan mejor outcome neurológico en casos probablemente sintomáticos *versus* sintomáticos (54%-12,5%), salvo en síndrome de Down, neurofibromatosis, leucomalacia periventricular e hipoglicemia neonatal donde el outcome es más favorable. Otros predictores de evolución es la

respuesta precoz a terapia, ausencia de otro tipo de crisis previo a los espasmos o espasmos atípicos, crisis focales o asimétricas. Entre el 50-90% evoluciona a otro tipo de epilepsia, tipo Lennox Gastaut o epilepsias focales o multifocales.

Síndrome de Dravet

Llamado también epilepsia mioclónica severa de la infancia, con una prevalencia de 1/40.900 recién nacidos vivos sin diferencia entre hombres y mujeres. Las crisis parten antes de los 18 meses, gatilladas por fiebre, focales con generalización secundaria, con alternancia hemisférica, lo cual puede orientar al diagnóstico, progresando a crisis mioclónicas y ausencias atípicas. Las crisis pueden ser gatilladas por hipertermia (fiebre, agua caliente, temperatura ambiental alta) con aparición de fotosensibilidad. El desarrollo psicomotor al inicio del cuadro es normal, pero con el progreso del cuadro puede evidenciarse regresión y retraso de desarrollo con signos piramidales y ataxia.

La mutación del gen SCN1A se encuentra en el 80% de los casos, siendo el 95% mutaciones de novo, y en el resto, de causa familiar, se puede encontrar en el espectro de las epilepsias con convulsiones febriles plus (GEFS+). El EEG puede ser normal al inicio, con enlentecimiento del ritmo de base y entre los 2-5 años paroxismos generalizados y multifocales. La neuroimagen suele ser normal con atrofia difusa en etapas más tardías del cuadro. Es una epilepsia fármacorresistente, donde los bloqueadores de canales de Na⁺ pueden exacerbar las crisis, siendo antiepilepticos de primera línea ácido valproico, clobazam, topiramato, levetiracetam y zonisamida. El stiripentol tiene un beneficio en el 69% de los casos cuando falla el tratamiento de primera línea, reduciendo el riesgo de estatus y de crisis prolongadas. Las crisis van reduciéndose en intensidad y duración, persistiendo crisis generalizadas nocturnas y sensibilidad al calor en la mitad de los casos. La discapacidad secundaria se observa en la mayoría de los pacientes.

b) Comienzo en la infancia

556 | *Síndrome panayiotopoulos o epilepsia benigna de comienzo temprano*

Corresponde al 1-2% de las epilepsias focales pediátricas con peak a los 5 años, más frecuente en niñas y con desarrollo psicomotor normal. Las crisis de predominio nocturno se caracterizan por síntomas autonómicos seguidos de desviación de la mirada, con compromiso de conciencia, y progresión a crisis hemigeneralizadas y generalizadas. La mayoría de larga duración, pero poco frecuentes (1/3 presenta solo una crisis en su vida). El EEG puede mostrar espigas focales, multifocales y occipitales o en regiones centrotemporales con fenómeno de *fixation off*. La neuroimagen en general es normal, pero frente a evoluciones atípicas debe descartarse causas secundarias. La respuesta a tratamiento es buena, siendo efectivo el uso de levetiracetam, oxcarbazepina y carbamazepina, con remisión a los dos años de inicio de cuadro. El *outcome* neurológico es bueno.

Epilepsia con espigas centrotemporales (epilepsia benigna rolándica)

Corresponde al 6-10% del total de epilepsias de la infancia con un peak entre los 7-8 años, afectando más a los hombres. Se presenta como crisis focales tipo clonías de hemicara o lengua, parestesias de lengua, labios, mejillas, disartria, con hemigeneralización (más frecuente en niños pequeños) y generalización secundaria. Las crisis ocurren al inicio del sueño o previo al despertar, con 15% de pacientes que presentan tanto crisis en vigilia como sueño. Las crisis son cortas y en *cluster* con una frecuencia baja (solo el 6% de los pacientes presentan crisis frecuentes). Existe una herencia compleja, sin identificar aun un gen causal. El EEG muestra espiga onda centrotemporales bilaterales, con aumento en etapas de sueño y con un trazado de base normal; la RNM en general no muestra lesiones, pero puede mostrar asimetría hipocampal, alteraciones de sustancia blanca o del desarrollo cortical. El tratamiento se puede plantear en crisis diurnas, frecuentes y con generalización, con antiepilepticos clásicos. El pronóstico es bueno, con remisión de 50% a los 6 años, 92% a los 12 años y 99,8% a los 18 años.

Epilepsia ausencia

Corresponden a 5-10% de las epilepsias benignas de la infancia, con peak de presentación entre los 5-7 años con predominio en mujeres. Las crisis de ausencia son las más frecuentes y

ocurren 10 a 50 veces por día, en un 30-40% pueden desarrollar crisis tonicoclónicas generalizadas, pero habitualmente no antes de la adolescencia. Las ausencias son cortas, de inicio abrupto gatilladas por hiperventilación. El EEG registra actividad rítmica delta posterior bilateral que se atenúa con la apertura ocular y aumenta con la hiperventilación. El patrón ictal es la punta onda lenta generalizada a 3 cps. La presencia de fotosensibilidad o actividad poliespicular puede sugerir evolución a epilepsia mioclónica juvenil. La etiología es genética, y la neuroimagen es normal. El tratamiento de elección es etosuximida, ácido valproico y lamotrigina. La carbamazepina, vigabatrina y fenitoína están contraindicados por exacerbar las crisis. El pronóstico es bueno, 2/3 de los niños controlan las crisis con fármacos de primera y segunda línea, otros evolucionan a epilepsia mioclónica juvenil o continúan con ausencias cortas e infrecuentes.

Síndrome de Lennox Gastaut

Corresponde al 6-7% del total de epilepsias fármacorresistentes. Presenta una incidencia de 1,9-2,1/100.000 niños, con inicio típico en la edad preescolar. Predomina en niños, encontrándose en 2/3 de los casos, en pacientes con anomalías cerebrales, 1/3 de ellos tienen historia de síndrome de West. Presenta la triada de crisis epilépticas múltiples (tónicas, atónicas, ausencias atípicas, mioclónicas), patrón electroencefalográfico característico y disfunción cognitiva. La crisis tónica (presente en un 74-90%) predomina en la noche siendo difícil su objetivación sin videomonitorio, frecuente también la presencia de estatus no convulsivo. El retraso de desarrollo es más evidente cuando clínicamente presenta retraso previo al inicio del cuadro, antecedentes de West, síntomas previos a los 3 años, alta frecuencia de crisis y estatus no convulsivo. El patrón electroencefalográfico corresponde a espiga onda lenta a 1,5-2,5 cps generalizada, con actividad rápida generalizada. El síndrome de Lennox Gastaut es fármacorresistente, siendo el tratamiento de elección ácido valproico, lamotrigina, topiramato, rufinamida, clobazam y felbamato. Etosuximida puede ser alternativa para las ausencias atípicas, y la dieta cetogénica debe considerarse precozmente, con reducción de crisis de hasta un 50%. El tratamiento quirúrgico, como la cuerpoallosotomía, puede considerarse en crisis de atonía, y el estimulador vagal puede tener un efecto en la reducción de crisis de hasta un 50%.

c) Epilepsia de comienzo en la adolescencia

Epilepsia mioclónica juvenil

Corresponde al 5-10% de las epilepsias, y se inicia entre los 12 y 18 años, en personas sanas, predominantemente mujeres. Se presenta con crisis tonicoclónicas generalizadas y mioclonías, ambas gatilladas por privación de sueño, estrés, estímulos fóticos y alcohol. El electroencefalograma muestra poliespiga y espiga, onda lenta a 4-6 cps, sobre un trazado de base normal. La respuesta fotoparoxística se ve en más del 50%. El patrón ictal corresponde a actividad de poliespiga onda que se correlaciona con las mioclonías. La terapia de elección es el ácido valproico, pero dado los efectos adversos en adolescentes, se puede optar por lamotrigina, topiramato, zonisamida o levetiracetam. Fenitoína y carbamazepina pueden exacerbar las crisis junto con desencadenantes tales como la privación de sueño. La remisión es rara, razón por la cual se opta por tratamiento a largo plazo.

Bibliografía

1. Wirrell E. Infantile, childhood, and adolescent epilepsies. *Continuum (Minneapolis)*. 2016; 22(1 Epilepsy):60-93.
2. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, et al. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017; 58(4):512-21.
3. Guerrini R, Pellacani S. Benign childhood focal epilepsies. *Epilepsia* 2012; 53(suppl 4):9-18.
4. Guía MINSAL, 2016; Programa de Epilepsia en Chile.
5. Fisher RS, Cross JH, French JA, et al. Operational classification of seizure types by the international league epilepsy: Position paper the ILAE commission for classification and terminology. *Epilepsia* 2017; 58(4):522-30.

Convulsiones febriles (CF)

Scarlett Witting E.

Definición

Las convulsiones febriles (CF) son el trastorno convulsivo más frecuente de la infancia. Se definen como crisis asociadas a fiebre, que ocurren entre los 6 meses y 5 años de edad, que no tengan una infección intracraneana, un trastorno metabólico o historia de crisis afebriles previas (Academia Americana de Pediatría 2008).

Epidemiología

La incidencia de las CF en la población general es de un 2-5%. El 90% de los niños presentan la primera CF antes de los 3 años de vida, con un peak, entre los 18 y 24 meses.

Genética

Se postula actualmente una herencia autosómica dominante con penetrancia variable. Entre un 25-40% de los niños con CF, tienen historia familiar de CF.

Tipos de convulsiones febriles

Se clasifican en simples y complejas.

Las CF simples, corresponden al 70-80% de las CF y son aquellas que:

- Son generalizadas (crisis tónicas, clónicas, sin un componente focal).
- Duración menor de 15 minutos.
- Sin recurrencia en 24 horas.

Las CF complejas, corresponden al 20-30% de las CF y son aquellas que presentan:

- Inicio focal de las crisis (16%).
- Duración mayor de 15 minutos (9%).
- Recurrencia en 24 horas (14%).
- Anormalidades en el examen neurológico en el postictal, como parálisis de Todd.

Esta clasificación se utiliza para determinar el riesgo de desarrollo posterior de epilepsia. La mayoría de las CF son tónica-clónicas generalizadas y autolimitadas, breves, de menos de 2 minutos de duración y ocurren en contexto de una infección viral respiratoria o gastrointestinal y se presentan durante las primeras 24 horas de iniciada la fiebre.

Evaluación en el servicio de urgencia

Debería enfocarse en determinar la causa de la fiebre y descartar una infección del SNC y causas agudas tóxico-metabólicas. Una historia médica enfocada en antecedentes familiares de epilepsia o CF, calendario de vacunas, uso reciente de antibióticos, duración de la crisis, características de la crisis (inicio focal, tónico-clónica o clónica), postictal prolongado o con alguna focalidad (parálisis de Todd). En el examen físico, especial cuidado en búsqueda de signos meníngeos y nivel de conciencia del niño.

Punción lumbar (PL)

Se recomienda realizar una punción lumbar en niños con una primera convulsión febril:

- En lactantes < 12 meses, ya que los signos y síntomas asociados a una meningitis pueden ser mínimos o estar ausentes a esta edad. En especial si no tiene sus vacunas al día.
- En lactantes entre 12 y 18 meses: Realizar examen físico muy prolijo, porque los signos de meningitis son muy sutiles. Si hay duda realizar PL.
- En niños mayores de 18 meses, realizar punción lumbar frente al hallazgo de signos meníngeos (rigidez de nuca, signo de Kernig o Brudzinski).
- En lactantes y niños que hayan recibido tratamiento antibiótico previo y se sospeche que esto pueda estar enmascarando una meningitis o encefalitis.

La PL está indicada en niños con una primera convulsión febril compleja o en niños que persisten con compromiso de conciencia. La incidencia de meningitis en niños con una CF simple es de 0,8% y con una CF compleja de 4,8%. El 15% de las meningitis presentan convulsiones.

Electroencefalograma

Este examen no ayuda a predecir recurrencia o desarrollo posterior de epilepsia. No se recomienda hacer de rutina este examen en niños con CF simple, pero sí solicitarlo en CF complejas, en especial en las de inicio focal y las prolongadas.

Neuroimágenes

No se recomienda realizar neuroimágenes en las CF simples. Se debería realizar una RNM cerebral en las CF complejas. En este grupo se encuentra un 15% de alteraciones.

Otros exámenes

Los exámenes de laboratorio de rutina deben solicitarse para precisar la causa de la fiebre.

Fisiopatología

Aunque el mecanismo de las CF no está aclarado, se ha demostrado que la fiebre en el cerebro produce alteraciones en canales iónicos, lo que favorecería la generación de crisis. Además, se ha comprobado en estudios animales que la interleukina 1B, que contribuye a la generación de fiebre, también aumenta la excitabilidad neuronal.

Factores de riesgo para presentar una primera convulsión febril

- Familiar de primer o segundo grado con antecedentes de convulsión febril.
- Hospitalización en neonatología > 30 días.
- Retraso de desarrollo psicomotor.
- Asistir a sala cuna.

Niños con 2 o más de estos factores tienen un 28% de posibilidades de presentar una convulsión febril.

Factores de riesgo para recurrencia de convulsiones febriles

- Historia familiar de CF.
- Inicio de CF < 18 meses.
- CF con fiebre baja (< 38,5 °C).
- Duración de la fiebre antes de CF:
 - CF en la primera hora de inicio de la fiebre: 46% riesgo de recurrencia.
 - CF entre la 1ª y 24 horas de inicio de fiebre: 25% riesgo de recurrencia.
 - CF después de las 24 horas de inicio de la fiebre: 15% riesgo de recurrencia.
 - Niños con 2 factores de riesgo: 30% de recurrencia.
 - Niños con 3 factores de riesgo: 60% de recurrencia.
 - Niño > 18 meses, sin antecedentes familiares de CF, con CF con T° > 40 °C y CF después de 1 hora del inicio de la fiebre, riesgo de recurrencia es de 15%.
 - CF en lactantes < 1 año: 50% de probabilidades de presentar otra CF.
 - CF niño > 1 año: 30% de probabilidades de presentar otra CF.
 - Niños que presentaron una segunda CF: 50% de probabilidades de presentar una tercera CF.

Convulsiones febriles y epilepsia

- 2-4% de los niños con CF presentan epilepsia posteriormente.
- 15% de niños y adultos con epilepsia tienen antecedente de CF.

Factores de riesgo para desarrollar epilepsia después de CF

- Anormalidades en el desarrollo neurológico.
- Antecedentes familiares de epilepsia.
- CF complejas.
- Duración de la fiebre.

Tratamiento

- Manejo agudo de una CF. Si la CF dura más de 5 minutos o el niño ingresa al Servicio de Urgencia convulsionando, se despeja vía aérea, se administra oxígeno y se indica benzodiazepinas:
 - Diazepam ev, 0,3 mg/kg/dosis o rectal 0,5 mg/kg/dosis.
 - Lorazepam 0,1 mg/kg/dosis.
 - Midazolam bucal 0,1-0,2 mg/kg/dosis.
- El uso de antipiréticos, NO es efectivo en la prevención de CF recurrentes.
- Profilaxis: Las crisis febriles simples no requieren tratamiento profiláctico. Este tratamiento debería plantearse en los niños que han presentado convulsiones febriles complejas, en los niños con anormalidades neurológicas, en niños menores de 1 año, y en niños con CF recurrentes. Este puede ser intermitente (solo durante el cuadro febril) o continuo.
- Uso intermitente de fármacos antiepilépticos durante el cuadro febril:
 - Se puede usar diazepam oral (0,3 mg/kg/dosis) cada 8 horas durante el cuadro febril o clobazam oral 0,5 -1 mg/kg/día cada 8 horas.
- Tratamiento continuo con fármacos antiepilépticos.
 - Fenobarbital (5 mg/kg/día): Es efectivo en prevenir la recurrencia de las CF y reduce la tasa de recurrencia de un 25% a un 5% en un año.
 - Ácido valproico (15-30 mg/kg/día): Reduce la recurrencia de CF a un 4% vs 35% del grupo control. Tiene similar efectividad al fenobarbital en disminuir las recurrencias de CF.
 - El levetiracetam es una buena alternativa en dosis entre 20-40 mg/kg/día dividido en dos dosis.

560

Aunque existan terapias efectivas que pueden prevenir las recurrencias de CF, los efectos adversos potenciales de estas terapias no son comparables con los beneficios.

No existe evidencia que algún tratamiento disminuya las posibilidades de epilepsia futura.

Basado en los riesgos y beneficios, ningún tratamiento anticonvulsivante, ni continuo, ni intermitente, es recomendado para niños con una o más CF simple.

Bibliografía

1. Natsume J, Hamano SI, Iyoda K, et al. New guidelines for management of febrile seizures in Japan. *Brain Dev* 2017;39(1):2-9.
2. Kimia AA, Bachur RG, Torres A, Harper MB. Febrile seizures: emergency medicine perspective. *Curr Opin Pediatr* 2015;27(3):292-7.
3. Wilmshurst JM, Gaillard WD, Vinayan KP, et al. Summary of recommendations for the management of infantile seizures: Task Force Report for the ILAE Commission of Pediatrics. *Epilepsia* 2015;56(8):1185-97.
4. Chung S. Febrile seizures. *Korean J Pediatr* 2014;57(9):384-95.
5. Oluwabusi T, Sood SK. Update on the management of simple febrile seizures: emphasis on minimal intervention. *Curr Opin Pediatr* 2012;24(2):259-65.

Definición clínica

Detención de la respiración por 20 segundos o de menor duración si se asocia a bradicardia, cianosis, palidez y/o marcada hipotonía.

Definición polisomnográfica

Detención de la respiración por más de 2 ciclos respiratorios.
El concepto de pausa respiratoria es confuso, se recomienda el término apnea.

Epidemiología

Patología prevalente durante el primer año de vida. Incidencia: 1,6/1.000 RNV.
Motivo de consulta frecuente en servicios de urgencia pediátricos.
Más frecuente en varones: 5% a 10%.
Edad de inicio más frecuente: 4 y 8 semanas de vida.
7% requiere maniobra de reanimación, 15% recurre durante el primer año y el 85% recurre dentro de las primeras 24 horas.

Clasificación de apnea según su forma de presentación

- *Apnea central*: Cese de la respiración sin esfuerzo respiratorio asociado.
- *Apnea obstructiva*: Cese del flujo aéreo nasal con esfuerzo respiratorio asociado.
- *Apnea mixta*: Combinación de apnea central y obstructiva.
- *Hipoapnea*: Disminución del flujo aéreo nasal asociado a disminución de la excursión respiratoria, a desaturación de oxígeno de 3 puntos o más, bradicardia o despertar.

561

Respiración periódica

Patrón de respiración durante el sueño, en el cual se producen 3 o más pausas respiratorias de más de 3 segundos de duración en un periodo de 20 segundos.

Este patrón respiratorio es muy común en los lactantes prematuros (25-50%).

Esta incidencia disminuye después de las 36 semanas de gestación, pero se puede mantener durante los primeros 6 meses.

Polisomnografía, valores normales

Niños menores de 1 año: Índice de eventos respiratorios (IER) menor 5 eventos/hora. Porcentaje de respiración periódica menor al 4% (2%-6%) del tiempo total de sueño.

Niños mayores de 1 año: IER menor de 1 evento/hora.

Este examen no ha demostrado ser útil en predecir nuevos episodios de ALTE ni en prevenir riesgo de muerte súbita.

Apnea del prematuro

Apnea que ocurre en el recién nacido menor de 37 semanas.

Se produce por la suma de varios factores: Inmadurez del centro respiratorio, volumen pulmonar espiratorio bajo, inmadurez en la coordinación de la succión, deglución y la respiración, inmadurez en el quimiorreflejo laríngeo y fatigabilidad diafragmática.

Factores adicionales: Obstrucción de vía aérea superior, persistencia de la respuesta fetal a la hipoxia, cercanía entre los niveles eupneicos y apneicos de CO₂.

Prevalencia: < de 31 semanas: 50-80%; > de 32 semanas: 22-45%; 34-35 semanas: 7-17%.

Bradycardia: Disminución de la frecuencia cardíaca bajo 30 lpm de la frecuencia promedio.

Saturación mínima > 80% o desaturación máxima no menor a 85% por más de 5 segundos.

Se ha relacionado con retinopatía del prematuro y menor outcome neurológico. El uso de ventilación mecánica se ha relacionado con displasia broncopulmonar (DBP).

Condiciones que pueden perpetuar la apnea del prematuro: Infecciones, anemia, enterocolitis necrosante, hipoglicemia, magnesio y otras enfermedades metabólicas. Síndrome de distrés respiratorio, reflujo gastroesofágico. Enfermedades neurológicas, anomalías craneofaciales, genopatías.

Tratamiento: Ventilación mecánica-CPAP.

Farmacológico: Cafeína: Tratamiento de elección. Carga: 20-40 mg/kg ev en 30 min. Mantenimiento: 5-10 mg/kg/dosis ev o vo. Se ha relacionado con mejoría del outcome neurológico y disminuye la DBP.

Teofilina: Carga: 6-8 mg/kg. Mantenimiento: 1-3 mg/kg/dosis cada 6 a 8 horas ev.

Doxapram: Se usa de 3^{era} línea. No ha demostrado ventaja sobre las anteriores.

Suspender a las 36 semanas y dejar en observación durante 7 días.

ALTE (apparent life threatening event)

Episodio aterrador para el observador que se caracteriza por la combinación de:

- Apnea (central, ocasionalmente obstructiva).
- Cambio de color (usualmente cianótico o pálido).
- Cambios en el tono muscular (frecuentemente hipotonía).
- Atragantamiento o arcadas.
- Necesita de una estimulación vigorosa o reanimación boca a boca.
- No representa un diagnóstico específico sino la descripción de un evento.

Representa: 1% de consulta SUI. 2% de hospitalizados.

Criterios de hospitalización: Empleo de RCP o estimulación vigorosa. Antecedente de prematuridad. Menos de 43 semanas de EGC. Menor de 2 meses. Recurrencia. Hermano fallecido por muerte súbita. Condición patológica asociada. Sospecha de maltrato infantil. Factores de riesgo social

BRUE (brief resolved unexplained event)

Episodio que ocurre en el menor de 1 año y se caracteriza por la combinación de:

- Respiración ausente, disminuida o irregular.
- Cambio de color (usualmente cianótico o pálido).
- Cambios en el tono muscular (frecuentemente hipotonía).
- Disminución en el nivel de conciencia.

No tiene causa asociada.

Clasifica alto y bajo riesgo; los pacientes de bajo riesgo son mayores de 60 días, RNPT mayores de 32 semanas o postérmino menores de 45 semanas, sin eventos previos, menor a 1 minuto de duración, sin necesidad de RCP e historia o examen físico normal.

Flujograma está publicado por la Academia Americana de Pediatría (AAP) para los pacientes de bajo riesgo: Se debería educar a los padres en el concepto de BRUE y enseñar RCP básica. También se podría, si existe el recurso, tomar examen de IFD para *bordetella pertussis* y ECG, y hacer una monitorización breve con oximetría de pulso. No se debería hospitalizar, ni realizar otro tipo de exámenes, ni recomendar uso de monitor.

Síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL)

Muerte inesperada de un lactante menor de 1 año de causa inexplicable, después de una investigación que incluye: Autopsia, examen del lugar de fallecimiento y revisión de la historia clínica.

7% de los niños con muerte súbita presentaron un episodio de ALTE previo.

Frecuencia mundial: 0,5/1.000 RNV. Frecuencia en Chile: 0,45/1.000 RNV.

El evento ocurre en un lactante en edad de riesgo, con predisposición genética asociado a algún factor ambiental.

Factores de riesgo: Sexo masculino, entre 2 y 4 meses de edad. Familiar en 1^{er} grado. prematuridad, bajo peso al nacer. Múltipara, madre adolescente. Contaminación intradomiciliaria, madre fumadora y tabaquismo intradomiciliario.

Medidas de prevención: Dormir boca arriba, usar chupete, evitar sobreabrigo, colchon firme, evitar el colecho, evitar contaminación domiciliaria, evitar tabaquismo materno e intradomiciliario.

Monitor de apnea

Estudios epidemiológicos no han demostrado un impacto del uso de monitor de apnea en la incidencia de muerte súbita.

Recomendaciones AAP

1. No debe ser indicado para prevenir SMSL.
2. El monitor debe tener un equipo que grabe los eventos.
3. Los padres deben ser informados que el monitor no previene el SMSL.
4. Los pediatras deben promover los factores que disminuyen el riesgo de SMSL.

Pacientes que requieren monitor de apnea

1. ALTE en prematuros hasta que cumplan 43 semanas de edad gestacional.
2. Lactante que haya experimentado un ALTE idiopático.
3. Lactante que haya experimentado ALTE con antecedente de hermano fallecido por MS.
4. Lactante que haya experimentado ALTE con traqueostomía o con anomalías anatómicas que sean vulnerables a compromiso de la vía aérea.
5. Lactantes que hayan experimentado ALTE con enfermedades neurológicas o metabólicas que afecten el control de la respiración.
6. Lactantes con enfermedad crónica pulmonar (displasia broncopulmonar), especialmente los que requieren suplementación de oxígeno, AVNI (asistencia ventilatoria no invasiva) o ventilación mecánica (VM).

El programa de egreso domiciliario debe controlar los factores de riesgo de SMSL, velar por el tratamiento específico del evento, realizar el curso de RCP para padres y cuidadores, enlazar sistema de emergencia/centro de derivación y vigilar el uso del monitor domiciliario sobre todo en la 1^a semana.

Valores de las alarmas: Frecuencia cardíaca, rango normal 70 a 200 lpm. Apnea mayor a 20 segundos. Tener en cuenta que el 66% de las veces la alarma se debe a pérdida de señal del monitor.

Se puede suspender monitor: 6 semanas después del último episodio de apnea o bradicardia debidamente registrado. 3 meses de vida sin factores de riesgo o a los 6 meses de vida con factores de riesgo. Hasta la edad que haya fallecido el hermano de MS. Un mes después de haber suspendido las xantinas. Mientras use soporte ventilatorio u oxígeno.

Bibliografía

1. Brockmann P, Abara S, Campos C, et al. Consenso sobre el manejo de eventos de aparente amenaza a la vida del lactante (ALTE) Comisión de Sueño, Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica 2013. Rev Chil pediatr 2014; 85(3):378-87.
2. Tieder JS, Bonkowsky JL, Etzel RA, et al. Brief resolved unexplained events (formerly apparent life-threatening events) and evaluation of lower-risk infants: Executive summary. Pediatrics 2016; 137(5):e20160591.
3. Brockmann P, Oyarzún M, Villarroel L, Bertrand P. Síndrome de muerte súbita del lactante: prevalencia y cambios en los últimos años en Chile. Rev Med Chile 2013; 141:589-94.
4. Atik A, Harding R, De Matteo R, et al. Caffeine for apnea of prematurity: Effects on the developing brain. Neurotoxicology 2017; 58:94-102.
5. Tieder JS, Altman RL, Bonkowsky JL, et al. Management of apparent life-threatening events in infants: A systematic review. J Pediatr 2013;163:94-9.

Ataxia aguda en pediatría

Paola Santander V.

La ataxia se refiere a la anomalía de la organización o modulación del movimiento y es aguda cuando presenta menos de 72 horas de evolución de los síntomas. Es comúnmente atribuible a disfunción cerebelar, pero debemos considerar que lesiones a otros niveles del sistema nervioso resultan también en incoordinación motora.

En la infancia es una patología de consulta en el servicio de urgencia, por lo que debemos establecer claramente el enfrentamiento diagnóstico y terapéutico al momento de evaluar al paciente. La aproximación diagnóstica debe determinar el perfil temporal y la presencia o ausencia de anomalías neurológicas asociadas.

En la anamnesis es importante obtener antecedentes de infección sistémica (fiebre, rash, síntomas respiratorios o gastrointestinales), inmunizaciones recientes, contusiones o traumatismo de cabeza y cervical, cefalea, vómitos, exposición a medicamentos, alcohol y agentes químicos del hogar. En el examen neurológico es relevante observar signos de disfunción cerebelar como anomalías de la marcha, dismetría, temblor de intención, disdiadococinecia, disartria y nistagmus, además de otros signos neurológicos acompañantes.

El diagnóstico diferencial de las ataxias agudas incluye tanto procesos benignos como graves. Existen causas graves a descartar de ataxia aguda que incluyen infecciones del sistema nervioso central y lesiones tumorales.

Las causas más frecuentes de ataxia aguda en la infancia son las posinfecciosas y las secundarias a la ingestión de tóxicos. Entre las etiologías de las ataxias agudas se deben considerar los siguientes diagnósticos diferenciales:

564

- a) Infecciosas-autoinmunes: Ataxia cerebelosa aguda postinfecciosa, encefalomiелitis aguda diseminada, encefalitis-meningitis, esclerosis múltiple.
- b) Intoxicaciones: Drogas, alcohol, monóxido de carbono.
- c) Lesiones del sistema nervioso central: Tumores, abscesos, alteraciones vasculares.
- d) Traumatismos-accidente vascular: Hemorragia cerebelosa, hematoma de fosa posterior, diseción vertebrobasilar.
- e) Trastornos paraneoplásicos: Síndrome opsoclonus-mioclonus.
- f) Hidrocefalia.
- g) Síndrome Miller Fisher (errores innatos del metabolismo).
- h) Otras alteraciones: Migraña vertebrobasilar, vértigo paroxístico benigno, etc.

1) Infecciosas-autoinmune

Ataxia aguda postinfecciosa: Es la causa más común de ataxia aguda, en el 40% de los casos. Es más frecuente en niños entre 2 a 4 años, aunque también puede ocurrir en niños mayores y adultos, principalmente después de una infección viral o posinmunización. Existe antecedente de infección entre 5 a 21 días previo a la aparición de las manifestaciones clínicas en aproximadamente un 70% de los casos. Numerosos agentes infecciosos han sido implicados en su patogénesis.

Dentro de las etiologías más comunes se encuentra la varicela, desde un 26% hasta 54% de los casos. La siguen en frecuencia las infecciones virales inespecíficas, posinfecciones del tracto respiratorio superior y gastrointestinales, virus influenza, virus respiratorio sincicial. Menos frecuente infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*, enterovirus y virus Epstein Barr. Otros agentes implicados son herpes simplex, rotavirus, citomegalovirus, parvovirus B19, hepatitis A, *Streptococcum pneumoniae*.

y *Neisseria meningitidis*, sarampión, rubéola, parotiditis entre otros. Debemos considerar que las infecciones bacterianas del sistema nervioso central se pueden expresar como ataxia aguda y ésta ser una manifestación de una meningitis aguda.

Estudios de ataxia postinfecciosa sugieren la hipótesis de un proceso autoinmune, debido a una reacción cruzada de anticuerpos contra epítomos del cerebelo, en el que se identifican los autoanticuerpos específicos aisladamente. En relación a la duración de la ataxia, ésta varía según diferentes estudios desde 15 días a dos o tres meses.

Encefalomiелitis aguda diseminada: En la encefalomiелitis aguda diseminada la ataxia es una manifestación común de la enfermedad, que ocurre en fase postinfecciosa, habitualmente acompañada de otros signos y síntomas neurológicos como compromiso de conciencia y compromiso neurológico multifocal. El paciente puede presentar convulsiones, compromiso de nervios craneanos, hemiparesia y el estudio de neuroimágenes muestran focos de desmielinización característica de esta enfermedad.

2) Intoxicaciones

El segundo grupo en frecuencia de las causas de ataxia aguda son las intoxicaciones. El 32,5% de los casos es atribuible a la ingestión de drogas. La ingesta accidental es más frecuente en menores de 6 años y el abuso de sustancias en adolescentes. Los medicamentos son causa frecuente, entre ellos las benzodiazepinas y entre otros la ingesta alcohólica. Medicamentos a considerar: benzodiazepinas, antidepresivos, anticonvulsivantes, antihistamínicos. Tóxicos a considerar: alcohol, monóxido de carbono, insecticidas organofosforados.

3) Lesiones tumorales del sistema nervioso

Los tumores de la fosa posterior usualmente presentan ataxia lentamente progresiva y síntomas que aumentan la presión intracraneana. Se acompañan de síntomas como cefalea, irritabilidad, hidrocefalo y anormalidades en el examen neurológico.

4) Trauma y accidente vascular

La ataxia secundaria a traumatismo encefalocraneano requiere de estudio con neuroimagen para descartar un proceso neuroquirúrgico, ya que puede ser la manifestación de procesos hemorrágicos y/o trombóticos. Los más frecuentes a descartar son hemorragia cerebelosa, hematomas de la fosa posterior y/o disección vertebrobasilar. Además, es útil el estudio de neuroimágenes en pacientes que se sospeche hidrocefalia, tumores, abscesos, alteraciones vasculares y otras entidades menos frecuentes como la ataxia infantil con hipomielinización del sistema nervioso central.

5) Síndrome opsoclonus mioclonus

La ataxia aguda en el síndrome cerebelar paraneoplásico se asocia a opsoclonus (movimiento ocular conjugado multidireccional). Al menos en el 50% de los pacientes el síndrome de opsoclonus-mioclonus es la manifestación de un neuroblastoma o ganglioneuroblastoma (mediastino o abdomen).

6) Síndrome de Miller Fisher

La variante Miller Fisher del síndrome de Guillain-Barré ocurre entre 5 a 10 días después de una enfermedad infecciosa (a menudo gastroenteritis por *Campylobacter*), se define por la tríada de ataxia, arreflexia y oftalmoplejía. La mirada vertical es más comúnmente afectada. La ataxia es a menudo más marcada en las extremidades. Este fenómeno postinfeccioso mediado por el sistema inmune está relacionado con anticuerpos contra el gangliósido GQ1b de la mielina en más del 90% de los casos.

7) Ataxia aguda intermitente y/o recurrente

Representa un grupo de patologías que requieren de un enfrentamiento diagnóstico diferente, entre las que se encuentran la migraña o equivalentes (migraña basilar, vértigo paroxístico benigno), desórdenes metabólicos (aminoacidopatías, defectos del ciclo de la urea, enfermedades mitocondriales, etc.), ataxias episódicas de origen genético tipo 1 y 2, entre otras.

Comentario

En suma, las ataxias de aparición aguda son motivo de consulta en el servicio de urgencia pediátrico. Las ataxias agudas postinfecciosas y por intoxicación son las más usuales, y siguen por lo general un curso benigno y autolimitado. La historia clínica completa y la exploración neurológica detallada nos orientarán hacia la etiología y en función de ésta al uso adecuado de los estudios complementarios, considerar estudios de neuroimágenes, estudio toxicológico, así como el estudio de líquido cefalorraquídeo según corresponda para así, según la orientación inicial, llegar a su etiología y diferentes tratamientos según la causa subyacente.

Bibliografía

1. Pavone P, Praticò AD, Pavone V, et al. Ataxia in children: early recognition and clinical evaluation. *Ital J Pediatr* 2017; 43(1):6.
2. García-Iñiguez JP, López-Pisón FJ, Madurga Revilla P, et al. Cerebellitis aguda en Pediatría: nuestra experiencia. *Neurología* 2017; doi: 10.1016/j.nrl.2017.01.006.
3. Bozzola E, Bozzola M, Tozzi AE, et al. Acute cerebellitis in varicella: a ten year case series and systematic review of the literature. *Ital J Pediatr* 2014;40:57.
4. Betancourt Fursow Y, Jiménez León JC, Jiménez Betancourt CS. Ataxias agudas en la infancia: Actualización en neurología infantil. *Medicina (Buenos Aires)* 2013; 73(Supl. I):30-7.
5. Ryan MM, Engle EC. Topical review: Acute ataxia in childhood. *J Child Neurol* 2003; 18:309-16.

Se denomina parálisis cerebral (PC) a una secuela motora que puede ser evolutiva en el tiempo, secundaria a lesión estática del sistema nervioso central (SNC) que se encuentra en desarrollo, antes de los 5 años de vida. Tiene una incidencia de 1,5 a 3,0 por cada 1.000 nacidos vivos a nivel general, aumentando a un rango entre 40 y 100 por cada 1.000 nacidos vivos en los de muy bajo peso o prematuros extremos. La frecuencia aumenta desde 0,2% en una gestación única a 8% en los nacimientos cuádruples.

Se puede clasificar, según el momento en que se produjo la noxa (en prenatal, perinatal o posnatal), la etiología o la secuela motora; se prefiere esta última ya que permite enfocarla mejor, desde el punto de vista del tratamiento y la rehabilitación.

Según los síntomas motores, la PC se puede clasificar en tres grupos que va a depender de la región del cerebro afectada (Figura 1).

Clasificación

Según el tipo de secuela motora se clasifican en 4 grupos. Cada grupo tiene características clínicas distintas y se asocia a complicaciones neurológicas y no neurológicas singulares lo que nos permite enfocarnos en su tratamiento y rehabilitación. Además, manejar las complicaciones precozmente para lograr el mejor pronóstico neurológico y rehabilitación del paciente.

1. PC espástica

- Tetraparesias espásticas representan un 58% de las PC espástica y se caracteriza por el compromiso de las cuatro extremidades. La tetraparesia espástica, se presenta en un 49% del total de los casos con parálisis. Se asocia a signos pseudobulbares, trastornos de la deglución, microcefalia, epilepsia y retardo mental. Además de complicaciones no neurológicas como escoliosis, contracturas de distintas articulaciones y subluxación de cadera. Suele acompañarse de cuadros respiratorios a repetición, infecciones urinarias y complicaciones gastroenterológicas como constipación.
- Diplejia espástica representa el 30% de las PC espástica. En este grupo se comprometen las cuatro extremidades siendo mucho más marcado el compromiso de las extremidades inferiores. Se asocia principalmente a la prematurez o a los niños con muy bajo peso al nacer. El cuadro clínico se caracteriza por un retraso del desarrollo psicomotor, tanto en la marcha como en la motricidad fina, tiene menos incidencia de discapacidad cognitiva que la tetraparesia espástica. Puede llegar hasta un 33%, en general disarmónico, con menor rendimiento en el desarrollo visuoespacial.
- Hemiplejia espástica, representa el 33% de las PC, compromete todo un hemicuerpo que podría ser con o sin compromiso facial, un 33% presenta epilepsia y un 28% tiene retardo mental.

2. PC diskinéctica

Corresponde al 7%, caracterizada por movimientos involuntarios extrapiramidales, siendo los más frecuentes las distonías y más raramente corea. Se caracteriza por un retraso del desarrollo psicomotor y se asocia a trastornos del lenguaje y del habla principalmente disartria. Si bien este tipo de parálisis cerebral tiene un compromiso cognitivo mucho menor que las anteriores, el compromiso piramidal principalmente las distonías son altamente invalidantes y de difícil manejo.

3. PC atáxica

4. PC mixta

Corresponde a las que tienen más de una secuela motora, pero predomina uno sobre el resto.

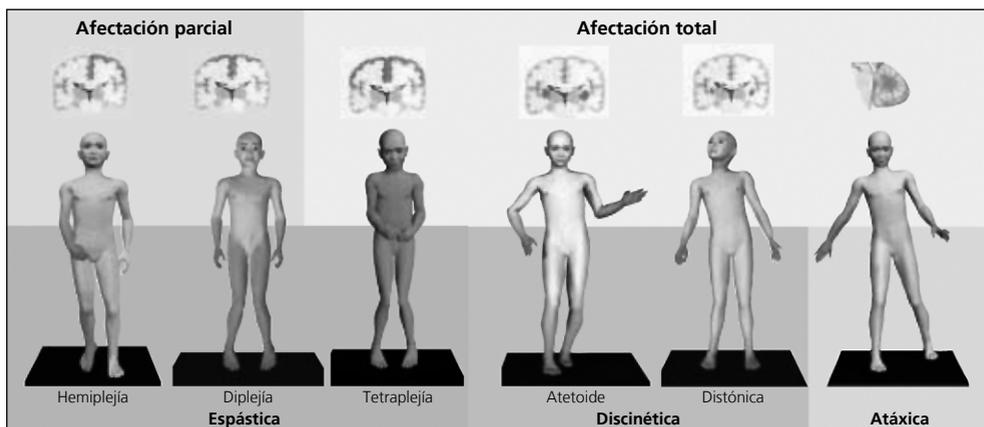


Figura 1.

Características clínicas de los pacientes con parálisis cerebral

Tipo	Subtipo	Características clínicas	Síntomas asociados
Espástica	Dipléjica	Espasticidad de predominio de las extremidades inferiores	30% tienen retardo mental y 28% epilepsia
	Hemipléjica	Espasticidad unilateral, puede haber alteración del campo visual o trastorno del lenguaje	40% tiene retardo mental, logra marcha independiente y control esfinteriano
	Tetraparesia	Espasticidad de las cuatro extremidades	Sobre el 50% requiere apoyo para la deambulación, 25% no la logra, sobre el 50% tiene algún grado de déficit sensorial y 75% tiene epilepsia y retardo mental
Diskinética		Coreas, atetosis o disfonías	Casi el 100% tiene trastorno del lenguaje, entre el 30 y 70% tiene algún grado de retardo mental
Atáxica		Trastorno del equilibrio o propiocepción	Tiene frecuentemente trastorno de la deglución, trastorno de la coordinación y casi nunca logran la marcha independiente

568

Etiología

Las causas de la PC son múltiples. La más frecuente actualmente es la prematuridad y los niños de muy bajo peso al nacer. Junto a ello, las complicaciones dentro de este período, principalmente hemorragias intracerebrales que se producen en el período de recién nacido y la leucomalacia periventricular. La segunda causa y que es más importante en los países en desarrollo es la encefalopatía hipóxica isquémica. Dentro del grupo de otras causas aparecen las malformaciones cerebrales, el trauma y las infecciones perinatales.

Tratamiento

El tratamiento es principalmente multidisciplinario y requiere la participación del equipo de rehabilitación, siendo fundamental la participación de especialistas en fisioterapia, kinesiología, terapia ocupacional y fonología. Es fundamental el manejo del pediatra y de las distintas subespe-

cialidades ya que las complicaciones no neurológicas son muy frecuentes. Desde el punto de vista neurológico es importante el manejo de la epilepsia para lo que se cuenta con distintos fármacos y esquemas de manejo que van a depender del tipo de crisis y de las características eléctricas de las crisis. Además del manejo de los movimientos anormales de origen extrapiramidal que en general es muy difícil. Para el mejor tratamiento es fundamental la participación de la familia ya que si no existe su compromiso, todo lo que hagan los equipos de rehabilitación no tendrán los resultados esperados.

En nuestro país, hay numerosos niños con esta patología, que requieren un tratamiento multidisciplinario; el grupo familiar también necesita apoyo y educación, para aprender a manejar adecuadamente a este tipo de pacientes y poder darles la mejor calidad de vida que se le pueda ofrecer, dentro de sus limitaciones.

Causas de la parálisis cerebral

Prenatal	Perinatal	Posnatal
Hipoxia	Asfixia	Asfixia
Trastornos genéticos	Prematuro < 32 semanas o < 2.500 g	Convulsiones neonatales
Gestaciones múltiples	Incompatibilidad sanguínea	Accidentes cerebrovasculares
Infecciones intrauterinas	Infecciones	Hiperbilirrubinemia
Desórdenes tromboticos	Presentaciones fetales anormales	Sepsis
Exposición a teratógenos	Desprendimiento de placenta	Distrés respiratorio
Fiebre materna	Parto instrumentalizado	Meningitis
Exposición a toxinas		

Bibliografía

1. Braddom's Rehabilitation Care: A Clinical Handbook, 2017. Cifu D, Lew HL, eds. 1ª edición. Elsevier.
2. van Lieshout P, Candundo H, Martino R, Shin S, Barakat-Haddad C. Onset factors in cerebral palsy: A systematic review. *Neurotoxicology* 2017; 61:47-53.
3. Poirot I, Laudy V, Rabilloud M, et al. Prevalence of pain in 240 non-ambulatory children with severe cerebral palsy. *Ann Phys Rehabil Med* 2017; 60(6):371-5.
4. Smith M, Kurian MA. The medical management of cerebral palsy. *Paediatrics Child Health* 2016; 26(9):378-82.
5. Cremer N, Hurvitz EA, Peterson MD. Multimorbidity in middle-aged adults with cerebral palsy. *Am J Med* 2017; 130(6):744.

Estatus distónico en pediatría

Daniela Muñoz Ch.

La distonía es un trastorno del movimiento hipercinético, se caracteriza por contracciones musculares involuntarias sostenidas o intermitentes que provocan movimientos de torsión repetitivos y posturas anormales.

El estatus distónico (ED) es una emergencia médica poco frecuente con importante morbimortalidad ligada a complicaciones metabólicas y/o respiratorias. Se caracteriza por distonías que son generalizadas, sostenidas y refractarias al tratamiento médico.

Características clínicas

El ED usualmente ocurre en pacientes con trastornos del movimiento y con el antecedente de haber presentado distonías en su evolución. Es una emergencia médica que puede afectar tanto a paciente con distonía primaria como secundaria, de etiología progresiva o no progresiva.

No existen criterios diagnósticos para su reconocimiento, pero entre sus características clínicas destaca la presencia de distonías muy dolorosas que interfieren frecuentemente con la respiración, y que causan alteraciones metabólicas como hipertermia, deshidratación, insuficiencia respiratoria y falla renal aguda secundaria a rabdomiólisis.

La presentación de novo de un paciente en ED es rara. La edad media de presentación es 14 años. El ED tiende a ocurrir en pacientes con antecedente de distonías severas o mal controladas, en un tercio de los eventos no es posible encontrar un gatillante. Entre los eventos provocados, los desencadenantes más frecuentes son infección (50%) y cambio de tratamiento farmacológico (30%), tanto retirada como inicio, incluyendo fármacos como pimozide, haloperidol, litio, tetrabenazina, clonazepam, D-penicilamida (principalmente en pacientes con enfermedad de Wilson). Otros factores que pueden asociarse incluyen procedimientos quirúrgicos, traumatismos, estrés y complicación de la instalación de un estimulador cerebral profundo (DBS).

570 |

En algunos pacientes puede producirse un pródromo de ED, donde las distonías se hacen más intensas que lo habitual, pero no tan grave como en el ED. Una vez que el ED comienza, dura generalmente 2-4 semanas con la recuperación gradual. Sin embargo, incluso con tratamiento, la mortalidad es de 10%. Si el paciente sobrevive, puede regresar a su nivel basal de distonía (recuperación completa) o quedar con algún déficit residual (recuperación parcial). Las recaídas son comunes, y los pacientes con historia de un evento deben ser monitoreados por posibles recurrencias.

Etiología

Las patologías que pueden asociarse a ED son diversas, incluyen distonías primarias o secundarias, como mutación del gen DYT1, enfermedades heredo-degenerativas como la enfermedad de Wilson, neurodegeneración con acumulación de hierro cerebral, trastornos mitocondriales, parálisis cerebral (CP), entre otras. Sin embargo, cualquier forma de distonía tiene el potencial de convertirse en ED.

Complicaciones

Las distonías durante el ED dan lugar a complicaciones que pueden tener riesgo vital. Las distonías generalizadas severas pueden causar compromiso respiratorio y trastornos metabólicos graves con insuficiencia renal. El estudio inicial se basa en la consideración de las complicaciones, la necesidad de monitoreo, medidas de apoyo y los posibles factores desencadenantes.

La insuficiencia respiratoria puede deberse a espasmos distónicos bulbares (faringeos, larín-

geos), espasmos de musculatura torácica respiratorios, distonía del diafragma, fatiga generalizada, neumonía aspirativa y el uso de fármacos altamente sedantes y relajantes utilizados para controlar el ED. El estudio de las posibles complicaciones respiratorias incluyen la radiografía de tórax, la oximetría de pulso y la monitorización de los gases sanguíneos, todo lo cual debe formar parte de las medidas de apoyo iniciales y continuas.

Los trastornos bioquímicos debido a la rabdomiólisis significativa incluyen creatinquinasa elevada (generalmente > 5 veces el rango normal), mioglobinemias, mioglobinuria, anomalías electrolíticas y trastornos ácido-base con posible insuficiencia renal. La contracción muscular sostenida puede conducir a hiperpirexia y deshidratación.

Los pacientes con ED son vulnerables a complicaciones secundarias tales como disfagia, anartria, trombosis, sangrado gástrico, fracturas y sepsis. Algunos pacientes requieren traqueotomía o gastrostomía y algunos experimentan efectos secundarios o complicaciones graves del tratamiento.

Diagnóstico diferencial

Existen diferentes trastornos del movimiento que pueden ser graves y tener complicaciones similares al ED, entre ellos están el síndrome neuroléptico maligno, el síndrome serotoninérgico, la hipertermia maligna y la extracción intratecal de baclofeno. Las reacciones distónicas agudas (generalmente secundarias a fármacos) surgen dramáticamente y pueden causar síntomas distónicos severos.

Tratamiento

Una vez que se identifica el ED, el manejo debe ser precoz. Se requiere hospitalización y los pacientes deben ser admitidos en la unidad de cuidados intensivos. Si bien no existen guías de manejo específico, se sugiere diferenciar el manejo en períodos agudos y subagudos, diferenciando las medidas a tomar las primeras 24 horas (estabilización, medidas de apoyo y tratamientos temporales), frente a las 2-4 semanas siguientes (medicamentos específicos de la distonía). Esta distinción refleja el carácter crítico de las decisiones que deben tomarse en las primeras 24 horas para minimizar la morbilidad y la mortalidad.

Estabilización y medidas de apoyo

Con el fin de controlar un episodio de ED con la mayor seguridad posible, el manejo inmediato de las complicaciones es primordial. Dependiendo de la indicación clínica (compromiso respiratorio o sistémico, necesidad de sedación), las medidas iniciales de estabilización a menudo, pero no siempre, implican intubación y ventilación mecánica. Reanimación con líquidos intravenosos, antibióticos, necesidades nutricionales (nasogástricas o parenterales) y antipiréticos deben proporcionarse tempranamente. La rabdomiólisis requiere terapia específica (por ejemplo, líquidos intravenosos, alcalinización de la orina y/o diálisis en la insuficiencia renal aguda). Los factores desencadenantes y otras complicaciones deben prevenirse o identificarse y tratarse específicamente.

Tratamientos temporales

ED puede tener efectos potencialmente mortales porque la contracción sostenida del músculo activo conduce al agotamiento y a rabdomiólisis. Dependiendo del estado clínico y las complicaciones, una medida inicial importante es la sedación. Se sugiere el uso de hidrato de cloral a través de una sonda nasogástrica. También se describe el uso de clonidina oral, enteral o endovenosa.

Cuando se requiere un tratamiento más agresivo, la sedación más profunda y la relajación muscular son las medidas indicadas para lograr una pronta resolución de los espasmos distónicos. Las benzodiazepinas, en especial, el midazolam intravenoso continuo se elige generalmente debido a su efecto relajante muscular, inicio rápido de la acción y a una vida media corta, y debe ser titulado eficazmente para controlar espasmos distónicos. Si no se logra respuesta se sugiere uso de agentes anestésicos (por ejemplo propofol), seguidos por agentes bloqueadores neuromusculares no despolarizantes (ej. pancuronio).

Medicamentos específicos de la distonía

Aunque la clonidina y el midazolam también tienen propiedades antidistónicas específicas a veces eficaces y pueden controlar un episodio de ED, también se recomiendan otros agentes antidistónicos orales específicos. La variedad de fármacos utilizados es amplia y al no ser invasivos, su uso debe considerarse como primera línea y deben ser considerados antes de la cirugía. Estos medicamentos deben ser indicados una vez que se han alcanzado las medidas de estabilización. Los fármacos de mayor éxito, usados en forma aislada o en combinación, incluyen anticolinérgicos (trihexifenidilo), bloqueadores de dopamina (haloperidol o pimozide) y depletores de catecolamina (tetrabenazina). La combinación de estos tres tipos de fármacos se conoce como "cóctel Marsden". También se ha sugerido el uso de otras benzodiazepinas (clonazepam, diazepam), baclofeno oral, levodopa o levodopa-carbidopa, anticonvulsivantes (incluyendo ácido valproico, carbamazepina, primidona, fenitoína) y acetazolamida, siendo utilizados en diversas combinaciones, a menudo con un beneficio limitado.

Dado que la respuesta global a los fármacos antidistónicos por vía oral es pobre, los tratamientos quirúrgicos escalonados más invasivos incluyendo bomba de baclofeno intratecal, estimulación cerebral profunda (DBS), o palidotomía, deben considerarse precozmente. Especialmente en el caso del DBS, estudios recientes postulan que su instalación precoz en ED se asocia con buena tasa de respuesta, especialmente en el caso de distonías primarias como el caso de DYT 1.

Conclusiones

El ED es una emergencia poco frecuente y que se asocia riesgo vital, con una mortalidad de 10%. Ocurre generalmente en contexto de algún trastorno distónico establecido. No existen guías basadas en evidencia para el manejo. Se debe tener en consideración la importancia de prevenir y controlar los factores desencadenantes. Se necesitan directrices basadas en la evidencia que aborden la selección de medicamentos, el orden de fármacos, el momento, la dosis, la polifarmacia, así como el momento y los criterios de selección de pacientes para manejo quirúrgico.

572

Bibliografía

1. Termsarasab P, Frucht SJ. Dystonic storm: a practical clinical and video review. *J Clin Mov Disord* 2017;4:10.
2. Allen NM, Lin JP, Lynch T, King MD. Status dystonicus: a practice guide. *Dev Med Child Neurol* 2014;56:105-12.
3. Kirkham FJ, Haywood P, Kashyape P, et al. Movement disorder emergencies in childhood. *Eur J Paediatr Neurol* 2011;15(5):390-404.
4. Frucht SJ. Treatment of movement disorder emergencies. *Neurotherapeutics* 2014;11:208-12.
5. Grosso S, Verrotti A, Messina M, Sacchini M, Balestri P. Management of status dystonicus in children. Cases report and review. *Eur J Paediatr Neurol* 2012;16:390-5.

La parálisis flácida aguda (PFA), es un trastorno motor agudo o hiperagudo, de instalación en menos de 5 días y curso progresivo que se manifiesta por debilidad (disminución de la capacidad de mover de forma voluntaria y activa los músculos contra resistencia) e hipotonía. Se considera una urgencia pediátrica, porque puede afectar la musculatura respiratoria u orofaríngea.

La debilidad puede surgir a cualquier nivel del sistema nervioso, desde una lesión de primera motoneurona (corteza y tractos corticoespinales medulares), hasta una lesión muscular, siendo las causas más frecuentes de PFA, aquellas que afectan a la unidad motora, que abarca desde la segunda motoneurona, cuyo soma se encuentra en el asta anterior de la médula, los axones de esta que conforman el nervio periférico, las uniones neuromusculares derivadas y las fibras musculares inervadas.

Anamnesis

Establecer inicio de la debilidad, instalación rápida sin traumatismo sugiere hemorragia subaracnoidea, infarto cerebral, mielitis transversa (MT), síndrome Guillain-Barré (SGB), miositis. Si progresa durante el día, asociada a compromiso de músculos extraoculares, sugiere miastenia gravis (MG).

Además, establecer presencia de:

Fiebre: Orientador de miositis viral, triquinosis.

Dolor en región cervical, dorso lumbar: SGB, mielitis transversa, absceso epidural.

Relación con ejercicio: Mayor debilidad con éste es característica de miastenia gravis, parálisis periódica (PP), rabdomiólisis.

Alimentación: Consumo de mariscos en zonas contaminadas con toxinas, carne de cerdo mal procesada (triquinosis), comidas ricas en hidratos de carbono (PP hipopotasémica), o ricas en potasio (PP hiperpotasémicas). Consumo de conservas caseras o miel (botulismo).

Constipación: En botulismo.

Coluria: Asociado a rabdomiólisis en miositis.

Síntomas sensitivos, disestesias, hipoestesia, entumecimiento.

Incontinencia o retención urinaria, en cuadros con afectación medular.

Medicamentos o tóxicos, ej. organofosforados, exposición a metales pesados, corticoides.

Historia de cuadros infecciosos recientes.

Examen físico

Signos vitales, compromiso respiratorio.

En examen neurológico establecer distribución y grado de debilidad. En cuanto a la distribución, puede ser 1, 2 o 4 extremidades, y también si el compromiso es generalizado (MG, parálisis periódica, intoxicaciones), proximal en miositis, lesiones medulares; distal en SGB o localizada en lesiones de nervios o poliomeilitis.

El grado de debilidad, según escala Medical Research Council (0: Ausencia de contracción muscular. 1: Contracción visible o palpable, pero sin movimiento. 2: Movimiento solo sobre el plano horizontal, pero sin ofrecer resistencia. 3: Movimiento que vence gravedad, pero que no vence resistencia. 4: Movimiento vence gravedad y resistencia moderada. 5: Fuerza normal). El tono muscular está disminuido y los reflejos osteotendíneos ausentes o disminuidos. En examen de pares craneales establecer presencia de reflejos pupilares, oftalmoplejia, parálisis facial, compromiso de bulbar

Evaluación sensitiva: establecer presencia o ausencia de compromiso, distribución simétrica, con nivel asociado, asimétrica.

Evaluaciones de laboratorio

Dependen de la sospecha clínica, basado en anamnesis y hallazgos al examen:

- Estudio basal: Hemograma, electrolitos plasmáticos, nitrógeno ureico, creatinuria, creatinofosquinasa sérica (CK), TSH, perfil hepático, ECG, Rx tórax
- Estudios específicos (según sospecha clínica para cada caso):

Neurofisiológico: Electromiografía (EMG) con velocidad de conducción nerviosa (VCN), test de estimulación repetitiva, EMG de fibra única.

Punción lumbar: Citoquímico, cultivo, panel viral.

Resonancia magnética de cerebro y/o médula espinal.

Serológico: Citomegalovirus, virus de Epstein Bar, *Mycoplasma pneumoniae*, VHS 1 y 2, varicela zoster, *B. burgdorferi*, VDRL, detección de toxina botulínica, virus polio, enterovirus 71, anti-receptor de acetilcolina, ANA, antiGM1.

Estudio toxicológico: Fármacos, metales pesados, drogas de abuso.

Metabólico: Porfirinas.

Infeccioso: Cultivo de deposiciones (*Campylobacter jejuni*).

Unión neuromuscular: Test de edrofonio o neostigmina.

Diagnóstico diferencial

Primera motoneurona o superior

- *Encefalomiелitis diseminada aguda (ADEM)*

Encefalopatía asociada a síntomas neurológicos multifocales. En la mayor parte de los casos siguiendo a proceso infeccioso. Se caracteriza por compromiso encefálico difuso, con alteración en conciencia que puede ir desde la somnolencia al coma. Los déficit multifocales incluyen hemiparesia, paraparesia, meningismo, ataxia, compromiso de pares, signos de disfunción medular, convulsiones. Estudio con RNM para demostrar presencia de lesiones desmielinizantes en cerebro, cerebello, tronco o médula.

- *Mielitis transversa aguda*

Cuadro de instalación en pocos días, fase inicial de *shock* medular, con debilidad de extremidades inferiores, PFA, retención urinaria, constipación, hiporreflexia, déficit sensitivo con nivel, dolor severo y parestesias. Después de dos a tres semanas aparece la hiperreflexia y espasticidad.

Segunda motoneurona o inferior

- *Poliomiелitis*

Aunque la infección por virus polio salvaje esté erradicada, la infección posvacuna o por otros virus "polio like" (enterovirus, west nilo, coxsackie y otros), pueden dar el mismo cuadro clínico. Neuronas en asta anterior expresan receptor específico para el virus polio, que las hace susceptibles a la adherencia y multiplicación viral, conduciendo a su muerte, generando la parálisis de las fibras musculares inervadas por éstas. Se presenta como debilidad asimétrica, generalmente una monoparesia aguda, proximal, más frecuente crural, asociado a reflejos osteotendíneos disminuidos o ausentes, sin compromiso sensitivo. Compromiso de musculatura bulbar y respiratoria en 5-35%. LCR con pleiocitosis e hiperpoteinorraquia. EMG posterior a 3-4 semanas signos de denervación.

- *Síndrome de Guillain-Barré (SGB)*

Polirradiculoneuropatía aguda monofásica sensitivo-motora adquirida, generalmente desmielinizante, se cree es secundaria a respuesta autoinmune. Manifestaciones clínicas variadas (debilidad, arreflexia, ataxia, síntomas sensitivos, autonómicos), con diferentes formas de presentación y severidad variable. No se asocia a meningismo ni fiebre, importante para su diagnóstico diferencial. Es la causa más frecuente de PFA en muchas partes del mundo (50 a 60% de todos los casos). En niños, el SGB se presenta con mayor frecuencia como debilidad aguda, simétrica y

ascendente que progresa en días a semanas, alcanzando su nadir a la 4ª semana en el 90%. En 50 a 70% de los casos existe el antecedente de una infección gastrointestinal o respiratoria 2 a 28 días antes del inicio del cuadro.

Criterios de Asbury para el diagnóstico del síndrome de Guillain-Barré

<p>Signos requeridos para el diagnóstico</p> <ul style="list-style-type: none"> - Debilidad motora progresiva que compromete más de una extremidad - Arreflexia o marcada hiporreflexia
<p>Signos que apoyan fuertemente el diagnóstico</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ausencia inicial de fiebre - Progresión en días a pocas semanas - Comienzo de la recuperación 2 a 4 semanas después de cesar la progresión - Debilidad relativamente simétrica - Síntomas y signos sensitivos leves - Compromiso de pares craneales - Elevación de proteínas en LCR después de la 1ª semana de síntomas - Enlentecimiento de la conducción nerviosa o bloqueo. Prolongación de la onda F - Disfunción autonómica

La disociación albúmino-citológica, pilar importante para la confirmación diagnóstica, se expresa casi invariablemente sólo a partir de la segunda semana de la enfermedad clásica y en la tercera en el Sd. de Miller-Fisher, lo que debe ser considerado al momento de realizarla. El estudio neurofisiológico tiene mayor rendimiento a partir de la segunda semana.

Tratamiento: Inmunoglobulina 2 g/kg/dosis total, a pasar en 2 a 5 días. También se considera plasmaféresis

- *Miastenia gravis (MG)*

Mediada por autoanticuerpos que afectan a receptores postsinápticos o proteínas asociadas, que interfiere en la normal activación del músculo. El más común es anticuerpo anti receptor de acetilcolina. Se manifiesta como debilidad fluctuante, más acentuada en las tardes, con fatiga muscular que mejora con reposo. Puede iniciarse con síntomas oculares: Ptosis, diplopía, oftalmoparesia, por afectación de musculatura intrínseca, bulbares: Disartria, disfagia, voz nasal, y debilidad de extremidades, que en cuadros más graves puede llegar a cuadriparesia. En las crisis miasténicas hay afectación de musculatura respiratoria. El diagnóstico se basa en la clínica, test de neostigmina, electrofisiológicos: Test de estimulación repetitiva, electromiografía de fibra única y medición sérica de autoanticuerpos. El manejo se basa en anticolinérgicos, corticoides o inmunomodulares, y en los casos graves pueden requerir manejo en UCI con soporte ventilatorio e Inmunoglobulina (2 g/kg/dosis total, a pasar en 2 a 5 días) o plasmaféresis.

- *Botulismo*

Causado por neurotoxina del clostridium botulinum, que genera bloqueo de la liberación de acetilcolina. Se produce por ingesta de alimentos contaminados (conservas, miel), heridas. En las formas infantiles en lactantes, se manifiesta por hipotonía, letargia, debilidad, trastornos de succión, llanto débil, constipación. La progresión puede ser lenta o rápida, llegando a la asistencia respiratoria. Es debida al consumo de miel contaminada con esporas de c. botulinum. El cuadro clásico, inicia síntomas en 12-36 horas, con visión borrosa, diplopía, ptosis, trastornos pupilares, oftalmoparesia, disartria, disfagia, que posteriormente se agrega debilidad progresiva, en este caso descendente, afectando primero extremidades superiores y luego inferiores.

- *Organofosforados*

Inhibidores de acetilcolinesterasa, en caso de exposición se genera síntomas como bradicardia, miosis, lagrimeo, sialorrea, sudoración, brocoespasmo y debilidad generalizada.

- Miositis

En contexto de infección viral o infección bacteriana sistémica. La miositis viral es la más común, mayormente asociada a virus Influenza A y B, amplia variabilidad de presentación, desde mialgias con elevación de CK moderado a rabdomiólisis masiva, con insuficiencia renal (mioglobi-nuria), trastornos hidroelectrolíticos, arritmias cardíacas. Se caracteriza por rechazo a la deambu-lación con marcado dolor de piernas bilateral o dolor a la dorsiflexión activa o pasiva de los pies en un niño que está en la fase de recuperación de influenza. Otras complicaciones que se pueden presentar incluyen falla respiratoria secundaria a la necrosis y debilidad de músculos respiratorios, infección y embolismo pulmonar. En la mayoría de los casos, con el reconocimiento precoz e inicio de la terapia dirigida, la fuerza muscular y la función renal se recuperan por completo, en general en una a dos semanas.

- Dermatomiositis/polimiositis

Causa rara de debilidad muscular, cuadro autoinmune subagudo. Se manifiesta por comprome-so estado general, fiebre, anorexia, mialgias, debilidad generalizada. En dermatomiositis asociado a edema palpebral, lesiones cutáneas eritema violáceo y en rostro como alas de mariposa. Hay elevación de CK, en biopsia muscular signos inflamatorios perifasciculares, atrofia. La EMG y RNM muscular pueden apoyar el diagnóstico.

- Parálisis periódica (PP)

Cuadros autosómicos dominantes, asociados a alteraciones en canales iónicos del músculo (sodio SCN4A, calcio CACNA1S y otros). Se puede presentar como:

- PP hiperkalémica (asoc a SCN4A)

Inicio en primera década de vida, episodios de parálisis muscular episódica, transitoria, pre-cipitada por ayuno, ejercicio, frío o comidas ricas en potasio. Ataques pueden durar minutos u horas y pueden ocurrir varias veces al mes. Musculatura respiratoria y cardíaca respetada. ¾ de pacientes presenta miotonías clínicas o al estudio electrofisiológico. Niveles de potasio normal o elevados. Fuerza es normal entre ataques, pero un porcentaje de ellos puede desarrollar debilidad tardía. Opciones de tratamiento para prevenir ataques acetazolamida, tiazidas y manejo dietético evitando gatillantes.

- PP hipokalémica (mutación CACNA1S y SCN4A)

Inicio en 1ª a 2ª década de vida, episodios de debilidad leve a parálisis profunda, que pueden durar de horas a días, ocurriendo 7 a 9 veces por mes. Es precipitada por comidas ricas en carbo-hidratos, estrés, alcohol, reposo posejercicio. Niveles de K durante crisis menores a 3,0 mmol/l. Raramente músculos bulbares, oculares o respiratorios pudiesen comprometerse en ataques severos. A diferencia del cuadro anterior no hay miotonías. Manejo en etapa aguda con suple-mentación de potasio. Posteriormente evitar gatillantes y reducción de frecuencia de ataques con uso de inhibidores de anhidrasa carbónica.

Bibliografía

1. González G. Parálisis flácida en la infancia. Arch Pediatr Urug 2006;77:308-12.
2. Antoniuk S. Debilidad muscular aguda: diagnósticos diferenciales. Rev Neurol 2013;57 (Supl 1):S149-54.
3. Erazo R. Acute muscular weakness in children. Arq Neuropsiquiatria 2017;75(4):248-54.
4. Willison H, Jacos B, Van Doorn P. Guillain-Barré síndrome. Lancet 2016;388:717-27.
5. Vasconcelos MM, Vasconcelos L, Rocha A. Assesment of acute motor deficit in the pediatric emergency room. J Pediatr (Rio J). 2017; 93 (Suppl 1):26-35.

Rehabilitación en enfermedades neuromusculares

Carola Peña C.

Las enfermedades neuromusculares comprenden a una variedad de desórdenes que afectan finalmente a la 2ª motoneurona (ya sea al cuerpo de la misma, raíces, nervio periférico, unión neuromuscular) o el propio músculo.

Se caracterizan por pérdida de fuerza y de resistencia, contracturas en extremidades, deformidades de columna, disminución de la movilidad, disfunción respiratoria y, en algunos casos, cardiopatías, provocando una disminución en la capacidad funcional progresiva.

Objetivos de programa de rehabilitación

- Prevenir las deformidades articulares.
- Mantención de la independencia en las actividades de la vida diaria (AVD) lo máximo posible, asesorando en ayudas técnicas y adaptaciones en la vivienda.
- Integración a algún deporte con sus adaptaciones correspondientes.
- Evitar atrofas musculares.
- Evitar úlceras por presión en zonas de apoyo.
- Evitar desnutrición y obesidad.

En el equipo de rehabilitación participan básicamente médicos fisiatras, kinesiólogos y terapeutas ocupacionales, pero se puede ampliar a muchas más especialidades médicas y otros profesionales de la salud.

577

Programa de rehabilitación

Ejercicios

Existen pocos estudios al respecto, existiendo controversias tanto de las indicaciones como contraindicaciones. Hay que tener presente que este grupo de enfermedades no tienen todos características homogéneas, tanto en su evolución, gravedad y localización de la afectación.

- *Enfermedades neuromusculares lentamente progresivas*: Programa de ejercicio para aumentar la fuerza muscular y ejercicio aeróbicos, con el fin de mantener la deambulación el máximo de tiempo posible. También es recomendable agregar algún tipo de deporte con sus adaptaciones correspondientes.
- *Enfermedades neuromusculares rápidamente progresivas (distrofias)*: El objetivo en estos pacientes es retrasar la pérdida de la fuerza muscular y mantener el trefismo. Principalmente a través de ejercicios de mantención de fuerzas, y de elongación. No realizar ejercicios de alta resistencia ya que pueden producir más daño en la fibra muscular. Terapia en agua es altamente recomendada.

Órtesis

- Mantención de rangos articulares, principalmente para su uso nocturno. La de uso más habitual con este fin es la órtesis de tobillo-pie (OTP) de uso nocturno.
- Prolongación de marcha: Órtesis isquiopie, bipedestador.
- Uso de corsé diurno tipo bivalvo para estabilizar tronco y mejorar posición en silla de ruedas. No es un corsé correctivo.

Tener en cuenta que en algunas enfermedades neuromusculares, como distrofia muscular, las retracciones articulares son inevitables.

Manejo de deformidades de columna

La aparición de deformidades en la columna y su progresión causan múltiples problemas: desbalance durante sedestación, posturas anómalas, dolor, dificultad para el manejo del cuidador y potencialmente compromiso de la función respiratoria.

Las enfermedades neuromusculares con mayor riesgo de presentación de escoliosis y cifoescoliosis son: distrofia muscular de Duchenne, distrofias musculares congénitas, la distrofia fascio escapulo humeral, distrofia miotónica congénita y atrofia espinal II y III.

Algunas consideraciones:

- Distrofia muscular de Duchenne: 95% de incidencia de escoliosis. Inicio principalmente al perder la marcha. Si esta apareciera en el período de deambulación, no está recomendado el uso de corsé ya que no está demostrada su efectividad y además puede dificultar la marcha. En caso de paciente que no deambula, en presencia de escoliosis, es recomendable el uso de corsé con 20°, ya que múltiples estudios muestran una reducción en la progresión. Con escoliosis sobre los 30°-40° se recomienda manejo quirúrgico. El objetivo de la cirugía es mantener un buen balance en sedestación, mantener la movilidad y minimizar los efectos de la escoliosis sobre la función pulmonar.
- Atrofia espinal (AME II y AME III): incidencia 100% AME III, y 50% AME II. En el 50% de los casos se asocia cifosis. Aparición principalmente al perder la marcha. El uso de corsé no está demostrado que prevenga la progresión, pero sí hay estudios que lo avalan. Sí mejoran el balance en sedestación. Se recomienda cirugía con curvas sobre los 40° y progresivas.

Debe considerarse que el momento quirúrgico va a depender de las condiciones del paciente: Realizar la cirugía antes de un compromiso severo respiratorio, ya que retirar al paciente del ventilador mecánico en el postoperatorio puede ser muy dificultoso. Por el mismo motivo, se debe considerar la severidad del compromiso neurológico.

Pacientes con enfermedades neuromusculares y escoliosis deben ser siempre evaluados por especialistas en el tema.

578

Manejo del dolor

El dolor en estas enfermedades ha sido poco estudiado. La presencia de contracturas, atrofia muscular y vicios de posición pueden producir dolor lumbar, de pies y tobillos. Se puede deber a un origen musculoesquelético y/o neuropático, dependiendo de esto el tratamiento a seguir.

Manejo respiratorio

Según grado de severidad: Kinesioterapia respiratoria, oxigenoterapia, asistencia ventilatoria no invasiva, ventilación invasiva.

Independencia en las actividades de la vida diaria (AVD)

Dentro de sus capacidades, estimular el mayor grado de independencia.

- Para traslados, uso de silla de ruedas manual si fuerza de extremidades superiores se lo permite, o idealmente eléctrica para favorecer la autonomía.
- A nivel escolar, uso de computador, con adaptaciones en teclado y mouse.
- Adaptaciones en la vivienda: a nivel de baño para facilitar las actividades de higiene, traslados de dormitorio de 2° piso a 1er piso, rampas, ancho de las puertas y zonas de circulación.

Manejo nutricional

- Evaluación nutricional.
- Estudio y manejo de problemas de deglución.

Referencias

1. Alexander M. Pediatric Rehabilitation. Ed. Demos Medical Publishing, 2010.
2. Sánchez I, Blanco I. Manual SERMEF de rehabilitación y medicina física. Ed. Panamericana, 2006.
3. Behrooz A. Akbarnia. The Growing Spine, Management of Spinal Disorders in Young Children. Ed. Springer 2011.
4. Seema R. Khurana. Physical medicine and rehabilitation clinics of North America, Up to date advances in Rehabilitation: Review Issue. Ed. Saunders, Elsevier, 2007.

Un paciente con agitación psicomotora (AP) provoca gran tensión emocional en quienes están a su alrededor, la mayoría de los cuales, asustados o enojados, reaccionan con agresividad hacia el enfermo quien, a su vez, busca defenderse o huir, produciéndose una escalada agresiva que empeora y prolonga el episodio de AP. Es primordial que el personal médico sepa reconocer y manejar estos episodios.

La agitación psicomotora se define como un episodio de hiperactividad motora y cognitiva sin finalidad coherente, acompañado de una perturbación de los impulsos y los afectos, que se traduce en irritabilidad, mayor reactividad a los estímulos tanto externos como internos y conductas inapropiadas que pueden llegar a ser agresivas.

La AP no constituye en sí misma una enfermedad, sino una conducta que puede ser manifestación de una variedad de trastornos, tanto psiquiátricos como somáticos.

Representa el 20-40% de las causas de urgencia psiquiátrica. Las cuales han aumentado sostenidamente, habiéndose duplicado en EE. UU. los últimos 15 años.

Etiología

Las causas de una AP son muy amplias, abarcando factores genéticos, temperamentales, circunstancias ambientales, trastornos psiquiátricos, enfermedades somáticas, y neurológicas. Principales factores:

Factores genéticos y neuroquímicos

Diversos neurotransmisores están involucrados en el comportamiento agresivo y violento: Serotonina, dopamina, noradrenalina, vasopresina y ácido nítrico. Cuyas concentraciones y procesos regulatorios son influenciados por factores ambientales, como los traumas vividos en las etapas tempranas de la vida (TVT), como maltrato infantil, negligencia emocional, generando alteraciones persistentes en el tiempo.

Factores ambientales

Son primordiales ya que la predisposición personal para la agresividad, como temperamento, cognición, TVT, siempre va a estar modulada por el ambiente.

En el caso de los niños y adolescentes el principal factor modulador es la familia, siendo las que presentan reacciones emocionales intensas e impulsivas las que más potencian conductas agresivas en sus integrantes.

Otros factores importantes son las vivencias traumáticas como el maltrato y el abuso que pueden desencadenar un episodio de AP.

Enfermedades somáticas

Un cuadro de AP acompañado de fiebre y/o compromiso de conciencia cuantitativo son altamente sugerentes de una enfermedad somática. Otros signos de alarma son: Alteración pupilar, ataxia y erupciones cutáneas.

Las enfermedades somáticas que con mayor frecuencia presentan AP son:

- Infecciones de SNC.
- Epilepsia, especialmente del lóbulo temporal.
- Tumores cerebrales.
- AVE.
- Intoxicación.
- Enfermedades metabólicas y degenerativas del SNC.
- Abuso de sustancias.

Esta última es una de las causas más frecuentes de AP en adolescentes. Las drogas que con mayor frecuencia causan intoxicación y AP son: OH, THC (similar a crisis de pánico), cocaína y sus derivados. En la mayoría de los casos hay policonsumo.

Trastornos del desarrollo de la personalidad

Jóvenes con conductas disociales, y/o inestables emocionalmente tienden a desorganizarse frente a la angustia o frustración, presentando cuadros de AP. Considerar que muchos presentan además consumo frecuente de sustancias.

Trastornos del ánimo

Son causa infrecuente de AP por sí solos, pero sí aumentan riesgo de AP como comorbilidad de consumo de sustancia y en niños con predisposición (factores individuales y ambientales) a la agresividad. El trastorno bipolar en la infancia es de presentación atípica y difícil de distinguir de un trastorno conductual especialmente en un episodio de AP.

Retraso mental y trastornos generalizados del desarrollo

Estos pacientes son más vulnerables de sufrir episodios de agitación frente a los cambios ambientales, estrés emocional o por enfermedades intercurrentes que generen dolor o malestar físico el cual les es difícil de expresar verbalmente. Por tanto, siempre hay que descartar enfermedad somática cuando presenten un cuadro de AP.

Evaluación

Lo principal durante la evaluación es mantener la calma, tomar medidas de protección tanto para el paciente como el personal, y jerarquizar síntomas.

La evaluación se basa fundamentalmente en:

- Valoración de agresividad y violencia: Tanto actual como previa, incluyendo hacia quien va dirigida (familia, personal, indiscriminada, etc.), factores que desencadenaron el episodio de AP, tiempo de duración y evolución (estable, progresiva, fluctuante).
- Examen físico y neurológico.
- Examen mental: Incluye indagar sobre alucinaciones, delirios e ideas paranoicas, sentimientos nihilistas, angustia, ira, etc.
- Información que aportan los acompañantes del paciente.
- Antecedentes médicos.
- Antecedentes psiquiátricos.
- Exámenes complementarios cuando corresponda.

La AP suele progresar desde una fase verbal, pasando por inquietud psicomotora, hasta las conductas de agresividad física hacia la propiedad y personas.

Por tanto, hay que estar atento a los signos de violencia inminente:

- Elevada tensión muscular.
- Hiperactividad con deambular continuo.
- Habla grave, amenazante y vulgar.
- Golpes en los muebles.

Manejo

Aún no existen guías clínicas basadas en la evidencia para el manejo de la agitación psicomotora, especialmente en niños; sin embargo, la clave para la seguridad es intervenir precozmente con objeto de prevenir la progresión de la agitación a agresión y violencia. La medida principal, junto con la protección, es la contención del paciente.

Medidas ambientales

Conjunto de acciones externas al paciente, realizadas por el equipo de salud, que buscan aminorar el cuadro de agitación que se presenta. Estas incluyen: espacios adecuados sin elementos potencialmente peligrosos, con el mobiliario justo y necesario, fijo al suelo o paredes, y la puerta de acceso al alcance tanto del personal de salud como del paciente; una buena disposición del personal; control de los estímulos visuales, auditivos y de desplazamientos. Se debe respetar la privacidad del paciente en la medida de lo posible y sin correr riesgos innecesarios.

Formas de contención

Contención emocional

Es la primera opción y tiene como objetivo tranquilizar y estimular la confianza del paciente, a través del escuchar y persuadir. Iniciar la entrevista por aspectos distintos a la violencia, con empatía y luego indagar sobre los motivos de su actitud y emociones. Usar un lenguaje simple con voz suave y firme. Postura corporal de acogida y con movimientos lentos. Mostrarse dispuesto a acceder a las peticiones razonables del paciente (solicitud de agua, iluminación, etc.).

Contención mecánica o física

Consiste en la limitación y/o privación de la posibilidad de movimiento y/o desplazamiento físico de la persona afectada, con técnicas especiales. Usado con la finalidad de evitar auto y heteroagresiones, sólo tras descartar otras intervenciones menos traumáticas física y psicológicamente. Sin embargo, según el grado de agresividad, puede ser la primera medida necesaria.

Si es posible, hay que advertir al paciente de la técnica que se utilizará y los motivos. Una vez realizada la contención física debe ser reevaluada periódicamente por enfermera (cada 30 minutos) y médico (cada 2 horas) para evitar y tratar posibles lesiones asociadas a la contención y decidir si se mantiene.

Contención farmacológica

Procedimiento clínico de tipo invasivo que contempla administrar un fármaco, con el objetivo de controlar y disminuir el episodio de AP, para luego continuar con el tratamiento del cuadro de base.

Debe acompañarse de elementos persuasivos y facilitadores y en la medida que el estado de conciencia del paciente lo permita, explicarle en detalle el procedimiento. Los fármacos más usados son los antipsicóticos y las benzodiazepinas. Las vías de administración dependerán del grado de cooperación del paciente. Aunque el efecto sedante y ansiolítico de las benzodiazepinas es ampliamente conocido, hay poca evidencia en la literatura que apoye su uso en AP en población pediátrica, y tampoco se ha podido demostrar que potencie su efecto al combinar con antipsicóticos. Cuando el paciente coopera, puede recurrirse a benzodiazepinas por vía oral, o sublingual. Se prefieren las de vida media corta, como el lorazepam y midazolam. Presentan un inicio de acción a los 15 minutos. Edad mínima de administración es de 12 años. El diazepam es de vida media más prolongada, pero presenta un inicio de acción rápido por vía oral (15-20 minutos), y se puede repetir su administración cada 30 minutos si fuese preciso. Edad mínima de administración de 6 meses. Efectos secundarios adversos de las benzodiazepinas: ataxia, depresión respiratoria (dosis dependiente), y desinhibición idiosincrática (efecto paradójico) lo cual ocurre con mayor frecuencia en niños.

Antipsicóticos

Pacientes agitados con síntomas psicóticos requieren uso de antipsicóticos. También son utilizados en casos de agresividad en contexto de descontrol de impulso, problemas conductuales o trastornos generalizados del desarrollo.

- Antipsicóticos atípicos: 1^{era} elección, y siempre que sea posible preferir vía oral. El más evaluado en niños es risperidona. Aunque olanzapina y ziprasidona disponen de formulación i.m, y constituyen, según nuevas guías, la primera elección en las crisis psicóticas agudas de adultos, no hay estudios en niños.

- Haloperidol: antipsicótico de alta potencia, es el más común en los servicios de urgencia, vía oral o i.m. presenta inicio de acción de 30-60 minutos, efecto dura 24 horas. Estudios demuestran mayor eficacia al combinar haloperidol con prometazina en adultos. La clorpromazina es otro antipsicótico típico, pero de baja potencia, sin embargo, con menor riesgo de efectos adversos.

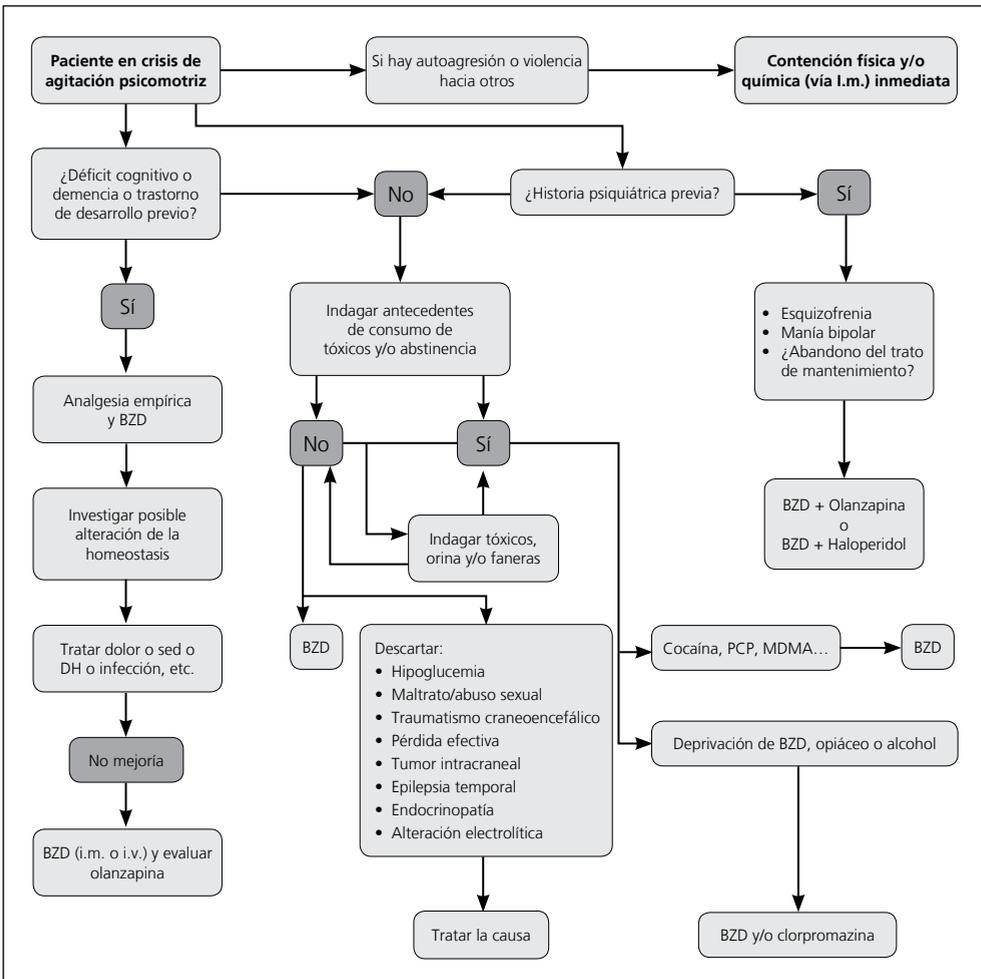
Diversos estudios han demostrado que la combinación de haloperidol con benzodiazepinas proporciona mejores resultados que cualquiera de las dos administradas por sí solas. Son compatibles en la misma jeringa, o pueden administrarse en forma alternada cada 30 minutos según respuesta del paciente. Sin embargo, algunos estudios recientes en adultos no han replicado estos resultados. Algunos estudios han mostrado que la combinación de risperidona oral y benzodiazepinas sería también eficaz. La olanzapina i.m. no se puede combinar con benzodiazepinas por mayor riesgo de efectos adversos.

En pacientes que ya estén con algún tratamiento antipsicótico y/o benzodiazepinas previo a la AP, considerar las dosis ya ingeridas en el cálculo de la dosis para la AP, cuidando no exceder la dosis máxima diaria, para evitar intoxicaciones y efectos adversos.

Efectos adversos de los antipsicóticos: acatisia, síntomas extrapiramidales, distonía, síndrome neuroléptico maligno (poco frecuente, 0,2%, pero grave), arritmias cardíacas y convulsiones.

Anexos

582



Agentes farmacológicos para contención química en niños

Medicamento	Vías de administración	Rango dosis inicial
Antipsicóticos típicos		
Haloperidol	VO, IM, IV	VO: 0,5 a 5 mg IM: 0,05 a 0,15 mg/kg; max 5 mg/dosis
Droperidol	IM, IV	IM/IV: 0,03-0,07 mg/kg/dosis hasta máximo 2,5 mg/dosis sin monitor cardíaco
Clorpromazine	VO, IV	PO/IM: 0,55 mg/kg/dosis
Antipsicóticos atípicos		
Risperidona	VO, VO dispersable (VOD)	VO: 0,25-2 mg VOD: 0,25-2 mg
Olanzapina	VO, VO dispersable (VOD)	PO: 2,5-5 mg VOD: 2,5-5 mg
Benzodiazepinas		
Lorazepam	VO, IM, IV	VO/IM/IV: 0,05-0,1 mg/kg/dosis hasta 2 mg/dosis máxima
Midazolam	VO, IM, inhalador nasal	VO: 0,25-0,5 mg/kg/dosis; max 20 mg IM: 0,1-0,15 mg/kg/dosis; max 10 mg Inhalador nasal: 0,2-0,3 mg/kg hasta máximo 10 mg

Dosis deben ser determinadas caso a caso basados en edad, peso y condiciones médicas pertinentes del paciente. Carubia B, Becker A, Levine BH. Child psychiatric emergencies: Updates on trends, clinical care, and practice challenges. *Curr Psychiatry Rep* 2016;18:41.

Bibliografía

- Hilt RJ, Woodward TA. Agitation treatment for pediatric emergency patients. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2008;47(2):132-8.
- Mardomingo MJ, Sánchez Mascaraque P, Catalina ML. Urgencias psiquiátricas en el niño y adolescente. Capítulo 3: Agitación psicomotriz y violencia. 2006;25-45.
- Jiménez Busselo MT, Aragón Domingo J, Nuño Ballesteros A, et al. Atención al paciente agitado, violento o psicótico en urgencias: protocolo pendiente para una patología en aumento. *An Pediatr (Barc)* 2005;63(6):526-36.
- Bustos JJ, Capponi I, Ferrante R, et al. Excitación psicomotriz: manejo en los diferentes contextos. *Rev Arg Clin Neuropsiquiat* 2010;16(3):291-304.
- de Almeida CG, Del Grossi Moura M, Barberato-Filho S, et al. Rapid tranquilization for psychiatric patients with psychomotor agitation: What is known about it? *Psychiatr Q* 2017;88(4):885-95.
- Carubia B, Becker A, Levine BH. Child psychiatric emergencies: Updates on trends, clinical care, and practice challenges. *Curr Psychiatry Rep* 2016;18:41.

Intento de suicidio en niños y adolescentes

Patricia Urrutia G.

La palabra suicidio proviene del latín *sui* y *occidere*, matarse a sí mismo, siendo un fenómeno humano universal presente en todas las épocas históricas, en todas las culturas y en todas las clases sociales.

Definiciones

Los intentos de unificar la terminología llevaron a la OMS (1969), a proponer términos muy concretos:

Suicidio: Muerte que resulta de un acto suicida.

Conducta suicida: Acto que busca intencionadamente causarse daño o la muerte, el que incluye un continuo conformado por:

- Ideación suicida: Pensamientos acerca de la voluntad de quitarse la vida.
- Intento o gesto de suicidio: Conducta o acto que se ejecuta intencionadamente para causarse daño que lleve a la muerte, no logrando su consumación.
- Suicidio consumado: Acto que voluntariamente causa la muerte a su ejecutor.

En la población pediátrica no es frecuente, existiendo un aumento después de la pubertad, pero en la adolescencia el suicidio constituye una de las principales causas de muerte. El intento de suicidio es un motivo de consulta frecuente en los servicios de urgencia.

La ideación y conductas suicidas pueden tener lugar durante la edad preescolar, en la preadolescencia o adolescencia. El objetivo de la ideación o de la acción suicida es la muerte, con independencia de la idea de muerte que tenga el niño, la que depende de su edad de desarrollo. En la niñez temprana, la presencia de fantasías intensas de muerte es un indicador de riesgo suicida ya que esta no es considerada un acto irreversible.

Epidemiología

En el mundo se producen aproximadamente 804.000 muertes anuales producto de suicidio. Se producen aproximadamente 20 intentos por cada suicidio consumado. La tasa mundial es de 11,4 por 100.000. En Chile, desde 2005, la tasa anual de suicidios ha presentado un progresivo aumento, en ambos sexos. Entre 2005 y 2010 la tasa de suicidio en adolescentes entre 10 y 19 años aumentó del 5,7 al 7 por 100.000, siendo los adolescentes hombres los que presentan una tasa casi 3 veces mayor que la de las adolescentes mujeres (10: 3,8 por 100.000).

Factores de riesgo

1. Factores individuales de riesgo

Género: Los varones se suicidan tres a seis veces más que las mujeres, en todos los rangos etarios, mientras que las mujeres lo intentan cuatro veces más que los hombres.

Características psicológicas asociadas: Desesperanza, alto grado de impulsividad y violencia, pobre regulación de los afectos, dificultades en la comunicación y en la resolución de problemas

Enfermedades médicas asociadas a un riesgo suicida aumentado: Enfermedades crónicas y asociadas a dolor crónico.

Respecto de patología psiquiátrica el 20 a 25% de los niños y adolescentes que se suicidan o

lo intentan, presentan un trastorno mental asociado, especialmente trastornos del ánimo, abuso de sustancias, consumo nocivo de alcohol, trastornos de personalidad (especialmente borderline) y los pacientes con antecedentes de conducta suicida previa.

Otras conductas de riesgo asociadas a conducta suicida son: actividad sexual precoz, parejas múltiples, escaso compromiso con el sistema escolar, múltiples peleas y uso de armas de fuego.

2. Factores familiares de riesgo

En estas familias existe falta de empatía, escaso compromiso y dificultades crónicas de funcionamiento de sus subsistemas, siendo el subsistema parental y conyugal rígido y con incapacidad para adaptarse a los cambios del adolescente. El subsistema fraterno no es solidario sino de rechazo o muy individualista. Suelen existir además, inconsistencia en normas y límites, dificultades en la resolución de conflictos y pueden existir miembros con trastornos psiquiátricos, alcoholismo y drogadicción.

3. Factores sociales de riesgo

Los medios de información juegan un rol fundamental en la multiplicación de la conducta suicida. La sola difusión pública de actos suicidas aumenta significativamente el número de intentos similares al corto plazo, especialmente en los jóvenes, especialmente si plantean el suicidio como exitoso, lo glorifican o sensacionalizan.

En relación a los **métodos**, los varones tienden a preferir los denominados “métodos duros”, como son las armas de fuego, el ahorcamiento o el salto al vacío. Las mujeres utilizan con mayor frecuencia la intoxicación. La frecuencia de uso de los métodos difiere significativamente de un país a otro, probablemente por las diferencias en la disponibilidad según la legislación (Ej. ley de control de armas, control de prescripción de fármacos).

Así como existen factores de riesgo existen también **factores protectores** como la ausencia de psicopatología psiquiátrica, bajos niveles de agresividad e impulsividad, mecanismos psicológicos eficientes y familias apoyadoras y contenedoras.

Como sucesos **desencadenantes** del intento suicida generalmente se describen: conflictos y peleas con los padres, con pareja o con amigos, entrega de notas escolares, episodios de violencia o abuso sexual, conflictos con la justicia y problemas de disciplina.

Si bien el objetivo primordial del intento de suicidio es terminar con la vida, existen otros, como resolver problemas, evitar situaciones adversas, modificar la situación familiar, llamar la atención o castigar o asustar a otras personas.

Intervención aguda

Evaluar el riesgo suicida es un reto para el médico debiendo considerarse la presencia de factores de riesgo y de factores protectores.

Recordar tomar en serio TODA conversación sobre suicidio y que preguntar sobre suicidio NO pone esta idea dentro de la cabeza de otro.

Buscar elementos que confieren alta peligrosidad a un intento suicida: pensamiento repetitivo y persistente de muerte de larga data, plan altamente elaborado y bien preparado (consiguió arma o cuerda, ha comprado o juntado medicamentos), precauciones para no ser ayudado con ausencia de medidas de escape, presencia de patología psiquiátrica grave con asociación de otros factores de riesgo, utilizar método de alta letalidad (arma de fuego, colgarse, tirarse al vacío), severidad de la ideación con ideación persistente posintento, decepción por seguir vivo sin arrepentimiento, grave compromiso físico.

Manejo de una urgencia suicida. Intervención en crisis

Cuando la urgencia suicida se presenta como suicidio frustrado, en primer lugar, se atenderá la condición somática y una vez superado el riesgo vital, se procederá a la evaluación.

El objetivo final es convertir una urgencia suicida en una situación manejable.

Es prioritario establecer una alianza terapéutica con el paciente, ayudándolo a liberar sus afectos y sentimientos más dolorosos, recordando que esta liberación no constituye el punto final de esta intervención.

Es perentorio involucrar a los familiares en el proceso porque es cuando están más predispuestos, se puede obtener más información del desencadenante y se puede dar mayor potencia de intervención en el núcleo familiar y círculo cercano.

Otro aspecto muy utilizado, pero de impacto desconocido, son los "contratos de no suicidio" verbales o escritos, que es un compromiso explícito por parte del paciente de no dañarse o matarse después de una negociación donde se ofrece disponibilidad recíproca. Éste no reemplaza la evaluación o plan integral de tratamiento.

Por razones legales, tener registro escrito de la intervención realizada.

Decisión de ingreso hospitalario

Deben sopesarse las ventajas y los inconvenientes de la hospitalización. En esta decisión de ingreso hay que tener presente la intensidad de la intencionalidad suicida, la calidad de controles internos (control de impulsos) y la calidad de controles externos (familiares que vigilen al paciente y supervisen medicación).

Son indicaciones de ingreso hospitalario: trastorno psiquiátrico importante, intento suicida grave, intentos suicidas repetidos, riesgo de suicidio inminente, plan suicida claramente letal, necesidad de alejamiento breve de estresores, incapacidad del tratante de manejar la situación, circunstancias sociales de alto riesgo, expectativas inmodificables de hospitalización.

Los objetivos de la hospitalización, idealmente, pero no necesariamente en un Servicio de Salud Mental son:

1. Proteger de un aumento de riesgo de reintento.
2. Permitir examen exhaustivo de los factores de riesgo.
3. Exploración somática más completa y exploración psicopatológica más acuciosa.
4. Limitar acceso a métodos violentos.
5. Disminuir la mortalidad.
6. Permite tratamiento individualizado, intenso y durante las 24 horas.
7. Posibilita la entrevista a todas las figuras significativas.
8. Mejor derivación y seguimiento posterior.

Bibliografía

1. WHO. Preventing suicide: a global imperative. Washington DC: World Health organization. 2014.
2. PAHO. Suicide mortality in the Americas: Regional report. Washington DC: Pan American Health Organization. 2014.
3. MINSAL. Situación actual del suicidio adolescente en Chile, con perspectiva de género. Departamento de Ciclo Vital, División Prevención y Control de Enfermedades, Subsecretaría de Salud Pública. 2013.

Conductas de riesgo en adolescentes

Nour Benito O.

Ha sido común a través de la historia, en diferentes sociedades y culturas, que el tránsito de la niñez a la adultez esté marcado por un cambio en las expectativas del individuo, en relación no solamente con las funciones sexuales y reproductivas, sino también con su *status* social, que comprende una amplia variedad de ritos y creencias que han pretendido diferenciar socialmente la etapa de la vida, denominada adolescencia.

Adolescencia es un término utilizado para referirse a un período de la vida en el que el ser humano experimenta transformaciones y transiciones que lo comprometen en su integralidad: biológica, psicológica, emocional, social e intelectual. Este proceso transformador tiene como resultado un ser humano que ha tenido cambios cualitativos y cuantitativos en su estructura y organización, los cuales idealmente le permitirán al final de esta etapa, caminar hacia la conformación de un ser humano con identidad definida, con un proyecto personal propio y significativo, en busca de completarse a través del encuentro con el otro.

Este proceso de cambio no obedece solo a la matriz genética y psicológica del individuo, sino que aparecen otros catalizadores y moduladores de esos cambios, tanto en dirección a la adaptación como en dirección a la psicopatología, tales como factores culturales, sociales, familiares y biográficos. Estos factores en conjunto, determinarán de modo significativo no solo la temporalidad de aparición de procesos, sino también la integración o no, de modo armónico, de las diferentes dimensiones que se movilizan y se ponen en juego.

La etapa juvenil tiene como meta que el individuo logre desarrollar una identidad personal positiva, realista y orientada socialmente. Durante este período se da una agudización en las contradicciones sobre la dinámica de las relaciones internas, en la que se evidencian importantes cambios psicológicos, biológicos y sociales, generalmente cambios bruscos, rápidos, repentinos o demorados que provocan ansiedad e inquietud en el adolescente, todo lo cual lleva a la llamada "crisis adolescente", la cual es normativa. En este período son particularmente intensas las *conductas límite o de riesgo* en los adolescentes, que son aquellas acciones voluntarias o involuntarias, realizadas por el individuo o comunidad, que pueden llevar a consecuencias nocivas.

587

Abordajes teóricos

Teoría del riesgo

En el desarrollo de la conducta límite o de riesgo contribuyen diferentes características propias de la edad, entre las que destacan la "sensación de invulnerabilidad" o mortalidad negada, la necesidad y alto grado de experimentación emergente, la susceptibilidad a influencia y presión de los pares con necesidad de pertenencia e identificación con ellos, la identificación con ideas opuestas a los padres y la necesidad de transgresión en el proceso de autonomía y reafirmación de la identidad, el déficit para postergar la sensación de satisfacción o considerar consecuencias futuras (corteza prefrontal en desarrollo), y otros, como la influencia de la testosterona en hombres, la asincronía del desarrollo tanto en mujeres (pubertad precoz y riesgos en sexualidad) como en varones (retraso puberal y conductas para validación entre pares).

En el proceso, se distinguen tres etapas durante el curso de la edad juvenil, cada una asociada a diferentes metas, temáticas, dinámicas y conductas riesgosas más características:

- Prepubertad o adolescencia inicial: 10 a 13-14 años. Aparecen los primeros intentos de la (necesaria) salida desde la familia al mundo exterior, comienza la tarea de adaptarse a nuevos cambios físicos y psicológicos y la de encontrar un lugar en el grupo de pares. Etapa de inicio de algunas conductas de riesgo, como por ejemplo, consumo de alcohol y tabaco.
- Pubertad o adolescencia media: 14-15 a 16-17 años. El hecho central es el distanciamiento afectivo de la familia y acercamiento al grupo de pares. Aparece identidad incipiente, con

intereses, posturas y estilos personales que se ponen a prueba en la dinámica con los otros. Período de mayor posibilidad de involucramiento en conductas de riesgo, por ejemplo, en el campo de consumo de drogas, en aspecto de la sexualidad, etc.

- Adolescencia final o tardía: 17-18 a 19 años. Última fase del camino hacia el logro de identidad y autonomía. En general el adolescente ha aprendido de sus experiencias y según cómo éstas hayan sido, y el equilibrio con factores de riesgo y conductas protectoras, las conductas de riesgo se intensificarán o más frecuentemente disminuirán progresivamente.

Es habitual la subestimación de los riesgos en los adolescentes en diferentes circunstancias. Principalmente cuando está en juego su imagen, o se han habituado a esas conductas, cuando creen poder controlar los riesgos y/o tienen expectativas de daños poco significativos, o se relaciona con importantes ganancias personales que alimentan su búsqueda de identidad o tienen una actitud fatalista y creen que los riesgos son inevitables.

Para diagnosticar una conducta límite (y que no caiga aun en la dimensión de la franca psicopatología), se requiere que el joven tenga o haya tenido un desarrollo psicológico y cognitivo normal, que la experiencia no se repita ni se vuelva hábito o cotidiana, que el contexto familiar sea relativamente sano y que la conducta origine culpa, arrepentimiento o deseo de reparación. Es preocupante cuando los comportamientos y las conductas de riesgo ocasionan discapacidades y morbilidades inmediatas o crónicas, interfiriendo su calidad de vida, las cuales son más frecuentes cuando el adolescente presenta varias de ellas a la vez, y más preocupantes dado que podrían conformar estilos de vida poco saludables o patologías que los condicionen en la etapa adulta, tal como el tabaquismo. Así mismo se ha visto, que los abordajes preventivos son más eficientes y su efecto es más duradero en el tiempo, cuando se aborda más de una temática de riesgo a la vez.

En el proceso de determinar la normalidad o anormalidad psicológica infanto juvenil, es necesario utilizar, además de los criterios habituales de normalidad (estadístico, de aprobación social), el criterio de normalidad del desarrollo (evolutivo), el cual permite conocer cuándo la visión de sí mismo y del mundo corresponden a lo esperado para la edad, lo que implica cierta calidad de la percepción de mundo, de sí mismo, de simbolización, de pensamiento y del modo de integración afectiva y de las relaciones interpersonales. Además de ser evolutiva y genética, se debe considerar las relaciones del individuo con la sociedad y el ambiente, que permitirá comprender si las manifestaciones de esa relación interdependiente es sana y observar cómo se va modificando en el desarrollo.

Teorías de protección y resiliencia

Este aspecto es importantísimo a considerar desde la perspectiva de la prevención e intervención. Las conductas de protección son múltiples acciones voluntarias o involuntarias, que pueden llevar a consecuencias protectoras para la salud. La resiliencia es entendida como aquella característica humana que permite recuperarse y superar la adversidad. Es un concepto que nos centra en los factores protectores, que pueden ser propios como la inteligencia, locus de control interno, sentido del humor y habilidades empáticas; o externos o circunstanciales como la cohesión familiar, al menos un padre amoroso, sentido de pertenencia escolar, etc.

No debemos dejar de lado que vivenciar situaciones problemáticas graduadas y controladas, puede contribuir de manera positiva si se consideran los potenciales aprendizajes, como el aprender a responder en forma adecuada, saludable y constructiva, las posibilidades de fortalecer la autoestima y autoeficacia a través de logros, de desarrollar destrezas sociales y tomar decisiones. Los adultos más cercanos, como los padres, constituirán una fuente fundamental de modelaje, pero también pueden ser factores externos positivos, al ser fuentes de apoyo y crecimiento, los pares, el colegio, la comunidad y la sociedad.

Teoría del desarrollo juvenil positivo

Esta mirada más que aspectos puntuales del desarrollo, logro de metas específicas, ambiente o personalidad del adolescente, tiene una mirada del individuo completo. Se refiere al desarrollo normal y saludable en toda circunstancia, y no sólo en la adversidad.

Estadísticas chilenas a considerar

En Chile, la población entre 10-19 años, según datos obtenidos del Instituto Nacional de Estadísticas, al 2012, asciende a 2.716.838 personas, es decir, el 15,6% de la población total; el 52% corresponde a adolescentes de 15 a 19 años y el 48% a adolescentes de 10 a 14 años. Del total, 51% corresponde a hombres y el 49% restante a mujeres.

Dentro de las conductas de riesgo que más destacan en esta etapa, son las asociadas a accidentes y conductas violentas. La principal causa de muerte entre los 10 y 19 años la constituyen las causas externas (accidentes, suicidios y homicidios), que para el 2010 correspondieron al 57% de todas las causas y le siguen los tumores con un 13%; ambas causas sumadas dan cuenta de más de dos tercios de los fallecidos.

La actividad sexual no protegida es potencialmente generadora de enfermedades de transmisión sexual y embarazo. La edad promedio de inicio sexual declarada entre jóvenes de 15-19 años es de 16,6 años, y el 47% de ellos declaró ya haber iniciado su vida sexual. El 22% de las personas jóvenes que se ha iniciado sexualmente declara haber vivido un embarazo no planificado, siendo mayor el porcentaje en mujeres que hombres, y el 14% declara tener al menos un hijo. A este antecedente se suma el aborto inducido, donde el 4% de las mujeres jóvenes iniciadas sexualmente declara habérselo realizado alguna vez en su vida. Solo el 20% de los jóvenes reconoce correctamente tanto las conductas riesgosas de contagio de VIH como las no riesgosas.

La edad promedio de inicio de consumo de alcohol en Chile es 12,6. La prevalencia de consumo del último mes fue de 35% en alumnos de octavo básico a cuarto medio en el año 2009, con un 10% de abuso de alcohol (≥ 5 vasos de alcohol en una salida nocturna), el que aumenta a mayor curso (17% en cuarto medio). El consumo de tabaco se inicia a los 10 años, y en la mayoría es después de los 12 años. La prevalencia de uso diario de tabaco se mantiene en 15%. La Encuesta Nacional de Juventud 2015, arrojó que el porcentaje de jóvenes que reporta haber consumido en los últimos 12 meses alcohol, LSD y marihuana, aumentó respecto del año 2012, siendo esta última droga la que registró un alza considerable, pasando del 17% al 29%.

Con respecto a hábitos nutricionales, alrededor del 35% de los adolescentes entre 13 y 15 años presenta malnutrición en exceso, 28% de sobrepeso y 7% obesidad. Un estudio en la Región Metropolitana describió 8,3% de riesgo de trastorno de conducta alimentaria en población adolescente escolar de tres colegios.

Encontramos deserción escolar (abandono de los estudios por causas distintas a una enfermedad aguda que justifique el ausentismo escolar) en un 6,9% de los adolescentes entre los 14 y 17 años y un 30,7% entre los 18 y 19 años.

Estadísticas de suicidio y salud mental desarrolladas en capítulo correspondiente.

Plan terapéutico

Aquellas estrategias que están validadas como más efectivas hacen hincapié en la *prevención* con enfoque en más de una temática problemática a la vez y se refieren a programas comunitarios, entrenamiento en habilidades sociales, incorporación de la familia con fortalecimiento de las relaciones de los subsistemas, espacios de participación juvenil y especialmente atención individualizada e intensiva con identificación precoz de posibles problemas y tratamientos eficaces.

La **exploración de riesgos** debe ser global y se debe identificar la frecuencia y severidad de las diferentes conductas para poder distinguir entre experimentación inicial, riesgo moderado o alto. Este punto es muy importante, considerando conductas prevenibles.

Identificación de factores protectores o fortalezas, básico en la prevención de riesgos y la promoción de salud. Esta aproximación es congruente con las guías Bright Futures para la supervisión de salud y ha sido destacada por la OMS. Las guías proponen evaluar las tareas del desarrollo adolescente con esta mirada, preguntando acerca de lo que está funcionando bien en el paciente y su familia para así obtener información acerca de hábitos, cualidades, valores y habilidades del paciente, además de recursos familiares y comunitarios que apoyen su desarrollo.

Muchos autores categorizan y se refieren a las fortalezas de diferentes maneras. Podemos agruparlas en las siguientes categorías comunes: apoyo, empoderamiento, límites y expectativas, uso constructivo del tiempo, compromiso para aprender, valores positivos, identidad positiva. Los estudios realizados a nivel comunitario coinciden en la importancia de las oportunidades de pertenencia, la construcción de destrezas sociales, la participación juvenil comunitaria, las normas claras, las relaciones con adultos y tener acceso a información y servicios.

Realizar **Psicoeducación**, centrada en el análisis de fortalezas presentes en el joven, aquellas a trabajar, y en los factores protectores, contextualizando al adolescente en lo individual y cotidiano, para que la información pueda ser integrada desde lo más concreto y vivencial. Orientar e instar a buscar soluciones propias luego de reflexionar frente a un problema determinado.

Estudios sugieren el trabajo en aquellas fortalezas que aparecen deficientes, y así responsabilizar al adolescente de su salud. Realizar el análisis en conjunto con el paciente y sus padres, entre quienes es importante reforzar el diálogo y la comunicación, realizando consejería en pautas de crianza y centrándose más en las fortalezas de sus hijos y en la experiencia de crecimiento que implica para ellos y para los chicos el proceso adolescente, considerando que los padres suelen centrarse más bien en los temores y aspectos negativos que implica esta etapa del desarrollo. Con esos puntos positivos o fortalezas claras, el adolescente puede ser animado a tomar ciertos "riesgos saludables", considerando que es posible que, con la confianza, fortaleza y esperanza aprendidas de riesgos y fracasos pasados, puedan convertirse en adultos resilientes.

Bibliografía

1. McLaughlin KA, Garrad MC, Somerville LH. What develops during emotional development? A component process approach to identifying sources of psychopathology risk in adolescence. *Dialogues Clin Neurosci* 2015;17(4):403-10.
2. Rosabal E, Romero N, Gaquín K, Hernández R. Conductas de riesgo en los adolescentes. *Rev Cub Med Mil [Internet]* 2015;44(2):218-29.
3. Brooks FM, Magnusson J, Spencer N, Morgan A. Adolescent multiple risk behaviour: An asset approach to the role of family, school and community. *J Public Health (Oxf)* 2012;34 Suppl 1:i48-56.
4. Corona F, Peralta E. Prevención de conductas de riesgo. *Rev Med Clin Condes* 2011;22(1):68-75.
5. CONACE, Ministerio del Interior. XI estudio de drogas en población general. Servicio Nacional de Drogas y Estupefacientes. Santiago, 2015.
6. Instituto Nacional de Juventud. Octava encuesta nacional de juventud 2015. Santiago de Chile, 2017.
7. Musalem R. El desarrollo adolescente y sus trastornos. En: Almonte C, Montt M. *Psicopatología infantil y de la adolescencia*. 2ª Ed. Santiago, Editorial Mediterráneo 2012;49-68.

Estatus epiléptico convulsivo

Scarlett Witting E.

El estado epiléptico convulsivo (EEC), es una emergencia médica que pone en riesgo vital a la persona, requiriendo un reconocimiento y tratamiento rápido. La incidencia en niños es de 10 a 50 por 100.000 al año. En niños con epilepsia entre un 9,5-27% presentan un EEC. El EEC tiene una distribución bimodal, con las tasas más altas durante el primer año de vida y después de los 60 años.

Un estatus epiléptico, se define como una convulsión prolongada de 30 minutos de duración, o convulsiones recurrentes sin recuperación de conciencia entre ellas que duran más de 30 minutos. Sin embargo, frente a esta definición de consenso hay evidencias, tanto en modelos animales como clínicos, acerca de la existencia de daño neuronal antes de los 30 minutos de establecida la condición. Por esta razón, Lowenstein ha propuesto reemplazar los criterios previos por otros más precoces y definir **Estatus epiléptico generalizado convulsivo**, como una crisis generalizada de más de 5 minutos de duración, o dos o más crisis entre las cuales el paciente no recupere la conciencia plenamente.

Se define como estatus epiléptico refractario a una crisis convulsiva que dure más de 60 minutos, pese al tratamiento adecuado con 2 fármacos antiepilépticos de 1ª y 2ª línea.

La presentación clínica se caracteriza por compromiso de conciencia y componentes motores prominentes (episodios de contracciones musculares excesivas anormales, generalmente bilaterales, que pueden ser interrumpidas o mantenidas).

El estatus epiléptico se clasifica según el tipo de crisis, en focales o generalizadas.

La etiología puede ser aguda sintomática, febril, idiopática o probablemente sintomática. Las causas sintomáticas agudas más frecuentes son infecciosas, alteraciones metabólicas, tóxicos, abuso de sustancias, ACV, TEC, hipoxia, tumores cerebrales.

En pacientes con antecedentes de una epilepsia, la suspensión brusca o el cambio de fármacos antiepilépticos son causas frecuentes de EEC. No se puede encontrar una causa precipitante en un 10-30% de los pacientes, sobre todo en pacientes con epilepsias previas.

Operacionalmente, los protocolos de tratamiento se inician a los 5 minutos, para minimizar el riesgo de estatus.

La duración del estatus epiléptico convulsivo es un factor pronóstico determinante y, por tanto, la rapidez con que se instaura el tratamiento y su eficacia son muy importantes. Existe evidencia que la mayor duración del EEC se asocia a un peor pronóstico, además porque se torna menos respondedor al tratamiento. Está demostrado que ha medida que la crisis convulsiva se mantiene, las drogas GABAérgicas son menos efectivas, porque se produce una internalización de los receptores GABA.

A mayor duración es más difícil responder a las demandas metabólicas del cerebro y pueden aparecer diferentes complicaciones sistémicas y neurológicas. La pérdida de autorregulación sistémica lleva a complicaciones como hipotensión, hipoglicemia, acidosis metabólica, hiperpirexia y falla respiratoria. Además, se ha demostrado que la actividad neuronal epiléptica prolongada produce daño neuronal.

Ante la sospecha de estatus convulsivo el tratamiento debe iniciarse de forma inmediata sin esperar los resultados de pruebas complementarias.

Tras estos primeros pasos será crucial la identificación de la etiología y su tratamiento específico. Para ello pueden ser necesarios estudios complementarios como pruebas de imagen cerebral, analítica, toxicología, punción lumbar, etc.

Tratamiento

Se inicia con las medidas de soporte vital, aplicables a todo paciente con compromiso de conciencia. Inmediatamente después, el objetivo es detener la crisis con fármacos e identificar y tratar la causa o factor desencadenante, corregir las complicaciones sistémicas y prevenir las recurrencias.

Medidas generales

- Asegurar vía aérea permeable y ventilación. Oxígeno vía nasal o mascarilla a 100% o intubación.
- Registro de signos vitales, monitorización cardíaca.
- Vía venosa permeable.
- Toma sanguínea de glicemia, ELP, hemograma con VHS, calcio, gases arteriales, pruebas hepáticas, nitrógeno ureico, amonio, toxicológico, niveles plasmáticos de fármacos antiepilépticos en caso de ser epiléptico en tratamiento.
- Administrar 100 mg de piridoxina ev en niños menores de 2 años.
- En caso de hipoglicemia administrar bolos de glucosa al 25%, 2 ml/kg ev.
- Evaluar el estado de conciencia y los signos de focalización neurológica, lo que ayudará a catalogar el estatus epiléptico en focal o generalizado.

Tratamiento farmacológico del EEC

Realizar en forma paralela a las medidas generales. Se recomienda el tratamiento con fármacos en caso de:

- Crisis convulsivas de duración igual o superior a cinco minutos. En este caso el paciente está en alto riesgo de continuar hacia un estatus epiléptico y esto puede resultar en muerte o daño cerebral. El tratamiento precoz es fundamental para evitar la progresión a un estatus epiléptico.
- Dos o más crisis repetidas en breve tiempo sin recuperación de la conciencia entre ellas.
- Un paciente que ingrese convulsionando al servicio de urgencias.
- Crisis recurrentes o en salvas en un corto período, con recuperación de conciencia entre ellas, por considerarlas premonitorias de un posible estatus epiléptico.

Primera línea: 0-5 minutos

Son las *benzodiazepinas* de acción rápida. Se debe elegir una de las siguientes opciones:

- *Diazepam* vía ev en adultos 10-20 mg y en niños 0,3 mg/kg. Administrar vía ev a una velocidad de 2-5 mg/min. Como tiene una alta solubilidad en lípidos, si se administra más rápido se puede producir una depresión respiratoria y colapso cardiovascular. También se puede administrar vía rectal, dosis en adulto de 10-20 mg y en niños 0,6 mg/kg.
- *Lorazepam* vía ev es una alternativa con algunas ventajas sobre el diazepam endovenoso. Su efecto es de mayor duración y es menos liposoluble, por lo que puede administrarse más rápido, sin el potencial efecto de depresión respiratoria ni cardiovascular. La dosis en el adulto es de 4 mg y en niños 0,1 mg/kilo.
- *Midazolam* tiene la ventaja que se puede administrar por vía im, ev, bucal o endonasal. La dosis es de 10 mg en adultos y 0,1-0,2 mg/kg en niños. Estudios han demostrado que el midazolam bucal (se administra el líquido entre la encía y la mucosa yugal) tiene una mayor eficacia y acción más rápida que el diazepam rectal. Además, se puede administrar más rápido y es menos estigmatizador.

Las benzodiazepinas pueden provocar una depresión de la función cardiorrespiratoria, por lo tanto, siempre que se administre una benzodiazepina, se debe monitorizar el pulso, la presión arterial y la frecuencia respiratoria, hasta la recuperación del paciente.

Segunda línea: 5-20 minutos

Si el paciente continúa con crisis, pese a la administración de benzodiazepinas, hay que trasladarlo a una unidad de paciente crítico y se debe elegir una de las siguientes opciones como tratamiento de segunda línea:

- Fosfenitoína ev (20 mg/kg, dosis máxima 1.500 mg/dosis única). Infusión lenta 25-50 mg/minuto. Usar monitor cardíaco y bomba de infusión. No preparar en suero glucosado, porque precipita.
- Ácido valproico ev (40 mg/kg, dosis máxima 3.000 mg/dosis única). Luego 1 mg/kg/hora.
- Levetiracetam ev (60 mg/kg, dosis máxima 4.500 mg/dosis única).
- Fenobarbital ev (15 mg/kg). Velocidad de infusión 100 mg/minuto. Luego mantener con 0,5-5 mg/kg/hora.

Tercera línea: Más de 30 minutos

Si el paciente continúa con crisis se debe intubar, conectar a ventilación mecánica, con monitorización hemodinámica y videomonitorio continuo.

Se indican anestésicos:

- Midazolam 0,2 mg/kg en bolos administrados en 20-30 segundos, seguidos por una infusión continua de 0,1-2,0 mg/kg/hora.
- Tiopental sódico 3 mg/kg en 3-5 minutos seguidos por una infusión de 2 mg/kg/hora.
- Pentobarbital 5-20 mg/kg a 0,2 a 0,4 mg/kg/minuto, seguido por 2,5 mg/kg/hora.
- Propofol 1-2 mg/kg en 5 minutos, seguidos de una infusión entre 1-15 mg/kg/hora.

Duración del tratamiento

La mayoría de las veces logra disminuirse el tratamiento después de 24-48 horas de lograr el control del EEC. La retirada de los fármacos anestésicos se realiza en forma gradual (20% cada 6 horas) y cuando se tengan niveles terapéuticos en sangre de los fármacos antiepilépticos que se usaron de segunda línea.

Pronóstico

La mortalidad es de un 7,2-20%.

El pronóstico depende de la etiología, la edad y la duración del EEC.

Bibliografía

1. Shankar R, Jory C, McLean B, Tittensor P, Walker M. Epilepsy awareness and emergency rescue training: Ignorance is bliss! *Epilepsy Behav* 2017;70(Pt A):212-6.
2. Betjemann JP, Lowenstein DH. Status epilepticus in adults. *Lancet Neurol* 2015;14(6):615-24.
3. Brigo F, Nardone R, Tezzon F, Trinka E. Nonintravenous midazolam *versus* intravenous or rectal diazepam for the treatment of early status epilepticus: A systematic review with meta-analysis. *Epilepsy Behav* 2015;49:325-36.
4. Silverman EC, Sporer KA, Lemieux JM, et al. Prehospital care for the adult and pediatric seizure patient: Current evidence-based recommendations. *West J Emerg Med* 2017;18(3):419-36.
5. Zaccara G, Giannasi G, Oggioni R, et al. Challenges in the treatment of convulsive status epilepticus. *Seizure* 2017;47:17-24.
6. Glauser T, Shinnar S, Gloss D, et al. Evidence-based guideline: Treatment of convulsive status epilepticus in children and adults: Report of the Guideline Committee of the American Epilepsy Society. *Epilepsy Curr* 2016;16(1):48-61.
7. Beskind DL, Rhodes SM, Stolz U, et al. When should you test for and treat hypoglycemia in prehospital seizure patients? *Prehosp Emerg Care* 2014;18(3):433-41.

Errores innatos del metabolismo

Generalidades.

Sofía Aros A. 596

Manifestaciones clínicas.

Sofía Aros A. y Juan Francisco Cabello A. 598

Terapia de urgencia.

Sofía Aros A. 603

Pesquisa neonatal.

Juan Francisco Cabello A. 606

Los errores innatos del metabolismo (EIM) o enfermedades metabólicas (EM) son un grupo de diversos desórdenes genéticos que producen anomalías en procesos bioquímicos celulares. Un número importante de ellos son enfermedades monogénicas, de herencia autosómica recesiva. Pero en la actualidad, se reconocen además condiciones dentro del grupo de los EIM en que puede fallar un transportador o modificadores post transcripcionales de la expresión génica, dejando atrás la creencia de que la falla de un gen produce el defecto de una enzima y esta a su vez un solo fenotipo clínico.

Son individualmente poco frecuentes, pero han sido crecientemente identificados y son responsables de morbilidad severa, fundamentalmente del sistema nervioso central y de mortalidad. Se manifiestan en la edad pediátrica, desde las primeras horas de vida y hasta la adolescencia con síntomas y signos similares a otras patologías. No reconocerlas conduce a secuelas como desnutrición, convulsiones, retardo mental e incluso la muerte. Estos daños pueden ser evitados o significativamente reducidos por el reconocimiento y tratamiento precoz, antes de aparecer los síntomas o en una etapa inicial de la enfermedad. Por ello y por las alternativas terapéuticas actuales, el diagnóstico oportuno es el desafío al que se enfrenta el pediatra. El tratamiento tiene como objetivo optimizar el estado nutricional y el desarrollo, y lograr máxima independencia, integración social y autoestima durante la adolescencia y adultez. El manejo multidisciplinario liderado por un especialista en EIM debe ser muy diligente.

596

La alteración genética se traduce en la deficiencia en la actividad de una enzima en una vía del metabolismo intermediario, que resulta en conversión ausente o insuficiente de sustratos a productos, en acumulación de metabolitos tóxicos, reducción de componentes esenciales y presencia de sustratos del metabolismo alternativo anormal. Estos tóxicos dañinos aumentan durante una descompensación aguda o alcanzan niveles elevados en forma crónica, que pueden producir daño neurológico y muerte. Se ha identificado cerca de 500 EIM. Cada error aislado es raro, pero en conjunto, con los exámenes de pesquisa y su aplicación más universal se ha demostrado una incidencia de hasta 1: 1.000-1.500. Causan aproximadamente el 2% de los ingresos a Unidades de Tratamiento Intensivo Pediátrico, con mortalidad de 12 a 28%. Aproximadamente el 25% tienen manifestaciones en el período neonatal.

La descompensación metabólica aguda puede ser precipitada por infecciones, traumatismos, cirugías asociados a ayuno o baja ingesta oral.

La historia de consanguinidad y/o de un hermano previamente afectado debe hacer sospechar una EM.

Su relevancia dentro del grupo de las enfermedades raras es que incluyen un grupo de patologías tratables, muchas de ellas particularmente beneficiadas por leyes de drogas huérfanas, permitiendo el acceso a medidas seguras y eficaces para el tratamiento de sus síntomas y/o la causa que las produce.

Según fisiopatología y con perspectiva terapéutica se puede dividir los EIM en:

Grupo 1

Enfermedades del metabolismo intermediario que llevan a una intoxicación por la acumulación de metabolitos tóxicos proximales al bloqueo. No interfieren con el desarrollo embrionario. Presentan un intervalo de horas o días libres de síntomas y signos clínicos de intoxicación aguda o progresiva. Hipercatabolismo, fiebre, enfermedades intercurrentes y transgresiones alimentarias pueden producir descompensaciones agudas. La mayoría son tratables. Incluye: Aminoacidopatías, la mayoría de las acidurias orgánicas, defectos del ciclo de la urea, intolerancia a azúcares, intoxicación por metales y porfirias.

Grupo 2

Enfermedades del metabolismo intermediario que afectan la producción o la utilización de energía. Algunas pueden alterar el desarrollo embriofetal. Los síntomas son por déficit de energía en cerebro, hígado, miocardio y músculo. Algunos de ellos cuentan con tratamientos específicos, otros solo sintomático. Incluye: Defectos mitocondriales (acidemias lácticas, defectos de cadena respiratoria, defectos de oxidación de ácidos grasos y de cuerpos cetónicos) y defectos de energía citoplasmática.

Grupo 3

Enfermedades que alteran la síntesis o el catabolismo de moléculas complejas, como en el caso de enfermedades lisosomales o peroxisomales. Los síntomas son permanentes, progresivos y no se relacionan con la alimentación. Algunas de ellas tratables.

Es necesario contar con un método clínico práctico y simple que permita una adecuada aproximación a estas patologías, ya que clínicamente son difíciles de distinguir de otras enfermedades. Además, la misma EM puede tener distintas presentaciones dependiendo de la severidad del defecto, la edad de comienzo y el estado de desarrollo del sistema nervioso.

Manifestaciones clínicas

Sofía Aros A.

Juan Francisco Cabello A.

El pediatra debe mantener un alto nivel de sospecha de EM ante múltiples situaciones clínicas. Su diagnóstico se debe sospechar clínicamente ante ciertos patrones de síntomas y signos. Con un laboratorio estándar disponible en todos los hospitales y clínicas de Chile, se puede acceder a una aproximación inicial, a ser confirmada por estudios específicos realizados en centros de referencia.

Vistas en conjunto, las manifestaciones clínicas más frecuentes son vómitos recurrentes (patrón de vómito cíclico), desnutrición, convulsiones (en particular mioclónicas), compromiso de conciencia intermitente y retardo mental.

Buscar siempre antecedente de consanguinidad y hermanos fallecidos.

Se distinguen 4 formas de presentación clínica:

- Síntomas precoces en el período antenatal y neonatal o alteración metabólica neonatal aguda.
- Presentación en crisis aguda y/o recurrente de inicio más tardío.
- Síntomas progresivos y crónicos: Pueden ser síntomas generales (falta de crecimiento), musculares o neurológicos (retraso del desarrollo, deterioro neurológico, alteraciones siquiátricas).
- Otros síntomas específicos y permanentes.

Alteración metabólica neonatal aguda

El recién nacido (RN) responde de manera inespecífica a diversas noxas, entre ellas las EM, por lo que se recomienda pensar en ellas en paralelo a otras condiciones más frecuentes como sepsis o encefalitis neonatal. La mayoría son niños de término. El deterioro brusco con o sin causa aparente de un RN después de un período inicial normal es el signo más importante.

En este período se manifiestan principalmente: Enfermedad de la orina olor a jarabe de Arce (MSUD), acidurias orgánicas, alteraciones del ciclo de la urea, tirosinemia y galactosemia.

598

- a. Síntomas por acumulación de un tóxico:
 - Mala succión, rechazo de la alimentación, vómitos explosivos, deshidratación.
 - Hipotonía, letargo, progresivo compromiso de conciencia, coma.
 - Convulsiones, especialmente si son intratables, mioclonías.
 - Apneas centrales o ALTE (*apparent life-threatening event*).
 - Olor especial del niño y de la orina. Ej: A azúcar quemada en MSUD, a pie sudado en acidemia iso-valérica y aciduria glutárica tipo II, a orina de gato en déficit múltiple de carboxilasas.
 - Ictericia, hepatomegalia, palidez (anemia hemolítica).
 - Edema cerebral y hemorragia intracraneana.
 - Compromiso hemodinámico y muerte.
 - b. Síntomas por alteración en el metabolismo energético:
 - Suele no haber intervalo libre.
 - Deterioro neurológico, hipotonía, miopatía.
 - Miocardiopatía, falla cardíaca, muerte súbita.
 - Hipoglicemia, hepatomegalia, disfunción hepática.
 - Hiperlactacidemia.
- Toda disfunción neurológica neonatal aguda debe ser analizada con: Glicemia, lactacidemia, amonemia, cuerpos cetónicos.
 - Esta crisis neonatal conduce, en un alto porcentaje de los pacientes a la muerte o deja graves secuelas neurológicas y/o nutricionales.

Presentación aguda y recurrente de inicio más tardío

En general se dice que corresponde a un tercio de los EIM. El período libre es variable. Suele ser de 6 meses o al suspender lactancia materna, pero puede evidenciarse a cualquier edad. Generalmente se trata de un niño previamente sano, que puede presentar coma, ataxia, vómitos y acidosis. Entre crisis el paciente parece normal clínica y bioquímicamente, pero progresivamente se va produciendo deterioro cognitivo y retardo de crecimiento. Puede presentarse en relación a cambios nutricionales o la presencia de infecciones, o bien, aparecer en adolescentes o adultos jóvenes en relación a gatillantes como ingesta excesiva de proteínas, menarquia, cirugías o cualquier otro evento que produzca un estrés metabólico importante. Cada episodio puede derivar en mejoría espontánea o en muerte inexplicada.

Las formas de manifestación son diversas: Acidurias orgánicas (AO), alteraciones del ciclo de la urea, MSUD y defectos de oxidación de ácidos grasos, frecuentemente se manifiestan como episodios de hiperemesis y compromiso de conciencia progresivo que puede revertir o terminar en la muerte.

- En todo niño que presenta compromiso de conciencia se debe descartar un EIM. Siempre que se hace diagnóstico de encefalitis, jaqueca o intoxicación, se debe pensar en ellos y especialmente si hay cetoacidosis, hiperamonemia o aumento de ácido láctico.
- El mismo enfoque es válido para un paciente con episodios reiterados de vómitos explosivos, sobre todo si se agrega letargia y compromiso de conciencia.
- El episodio más severo, aparentemente inicial, puede ser precedido por alteraciones que han pasado inadvertidas como anorexia persistente, vómitos recurrentes, retardo del crecimiento, retardo progresivo del desarrollo, episodios de ataxia.

Síntomas progresivos y crónicos

De espectro clínico muy variable.

Muchas veces inadvertidos por años, los síntomas neurológicos y gastrointestinales son los de presentación más habitual:

- Retardo mental en fenilcetonuria, enfermedades peroxisomales y mitocondriales.
- Retardo de crecimiento, desnutrición, vómitos y anorexia en AO, alteraciones del ciclo de la urea, acidosis láctica.
- Síndrome hipotónico en acidemia propiónica o metilmalónica y enfermedades de la cadena respiratoria.
- Micro o macrocefalia.
- Síndrome convulsivo, que puede aparecer en todas las EM, especialmente los espasmos masticatorios y las crisis mioclónicas.
- Distonías, nistagmo, estrabismo.

La fenilcetonuria es el ejemplo más clásico de este grupo, con pacientes que en la era previa a la pesquisa neonatal se presentaban con retraso del desarrollo psicomotor, convulsiones, eccema en una piel descolorida y un olor a "ratón mojado". Estos pacientes evolucionaban con trastornos motores importantes y retraso mental severo en su forma clásica de presentación.

Otros síntomas específicos y permanentes:

- Dismorfias, ejemplo clásico mucopolisacaridosis.
- Oculares: Cataratas, opacidades corneales, manchas rojo cereza, retinitis pigmentosa, luxación del cristalino (homocistinuria). Alteraciones de la motricidad ocular en enfermedades lisosomales.
- Dermatológicos: Lesiones vesiculobulosas, ictiosis, fotosensibilidad, hiperqueratosis, angioqueratomas, xantomas en tendón de Aquiles en xantomatosis cerebrotendínea.
- Alteraciones del pelo, "pili torti" en enfermedad de Menkes.
- Hematológicos: Anemia, leucopenia, plaquetopenia, alteraciones en función plaquetaria y en factores de coagulación.

- Otros: Miocardiopatía dilatada o hipertrófica en defectos de β oxidación de ácidos grasos, hepatoesplenomegalia por ejemplo en enfermedades de depósito lisosomal, etc.

Debe considerarse que gracias al avance en el conocimiento de los espectros de manifestación clínica, hoy sabemos que estas condiciones se pueden presentar de forma prenatal, como es el caso de la relación entre el síndrome de HELLP, cuadro obstétrico que afecta a la madre caracterizado por hemólisis, enzimas hepáticas elevadas, plaquetas bajas, y la presencia de un defecto de beta oxidación de ácidos grasos en el niño en gestación, o la presencia de convulsiones intra útero en el déficit de piridoxina, relacionadas por las madres cuando observan las convulsiones que aparecen precozmente en las primeras horas de vida. Así también, pacientes con el mismo defecto enzimático, incluso la misma mutación, pueden presentar formas clásicas de una enfermedad o no manifestar ningún síntoma.

Diagnóstico diferencial

En el recién nacido con presentación aguda, la presencia de infección no descarta un EIM ya que la infección puede ser el factor desencadenante, o bien, el mismo EIM puede aumentar la predisposición a tener infecciones.

El carácter multisistémico y progresivo de los EIM hacen necesario reconocer patrones de síntomas, variables de paciente a paciente y cambiantes en el tiempo, más que enfermedades relacionadas a un único síntoma. El aspecto más relevante, por tanto, es un alto nivel de sospecha clínica. Esto es, no considerar a este grupo de condiciones como un diagnóstico de descarte, sino plantear su presencia al comienzo del estudio de síntomas y signos frecuentes, en particular cuando se presentan un patrón reconocible.

Ejemplo de esto es la asociación de hipotonía, convulsiones tipo espasmos y apneas en un recién nacido. Esta triada debe hacernos pensar en una hiperglicinemia no cetósica y solicitar de inmediato, aminoácidos en sangre y líquido cefalorraquídeo para confirmar su diagnóstico y realizar el manejo adecuado.

El diagnóstico diferencial se establece principalmente con asfixia perinatal, síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS), otras patologías neurológicas, intoxicaciones.

Laboratorio

Ante la sospecha de una EM la toma de muestra para exámenes debe realizarse antes de indicar régimen cero, ya que al eliminar el sustrato que puede estar provocando la crisis, los exámenes resultarán falsamente normales. El laboratorio inicial debe ir orientado a encontrar metabolitos acumulados o a las consecuencias de cada EIM según sea el caso.

Se debe medir:

- Glicemia, gases en sangre, electrolitos plasmáticos (Anión Gap), hemograma con recuento de plaquetas, pruebas hepáticas y renales, estudio de coagulación.
- Amonemia, lactacidemia, cetonemia-cetonuria (en un RN siempre es anormal si es +).
- *Screening* metabólico en orina (Benedict, 2,4-DNPH, cloruro férrico, nitrosoaftol, nitroprusiato).
- Aminoacidemia-aminoaciduria.

Rango de normalidad en EM

Amonemia: hasta 0,8 mcg/ml o 47 mMol/l. En recién nacido hasta 1,2 mcg/ml.

Lactacidemia: hasta 22 mg/dl o 2,4 mMol/l.

Ácido Pirúvico: 0,3 a 0,7 mg/dl.

Carnitina: mayor de 40 nMol/ml.

Algunas orientaciones diagnósticas

1. Cuerpos cetónicos (CC) en orina (+), amonemia (A) elevada, glicemia (G) y lactacidemia (L) normales = MSUD.

2. CC (+), A muy elevada, G normal o baja, L normal, acidosis y neutropenia = Acidurias orgánicas.
3. A muy elevada, resto normal = Alteración del ciclo de la urea.
4. Falla hepática, G muy baja = Glicogenosis, galactosemia, fructosemia.
5. Hipoglicemia con CC (-) = Defectos de oxidación de ácidos grasos.
6. Hiperlactacidemia = AO, Enfermedades mitocondriales y glicogenosis tipo I.

Considerando el carácter intermitente de algunos EIM, se debe considerar la necesidad de tomar siempre una "MUESTRA CRÍTICA", es decir, tomada en el momento crítico, idealmente en el Servicio de Urgencia. Esta muestra permitirá solicitar exámenes específicos una vez recibidos los resultados de los exámenes iniciales y luego de haber observado la evolución clínica.

Muestra (cantidad)	Conservación
Plasma 2-3 ml	Congelar a -20 °C
Gota de sangre en papel filtro (4 gotas)	Secar a t° ambiente, guardar en bolsa plástica
Orina 20 ml	Congelar a -20 °C
LCR 1 ml	Congelar a -20 °C

Se debe consignar: Horas de ayuno, momento clínico de la enfermedad, aporte de glucosa y terapias (cualquier medicamento).

Los principales exámenes específicos son: Espectrometría de masa en tándem (perfil de aminoácidos y acilcarnitinas), niveles de carnitina, ácido pirúvico, cuantificación de aminoácidos (realizados en Chile por el Laboratorio de Enfermedades Metabólicas del INTA, Universidad de Chile), ácidos orgánicos en orina, acilglicinas, ácidos grasos de cadena muy larga (enviados a centros de referencia fuera del país), etc.

Espectrometría de masa en tándem (EMT)

Esta técnica utiliza dos espectrómetros en secuencia para medir la masa o peso molecular de una sustancia. Se usan estándares internos (isótopos estables) por lo que es un método cuantitativo y reproducible. Con esta técnica de laboratorio automatizada se logra separar aproximadamente 20 moléculas (aminoácidos y acilcarnitinas) y se generan perfiles característicos que permiten identificar, incluyendo algunas variantes de un mismo defecto. Esta técnica disminuye al mínimo la presencia de falsos positivos y al realizar relaciones entre los distintos metabolitos permite un diagnóstico más certero. Las enfermedades detectadas con este examen son:

Aminoacidopatías

- Fenilquetonuria.
- MSUD.
- Citrulinemia.
- Tirosinemia.
- Hipermetioninemia.
- Homocistinuria.
- Aciduria argininosuccínica.

Acidurias orgánicas

- Deficiencia de 3-hidroxi-3-metilglutaril-CoA liasa.
- Deficiencia de 2-metilbutiril-CoA deshidrogenasa.
- Deficiencia de 3-metilcrotonil-CoA carboxilasa.
- Deficiencia de 3-metilglutaconil-CoA hidratasa.
- Deficiencia de isobutil-CoA deshidrogenasa.
- Acidemia propiónica.

- Acidemia metilmalónica.
- Acidemia isovalérica.
- Acidemia glutárica Tipo1.
- Deficiencia mitocondrial de acetoacetyl-CoA tiolasa.
- Deficiencia múltiple de CoA carboxilasas.

Defectos de beta oxidación ácidos grasos

- Deficiencia de carnitina/acilcarnitina translocasa (CAT).
- Deficiencia de 3-Hydroxi-Acil-CoA dehidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga (LCHAD).
- Deficiencia de Acil-CoA Dehidrogenasa de ác. grasos de cadena mediana (MCAD).
- Deficiencia múltiple de Acil-CoA dehidrogenasa (MADD o acidemia glutárica-Tipo II).
- Deficiencia neonatal de carnitina palmitoil transferasa - tipo II (CPT-II).
- Deficiencia de Acil-CoA dehidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta (SCAD).
- Deficiencia de Acil-CoA hidroxil dehidrogenasa de ácidos grasos de cadena corta (SCHAD).
- Deficiencia de proteína trifuncional (deficiencia TFP).
- Deficiencia de Acil-CoA dehidrogenasa de ácidos grasos de cadena muy largas (VLCAD).

En una etapa posterior, según orientación clínica y con la ayuda del especialista se podrá solicitar exámenes específicos para establecer un diagnóstico preciso. Las muestras deben tomarse con algunas precauciones especiales que están detalladas al final de este capítulo.

El tratamiento de urgencia es sintomático y habitualmente se aplica sin conocimiento del diagnóstico específico subyacente. En la mayoría de los EIM con descompensación aguda, el seguimiento a largo plazo está inversamente relacionado al tiempo que transcurre entre el comienzo de los síntomas y el inicio de la terapia de urgencia.

El objetivo de estas medidas es restablecer el balance metabólico a través de los siguientes mecanismos:

- Eliminar un sustrato que al acumularse es tóxico Ej: Fenilalanina, galactosa.
- Suplementar un producto que no se sintetiza posterior al bloqueo enzimático Ej: Arginina, tirosina.
- Suplementar coenzimas deficitarias Ej: Piridoxina.
- Estimular vía alternativa que disminuya la sustancia tóxica.
- Unir el tóxico a otra sustancia para generar un complejo no tóxico que se excrete por orina Ej: Carnitina.
- Suplementar deficiencias bioquímicas secundarias a la EM o al tratamiento.

Grupo 1

Principios de la terapia: Suspender ingesta de los precursores, frenar catabolismo endógeno y detoxificar.

Grupo 2

ECM con disminución de la tolerancia al ayuno. Principio de la terapia: Administración de glucosa.

ECM con alteración del metabolismo energético mitocondrial. Principios de la terapia: Corrección de la acidosis. Limitar aporte de glucosa.

Grupo 3

ECM sin tratamiento específico disponible: Enfermedades peroxisomales, desórdenes de glicosilación, déficit de sulfito oxidasa. Tratables con reemplazo enzimático: Enfermedad de Gaucher y enfermedad de Fabry.

ECM con alteraciones de neurotransmisión. El tratamiento de urgencia está disponible en déficit de vitamina B6 y ácido fólico. En todo recién nacido con encefalopatía convulsiva debe hacerse una prueba con piridoxina y ácido fólico.

En el paciente críticamente enfermo el tratamiento debe comenzar de inmediato y será inevitablemente inespecífico.

Medidas generales

- Practicar exámenes generales y tomar "muestra crítica".
- Soporte vital y estabilización clínica.
- Mantenimiento hidroelectrolítico y del equilibrio ácido-base: Corregir la acidosis metabólica con bicarbonato si el pH es $< 7,10$ o bicarbonato < 10 mEq/l.
- Mantener hidratación adecuada con control de diuresis y densidad urinaria.
- No aportar lactato.
- Tratar infecciones que pueden agravar o mantener la acidosis.
- Controlar natremia.

Evitar producción endógena de metabolitos tóxicos y favorecer anabolismo

- Régimen cero en las primeras 24 horas.
- Asegurar ingesta calórica, con al menos 20% más que su requerimiento basal. Suero glucosado habitualmente al 10%, aportando 6-8 mg/kg/min. de carga de glucosa inicialmente. Si hay compromiso de conciencia, vía central y aporte de SG y si es posible lípidos, necesarios para ojalá lograr y mantener glicemia entre 100 y 150 mg/dl.
- Insulina 0,2-0,3 U/k/h, favorece anabolismo y regula glicemia.
- No olvidar que el ayuno prolongado es muy perjudicial y debe mantenerse la menor cantidad de tiempo posible.
- Al segundo día aportar lípidos para prevenir catabolismo proteico (0,5-2 g/kg/día). Esto exige haber descartado un defecto de β oxidación de ácidos grasos.
- Lograr un aporte lo más cercano posible a 100 cal/kg/día para frenar catabolismo endógeno.
- Tanto los carbohidratos como los lípidos se deben dar inicialmente por vía endovenosa, pero se debe usar la vía enteral lo más pronto posible (mezclas de polímeros de glucosa y triglicéridos de cadena mediana utilizando una bomba de infusión continua). Iniciar fórmulas metabólicas específicas según diagnóstico confirmado.
- Aporte proteico, suspender siempre que exista la sospecha de un trastorno metabólico con compromiso clínico significativo, aún sin diagnóstico claro, especialmente en RN. Si el amonio sobrepasa los 300 μ g/dl y si hay una acidosis metabólica con grave cetoacidosis. Esta suspensión debe prolongarse por el menor tiempo posible (24-48 horas) y apenas las condiciones metabólicas lo permitan, reiniciar aporte proteico, comenzando con 25-50% de los requerimientos, aportando proteínas de alto valor biológico. Nunca esperar más de 48-72 horas para reiniciar alimentación enteral.
- Iniciar fórmulas específicas cuando el diagnóstico esté confirmado.

604 |

Suplemento de sustratos

- L-Carnitina, a todos los pacientes. Transporta ácidos grasos de cadena larga a la mitocondria para obtener energía y ayuda en la eliminación por orina de metabolitos de ácidos orgánicos y otros metabolitos intermediarios. No se conocen condiciones donde el uso de carnitina pueda ser perjudicial, por lo que su uso en el manejo de urgencia está ampliamente aceptado.
Dosis: 150-400 mg/kg/día (endovenoso u oral) en infusión continua o fraccionada en 3 dosis.
- Arginina, como aminoácido esencial, también en todos los casos hasta no aclarar etiología. Solamente no es útil en argininemia.
Dosis: Clorhidrato de arginina al 10% 0,6 g/kg a pasar en 90 minutos endovenoso (EV) o L-Arginina oral 210 mg/kg/día.
- Fenilacetato de sodio y benzoato de sodio EV, especialmente al sospechar hiperglicinemia y defectos del ciclo de la urea.
Dosis: 250 mg/kg/día cada uno, en dosis de carga por 90-120 minutos. Luego igual dosis en 24 horas, hasta lograr cambiar a vía oral. En niños >20 kg usar 5,5 g/m² de superficie corporal.
- Biotina, Tiamina y B12 siempre
Dosis: Biotina oral 10-20 mg/día.
Tiamina oral 50 mg/día.
Riboflavina oral 100 mg/día.
Vitamina B12 intramuscular 1-2 mg/día (importante en academia metilmalónica).

Idealmente el tratamiento nutricional intensivo más lo anteriormente señalado debieran mejorar el cuadro. Terapias más específicas de la enfermedad se inician cuando se tenga diagnóstico definitivo y consisten básicamente en restringir los compuestos específicos involucrados en el defecto enzimático. Si los exámenes fueran negativos, a las 48 horas aportar leche materna o fórmula de bajo contenido proteico.

En caso que ello no ocurra en 24 a 48 horas, se debe considerar:

Remoción de sustancias tóxicas

- Hemofiltración: Método más efectivo.
- Peritoneodiálisis: Se puede realizar con solución isotónica con bicarbonato. En general se observa mejoría clínica en 24 horas. Tiene el riesgo de producir hipoalbuminemia, agravando el estado de hipercatabolismo.
- Hemodiálisis: Muy efectiva en todos los casos, pero en nuestro medio es técnicamente más difícil.

Las indicaciones de ellas son:

- Amonemia mayor o igual a 5 mcg/ml o 500 mcg/dl (hiperamonemia severa).
- Hiperleucinemia en MSUD.
- Acidosis metabólica grave.
- Compromiso de conciencia progresivo.
- Convulsiones.
- Coma.

La mejoría clínica con diálisis aparece en forma variable, a las 24-48 horas en las acidurias orgánicas y, entre 3 y hasta 7 días, en las alteraciones del ciclo de la urea o enfermedad orina olor a jarabe de arce.

Otras terapias

La relevancia de este grupo de condiciones en el contexto de las enfermedades raras, se ha marcado en el transcurso de las últimas décadas con el desarrollo de terapias específicas, con efectividad y seguridad probadas por estudios clínicos que han posicionado muchas de esas patologías como "enfermedades raras tratables". Desde la aparición de las leyes de drogas huérfanas en la década de los años '80, y la tecnología que permitió resolver paradigmas como la producción por ingeniería genética recombinante de reemplazo para enzimas deficientes o el diseño de inhibidores de la formación de sustratos tóxicos, este grupo de condiciones ha visto aumentar su visibilidad en la comunidad científica y ha cambiado la forma en que las enfrentamos.

Esta realidad ha llevado a estas enfermedades a transformarse en una punta de lanza que arrastra a otras enfermedades raras a legislaciones que regulan la investigación, el diagnóstico, el registro y acceso a estas drogas denominadas huérfanas. Chile no se ha quedado atrás y acaba de discutir en el Congreso y finalmente promulgado una "Ley de Drogas de Alto Costo" que permitirá a este grupo de condiciones junto a otras como enfermedades oncológicas y otras de base inmunológica, beneficiarse con el financiamiento de su diagnóstico y tratamiento.

Han aparecido alternativas terapéuticas que han transformado a este grupo de patologías en tratables en su mayoría, lo que exige al pediatra mantenerse informado del rápido avance en esta área. Además de los enfoques ya mencionados, hoy contamos con terapia de reemplazo enzimático (enfermedad de Gaucher, Fabry, Pompe, Mucopolisacaridosis I, II y VI), terapia de inhibición de sustrato (tirosinemia tipo I) y una activa línea de producción en diferentes compañías de biotecnología que ofrece a nuestros pacientes la alternativa de estudios clínicos cuando no contamos con terapias específicas. El trasplante de médula ósea aún es una alternativa para algunas enfermedades como la adrenoleucodistrofia ligada al X o mucopolisacaridosis I en menores de 2 años de vida.

El permanente avance de los conocimientos en el área de la terapia génica permiten pensar que seguiremos siendo testigos de un número creciente de terapias para nuestros enfermos.

Derivación a especialista

Se debe solicitar evaluación por especialista en enfermedades metabólicas a todo niño en quien se considere un EIM.

La sospecha clínica precoz por parte del pediatra es fundamental, así como la instauración de programas de pesquisa neonatal ampliada, que permitan extender los beneficios del programa hoy existente para fenilcetonuria.

Pesquisa neonatal

Juan Francisco Cabello A.

Los programas de pesquisa neonatal (PPN) son estrategias de salud pública, esencialmente preventivas, que permiten identificar precozmente diversas patologías, especialmente aquellas enfermedades que puedan provocar discapacidad intelectual irreversible, muerte o secuelas que, con un diagnóstico temprano, antes de la aparición de los síntomas, y tratamiento oportuno, pueden evitarse. Una característica común de este grupo de patologías es que si bien su incidencia colectiva no es alta, el impacto de sus secuelas altera el desarrollo no solo del individuo, sino también de la familia y la comunidad; con discapacidades de gran costo social y económico para los países.

Actualmente a nivel mundial, se tiende a desarrollar acciones de medicina preventiva por los beneficios comprobados sobre la salud de la población y la economía del sistema. Los programas de pesquisa neonatal se encuentran dentro de este tipo de medicina y ha evolucionado desde mediados del siglo XX hasta la actualidad con dispar intensidad dependiendo de cada país. El número y tipo de trastornos que se detectan en la etapa neonatal varían de un país a otro e incluso dentro de una misma nación de acuerdo con: La reglamentación existente, recursos económicos y la frecuencia de las enfermedades en cada población.

606 | Los avances tecnológicos han cambiado el enfoque tradicional de la atención en salud, mejorando el acceso y diagnóstico de diversas patologías. Pero al mismo tiempo se puede constatar, cómo esta tecnología separa cada día más a los países desarrollados de aquellos en vías de desarrollo, indicando que estos avances han sido insuficientes para una gran parte de la población. Los *criterios de inclusión* de patologías en PPN, son distintos en cada país. Con el tiempo y el avance tecnológico, las condicionantes para aceptar o rechazar una patología se han vuelto menos exigentes en la mayoría de los países. Sin embargo, no hay un consenso en los *criterios de inclusión*, aun cuando se cuente con el mismo alcance técnico y de desarrollo entre países. En muchos países se incluyen patologías sin una historia natural totalmente conocida, sin un tratamiento eficaz disponible y se han incluido aquellas patologías que al ser detectadas en forma temprana cursan con una mejor calidad y esperanza de vida para los afectados.

Hoy en día, se reconoce que los PPN son herramientas preventivas esenciales en salud pública, motivo a través del cual este tipo de programa ha sido adoptado desde hace más de 50 años en países desarrollados.

La pesquisa neonatal se inició en 1960 en Estados Unidos, con la utilización de gotas de sangre seca en papel filtro para la detección de fenilquetonuria (PKU), mediante la prueba de inhibición bacteriana de *Guthrie*, lo que permitió dar inicio a los PPN y basado en la experiencia obtenida en su desarrollo, establecer las bases para la ejecución de este tipo de programas a nivel mundial. En el año 1973, una década después de la implementación de la detección neonatal de la PKU, se incorporó la pesquisa neonatal de hipotiroidismo congénito.

Desde 1991, en Chile, la pesquisa masiva de hipotiroidismo congénito y de fenilcetonuria ha permitido evitar el desarrollo de alteraciones neurológicas severas en un número importante de niños.

La EMT, por su propia naturaleza, tiene el potencial de detectar y cuantificar numerosas moléculas de propiedades fisicoquímicas similares al mismo tiempo, lo que ha permitido ampliar la pesquisa neonatal a otras EIM en una única gota de sangre seca y mediante un único proceso de análisis. En varios países el uso de EMT en todos los recién nacidos ha permitido evitar morbilidad y mortalidad en un importante porcentaje de niños portadores de EM. Aunque poco frecuentes, la gravedad de las manifestaciones clínicas y secuelas de las EM, sumado a las posibilidades actuales de tratamiento exitoso en muchas de ellas, obliga a estar familiarizado con la posibilidad de detectar estas enfermedades antes que sean evidentes. La aplicación masiva de

pruebas de pesquisa neonatal debiera ir acompañada de la posibilidad de acceder a las terapias y controles adecuados.

La sensibilidad y especificidad de la EMT puede ser de hasta 99% y 99,995%, respectivamente, para la mayoría de los trastornos de aminoácidos, acidurias orgánicas, y defectos de la oxidación de ácidos grasos. Los estudios de costo-efectividad han confirmado que el ahorro logrado a través de la utilización de PPN es significativamente mayor que los costos de implementación. Así también el tratamiento oportuno ha demostrado tener un costo menor y una mayor efectividad de cuando este se aplica tardíamente. El más claro ejemplo de esto, es la fenilketonuria (PKU), que afecta el desarrollo normal de las funciones cerebrales inmediatamente después del nacimiento. Su incidencia promedio es de 1:10.000 RN, la que puede variar dependiendo del origen étnico estudiado (1:4.500 y 1:110.000). Si no es detectada y tratada precozmente, la PKU produce daño neurológico irreversible, que se previene al iniciar desde el período neonatal una dieta restringida en fenilalanina. Otro ejemplo es el defecto de oxidación de ácidos grasos de cadena media (MCAD), el trastorno más común de la oxidación de ácidos grasos, con una frecuencia de aproximadamente 1:14.000 RN. El MCAD es un trastorno que, si no es diagnosticado oportunamente, presenta hipoglicemias severas en ayunas, encefalopatía hepática, con mortalidad del 20-25% en los primeros 3 años de vida. Los pacientes que sobreviven quedan con secuelas neurológicas que requerirán rehabilitación a largo plazo. No obstante, si se diagnóstica antes de la aparición de los síntomas y es tratada adecuadamente, el MCAD es una condición con excelentes resultados clínicos.

La EMT es la única técnica adecuada para la pesquisa de la MCAD y otros EIM.

Actualmente, el PPN de PKU e HC del Ministerio de Salud de Chile (MINSAL), procesa anualmente un total de 188 mil muestras de RN del sistema público (75% de los recién nacidos de Chile). Esto permite establecer cada año el diagnóstico de 12 casos con PKU e hiperfenilalaninemias y 36 casos con HC. Luego de 25 años de funcionamiento del programa, se ha podido diagnosticar más de 2.000 niños a quienes se les ha evitado la discapacidad intelectual.

Desde el año 2002, el INTA, cuenta con la tecnología de EMT y ha analizado más de 70.000 muestras. En Chile, se dispone de la pesquisa neonatal ampliada (PNA) que se realiza en Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos (INTA). Incluye la toma de fenilalanina (PKU), perfil de aminoácidos y de acilcarnitinas por técnica de espectrometría de masa en tándem y agrega hormona tiroestimulante (TSH), 17-OH progesterona (hiperplasia suprarrenal congénita), galactosa 1P-Uridiltransferasa (galactosemia), tripsina inmunoreactiva (fibrosis quística) por fluorometría, biotinidasa (déficit de biotinidasa) y galactosa total (galactosemia) por técnica colorimétrica.

A partir del año 2007, el Laboratorio de Enfermedades Metabólicas del INTA, incluyó métodos fluorométricos e inmuno-fluorométricos con el objetivo de entregar el servicio de PNA, expandiendo la pesquisa un total de 32 patologías en la población de RN estudiada. A la fecha se han analizado más de 21.000 recién nacidos por esta metodología, diagnosticándose más de 80 patologías en el período neonatal.

Se ha planteado ampliar el PPN al MINSAL a 26 patologías. Este programa aprovecha las facilidades instaladas en el país, optimizando el uso de recursos hoy en uso. Así también formaliza las redes de atención generadas a lo largo de estos últimos 25 años, permitiendo que hospitales públicos puedan continuar mejorando la atención de estos pacientes.

Los esfuerzos actuales de los laboratorios de tamizaje neonatal están dirigidos a lograr pruebas con alta sensibilidad y especificidad que identifiquen a los pacientes afectados minimizando la tasa de falsos positivos. La implementación de test secundarios (second-tier tests), definidos como métodos alternativos aplicables a la misma muestra de sangre utilizada originalmente, permite mejorar la especificidad y asegurar de mejor forma un diagnóstico, antes de informar al médico y a los padres de dicha alteración.

La responsabilidad del pediatra de informar a los padres de todo RN de la posibilidad de pesquisa ampliada, el manejo adecuado y confidencial de esa información, la posibilidad de manejo oportuno y terapia específica, el acceso a consejo genético y la regulación estricta de los laboratorios que ofrezcan estos métodos son tareas aún pendientes en nuestro país.

Anexo. Técnicas para toma de muestra de exámenes de laboratorio

En toda muestra debemos ser cuidadosos en su rotulación, indicar la edad del paciente, probable diagnóstico e informar si el paciente está tomando uno o más medicamentos, ya que pueden alterar el resultado en algunos exámenes. Además, se debe consignar las horas de ayuno.

1. **Amonio:** La muestra de sangre (1 cc) debe ser tomada en un tubo con anticoagulante 0,1 cc de EDTA Titriplex III (solución al 1,1g%). Mezclar suavemente y centrifugar inmediatamente a 2.000 rpm por 10 minutos, separar el plasma y congelarlo a -20 °C. Enviar la muestra congelada, (libre de hemólisis). Debido a la gran inestabilidad de los niveles de amonio, se sugiere que la muestra se procese a la brevedad, ya que los niveles de amonio en plasma son estables sólo 3,5 horas a 4 °C.
2. **Ácido láctico en plasma:** Extraer 1 cc de sangre venosa sin ligadura, cuidando que no se contamine con sudor; en un tubo con 0,1 cc de una solución de oxalato de potasio (0,8 g%) y oxalato de amonio (1,2 g%) como anticoagulante. Mezclar suavemente y centrifugar inmediatamente a 2.000 rpm por 10 minutos, extraer el plasma y congelarlo. El nivel de lactato es estable 48 horas a 4 °C y 1 mes a -20 °C. Ácido láctico en LCR: Enviar 0,2 cc de LCR, congelado a -20 °C.
3. **Ácido pirúvico:** Extraer 1 cc de sangre venosa, sin ligadura; colocarla suavemente en un tubo con 2 cc de ácido perclórico al 8% frío (4 °C). Debe agitarse de inmediato, centrifugar a 2.000 rpm por 10 minutos y guardar el sobrenadante a -20 °C. El paciente debe tener un ayuno previo de 3 horas. Los niveles son estables 1 mes a 4 °C.
4. **Carnitina total libre y esterificada:** Extraer 1 cc de sangre venosa en un tubo sin anticoagulante. Centrifugar inmediatamente a 2.000 rpm por 10 minutos y congelar el plasma (-20 °C). El paciente debe tener 3 horas de ayuno.
5. **Ceruloplasmina:** Extraer 1 cc de sangre, sin anticoagulante, centrifugar a 2.000 rpm por 10 minutos, separar el suero y mantenerlo a -20 °C. Al menos 3 horas de ayuno.
6. **Aminoacidemia:** Tomar una muestra de 1cc de sangre sin anticoagulante, centrifugar a 2.000 rpm por 10 minutos y enviar el suero a 4 °C (en hielo). El paciente debe estar con ayuno mínimo de 3 horas.
7. **Aminoaciduria y/o screening metabólico:** Enviar 10 a 15 cc de muestra de orina fresca a 4 °C.
8. **Determinaciones cualitativas de ácido metilmalónico, ácido orótico, cromatografía de azúcares, citrulina.** Enviar 10 a 15 cc de orina fresca a 4 °C, en hielo.
9. **Determinaciones cuantitativas de ácido orótico.** Enviar 10 a 15 cc de orina fresca a 4 °C, en hielo. Test de Alopurinol, recolectar orina de 24 horas en 4 frascos, cada uno con la orina de 6 horas.
10. **Cromatografía de aminoácidos en LCR:** Enviar 0,5 cc de muestra en frío.
11. **Galactosemia** (Determinación de Galactosa 1-Fosfato Uridil Transferasa): Enviar 3 gotas de sangre en una tarjeta de papel filtro S&S 903 o similar. Enviar inmediatamente ya que esta enzima es inestable a temperatura ambiente.
12. **Cuerpos cetónicos:** Tomar 2 cc de sangre venosa con el paciente en reposo en un tubo con 2 cc de ácido perclórico 1M (o al 6%). Mezclar por inversión varias veces. La muestra se debe enviar refrigerada inmediatamente, de no ser posible, se puede mantener congelada por máximo 72 horas.
13. **Cuantificación de aminoácidos en sangre:** Extraer 1 cc de sangre venosa sin anticoagulante, centrifugar a 2.000 rpm por 10 minutos, extraer el suero y enviar congelado. El paciente debe tener un ayuno previo de a lo menos 6 horas o 3 horas si el paciente es lactante.
14. **Cuantificación de aminoácidos en orina:** Enviar 5 cc de orina, recolectada durante 24 horas o enviar 5 cc de la primera orina de la mañana. La muestra debe transportarse en frío (no congelada).
15. **Cuantificación de aminoácidos en LCR:** Enviar 0,5 cc de LCR en frío.
16. **Screening neonatal, acilcarnitinas, screening neonatal ampliado:** Enviar 4 o 5 gotas de sangre de vena periférica en una tarjeta de papel filtro S&S 903 o 02992.
17. **Hexosaminidasa:** Enviar 2 cc de sangre sin anticoagulante, mínimo 0,5 cc. Centrifugar sangre para separación de suero y enviar suero congelado con unidad refrigerante o hielo seco.
18. **Beta-Glucuronidasa:** Enviar 2 cc de sangre sin anticoagulante, mínimo 0,5 cc. Centrifugar sangre para separación de suero y enviar suero congelado con unidad refrigerante o hielo seco.
19. **Screening mucopolipidosis:** 2 cc de sangre sin anticoagulante, mínimo 1 cc. Centrifugar muestra, separar suero y enviar suero congelado.

20. Screening heredodegenerativo: Enviar 12 cc de sangre con 0,7 cc de heparina. Incluye: Hexosaminidasa A y B, Beta-Galactosidasa y Arilsulfatasa A. Enviar muestra el mismo día, para evitar destrucción de las enzimas a medir.
21. Mucopolisacáridos: Se requiere orina de 24 horas, en un frasco limpio, mantenido en lugar fresco (de preferencia en el refrigerador). Enviar al Laboratorio en plazo de 24 horas, de lo contrario congelar la muestra y enviar con refrigerantes. Este examen incluye: Test de Berry (cualitativo), Test de DMB (cuantitativo) y electroferesis de mucopolisacáridos.
22. Beta-galactosidasa: Enviar 10 cc de sangre tomada con 0,5 cc de heparina. La muestra debe agitarse bien y de inmediato.
23 Arilsulfatasa A y B: Enviar para la medición de cada una, 10 cc de sangre tomada con 0,5 cc de heparina. La muestra debe agitarse bien y de inmediato.
24. Beta-glucosidasa: Enviar 10 cc de sangre tomada con 0,5 cc de heparina. La muestra debe agitarse bien y de inmediato.

Referencias

1. Colombo M, Raimann E, Cornejo, V. Errores innatos en el metabolismo del niño. Editorial Universitaria, Santiago, 2010.
2. Vernon HJ. Inborn Errors of Metabolism: Advances in Diagnosis and Therapy. JAMA Pediatr. 2015;169(8):778-82.
3. Koletzko B, Bhatia J, Bhutta ZA, et al. (eds): Pediatric Nutrition in Practice. World Rev Nutr Diet. 2015;113:226-33. DOI: 10.1159/000360344.
4. El-Hattab AW. Inborn Errors of Metabolism. Clin Perinatol. 2015;42(2):413-39.
5. Nyhan WL. When to suspect metabolic diseases. En: Hoffmann G.F., Zschocke J., Nyhan W.L. (eds) Inherited Metabolic Diseases. Springer, Berlin, Heidelberg. 2010.

Adolescencia normal: desarrollo psicosocial.	
<i>Eldreth Peralta V.</i>	612
Consumo de alcohol y drogas en el niño y adolescente.	
<i>Paula Donoso A.</i>	615
Control de salud del adolescente.	
<i>María Francisca Corona H.</i>	619
Identidad sexual y transgénero.	
<i>María Francisca Corona H.</i>	623

Adolescencia normal: desarrollo psicosocial

Eldreth Peralta V.

Introducción

La adolescencia corresponde a la etapa del desarrollo humano comprendida entre la pubertad y la adquisición de las tareas centrales de autonomía y consolidación de la identidad. Constituye un tiempo relativamente corto considerando los intensos cambios físicos y psicosociales vivenciados. En la mayoría del mundo la adolescencia se ha ido prolongando ya que las edades de inicio puberal se han adelantado y las de cierre, con la adquisición de los roles sociales de la adultez, se han retrasado. Operativamente la OMS considera adolescencia entre los 10 y 19 años. Este grupo corresponde a 2.467.848 de chilenos, un 13,4% de la población proyectada para el año 2017, siendo 51% de ellos de sexo masculino. Los pediatras, médicos especialistas en la etapa infanto-juvenil, deben conocer los fenómenos normales de esta edad, ya que les permitirá monitorizar que el crecimiento y maduración se produzca adecuadamente, así como utilizar estrategias de atención efectivas orientadas a potenciar la salud en este grupo etario.

Etapas y características generales del desarrollo psicosocial

El crecimiento y desarrollo es un proceso continuo que requiere de condiciones ambientales y un marco social apropiado para evolucionar favorablemente. Cada adolescente tendrá particularidades y especificidades según su propia historia. Este proceso es variable tanto a nivel individuo como interindividuos, sin embargo, presenta una trayectoria de eventos comunes y progresivos que clásicamente se dividen en 3 fases superpuestas entre sí. Estas fases o etapas presentan eventos centrales alrededor de los cuales se construyen los cambios.

612

Etapas de la adolescencia	Edad	Evento central
Temprana o inicial	10 a 13-14 años	Cambios corporales
Media	14-15 a 16-17 años	Acercamiento al grupo de pares Distanciamiento de familia
Tardía o final	17-18 a 19-20 años	Consolidación de la identidad

Puede existir asincronía de diferente grado entre las diferentes áreas (física, psicológica, emocional, social) y también períodos de regresión o aceleración asociados a estresores importantes. En general, las personas evolucionan durante estas fases en ausencia de dificultades mayores y/o persistentes. Los problemas graves no son parte de la normalidad. Un 30% vive su adolescencia en forma continua con facilidad, un 40% vivencia períodos de estrés alternados con períodos de calma y un 30% presenta episodios cortos y periódicos de tormenta y estrés intenso.

Adolescencia temprana o inicial

El evento central corresponde a la emergencia de los cambios corporales propios de la pubertad y el acomodo del sujeto a los mismos.

Características por áreas

- *Cognitiva:* El pensamiento se manifiesta en un nivel de mayor complejidad, aunque aún predomina el estilo concreto. El adolescente comienza a formar y verbalizar sus propios puntos de vista, en especial en lo que respecta a su vida. Ejemplos de ello: reglas parentales que podrían cambiar, apariencia personal que le es cómoda o deseable. Las metas vocacionales son más bien idealistas (bombero, astronauta, etc.).

- *Moral*: Predomina una moral preconventional en que las decisiones se toman según el propio interés y las posibilidades de premios o castigos.
- *Psicoemocional*: La preocupación por los cambios físicos y la apariencia externa es crítica, siendo la comparación con otros la principal forma de cotejar la normalidad. Existe ansiedad respecto las características sexuales secundarias. Aumenta la labilidad emocional, así como las conductas impulsivas. Hay tendencia al egocentrismo y a la magnificación de situaciones personales.
- *Psicosexual*: Aparición de pudor y necesidad de mayor privacidad. Sentimientos, impulsos y exploración sexual emergente. Los enamoramientos iniciales tienden a ser fugaces, platónicos y/o narcisistas. Conductas autoestimuladoras frecuentes.
- *Social*: Aumenta el acercamiento e influencia de pares iniciándose la movilización desde la familia al grupo de amigos. Disminuye el interés por actividades familiares y por el consejo de los padres. La desidealización y cuestionamiento progresivo a los adultos eleva el nivel de conflictos. Se establecen amistades intensas generalmente del mismo sexo y la participación en grupos también es principalmente con adolescentes del mismo sexo. Las conductas de riesgo son escasas, pero con tendencia al alza.

Adolescencia media

En esta fase el eje del desarrollo se traslada a la mayor cercanía e influencia del grupo de pares asociado a un distanciamiento emocional de la familia.

Características por áreas

- *Cognitiva*: El uso del pensamiento más complejo, que considera lo posible y abstracto, se amplía tanto en profundidad como en los focos de aplicación, incluyendo, por ejemplo, preocupaciones filosóficas y de futuro. Los adolescentes se observan más tiempo absortos en sus pensamientos. Aumentan las habilidades de razonamiento, así como las verbales y creativas. Las metas vocacionales son menos idealistas.
- *Moral*: Empieza a predominar un nivel de moral convencional, en el que las decisiones se toman respetando lo socialmente convenido.
- *Psicoemocional*: La emocionalidad se traslada desde la familia al grupo de pares, con sentimientos ambivalentes respecto a su emergente independencia y autonomía. La visión de sí mismo depende en mayor proporción de la opinión de los pares. Existe menor preocupación por los cambios físicos, pero aumenta el interés por "ser atractivo/a". Se amplía el rango de emociones y la interpretación de otros (empatía). Disminuye la visión egocéntrica. La presencia de sentimientos de omnipotencia junto a una elevada impulsividad, favorecen el involucramiento en conductas de riesgo.
- *Psicosexual*: Mayor aceptación y comodidad con el propio cuerpo. Prueban su atractivo sexual experimentando con su aspecto (ropa, maquillajes, tatuajes, piercing, etc.). Se toma conciencia de la orientación sexual. Se establecen con frecuencia relaciones de pareja que tienden a ser limitadas en el tiempo e intensas, "en búsqueda de la pareja ideal". Paulatinamente se involucran en diversas conductas sexuales.
- *Social*: Activa separación/diferenciación de padres elevándose en forma considerable los conflictos parentofiliales. Se incrementan las amistades formándose grupos mixtos con profundo involucramiento. El grupo de pares constituye el ambiente social primario en esta fase. Existe fuerte alianza con los comportamientos de moda, tendiendo a la homogeneidad de conductas y al incremento de la experimentación tanto en ámbitos de riesgo, como de protección. El adolescente puede cambiar a diferentes grupos de amigos y/o estilos conductuales durante el proceso de búsqueda de identidad.

Adolescencia tardía

Es la llamada fase de consolidación de la identidad. Se logra la definición de "quién se es" producto de un proceso de unión de quién se ha sido y hacia dónde se quiere ir. Los diferentes aspectos de la personalidad se integran, siendo capaz de reconocer las propias fortalezas y limitaciones.

Características por áreas

- *Cognitiva*: Pensamiento abstracto establecido. El adolescente alcanza importante capacidad analítica y reflexiva pudiendo planificar y proyectarse a largo plazo. El uso de esta capacidad se incorpora a conceptualizaciones globales más sociocéntricas y a la toma de decisiones personales camino al rol emergente del mundo adulto. Las funciones ejecutivas se han fortalecido. Las metas y expectativas vocacionales son más realistas.
- *Moral*: En general los adolescentes se mantienen con un desarrollo moral convencional. Algunos de ellos alcanzarán el nivel postconvencional en el cual se escogen principios personales después de haber contrastado los sociales con los propios. Estos principios se caracterizan por ser autónomos, universales y permanentes, independiente de las leyes existentes.
- *Psicoemocional*: Las emociones son más estables y los adolescentes las pueden regular de mejor forma. Presentan mayores capacidades para identificar y valorar los sentimientos propios y de otros.
- *Social*: Existe un acercamiento a la familia, en particular cuando la experiencia previa ha sido favorable, llegando a una relación más horizontal y de apoyo mutuo. Disminuye la influencia de los pares, existiendo menos amistades y más selectivas. Se alcanza competencia social, caracterizada por el establecimiento de relaciones efectivas y saludables con los otros.
- *Psicosexual*: Aceptación de los cambios y apariencia corporal. Identidad sexual madura incorporada a la personalidad. Frecuente inicio de actividad sexual penetrativa. Las relaciones de pareja tienden a ser estables, duraderas e íntimas, con reciprocidad emocional y conductual.

Consideraciones finales

En la actualidad, en un mundo altamente cambiante y globalizado, los adolescentes presentan mayores oportunidades, pero también mayores exigencias aumentando la posibilidad de presentar importantes niveles de estrés. Los probables cambios en el desarrollo y la construcción de la identidad relacionados con la explosión de los medios tecnológicos de comunicación aún están por ser determinados. Los pediatras cuentan con una posición privilegiada para potenciar y estimular un desarrollo saludable en niños y adolescentes, así también al entregar guías anticipatorias a los padres pueden contribuir a aliviar el estrés familiar. Cuando el resultado del proceso maduracional ha sido exitoso en la adolescencia, se obtiene un individuo biológicamente maduro, con un claro sentido de sí mismo que cuenta con recursos cognitivos, psicológicos y sociales que le permitirán enfrentar de mejor forma la siguiente etapa.

Bibliografía

1. Radzik M, Sherer S, Neinsten L. Psychosocial Development in Normal Adolescents. In Adolescent Health Care. A Practical Guide. Fifth Edition. Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, 2008.
2. Sanders R. Adolescent Psychosocial, Social and Cognitive Development. Pediatrics in Review, Vol 34, 2013.
3. Rogers C, Kinsman S. Adolescent Development-Stages, statuses and stereotypes. En: Reaching Teens: Strength Based Communication Strategies to build resilience and support healthy adolescent development. AAP, 2014.
4. Gaete V. Desarrollo psicosocial del adolescente. Rev Chil Pediatr, Vol 86, 2015.

Consumo de alcohol y drogas en el niño y adolescente

Paula Donoso A.

Introducción

El consumo de alcohol y drogas es un tema relevante en la adolescencia, si bien la gran mayoría de los adolescentes no son consumidores, es en esta etapa de la vida donde se inicia el consumo y la dependencia. Por estar en proceso de desarrollo y maduración cerebral, el adolescente es altamente vulnerable a las conductas de riesgo, mientras más precoz el consumo, más riesgo de adicción y mayor daño. La prevención es crucial y es altamente deseable que el pediatra en su rol de médico integral explore y realice las intervenciones necesarias acorde a la situación pesquisada.

Definiciones. Clasificación del consumo

Droga: Toda sustancia farmacológicamente activa sobre el SNC y que introducida en el organismo es capaz de producir alteraciones del comportamiento, del estado de ánimo y de las percepciones sensoriales. Todo consumo en la adolescencia es de riesgo.

Consumos no problemáticos

- *Consumo experimental:* El adolescente tiene contacto inicial con una o varias drogas, las que puede abandonar o continuar consumiendo. Consumo máximo de una misma sustancia: 3 veces. Motivación principal: presión grupal o curiosidad.
- *Consumo ocasional:* El adolescente continúa utilizando la droga en grupo de forma intermitente y esporádica, sin seguir una rutina determinada y con largos intervalos de abstinencia.
- *Consumo habitual:* El adolescente ha incorporado la droga en sus rutinas, conoce el precio, la calidad y efecto de las drogas (solas o combinadas), las busca y las compra.

Consumo problemático o perjudicial

- *Abuso de sustancias:* El consumo es selectivo de una o más drogas, conoce su calidad y busca impulsivamente los efectos tanto físicos como psicológicos de las sustancias (solas o combinadas). El individuo necesita la sustancia y toda su vida gira en torno a ésta a pesar de las complicaciones que le pueda ocasionar.
- *Dependencia:* El adolescente utiliza drogas en mayor cantidad o por períodos más largos, aumentando la dosis para obtener los mismos efectos (tolerancia), con dificultad para controlar su uso. Realiza actividades ligadas a la obtención de drogas, con intoxicación frecuente y síndrome de abstinencia, donde el individuo presenta síntomas de malestar físico y psicológico en ausencia de consumo y se recurre a la droga para aliviar dicho malestar.

Actualmente, DSM-5 une los diagnósticos de abuso y dependencia en trastorno por consumo. Según el número de criterios diagnósticos con los que se cumpla se clasifica en Leve (2-3), Moderado (4-5) y Trastorno Severo (≥ 6). Los síntomas de abstinencia, tolerancia y ansias ("craving") por una sustancia pasan a ser criterios diagnósticos dentro de los 11 que se describen por cada sustancia.

Epidemiología

Alcohol

Sustancia más usada. El 63% declara haberla consumido en el último año de acuerdo al XI Estudio de Consumo de Drogas en Población Escolar (8° Básico a 4° Medio) de SENDA (2015). La

edad promedio de inicio del consumo es de 13,8 años. En aquellos que declaran consumo en el último mes (35,6%) el abuso de alcohol (beber más de 5 tragos en una ocasión) es de 64,4%, en otras palabras, dos de cada tres estudiantes han presentado al menos un episodio de embriaguez en los últimos 30 días.

Tabaco

Si bien se viene observando un descenso sostenido en el consumo, las cifras siguen siendo preocupantes. La prevalencia de consumo anual en escolares el 2015 es de 40%, la mensual de 24,9% y la diaria (20 o más días de consumo en el último mes) de 6%. La edad de inicio promedio es 13,7 años.

Marihuana

En los últimos 2 estudios de SENDA (2013 y 2015) se observa un aumento significativo y preocupante del consumo de esta sustancia, siendo la prevalencia anual de 34,2% el 2015, lo que nos sitúa en el país con mayor prevalencia de consumo en escolares de la Región de las Américas. Junto a ella baja la percepción de riesgo que tienen los adolescentes, siendo solo 11,4% los que declaran riesgo grande con consumo experimental y 21,4% si se consume en forma frecuente. La edad de inicio promedio es de 14,5 años. El consumo de alto riesgo fue de 16,7% determinada a través de la escala de tamizaje CAST. Respecto al tipo de marihuana consumida la principal es la verde con un 59,7%, le sigue la prensada con un 19,9% y la transgénica con un 11,8%

Cocaína y pasta base

Si bien estas sustancias se usan en menor proporción, se observa un leve y preocupante aumento de la prevalencia siendo la de consumo anual de cocaína 4,2% (3,6% el 2013) y 2,7% de pasta base.

En población infractora de ley, las cifras de consumo son mucho mayores, de inicio mucho más precoz y con mayor prevalencia de consumo perjudicial (abuso y dependencia). En este grupo de adolescentes predomina dentro de las drogas ilícitas la marihuana, pero también están presentes en forma importante cocaína, inhalantes y pasta base.

616 |

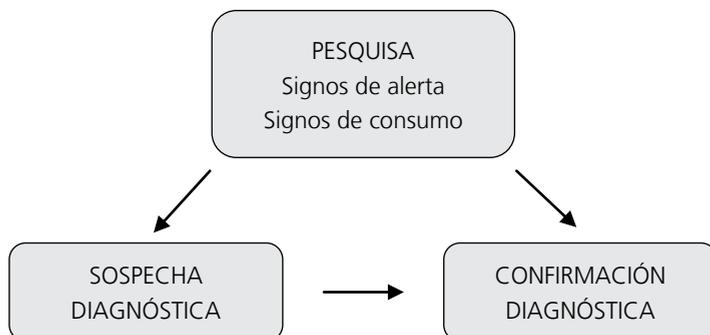
Pediatra y consumo de sustancias

Pesquisa y diagnóstico

El mejor tratamiento para la drogadicción es la prevención, lo que en el caso del pediatra puede y debe iniciarse desde los primeros controles, incluso prenatales.

Es fundamental mantener una actitud exploratoria, aunque el motivo de consulta sea otro, en especial si se trata de un control de salud o chequeo. Para un real encuentro con el niño y adolescente se necesita una vinculación efectiva, un clima de confianza y respeto, en que los límites de la confidencialidad hayan sido estipulados claramente (riesgo vital).

Un diagnóstico más detallado debe incluir triangular información considerando otras fuentes, como son los padres y el colegio.



Pesquisa

Señales Alerta	Señales de consumo
Cambios en el área de comportamiento	Posesión de drogas, olor a drogas o a otros aromas para despistar, como incienso
Cambios en el área intelectual	Robos en casa, escuela u otros espacios
Cambios en el área afectiva	Posesión de accesorios relacionados con la droga: papelillos, pipas, gotas para los ojos, etc.
Cambios en las relaciones sociales	

Sospecha diagnóstica

Signos cardinales	Signos asociados
Ideación o intento de suicidio	Bajo rendimiento escolar agudo sin antecedentes previos
Consumo	Cambios bruscos de ánimo
Cambios bruscos de conducta en la línea disocial	Cambio de patrón conductual
Descuido relevante y sostenido en el tiempo de hábitos de aseo	Enfermedad de transmisión sexual
Alteración de patrones vitales (sueño, alimentación, concentración, aislamiento).	Antecedentes de consumo en familiares

Confirmación diagnóstica

Perfil de consumo	Compromiso biopsicosocial
Edad de inicio	Evaluación integral biopsicosocial
Vía, frecuencia y tipo de droga	Factores de riesgo y protección
Cantidad de droga consumida (habitual, máxima por vez)	Motivación para tratamiento/cambio
Motivación para el consumo	
Contexto (grupal o solitario)	

Intervenciones según severidad

Adolescente no consumidor sin factores de riesgo

Aquél que nunca ha consumido sustancias. Fortalecer la conducta de no consumir drogas, reforzando las estrategias utilizadas para lograrlo.

Adolescente no consumidor con factores de riesgo

Aquel que no ha consumido, pero tiene riesgos para hacerlo. Estará indicada una conversación directa, interactiva y confidencial, otorgando el apoyo y la información respecto a efectos y riesgos específicos del consumo de sustancias. Se debe incluir consejería con énfasis en toma de decisiones y estrategias para resistir presión de pares. También promover el desarrollo de factores protectores y disminuir los de riesgo.

Adolescentes con consumo experimental u ocasional

Intervenciones motivacionales, consejería en drogas (información, actitud, conducta), reevaluación permanente de riesgos y severidad incorporando otras disciplinas profesionales según necesidad. Potenciar factores protectores y disminuir los de riesgo.

Adolescentes con consumo habitual o trastorno por consumo

Derivación para manejo por equipo interdisciplinario. El derivador debe mantener seguimiento hasta que el adolescente inicie proceso con nuevo equipo tratante.

Recordar que el tratamiento de consumo perjudicial en menores de 20 años tiene cobertura GES.

Bibliografía

1. Harrop E, Catalano R. Evidence Based Prevention for Adolescent Substance Use. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am* 2016;25(3):387-410.
2. SENDA. XI Estudio nacional de drogas en población escolar 2015, disponible en www.senda.gob.cl
3. American Psychiatric Association. DSM-5, Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales.
4. Castillo J. Consumo de drogas en adolescentes. Material de Apoyo Diplomado Destrezas Clínicas en Adicciones PUC, 2011.
5. Guías Clínicas AUGÉ. Consumo perjudicial y dependencia de alcohol y drogas en personas menores de 20 años. Serie Guías Clínicas MINSAL, 2013.

Control de salud del adolescente

María Francisca Corona H.

La adolescencia es una etapa de grandes cambios físicos, cognitivos y socioemocionales, en la que puede haber conductas de riesgo con consecuencias graves, y en la que se consolidan o adquieren hábitos positivos o negativos, con repercusión en la calidad de vida adulta.

Las recomendaciones para el control de salud anual durante los años de adolescencia se basan en las últimas de la Academia Americana de Pediatría (2017). En ellas se aborda la salud física y mental, a través de la detección de patologías, prevención de enfermedades (primaria y secundaria) y promoción de salud, incluyendo guías anticipatorias.

El control de salud en la adolescencia comprende diferentes actividades:

- Obtención de la historia.
- Observación de la interacción entre el adolescente y sus padres.
- Supervisión del desarrollo, examen físico.
- Indicación o administración de herramientas de tamizaje.
- Actualización de las inmunizaciones.
- Entrega de guías anticipatorias.

Además de priorizar las preocupaciones del adolescente y su familia, los temas que se deben abordar en cada etapa de la adolescencia son:

- Determinantes sociales de salud (riesgos [violencia interpersonal, situación de casa y seguridad de alimentos, uso de drogas en la familia], fortalezas y factores protectores [conectividad con pares y familia y pares, conectividad con la comunidad, desempeño escolar, afrontamiento de estrés y toma de decisiones]).
- Crecimiento físico y desarrollo (salud oral, imagen corporal, alimentación saludable, actividad física y sueño).
- Bienestar emocional (regulación del ánimo y salud mental, sexualidad).
- Reducción del riesgo (embarazo e infecciones de transmisión sexual, tabaco y cigarrillos electrónicos, alcohol y drogas prescritas o de calle, trauma acústico).
- Seguridad (cinturón de seguridad y casco, protección solar, uso de sustancias y andar en vehículo, seguridad de armas de fuego).

619

Historia

Determinar si el adolescente presenta cambios de salud que justifiquen una evaluación física o emocional adicional. Se abordará los temas prioritarios, con el objeto de detectar problemas y pesquisar conductas y factores de protección y riesgo.

Observación de la interacción adolescente-padres

Evaluar cuán comfortable es ésta en lo verbal y no verbal, quién pregunta y responde la mayoría de las veces, si los padres estimulan el manejo y la toma de decisiones independiente de su hijo respecto su salud, si el adolescente expresa interés en manejar sus propios asuntos en salud. Considerar los valores y normas culturales de cada familia consultante.

Supervisión del desarrollo

Las tareas del desarrollo pueden ser evaluadas durante la atención por observación, preguntando cosas específicas y mediante discusión general. El objetivo es determinar si el joven:

- Forma relaciones de cuidado y contenedoras con su familia, otros adultos y pares.
- Se compromete en forma positiva con la vida de su comunidad.
- Se compromete en conductas que optimizan su bienestar y contribuyen a un estilo de vida saludable.
- Alimentación saludable y actividad física.
- Elige la seguridad (uso de bicicleta con casco, cinturón de seguridad, evita alcohol y sustancias).
- Demuestra competencias física, cognitiva, emocional, social y moral (incluyendo autorregulación).
- Demuestra compasión y empatía.
- Demuestra resiliencia al enfrentarse con estresores de la vida.
- Usa destrezas de toma de decisiones independiente (incluyendo habilidad de resolución de problemas).
- Muestra sentido de autoconfianza, esperanza y bienestar.

Revisión por sistemas

Evaluar problemas con:

- Cefaleas o mareos regulares o frecuentes.
- Lipotimias o desmayos.
- Ojos o visión.
- Oídos o audición.
- Nariz o faringe.
- Problemas respiratorios o dolor torácico.
- Dolores abdominales, vómitos o problemas con movimientos intestinales.
- Dolor al orinar u otros problemas urinarios.
- Erupciones cutáneas, lunares o quemaduras de sol.
- Dolores musculares, lesiones u otros problemas.
- Fatiga.
- Para mujeres: Menarquia. Si la tuvo, fecha de última menstruación, problemas menstruales, prurito, ardor o secreción de área vaginal.

Examen físico

Completo en todo control de salud con énfasis en:

- Presión arterial.
- Talla y peso: Graficar talla/edad e índice de masa corporal/edad en tablas OMS.
- Piel. Búsqueda de acné, acantosis nigricans, nevos atípicos, tatuajes, piercings, y signos de abuso o autoagresiones.
- Columna: Buscar deformidades, especialmente xifosis y escoliosis (en adolescencia temprana y media).
- Mamas: En mujeres inspección y palpación, grado de desarrollo puberal y en hombres ginecomastia.
- Genitales: En mujeres: inspección, madurez sexual, signos de ITS (ej.: condilomas, flujo vaginal), examen pélvico si se justifica por actividad sexual y/o problemas específicos (ej.: alteraciones puberales, trastornos del flujo rojo). En el hombre: desarrollo puberal, observar posibles signos de ITS, madurez testicular, buscar hidrocele, hernias, varicocele o masas.

Tamizaje

De algunas condiciones en cada control de salud, mediante exámenes de laboratorio, pruebas o herramientas (Tablas 1, 2 y 3).

Tabla 1. Tamizajes universales en los controles de salud del adolescente

Tamizaje	Acción
Visión (una vez en cada etapa de adolescencia)	Test de Snellen
Audición (una vez en cada etapa de adolescencia)	Audiometría (incluyendo frecuencias de 6.000 y 8.000 Hz)
Dislipidemia (una vez entre 9 a 11 años y otra entre 17 a 21 años)	Perfil lipídico, 2 muestras y promediar
Depresión (anual desde los 12 años)	Tamizaje de depresión*
Uso tabaco, alcohol o drogas	Tamizaje de tabaco, alcohol y drogas
VIH (una vez entre 15 y 18 años)**	Prueba de VIH
Displasia cervical (mujeres a los 21 años)	PAP convencional

*Si el tamizaje de depresión es positivo, evaluación con más preguntas en la entrevista. **De acuerdo a las recomendaciones de USPSTF.

Tabla 2. Tamizajes selectivos en los controles de salud del adolescente

Tamizaje		Acción
Anemia	Tamizaje de riesgo (+)	Hemoglobina o hematocrito
Dislipidemia	Tamizaje de riesgo (+) y en ausencia de tamizaje previo con resultado normal	Perfil lipídico, 2 muestras y promediar
Salud oral	Fuente primaria de agua deficiente en flúor	Suplementación oral de flúor (hasta los 16 años)
VIH	Tamizaje de riesgo (+)	Prueba VIH anual
ITS		
• <i>Chlamydia</i> y gonorrea	Mujeres sexualmente activas Hombres sexualmente activos con preguntas de tamizaje de riesgo (+)	Prueba <i>Chlamydia</i> y gonorrea
• Sífilis	Sexualmente activos con preguntas de tamizaje de riesgo (+)	Prueba de sífilis
Embarazo	Relación sexual sin anticoncepción, con retraso menstrual o amenorrea (o sangrado abundante o irregular en adolescentes tardías)	hCG orina
Displasia cervical	Dentro de 3 años desde el inicio de actividad sexual, o no después de los 21 años	PAP convencional
Visión a otras edades	Tamizaje de riesgo (+)	Test de Snellen

• Ver en la Tabla 3 los criterios para determinar riesgo.

Tabla 3. Tamizajes selectivos: Criterios para determinar riesgo

Condición	Criterios para determinar cuándo realizar el tamizaje
Visión a otras edades	Dificultad para ver el pizarrón, acerca mucho los ojos a libros, dificultad para reconocer caras a cierta distancia, cierra parcialmente párpados para ver
Anemia	Cada 5 a 10 años a toda mujer en edad fértil no embarazada Anual a aquellas con factores de riesgo para déficit de hierro (ej. sangrado menstrual excesivo, baja ingesta de hierro o antecedente de anemia)
Dislipidemia	<ul style="list-style-type: none"> • Con padres, tíos, abuelos o hermanos, que a < 55 años (hombres) y < 65 (mujeres) presentaron, infarto miocárdico, angina, accidente vascular encefálico, angioplastia con balón o <i>bypass</i>, o muerte súbita • Padre con colesterol sanguíneo elevado (≥ 240 mg/dL) o dislipidemia conocida • Paciente con diabetes, hipertensión, IMC $\geq p 85$ o fumador • Paciente con condición médica con riesgo moderado o alto
Sífilis	Hombres que tienen sexo con otros hombres y se involucran en conductas sexuales de alto riesgo, personas que son VIH positivo, trabajadores sexuales, personas que intercambian sexo por drogas, aquellos en cárceles para adultos
VIH	Hombres que tiene sexo con hombres, uso de drogas endovenosas, mujeres y hombres que tiene sexo vaginal o anal no protegido, hombres y mujeres con parejas sexuales infectados con VIH, bisexuales o que usan drogas endovenosas, hombres y mujeres que intercambian sexo por drogas o dinero, hombres y mujeres que se han tomado o han solicitado prueba para cualquier otra ITS
<i>Chlamydia</i>	Considerar tamizaje anual en hombres sexualmente activos con mujeres en escenarios de alto riesgo: cárceles o centro de detención juvenil, usuarios de clínicas de ITS, centros de adolescentes con historia de parejas múltiples Tamizaje anual uretral y rectal en hombres sexualmente activos con hombres Tamizaje cada 3 a 6 meses en hombres sexualmente activos con hombres si hay alto riesgo: parejas sexuales múltiples o anónimas, sexo en conjunto con uso de drogas ilícitas, sexo con parejas que participan de estas actividades
Uso de alcohol/drogas	Ha tomado alcohol alguna vez. Ha consumido marihuana o cualquier otra droga alguna vez

Inmunizaciones

Evaluar si tiene sus vacunas completas indicando aquellas que no recibió y que aún se justifican. Considerar vacunas extras al Programa Nacional de Inmunizaciones cuando existan los recursos económicos: varicela, hepatitis A y B, virus papiloma humano, influenza, meningococo A y C.

Guía anticipatoria

Proceso en el cual los profesionales de salud evalúan los temas emergentes que enfrentan el adolescente y su familia, y dan una consejería que es consistente con el desarrollo. Existen guías para cada uno de los temas prioritarios y para cada etapa de la adolescencia.

Bibliografía

1. Hagan J, Shaw J, Duncan P, eds. Bright Futures: Guidelines for Health Supervision of Infants, Children, and Adolescents, Fourth Edition. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2017.

Identidad sexual y transgénero

María Francisca Corona H.

Sexualidad es un aspecto central del ser humano que involucra dimensiones como identidad de género, orientación, rol, eroticismo y reproducción. La sexualidad se expresa a través de fantasías, deseos, creencias, actitudes, valores, conductas, prácticas y relaciones de pareja. La sexualidad puede incluir todas estas dimensiones, pero no todas siempre se experimentan o expresan. La sexualidad es influenciada por la interacción de múltiples factores: biológicos, psicológicos, sociales, económicos, políticos, culturales, éticos, legales, históricos, religiosos y espirituales (OMS 2002).

Son elementos de la identidad psicosexual, aunque no los únicos:

- **Sexo asignado al nacer:** Determinado en base a marcadores anatómicos o biológicos.
- **Identidad de género:** Sentido interno de masculinidad o feminidad.
- **Orientación sexual:** A quien el individuo encuentra romántica y sexualmente atractivo.
- **Género o rol:** Como el individuo presenta su género con vestimenta, cabello, nombre, pronombres, manierismos. El rol es la representación social de un género.

La expresión de género generalmente coincide con la identidad de género, pero no siempre. La identidad de género, expresión de género y la atracción sexual no son binarias, y pueden fluctuar en el tiempo, especialmente la expresión.

La conciencia sobre la identidad de género se adquiere alrededor de los 3 años y se hace estable a los 4 años. Todos los niños juegan con expresión de género y roles; los que no tiene conformidad con su género lo manifiestan en forma persistente, consistente e insistente, elementos a evaluar para determinar sospecha de transgénero.

Transgénero es el término que describe individuos cuya identidad de género no es congruente con el género asignado al nacer. Hay pocos estudios de prevalencia, con amplio rango desde 1:200 a 1:100.000. Este grupo de niños y adolescentes se hace cada vez más visible y frecuentemente pueden tener disforia (emoción desagradable) de género, producto de esta incongruencia.

Muchos reconocen haber sentido que su género era diferente al asignado desde muy pequeños, algunos pueden haberlo expresado a su familia; otros refieren haberse sentido diferentes sin adscribir necesariamente esta diferencia a la incongruencia hasta la adolescencia. Entre el 6 y 39% de niños con disforia de género en la niñez, la mantiene hasta la adolescencia/adulthood.

Necesidades psicosociales de adolescentes transgénero

Con frecuencia son víctimas de discriminación, victimización, rechazo familiar, aislamiento, hostigamiento y violencia por pares, trabajo en comercio sexual, menos acceso a cuidados de salud.

Tienen mayores tasas de depresión, baja autoestima y ansiedad, ligadas a la experiencia de ser transgénero. Conductualmente, presentan con mayor frecuencia autoagresiones, intentos suicidas, uso de drogas, comportamientos sexuales de riesgo, trastornos de conducta alimentaria y obesidad.

La respuesta de los padres a la revelación es crítica en el bienestar y futuro de estos jóvenes.

Evaluación clínica de adolescentes transgénero

Las guías clínicas actuales de la Asociación de Salud de Transgénero y la Sociedad de Endocrinología están hechas principalmente en base a consenso de expertos. Debe ser realizada por un equipo multidisciplinario: psicólogos, psiquiatras, especialistas pediátricos (endocrinólogos, adolescentólogos), y cirujanos (urólogos, plásticos, ginecólogos). Se requiere de apoyo psicológico durante todo el proceso para una preparación adecuada en las diferentes etapas a enfrentar.

Objetivos del tratamiento

Mejorar calidad de vida:

- Facilitando transición al estado físico que mejor represente el sentido de sí mismo
- Experimentar la pubertad congruente con el género
- Prevenir características sexuales secundarias indeseadas
- Evitar depresión y conductas de riesgo

El equipo debe estar capacitado para:

- Reconocer los criterios de disforia de género según DSM-5
- Valorar insistencia, persistencia y consistencia de identificación de género. Existen varios instrumentos y escalas disponibles como apoyo, por ejemplo, Escala de Disforia de Utrecht y Escala de Imagen Corporal. No validados localmente.
- Evaluar competencia para dar consentimiento informado (comprensión de riesgos y beneficios, expectativas realistas de los cambios físicos, de consecuencias sociales y emocionales).
- Realizar entrevista semiestructurada valorando identificación y expresión actual de género, conciencia temprana, contexto familiar y escolar, desarrollo sexual, relaciones íntimas actuales, planes y expectativas.
- Evaluar contexto familiar: ritmos de aceptación, duelo, ansiedad sobre el futuro. El apoyo y contención del equipo al adolescente y sus padres no puede dejar de enfatizarse.

Fases de tratamiento en la transición

624 | **Reversible**

Vestimenta, cabello, zapatos, juguetes; uso de análogos GnRH desde 11/12 a 15/16 años para evitar el desarrollo de caracteres sexuales secundarios. Su uso es seguro y efectivo, sin efectos adversos irreversibles a largo plazo.

Parcialmente reversible

Terapia hormonal masculinizante y feminizante a los 15/16 a 18 años, para inducir caracteres sexuales secundarios que armonicen con la identidad de género. También existe esquema de inicio en pubertad temprana. Se recomienda que el adolescente tenga un estilo de vida saludable que incluya mantención de peso saludable y no consumo de tabaco, ya que se desconoce las consecuencias metabólicas a largo plazo.

Irreversible

Cirugía de reasignación de género en mayores de 18 años.

La Asociación de Atención de Transgénero de EE. UU. ha establecido los siguientes criterios de elegibilidad para iniciar supresión hormonal de pubertad:

1. El adolescente ha demostrado un patrón de disconformidad o disforia de género largo e intenso.
2. La disforia de género emerge o empeora con la pubertad.
3. Cualquier problema psicológico, médico o social que pueda interferir con la adherencia al tratamiento debe estar en condiciones estables.
4. El adolescente y sus padres han dado su consentimiento.
5. Debe haber llegado a la pubertad (Tanner 2) (se considera valioso algún grado de experiencia con la pubertad).

Evaluación Previa Supresión Puberal con análogos GnRH (11-12 años, T2/3)	Evaluación Previa a Esteroides de Afirmación de Género (15-16 años)
<p>Inicial</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluación física: Tanner, IMC, presión arterial • DEXA: lumbar y cadera • Perfil metabólico: función hepática y renal, perfil lipídico, glicemia e insulinemia en ayunas • Cariotipo: niñas premenárquicas 	<p>Inicial</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluación física • DEXA • Perfil metabólico • Tamizaje efectos adversos <p>Tratamiento masculinizante: hemoglobina hematocrito</p> <p>Tratamiento feminizante: prolactina</p>
<p>Seguimiento (cada 3 a 6 meses)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluación física • DEXA cada 2 a 3 años • Tamizaje efectos adversos cada 1 a 2 años 	

Bibliografía

1. De Vries A, Klink D, Cohen-Kettenis P. What the Primary Care Pediatrician Needs to Know About Gender Incongruence and Gender Dysphoria in Children and Adolescents, *Pediatr Clin N Am* 2016;63(6):1121-35.
2. Olson J. Transgender Youth and Young Adults, en "Neinstein's adolescent and young adult health care: a practical guide", sexta edición, editorial Wolters Kluwer, 2016.

Inmunología- Reumatología

Evaluación del niño con infecciones recurrentes. <i>Liana Schlesinger F.</i>	628
Inmunodeficiencias primarias. <i>Liana Schlesinger F.</i>	631
Déficit de anticuerpos específicos. <i>Liana Schlesinger F.</i>	635
Alergia a fármacos. <i>María Angélica Marinovic M.</i>	637
Eritema multiforme. <i>Liana Schlesinger F.</i>	640
Artritis idiopática juvenil. <i>Grupo Inmuno-Reumatología Infantil Sociedad Chilena de Reumatología, Sochipe ...</i>	642
Lupus eritematoso sistémico. <i>Liana Schlesinger F.</i>	646

Evaluación del niño con infecciones recurrentes

Liana Schlesinger F.

Se desconoce el número y tipo de infecciones que puede considerarse normal en cada edad. Se sabe que el niño que asiste a Jardín Infantil o que tiene hermanos en Sala Cuna o colegio puede presentar al menos una infección por mes (8 anuales), que no requieren de hospitalización. Con los avances actuales en cuidados médicos y la disminución de enfermedades infecciosas por las mejoras en las condiciones sanitarias, programas de vacunación y tratamientos antimicrobianos, los pacientes que previamente sucumbían a estas infecciones ahora sobreviven. Sin embargo, en aquellos pacientes que presenten infecciones severas que requieran de hospitalización es importante realizar una evaluación de su sistema inmune con el objeto de prevenir y mitigar la severidad de ellas.

Inmunidad innata y adaptativa

El sistema inmune innato tiene como objetivo reconocer los patrones específicos de los patógenos y las moléculas de tejido dañadas en forma inmediata. Incluye las barreras anatómicas tales como piel y mucosas y células centinelas como macrófagos o células dendríticas que continuamente vigilan el microambiente. Cuando se encuentran con un agente patógeno se activa el patrón de los receptores de reconocimiento lo que induce liberación de citoquinas y quemoquinas lo que desencadena una respuesta inflamatoria que atrae neutrófilos y macrófagos al área, activando la cascada del complemento, lo que determina la eliminación del agente patógeno del organismo. El defecto de la inmunidad innata determina progresión de la infección de microorganismos tales como el estafilococo dorado y otros patógenos como bacterias, virus y hongos.

La respuesta inmune adaptativa requiere de varios días para generar una respuesta dirigida específicamente contra el agente patógeno y se caracteriza por inducir memoria inmunológica. En exposiciones consecutivas frente al mismo agente, la respuesta adaptativa es capaz de remover rápidamente al agente agresor. Los componentes primarios de la respuesta adaptativa son los linfocitos T y B, responsables de repuesta inmune celular y humoral (anticuerpos) respectivamente. Las inmunodeficiencias primarias (IDP) pueden afectar a cualquiera de estos sistemas determinando diferentes fenotipos clínicos.

Debe considerarse que la forma más frecuente de presentación de inmunodeficiencias son las infecciones recurrentes, las que también son comunes en niños sanos, lo que plantea la interrogante de cómo identificar aquellos niños que requieran evaluación inmunológica. Con este objetivo se han desarrollado 10 signos de alerta para ayudar a los médicos a sospechar este diagnóstico.

Signos de alerta para sospechar inmunodeficiencia primaria

1. Ocho o más infecciones en 1 año.
2. Dos o más sinusitis en 1 año o episodios de neumonía en 1 año.
3. Dos o más meses de tratamiento antibiótico con escasa respuesta.
4. Retraso del desarrollo pondo-estatural.
5. Abscesos recurrentes cutáneos profundos o que comprometan algún órgano.
6. Candidiasis superficiales después del año.
7. Requerimiento de antibióticos endovenosos para curar infecciones.
8. Dos o más infecciones invasivas.
9. Historia familiar de Inmunodeficiencia.
10. Enfermedad autoinmune de etiología desconocida.

Aquellos pacientes que presenten 2 o más de estos signos de alerta, deben ser evaluados. Además, una historia familiar con antecedentes de Inmunodeficiencia, la necesidad de empleo de antibióticos endovenosos en el tratamiento de sepsis y el retraso del desarrollo pondero-estatural, han sido identificados como los índices predictores más importantes en su diagnóstico. El niño con inmunodeficiencia presenta un mayor número de infecciones que demoran más tiempo en resolverse y que tienen un curso más severo. Sin embargo, las infecciones deben ser calificadas en el contexto de parámetros tales como: presencia de humo de cigarro en el hogar, asistencia a sala cuna, problemas anatómicos. Las infecciones a repetición en la misma localización sugieren la presencia de un defecto anatómico. Por tanto, los médicos clínicos deben mantener un alto grado de sospecha en aquellos pacientes con infecciones a repetición y también en aquellos con presencia de fenómenos de autoinmunidad.

Hay que tener presente que los lactantes tienen un sistema inmunológico inmaduro que se acentúa en el prematuro y en el paciente enfermo. Las reservas de neutrófilos en médula ósea disminuyen rápidamente durante un cuadro séptico y también disminuye la actividad quemotáctica y los niveles de complemento. La producción de inmunoglobulinas se encuentra limitada al nacimiento. La IgG materna es transferida de la madre al feto durante el tercer trimestre del embarazo, lo que determina un déficit de la producción intrínseca de IgG en el neonato. Por esta razón, el prematuro tiene niveles reducidos de IgG. La respuesta inmune madura rápidamente después del nacimiento. Inicialmente se produce IgM, y, a medida que la IgG materna decae se produce una disminución de los niveles de IgG en el lactante que alcanza su nadir entre los 3 y 6 meses de edad. Los niveles de IgA aumentan lentamente y alcanzan niveles de adulto durante la adolescencia. La producción de subclases IgG2 (donde se encuentran los anticuerpos antineumococo), es más lenta y alcanzan su madurez entre los 2-5 años lo que explica la mayor susceptibilidad de infecciones neumocócicas en esas edades. Los linfocitos T vírgenes son más difíciles de estimular que en los adultos y también existe una disminución de la expresión del ligando CD40 lo que reduce la señal de los linfocitos B disminuyendo su capacidad de realizar el cambio isotípico de las Igs.

Evaluación inicial del niño con infecciones a repetición

Es importante realizar una completa historia clínica del lactante y considerar antecedentes de embarazo, prematuridad, lactancia materna, vacunas, desarrollo pondero-estatural y documentación del tipo de infecciones que lo han afectado.

La evaluación de laboratorio básica para detectar la existencia de inmunodeficiencia incluye:

- Determinación de VIH.
- Hemograma: con el que podemos determinar recuento absoluto de linfocitos y neutrófilos. No hay que olvidar que los valores de linfocitos varían con la edad: recién nacido que presente un valor absoluto menor de 2.500 linfocitos por mm^3 puede sospecharse un defecto de células T.
- Cuantificación de inmunoglobulinas (Igs). Los niveles de Igs también varían con la edad y, por lo tanto, cada laboratorio debe establecer valores de normalidad según edad en niños sanos. Si los niveles de Igs se encuentran disminuidos, es importante chequear también la concentración de albúmina sérica porque si se encuentra baja podría sugerir que existe pérdida proteica a través de riñón o intestino que también las afectaría.
- Determinación de título de Acs específicos pre y post 4 semanas de vacunación contra difteria, tétanos, rubéola. Se considera que una respuesta es positiva si aumenta el título de anticuerpos por sobre 3 veces el título inicial. Este estudio puede realizarse a cualquier edad. En cambio, la determinación de anticuerpos específicos frente a neumococo solo se puede efectuar después de los 2 años de vida.
- Evaluación del complemento: Determinación de C3 y C4. Se debe estudiar los componentes de vía clásica (C1-C9) mediante CH50. Si se encuentra normal, debe evaluarse la vía alternativa mediante AH50. Combinando ambas técnicas se pueden identificar las deficiencias específicas.
- En caso de que se sospeche una alteración de la fagocitosis hay que determinar el número de neutrófilos y si este es normal, o sea mayor a 1.500, debe evaluarse la función de los granulocitos.

- El número de linfocitos T y B se determina por cuantificación de subpoblaciones linfocitarias mediante citometría de flujo, que evalúa porcentaje y número absoluto de estas células: CD3, CD4, CD8, CD19 (LB) y CD56 (NK). Si la cuantificación es normal, se puede estudiar su función mediante test cutáneos de hipersensibilidad retardada y evaluando la capacidad proliferativa de linfocitos frente a fitohemaglutinina y antígenos específicos.
- Determinación de los receptores de linfocitos T (T cell receptor excition circles) que se puede realizar en una gota de sangre. El año 2010 se estableció la pesquisa temprana de Inmunodeficiencia severa combinada mediante este test en varios estados de USA, mediante técnica de PCR, con el objeto de detectar en el recién nacido la presencia de inmunodeficiencia celular en forma temprana. Este examen se validó y se observó que su sensibilidad era de 100%.

Bibliografía

1. Rosenzweig DS, Holland SM. Recent insights into the pathobiology of innate immune deficiencies. *Curr Allergy Asthma Rep* 2011;11:369-77.
2. Arkwright PD, Gennery AR Ten warning signs or primary immunodeficiency: A new paradigm is needed for the 21st century. *Ann NY Acad Sci* 2011;238:7-14.
3. Hauk PJ, Abbott JK. Chapter 33. Immunodeficiency. En: Hay WW, Levin MJ, Deterding y Abzug MJ eds. *Current Diagnosis and Treatment Pediatrics*. 23th ed. Access Medical, Mc Graw-Hill Medical 2016. ISBN 0-07-184854-1.
4. Reust CE. Evaluation of primary immunodeficiency disease in children. *Am Fam Physician* 2013;87:773-8.
5. O'Keefe AW, Halbrich M, Ben-Shoshan M, McCusker C. Primary immunodeficiency for the primary care provider. *Pediatr Childh Health* 2016;21:e10-4.

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) han ido aumentando en el transcurso del tiempo y se han descrito actualmente alrededor de 300, producidas por alteraciones genéticas que afectan a un solo gen. Constituyen un grupo de desórdenes heterogéneos que se caracterizan por presentar infecciones recurrentes, fenómenos de autoinmunidad, alteraciones linfoproliferativas, procesos granulomatosos y tumorales malignos. Las características clínicas dependen del mecanismo inmunológico específico que se encuentre alterado. Dependiendo del tipo de IDP que se trate, las infecciones pueden variar.

Epidemiología

La prevalencia varía dependiendo del tipo de IDP. Así, por ejemplo, el déficit de IgA es el más frecuente: 1 en 223 a 1 en 1.000. Otras IDP como las severas combinadas son más infrecuentes 1: en 58.000.

Clasificación

Pueden ser primarias o secundarias siendo las primeras producidas por una disfunción del sistema inmune y de etiología genética. Las secundarias son consecuencia de otras causas tales como:

- Edad: Prematuridad, infancia, vejez.
- Medicamentos: Inmunosupresores, corticoides.
- Procedimientos: Esplenectomía, uso de anestesia, trasplante de células madres.
- Infecciones: HIV, CMV, EBV.
- Metabólicas: Diabetes mellitus, uremia.
- Relacionadas con nutrición: Desnutrición, deficiencia de zinc y de vitaminas.
- Patologías perdedoras de proteínas: Síndrome nefrótico, enteropatía perdedora de proteínas, cirrosis alcohólica.
- Misceláneas: Quemaduras, neoplasias, irradiación.

La Unión Internacional de la Sociedad de Inmunodeficiencia (IUIS) las clasificó en 9 categorías el año 2014 basándose en el tipo de defecto inmune:

1. Deficiencias de anticuerpos

Se caracterizan por predisposición predominantemente a infecciones de origen bacteriano, y también pueden ser virales y por parásitos del tipo protozoarios. Hay diferentes tipos de inmunodeficiencias

- Agammaglobulinemia: Disminución severa de todas las inmunoglobulinas con disminución o ausencia de linfocitos.
- Inmunodeficiencia común variable: Disminución de al menos dos isotipos de inmunoglobulinas con linfocitos B normales o disminuidos.
- Síndrome de Hiper IgM: Disminución severa de IgG e IgA y aumento de IgM.
- Deficiencias de anticuerpos específicos con inmunoglobulinas normales.
- Hipogammaglobulinemia transitoria de la infancia: Con linfocitos B normales.

2. Inmunodeficiencias combinadas severas (SCID)

Se caracterizan por disminución de linfocitos T y de linfocitos B. Tiene un curso fatal si no se tratan. Estos pacientes se presentan tempranamente con retraso del desarrollo pondo-estatural, diarrea recurrente, rash cutáneo, e infecciones severas de tipo bacteriana, virales y por hongos.

La determinación del receptor células T (TREC_s) se ha utilizado para realizar la detección en los recién nacidos, desde el 2009, en 26 Estados de USA.

3. SCID asociados otros síndromes

- Síndrome hiper IgE.
- Displasias inmuno-oseas: Ej. hipoplasia cartilago-pelo.
- Defectos del Timo: Síndrome de Di George.

4. Defectos fagocíticos

Incluye desórdenes que afectan el número de células fagocíticas o alteración de su función. Estos pacientes presentan retraso en la cicatrización de heridas y granulomas infecciosos con retardo de la formación de secreción purulenta.

5. Deficiencia de complemento

Incluye defectos en la vía clásica, alterna y lectina. Los pacientes con defecto de la vía clásica presentan infecciones y además fenómenos autoinmunes, en cambio los pacientes con defectos en vía alterna o de lectinas presentan infecciones piogénicas severas.

6. Desórdenes de la inmunidad innata

Incluye defectos en los receptores Toll (TLR) y de Células Natural Killer (NK) lo que predispone a infecciones virales y por hongos. Se describen:

- Defectos en la vía NF-κB que determina displasia anhidrótica ectodérmica, que se caracteriza por hipohidrosis, pelo ralo, dientes cónicos y pérdida temprana de ellos, hipogammaglobulinemia y déficit de producción de anticuerpos específicos.
- Defectos en la señalización de la vía TLR: Se caracteriza por infecciones piógenas y se observa en deficiencias de IRAK-4, MYD88. Los pacientes presentan infecciones por *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* y *Pseudomona aeruginosa*, pero, exhiben resistencia normal a otras bacterias, virus, hongos y parásitos. Las infecciones no determinan fiebre ni aumento de proteína C reactiva, aunque se ha observado formación de pus.
- La encefalitis herpética es producida por un defecto de la vía de TLR3.
- Deficiencia de células NK: Se presenta con ausencia de estas células que puede ser en número o funcional. Se caracteriza por infecciones a virus herpes, EBV, CMV, herpes Zoster, virus papiloma. Los pacientes que portan esta deficiencia tienen mayor susceptibilidad a presentar enfermedades malignas leucoproliferativas asociadas

632 |

7. Desórdenes de inmunorregulación

Se asocian a enfermedades con manifestaciones autoinmunes y linfoproliferativas. Se producen mutaciones en las vías de las citoquinas que determinan aumento o pérdida de su función. Entre ellas se mencionan:

- Linfocitosis hemofagocítica familiar: Enfermedad que determina una alteración de las células citotóxicas y de los lisosomas produciendo un exceso de liberación de citoquinas, células T y macrófagos aumentando la respuesta inflamatoria. Se presenta con fiebre, citopenias, hepatoesplenomegalia. Se distingue por la existencia de hemofagocitosis a nivel de médula ósea, hipofibrinogenemia, hipertrigliceridemia, aumento de los niveles séricos de ferritina y de IL2 soluble (CD25), alteración de la función hepática, y disminución de la función de células NK.
- Desórdenes linfoproliferativos asociados a virus de Epstein Barr que predispone al desarrollo de linfomas.
- Autoinmunidad sin linfoproliferación: APECED que consiste en poliendocrinopatía autoinmune, candidiasis, distrofia ectodérmica producida por mutación del gen AIRE.
- Desórdenes autoinmunes linfoproliferativos (ALPS) que se presentan con linfadenopatía, esplenomegalia de al menos 6 meses de duración, citopenias y predisposición a hacer linfomas. Su marcador específico es la presencia de células T doble negativas (T CD4 y CD8 negativas).

8. Desórdenes autoinflamatorios

- Síndrome de fiebres periódicas: Se caracterizan porque los pacientes presentan fiebres periódicas y, dependiendo del gen que la determine, pueden manifestarse con artritis, dolor abdominal, urticaria y otros tipos de rash cutáneos. Actualmente se han descrito múltiples tipos de fiebres periódicas.
- Las enfermedades inflamatorias intestinales, las osteomielitis crónicas, psoriasis, paniculitis y el pioderma gangrenoso pueden ser manifestaciones de varios desórdenes autoinflamatorios.

9. Fenocopias de IDP

Estos cuadros se comportan y se presentan como IDP, pero se adquieren en forma secundaria por mutaciones somáticas o por producción de autoanticuerpos. Entre ellas cabe mencionar:

- Síndromes asociados a mutaciones somáticas: ALPS-FAS, que se caracterizan por esplenomegalia, linfadenopatías, citopenias autoinmunes.
- Síndromes asociados a autoanticuerpos: Candidiasis mucocutánea crónica (auto anticuerpos a IL17 y/o IL22). También Inmunodeficiencia que se inicia en pacientes adultos con infecciones por mycobacterias y salmonellas (autoanticuerpos a Interferon gamma).

Diagnóstico

Constituye un desafío por múltiples razones.

- Se requiere un alto índice de sospecha ya que las IDP son enfermedades infrecuentes.
- Sujetos que portan la misma IDP presentan diferentes manifestaciones y la mayoría de ellas carecen de características patognomónicas.
- Sujetos con defectos en el mismo gen pueden presentarse en distintas formas.
- Los exámenes de detección iniciales (*screening*) son inespecíficos.
- Los resultados normales de los test de *screening* no descartan IDP.
- Las técnicas más complejas especializadas de diagnóstico de laboratorio no se encuentran comercializadas.

633

Historia y examen físico

Se debe realizar una historia meticulosa y un buen examen físico para efectuar el diagnóstico de IDP. Es importante investigar el tipo de infecciones recurrentes, si existen miembros de la familia afectados, determinar desarrollo pondo-estatural, presencia o ausencia de ganglios linfáticos y amígdalas. Es importante tener presentes los signos de alerta mencionados en el capítulo anterior. También se deben descartar las causas secundarias que provocan síntomas y signos semejantes a IDP tales como fibrosis quística, disquinesia ciliar, bronquiectasias, etc.

Exámenes de laboratorio

Los exámenes iniciales de evaluación inmunológica se describen en el capítulo de evaluación del niño con infecciones recurrentes. Sin embargo, el estudio debe ser gradual y escalonado, desde lo más simple a lo más complejo. Los estudios más complejos, en general, son realizados en laboratorios de investigación y no son accesibles para los clínicos. Además, su interpretación se encuentra limitada a la experiencia de los centros académicos que los efectúan. Los exámenes moleculares que permiten un diagnóstico preciso son importantes y se han logrado gracias al desarrollo de la metodología de secuenciación genética.

Tratamiento

El tipo de tratamiento depende de la IDP. En las deficiencias de anticuerpos se requiere terapia de reemplazo con gammaglobulina (cuando existe déficit de IgG). La dosis debe ser individualizada de acuerdo con la respuesta clínica. A veces se requiere profilaxis antibiótica. En aquellos casos que se asocian a enfermedades autoinmunes se utilizan inmunosupresores.

En la inmunodeficiencia severa combinada el tratamiento definitivo se puede realizar mediante reemplazo enzimático, terapia génica o trasplante de células hematopoyéticas.

Pronóstico

Depende del tipo de IDP, sin embargo, algunos factores pueden afectar su pronóstico tales como edad del diagnóstico, presencia de infecciones, presencia de complicaciones no infecciosas que pueden afectar los pulmones: Enfermedad granulomatosa, compromiso linfoproliferativo o complicaciones autoinmunes, edad en que se realice tratamiento definitivo (trasplante de células hematopoyéticas) y otras comorbilidades.

Bibliografía

1. Bousfiha A, Jeddane L, Al- Herz W, et al. The 2015 IUIS Phenotypic classification for primary Immunodeficiencies. *J Clin Immunol* 2015;35:727-38.
2. Bosufiha AA, Jeddane L, Ailal F, et al. A phenotypic approach for IUIS PID classification and diagnosis: guidelines for clinicians at the bedside. *J Clin Immunol* 2013;33:1078-87.
3. Raju N, Dinakar C. Overview of immunodeficiency disorders. *Immunol Allergy Clin North* 2015;35:599-623.
4. Kwan A, Abraham RS, Currier R, et al. Newborn screening for severe combined immunodeficiency in 11 screening programs in the United States. *JAMA* 2014;312:729-38.
5. Ochs HD, Hitzig WH. History of primary immunodeficiency diseases. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2012;12:577-87.

Déficit de anticuerpos específicos

Liana Schlesinger F.

Es una inmunodeficiencia primaria que se caracteriza por infecciones respiratorias bacterianas recurrentes, con niveles de inmunoglobulinas y subclases de IgG normales para la edad. Las infecciones más frecuentes son otitis media aguda, sinusitis y neumonía. También puede cursar con sepsis, meningitis y osteomielitis, pero estas infecciones son menos frecuentes.

El estudio inmunológico muestra disminución de la producción de anticuerpos a antígeno polisacárido de neumococo después de la vacunación con vacuna Pneumo 23®. La incidencia de esta patología se desconoce hasta el momento, pero se ha estimado que sería una de las más frecuentes, ocupando el octavo lugar de las inmunodeficiencias primarias. Sin embargo, estos datos de prevalencia deben ser considerados con cautela porque se basan en reportes de diferentes centros en que las definiciones de esta inmunodeficiencia no son las mismas enunciadas actualmente. Además, la prevalencia varía dependiendo de la edad y la respuesta serológica a antígenos polisacáridos que ha cambiado con los años. Se desconoce aún el defecto molecular de esta inmunodeficiencia.

Diagnóstico de déficit de anticuerpos específicos

Las infecciones de esta patología son similares a las de las otras inmunodeficiencias humorales primarias que se han descrito. Los pacientes presentan infecciones recurrentes que comprometen el tracto respiratorio alto y bajo. La prevalencia de atopia se encuentra aumentada en ellos.

La Sociedad Europea de Inmunodeficiencia (ESID) y el documento internacional de consenso de USA (ICON) han definido los criterios diagnósticos de déficit específico de anticuerpos (DEA) y lo han comparado con inmunodeficiencia común variable (IDCV). Ello puede observarse en la Tabla 1.

635

Tabla 1.

	Criterios DEA	Criterios de IDCV
Presentación clínica	Infecciones bacterianas respiratorias recurrentes	Aumento susceptibilidad de infecciones Manifestaciones autoinmunes Enfermedad granulomatosa Inmunodeficiencia en miembro de la familia
Niveles de anticuerpos	IgG, IgA e IgM normales Subclases de IgG normales	Disminución de IgG, IgA o IgM
Respuesta a vacunas	Disminución de respuesta a antígeno polisacárido de neumococo	Disminución de respuesta

Respuesta a vacuna neumocócica

El DEA se caracteriza por respuesta anormal a la vacuna neumocócica polisacárida. El centro de control y prevención de enfermedades (CDC) recomienda la vacunación con la vacuna antineumocócica 13 valente conjugada (Prevenar® o PCV13) y vacuna 23 valente (PPSV23) para adultos y una serie de PCV 13 para menores de 2 años de edad.

La respuesta a las vacunas neumocócicas se efectúa mediante la determinación de serotipos específicos de IgG usando el test de ELISA. Se ha considerado que se alcanza protección con un nivel de 1,3 mg/ml después de la vacunación con vacuna polisacárida. Existe controversia sobre el número preciso de serotipos necesarios para conferir respuesta inmune normal. La Pneumo 23® protege ante 23 serotipos capsulares y como es una vacuna polisacárida induce una respuesta inmune T independiente estimulando células B en ausencia de linfocitos T ayudadores o helper.

Por esta razón la vacuna no sería inmunogénica en menores de 2 años y se desarrollaron vacunas conjugadas con el objeto de inducir respuesta T dependiente que son efectivas en los lactantes. Un grupo de trabajo en esta área considera que una respuesta de 1,3 mg/ml igual o mayor al 50% de los serotipos de la Pneumo 23® es normal en menores de 6 años de edad. Sobre 6 años se considera normal una respuesta igual o mayor al 70% de los serotipos.

La edad influye en forma importante sobre el nivel de respuesta en la mayoría de las vacunas neumocócicas de tipo polisacáridas. Así, el diagnóstico de déficit de anticuerpos específicos no se puede considerar en el menor de 2 años pues la respuesta a los antígenos polisacáridos no es confiable en ellos.

Intervenciones terapéuticas

Las estrategias terapéuticas usadas en estos pacientes se han obtenido en base a la experiencia clínica y no en criterios basados en la evidencia científica:

1. Se recomienda profilaxis antibiótica empleando azitromicina 10 mg/kg una vez a la semana o 5 mg/kg/día por medio, o trimetropin sulfato 5 mg/kg/día una o dos veces al día en niños. No existen guías específicas sobre la duración de esta profilaxis, pero los pacientes deben ser evaluados cada 6 meses para decidir acerca de la conducta terapéutica a seguir.
2. Reemplazo de los anticuerpos antineumococo mediante infusión de gammaglobulina endovenosa.

Sin embargo, se recomienda el uso de gammaglobulina endovenosa en pacientes que presentan infecciones recurrentes severas, con escasa respuesta frente a la vacuna neumocócica polisacárida, incapacidad de tolerar profilaxis antibiótica por hipersensibilidad y/o efectos adversos y alteración de respuesta frente a los antibióticos.

Bibliografía

1. Pérez E, Bonilla FA, Orange JS, Ballou M. Specific antibody deficiency: Controversies in diagnosis and management. *Front Immunol* 2017;8:586.
2. Wall LA, Dimitriadis VR, Sorensen RU. Specific antibody deficiencies. *Inmunol Allergy Clin North Am* 2015;35:659-70.
3. Modell V, KnausM, Modell F, Roifman C, Orange J, Notarangelo LD. Global overview of primary immunodeficiencies: a report from Jeffrey Modell centers world wide focused on diagnosis, treatment and discovery. *Immunol Res* 2014;60:132-44.

Las reacciones de hipersensibilidad a fármacos son reacciones adversas a medicamentos que clínicamente parecen reacciones alérgicas. La incidencia en niños hospitalizados se estima entre un 0,4-10,3%. De éstas, el 50% correspondería a reacciones alérgicas. En los niños que consultan al servicio de urgencia por reacción adversa a fármacos, el 35% de estas sería una reacción alérgica.

Las alergias a fármacos son reacciones de hipersensibilidad en las que se ha demostrado un mecanismo inmunológico adaptativo. En general, cuando se sospecha una reacción a fármaco, se prefiere utilizar el término reacción de hipersensibilidad. Habitualmente, estas reacciones son difíciles de predecir, requieren modificaciones de tratamiento y pueden ser potencialmente fatales. Las reacciones alérgicas a fármacos se clasifican según temporalidad en:

Reacciones inmediatas: Son aquellas que ocurren entre 1-6 horas después de la última administración del fármaco, son reacciones mediadas por IgE. Clínicamente se manifiestan como urticaria, angioedema, rinitis, conjuntivitis, broncoespasmo, síntomas gastrointestinales (náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal) o anafilaxia.

Reacciones no inmediatas: Suceden en cualquier momento después de la primera hora de administración del fármaco. A menudo, se deben a un mecanismo alérgico dependiente de células T. Clínicamente se manifiestan como exantemas máculopapulares, urticaria retardada, exantemas fijos, vasculitis, enfermedades ampollares (síndrome de Stevens Johnson, necrólisis epidérmica tóxica [NET]), síndrome de DRESS (exantema, eosinofilia, síntomas sistémicos), pustulosis exantemática aguda generalizada o el SDRIFE (exantema flexural simétrico). Algunos de éstos, además del compromiso cutáneo, se asocian a compromiso de órganos internos, como el Síndrome de DRESS, síndrome de Stevens Johnson y necrosis epidérmica tóxica.

Fisiopatología

- **Las reacciones de hipersensibilidad inmediatas** se originan como resultado de la producción de IgE por linfocitos B específicos al antígeno tras sensibilización previa. Luego de una segunda exposición al fármaco, el antígeno se une a la IgE de los mastocitos y de basófilos, favoreciendo la liberación de mediadores (como histamina, triptasa, leucotrienos y citoquinas como TNF α).
- **Las reacciones de hipersensibilidad no inmediatas** son mediadas en su mayoría por linfocitos T. Existen dos hipótesis principales que explican la capacidad de los fármacos para generar respuestas inmunológicas. La hipótesis hapteno-proteína sugiere que para desencadenar una reacción (esto es, convertirse en un inmunógeno) una droga de bajo peso molecular debe unirse irreversiblemente a una proteína. Esta unión generaría un neo-antígeno que, tras su correspondiente procesamiento y presentación, desencadenaría respuestas inmunológicas eficientes. La hipótesis alternativa sería el llamado concepto p-i. Esta teoría postula la existencia de interacciones directas (sin procesamiento intracelular previo) de la droga con el receptor immune (receptores de célula T o moléculas de HLA). Esta interacción podría modificar, por ejemplo, la hendidura de unión a péptido de la molécula de HLA y producir así la activación de células T específicas (por ejemplo, la unión de Abacavir con HLA-B*5701).

Algunas infecciones virales pueden simular una reacción de hipersensibilidad a fármacos, así como también pueden producir interacciones con éstos, como los exantemas máculopapulares asociados a virus Epstein-Barr y aminopenicilinas o reacciones más severas como la asociación entre el virus Herpes 6 y el síndrome de DRESS.

Los medicamentos que causan con más frecuencia estas reacciones son los antibióticos (ocupando el primer lugar la amoxicilina dentro de los β -lactámicos, seguido de sulfas, macrólidos), AINES, anticonvulsivantes, anestésicos, medios de contraste y quimioterápicos.

Diagnóstico

Se basa en una historia detallada que explique la temporalidad de las lesiones en relación con los fármacos administrados. El examen físico debe ser completo, con una adecuada descripción de las lesiones. Se deben buscar los signos de alerta (Tabla 1). Las reacciones inmediatas se estudian con Prick test y si éste es negativo se continúa con una intradermorreacción (IDR). Tienen una buena sensibilidad y especificidad sobre todo para β -lactámicos.

Test *in vitro*: IgE específica son menos sensibles y más caras que los test cutáneos.

Las reacciones retardadas se estudian con test de parche y/o IDR de lectura tardía. Tienen una sensibilidad 60-100% dependiendo del fármaco.

El *gold standard* para el diagnóstico es el test de provocación con el fármaco sospechoso, pero éste está contraindicado en caso de reacciones retardadas severas como síndrome de Stevens Johnson, NET o síndrome de DRESS.

El estudio debe realizarse entre 4-6 semanas después de la resolución completa de los síntomas.

Tabla 1. Signos de alerta

Signos de alerta	Buscar rápidamente signos, mediciones	Diagnóstico
Síntomas multisistémicos de inicio súbito (urticaria, angioedema, tos, dificultad respiratoria, vómitos, diarrea)	Hipotensión	Shock anafiláctico
Disnea inspiratoria Disfonía		Edema laríngeo
Piel dolorosa Lesiones en target atípicas Compromiso en más de 2 mucosas	Ampollas Signo de Nikolsky (+) Leucopenia, trombocitopenia Compromiso renal	Síndrome de Stevens Johnson/NET
Fiebre > 38,5 °C Compromiso cutáneo > 50% Edema centro-facial	Linfoadenopatías en más de 2 localizaciones Eosinofilia, linfocitos atípicos Compromiso hepático Proteinuria	Síndrome de DRESS
Púrpura palpable Necrosis	Plaquetas normales Compromiso renal Hipocomplementemia	Vasculitis

Manejo

Suspender en forma inmediata el o los fármacos sospechosos y aquellos con reactividad cruzada.

Dependiendo de la severidad, se tratarán con adrenalina como primera línea en caso de anafilaxia, luego se indica antihistamínicos y corticoides.

En caso de reacciones no inmediatas se tratan con antihistamínicos en casos leves y se agrega corticoides en casos moderados a severos. En casos graves como síndrome de Stevens Johnson o NET, se puede indicar además gammaglobulina ev o ciclosporina en forma precoz. La desensibilización, definida como la inducción de un estado temporal de tolerancia, está indicada solo en casos en los cuales no exista un fármaco alternativo.

Bibliografía

1. Gomes ER, Brockow K, Kuyucu S, et al. Drug hypersensitivity in children: report from the pediatric task force of the EAACI Drug Allergy Interest Group. *Allergy* 2016;71:149-61.
2. Demoly P, Adkinson NF, Brockow K, et al. International Consensus on drug allergy. *Allergy* 2014;69:420-37.
3. Torres MJ, Romano A, Celik G, et al. Approach to the diagnosis of drug hypersensitivity reactions: similarities and differences between Europe and North America. *Clin Transl Allergy* 2017;7(7):2-13.
4. Kuyucu S, Mori F, Atanaskovic-Markovic M, et al. Hypersensitivity reactions to non-beta-lactam antibiotics in children: An extensive review. *Pediatr Allergy Immunol* 2014;25:534-43.
5. Romano A, Caubet JC. Antibiotic allergies in children and adults: From clinical symptoms to skin testing diagnosis. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2014;2:3-12

Eritema multiforme

Liana Schlesinger F.

El eritema multiforme es una reacción inmunomediada, autolimitada, de aparición brusca, que se manifiesta por lesiones en diana (target) redondeadas, de bordes precisos con un diámetro menor a 3 cm y comprometen menos del 10% de la superficie corporal. También puede presentarse con lesiones atípicas de bordes indefinidos. Las lesiones se localizan en la zona facial y en extremidades y pueden comprometer solo piel (eritema menor) y piel y mucosas (eritema mayor). Pueden ser dolorosas y en algunos casos pruriginosas.

La etiología más frecuente es la infecciosa y sería causado por el virus herpes simplex en un 70% de los casos. Se ha observado que la aparición del eritema multiforme puede preceder al herpes labial en un 50% de los pacientes y en estos casos tiende a ser recurrente. Otro agente bacteriano que se asocia frecuentemente es *Mycoplasma pneumoniae*. También puede ser inducido por medicamentos, enfermedades autoinmunes, neoplasias, etc. Los medicamentos que más se asocian con esta patología son los AINES, penicilinas, β -lactámicos, sulfas, antiepilépticos. En un 50% no se encuentra causa subyacente.

En las últimas dos décadas el eritema multiforme ha sido reconocido como una entidad diferente al síndrome de Stevens Johnson (SJS) y al síndrome de necrólisis tóxica epidérmica (TEN).

Características clínicas del eritema multiforme mayor (EMM), SJS y TEN

640

	EMM	SJS	TEN
Morfología	Lesiones target	Lesiones target atípicas, rash, ampollas y desprendimiento epidérmico en < 10% superficie corporal	Ampollas y pérdida de la piel en > 30% de la superficie corporal
Topografía	Caras y extremidades	Predominio en tronco	Tronco, cara y extremidades
Mucosas	< 10% superficie corporal	Presente	Presente

Estudio

El diagnóstico de eritema multiforme es clínico y, cuando se sospecha que es producido por un agente infeccioso se puede solicitar serología virus herpes 1 y 2 e IgM para *Mycoplasma*. En caso que se piense que el agente causal sea una alergia medicamentosa, puede efectuarse un test de parche, que si es negativo, no excluye el diagnóstico. En este caso, se puede realizar un test de provocación oral con el medicamento sospechoso.

Tratamiento

Determinación de etiología si es posible y tratamiento de la infección. Suspender el medicamento causal. Los casos leves se resuelven sin secuelas y no requieren tratamiento. Los antihistamínicos orales pueden ser usados para alivio de sintomatología. En los pacientes con presentaciones más severas se puede utilizar la prednisona oral durante 1 o 2 semanas continuada con disminución gradual de este medicamento. En casos recurrentes se puede utilizar aciclovir durante un período prolongado.

Bibliografía

1. Staikuniene J, Staneviciute J. Long-term valacyclovir treatment and immune modulation for herpes-associated erythema multiforme. *Central European J Immunol* 2015;40:387-90.
2. Sidner-Weintraub Y, Gross I, David A, Reif S, Molho-Pessach V. Paediatric erythema multiforme: epidemiological, clinical and laboratory characteristics. *Acta Derm Venereol* 2017;97:489-92
3. Baillis B, Maize JC. Treatment of recurrent erythema multiforme with adalimumab as monotherapy. *JAAD* 2017;3:95-7.
4. Martínez-Cabrales S, Gómez-Flores M, Ocampo-Candiani J. News in severe adverse drug reactions: Stevens Johnson syndrome (SJS) and toxic epidermal necrolysis (TEN). *Gac Med Mex* 2015;151:721-31.
5. Auquier-Dunant A, Mockenhaupt M, Naldi L, Correia O, Schroder W, Roujeau JC. Correlations between clinical patterns and causes of erythema multiforme majus, Stevens Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: results of an international prospective study. *Arch Dermatol* 2002;138:1019-24.

Artritis idiopática juvenil

*Grupo Inmuno-Reumatología Infantil
Sociedad Chilena de Reumatología,
Sociedad Chilena de Pediatría*

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es una de las enfermedades crónicas más frecuentes de la edad pediátrica. Comprende un grupo de siete entidades diferentes en cuanto a presentación, evolución y pronóstico. Puede acompañarse o no de manifestaciones extraarticulares. Frecuentemente persiste hasta la edad adulta y puede generar morbilidad y discapacidad física importante, particularmente en caso de diagnóstico tardío o tratamiento subóptimo. La AIJ ha sido definida por la Liga Internacional de Asociaciones de Reumatología (ILAR) como artritis de etiología desconocida que se inicia antes de los 16 años y dura al menos seis semanas, habiendo excluido otras condiciones conocidas. En su debut pueden predominar las manifestaciones sistémicas (sólo en caso de AIJ sistémica) o expresarse con compromiso articular puro, ya sea de pocas (oligoarticular) o muchas articulaciones (poliarticular). En cada uno de estos tres patrones de inicio tienen importancia la edad, sexo, tipo de compromiso articular, algunos marcadores de laboratorio como factor reumatoideo (FR) y anticuerpos antinucleares (AAN), asociación con determinados alelos del complejo mayor de histocompatibilidad (por ejemplo, HLA-B27) y las características evolutivas de los primeros seis meses. Esto permite definir seis subtipos definidos de AIJ. Se considera un 7º grupo para aquellos que no cumplen criterios para ninguno de los grupos mencionados o tienen criterios para dos o más subgrupos (AIJ indiferenciada). La importancia de un diagnóstico certero radica en la necesidad de una terapia y pronóstico adecuados.

642

Características clínicas de diferentes subtipos de AIJ

Tipo	Frecuencia (%)	Edad inicio	Sexo (relación)
Sistémica	4-17	Toda edad	F > M
Oligoartritis	27-56	Infancia temprana (> 2-4 años)	F > M
Poliartritis FR (+)	2-7	Infancia tardía/adolescencia	F > M
Poliartritis FR (-)	11-28	Bifásico 2-4 y 6-12 años	F > M
Artropatía con entesitis	3-11	Infancia tardía/adolescencia	M > F
Artritis psoriática	2-11	Bifásico 2-4 y 9-10 años	
Artritis indiferenciada	11-21		

Prevalencia e incidencia de AIJ

La incidencia y prevalencia es de 10 a 20 por 100.000 y 56 a 113 por 100.000, respectivamente. Según datos nacionales, es la enfermedad reumatológica infantil más frecuente, con una incidencia estimada de 6,9 x 100.000 en menores de 16 años. Estos valores más bajos son probablemente debido a subdiagnóstico e inadecuada derivación.

Subtipos de AIJ

Poliartritis con factor reumatoideo (+)

Artritis que afecta a cinco o más articulaciones durante los primeros seis meses de la enfermedad. Dos o más pruebas de factor reumatoideo (FR), son positivas en los primeros 6 meses de enfermedad con al menos 3 meses de separación entre ellas. Se caracteriza por compromiso temprano y simétrico de articulaciones pequeñas, presencia de nódulos reumatoideos y presencia de HLA-DR4. La presentación y evolución es similar a la artritis reumatoide del adulto.

Poliartritis con factor reumatoideo (-)

Artritis que afecta a cinco o más articulaciones durante los primeros seis meses de la enfermedad. La prueba de FR es negativa. Se caracteriza por compromiso temprano, frecuentemente asimétrico, de pequeñas y grandes articulaciones. Esta forma de presentación probablemente representa más de una enfermedad y puede ser la expresión temprana de una espondiloartropatía o una artropatía psoriática.

Oligoartritis

Artritis que afecta de una a cuatro articulaciones durante los primeros seis meses de la enfermedad.

Se reconocen dos subcategorías: a) Persistente: que afecta a \leq cuatro articulaciones a través del curso de la enfermedad; b) Extendida: afecta a $>$ cuatro articulaciones después de los primeros seis meses de la enfermedad.

Predomina en niñas y generalmente se inicia antes de los seis años. El 70%-80% tienen anticuerpos antinucleares AAN (+). Los reactantes de fase aguda se encuentran normales o levemente aumentados. Marcadores genéticos frecuentes son DR B1*0801; DR5, DR8, DR11; DQA1; DP2; HLA-A2. El compromiso extraarticular está dado por riesgo alto de iridociclitis o uveítis anterior crónica (no granulomatosa, asintomática) con frecuencia 20%-30%. Las articulaciones más afectadas: rodilla (80%), tobillo, muñeca. Hasta el 50% de los casos evoluciona a forma extendida en los tres a cuatro primeros años. Son predictores para curso extendido el compromiso de articulaciones de extremidades superiores y una VHS elevada.

Artritis asociada a entesitis (espondiloartropatías)

Artritis y entesitis combinada, artritis o entesitis con dos o más de los siguientes síntomas:

- Presencia o historia de sensibilidad en las articulaciones sacroilíacas y/o dolor lumbosacro inflamatorio.
- Presencia de HLA-B27.
- Aparición de artritis en varones de más de seis años.
- Uveítis aguda (sintomática) anterior.
- Historial de espondilitis anquilosante relacionada con entesitis, sacroileitis con enfermedad intestinal inflamatoria, artritis reactiva, o uveítis aguda anterior en parientes de primer grado.

Afecta predominantemente a articulaciones del esqueleto axial, aunque también puede presentarse compromiso periférico, sobre todo en edad prepuberal. Factor de mal pronóstico es la evidencia de daño radiográfico articular (erosiones y/o disminución de espacio articular). El compromiso radiológico es tardío. Por esta razón, muchas veces se hace referencia a la espondiloartropatía juvenil como una forma indiferenciada de espondiloartropatía que tiene un riesgo potencial de evolucionar como una espondilitis anquilosante.

Artritis psoriática

Artritis y psoriasis combinada o artritis y por lo menos dos de los siguientes signos:

- Dactilitis.
- Pits de uñas u onicólisis.
- Psoriasis en parientes de primer grado.

Constituye el subtipo de AIJ asociada a psoriasis. Sin embargo, es frecuente que la artritis anteceda a la psoriasis por varios años o existan otras características clínicas que contribuyan al diagnóstico aparte de las placas psoriáticas en piel (dactilitis, "pitting" ungueal, historia familiar de psoriasis).

AIJ sistémica

La AIJ sistémica se define por la presencia de artritis en una o más articulaciones con, o precedida por, fiebre de por lo menos dos semanas de duración. La fiebre puede ser diaria (cotidiana) por tres días a lo menos, y acompañada de uno o más de los siguientes síntomas:

- Rash fugaz (no permanente) eritematoso.
- Linfadenopatías generalizadas.
- Hepatomegalia y/o esplenomegalia.
- Serositis.

No tiene predilección por sexo o edad. Presentan PCR y VHS elevados, leucocitosis, trombocitosis y anemia normocítica normocrómica. El 60%-85% logra una remisión completa o parcial, pero hasta un 37% desarrollan una enfermedad poliarticular agresiva y destructiva. Los síntomas sistémicos desaparecen con los años, en un tiempo promedio de seis años. Dos tercios de la mortalidad en AIJ están asociados con la forma sistémica de la afección, la cual está determinada en gran parte por el síndrome de activación macrofágica.

Artritis indiferenciadas

Son aquellas que no cumplen con los criterios anteriores o cumplen criterios de más de una categoría.

Uveítis asociada a AIJ

Es la complicación más frecuente en la AIJ. Dentro de los factores de riesgo para el desarrollo de uveítis se encuentran: sexo femenino, AAN positivos y edad menor de 7 años. Debe ser tratada por un oftalmólogo.

Pesquisa precoz o tamizaje

El pediatra deberá realizar el tamizaje y confirmar o descartar la sospecha diagnóstica a través de historia reumatológica, examen del aparato locomotor y segmentario, posturas y patrones de marcha, rangos de movimientos articulares y motricidad gruesa y fina.

Sospecha diagnóstica

Se debe sospechar AIJ en niños y adolescentes con artritis de una o más articulaciones de etiología desconocida, de al menos seis semanas de duración, en que se han descartado otras causas conocidas de artritis, por ejemplo: artritis infecciosa, síndrome linfoproliferativo, síndrome febril, exantema infeccioso, artropatías de otra causa, y dolor musculoesquelético crónico de origen mecánico.

Todo paciente con sospecha diagnóstica debe ser derivado inmediatamente para evaluación y eventual confirmación del diagnóstico por reumatólogo pediátrico o inmunólogo. La confirmación diagnóstica es eminentemente clínica, frecuentemente apoyada por exámenes de laboratorio e imágenes.

Exámenes requeridos varían según presentación clínica y subtipo de AIJ.

Éstos pueden incluir:

- Hemograma.
- VHS y/o PCR.
- Orina completa.
- Perfil bioquímico.
- Ferritina frente a sospecha de AIJ sistémica y/o síndrome de activación macrofágica.
- Evaluación de función renal y hepática basal y en el seguimiento, ya que muchos fármacos antirreumáticos producen toxicidad, estando contraindicados si hay deterioro funcional de estos órganos.
- Anticuerpos antinucleares.
- Factor reumatoideo.
- Anticuerpo anti-péptido citrulinado cíclico (anti-CCP).
- HLA-B27 en pacientes con espondiloartropatías.
- Cuantificación de inmunoglobulinas.

- Ecografía de articulación inflamada.
- Resonancia nuclear magnética ante sospecha de compromiso de articulación sacroilíaca o de otra articulación, según criterio del médico especialista.
- Radiografías de las articulaciones afectadas, según criterio de especialista.
- Cintigrama óseo estándar, trifásico o con índice sacroilíaco, según situación clínica.
- Estudio de líquido sinovial y/o biopsia en monoartritis de incierta etiología.

Es importante destacar que el estudio de autoanticuerpos y seropositividad de factor reumatoideo no constituyen diagnóstico de AIJ, dado que pueden estar positivos o negativos en pacientes afectados y en la población sana.

Tratamiento

El objetivo principal es lograr la remisión de la enfermedad para prevenir el daño estructural, mantener al niño libre de síntomas, conservar la capacidad funcional y lograr bienestar a través de un crecimiento físico y psíquico adecuado. Este objetivo requiere de un equipo multidisciplinario que incluye diversas modalidades terapéuticas, donde la terapia farmacológica y la rehabilitación integral son los dos grandes pilares.

Lo anterior se consigue a través de un Plan Básico Terapéutico de AIJ consistente en: Educación, terapia farmacológica: antiinflamatorios no esteroideos (AINES), corticoides (orales o locales), fármacos modificadores de enfermedad (FARME) solos o combinados, agentes biológicos, terapia complementaria para evitar o aminorar efectos adversos de fármacos y rehabilitación integral.

Cada paciente debe recibir un tratamiento adaptado a sus necesidades, considerando la diversidad de las presentaciones de AIJ.

- AINES: Naproxeno, ketoprofeno, diclofenaco.
- Corticoides intraarticulares: Hexacetonida de triamcinolona.
- Corticoides sistémicos: Recomendados en AIJ sistémica.
- Metotrexato: Droga modificadora de la enfermedad.
- Biológicos: AntiTNF: Etarnecept, adalimumab, infliximab.
- Anti-IL-1: Anakinra, canakinumab.
- Anti-IL-6: Tocilizumab.

Bibliografía

1. Grupo Inmunorreumatología Infantil Sociedad Chilena de Reumatología. Guía Clínica GES de artritis idiopática juvenil. *Rev Chil Reumatol* 2014;30:98-118.
2. Ravelli A, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2007;369:767-78.
3. Ringold S, Weiss PF, Beukelman T, et al. Update of the 2011 American College of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: Recommendations for the medical therapy of children with systemic juvenile idiopathic arthritis and tuberculosis screening among children receiving biologic medications. *Arthritis Care Res* 2013;65:1551-63.
4. Beukelman T, Kimura Y, Llowite NT. The new childhood arthritis and rheumatology research alliance (CARRA) registry: design, rationale and characteristics of patients enrolled in the first 12 months. *Pediatr Rheumatol online* 2017;15:30 doi:10.1186/s12969-017-0160-6.

Lupus eritematoso sistémico

Liana Schlesinger F.

Es una enfermedad autoinmune compleja multisistémica crónica que puede afectar a todos los órganos por alteración de la inmunidad innata y adaptativa. Aunque su presencia en la infancia es infrecuente, la incidencia ha aumentado especialmente en el sexo femenino. Su incidencia es de 0,3-0,9 por 100.000 niños y afecta con mayor frecuencia a la raza asiática, afroamericana, hispanica e indoamericana. Se desconoce su patogenia aun cuando múltiples factores desempeñan un rol en su desarrollo tales como:

- Genéticos: Antecedentes familiares de lupus eritematoso sistémico (LES) u otras enfermedades de la mesénquima.
- Hormonales: Antes de la pubertad la relación mujer:hombre es de 3:1 y en la adolescencia aumenta a 8:1 pues el metabolismo de las hormonas sexuales en LES se encuentra alterado (estradiol elevado, testosterona disminuida).
- Ambientales: Luz ultravioleta puede desencadenar o exacerbar un LES
- Medicamentos como procainamida, hidralazina, HIN, sulfas y anticonvulsivantes pueden gatillar cuadro semejante al LES.
- Infecciones podrían ser un factor inductor en pacientes genéticamente predispuestos.
- Disregulación inmunológica: Presencia de autoanticuerpos antiplaquetarios, antileucocitarios y antieritrocitarios. Defectos de linfocitos T y alteraciones de la inmunidad innata con aumento de interferón I.

Las manifestaciones clínicas son:

646

- Síntomas constitucionales: Fiebre, fatiga, anorexia, pérdida de peso.
- Síntomas mucocutáneos: Eritema malar o en mariposa que afecta al 60-85% de los niños, rash discoide, rash máculopapular, alopecia, úlceras orales y nasales que son indoloras, vasculitis cutánea y fenómeno de Raynaud.
- Compromiso musculoesquelético: Artralgias y artritis con derrame y disminución de motilidad del rango articular semejante a AIJ. La artritis no es erosiva ni deja malformaciones.
- Compromiso renal: Se produce en un 50-75% de los niños y en la mayoría se desarrolla en los 2 primeros años de la enfermedad. Inicialmente se presenta con proteinuria y hematuria microscópica leve. En casos severos comienza con proteinuria en rango nefrótico. Puede haber hipertensión arterial, edema periférico e insuficiencia renal.
- Compromiso del sistema nervioso central: Varía en diferentes series entre 13-49% y sus manifestaciones más frecuentes son cefalea severa y convulsiones.
- Manifestaciones cardíacas: Afectan al 30-40% de los pacientes y se presentan como pericarditis, miocarditis, endocarditis (síndrome antifosfolípidos).
- Manifestaciones pulmonares: Afectan entre un 13-67% de los pacientes y son derrame pleural, neumonía lúpica aguda, hemorragia pulmonar, ascenso diafragmático (pulmón encogido), hipertensión pulmonar.
- Manifestaciones hematológicas: Leucopenia que se define como leucocitos menores a 4.000/ml y linfopenia < 1.500/ml, anemia que puede ser hemolítica con test de Coombs positivo (10-15%), o producida por deficiencia de hierro, o por enfermedad crónica. También trombocitopenia con plaquetas < 100.000/ml.
- Manifestaciones gastrointestinales: Peritonitis estéril (serositis), pancreatitis.

Las manifestaciones clínicas son diversas y semejantes a las del adulto. El cuadro puede iniciarse con fiebre, pérdida de peso y decaimiento progresivo. Pueden presentar artralgias y/o artritis de pequeñas articulaciones y compromiso renal, que en un inicio puede pasar inadvertido. El rash malar clásico puede no estar presente en un comienzo. Las revisiones retrospectivas señalan

que las manifestaciones más frecuentes son las hematológicas: anemia, linfopenia, leucopenia y trombocitopenia y presencia de úlceras orales indoloras.

Diagnóstico diferencial de LES Infantil

Debe realizarse con:

Infecciones virales:

Citomegalovirus

Virus EB

Parvovirus B19

HIV

Herpes virus 6

Infecciones bacterianas:

Sepsis (estreptococo, salmonella)

Brucelosis

Leptospirosis

TBC

Enfermedad de Lyme (espiroqueta)

Toxoplasmosis (protozoo)

Neoplasias:

Leucemia

Linfomas

Neuroblastoma

Histiocitosis

Enf. autoinmunes y/o autoinflamatorias: AIJ

Sarcoidosis

Enf. inflamatorias intestinales

Inmunodeficiencias

Diagnóstico

Un impedimento importante para realizar el diagnóstico temprano de esta patología se debe a que el índice de sospecha médica es escaso. Otro hecho que lo dificulta es que los síntomas y signos se van desarrollando en el transcurso del tiempo y no se producen simultáneamente o que las manifestaciones clínicas no alcancen los criterios de clasificación de la enfermedad. Muchas veces el curso de la enfermedad hace difícil su diferenciación con sepsis.

Los criterios de clasificación definidos por el Grupo Colaborativo Internacional de LES (SLICC) y que representa una versión validada de los criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR) son los utilizados actualmente para efectuar el diagnóstico de LES tanto en pacientes adultos como en niños. Los criterios son:

Criterios clínicos

1. Lupus cutáneo agudo: rash malar
2. Rash discoideo
3. Alopecia
4. Úlceras orales o nasales
5. Artritis en 2 o más articulaciones
6. Serositis: pleuritis, pericarditis.
7. Compromiso renal
8. Compromiso neurológico
9. Anemia hemolítica
10. Leucopenia o linfopenia
11. Trombocitopenia

Criterios inmunológicos

1. ANA positivo
2. DNA positivo
3. Anti Sm positivo
4. Acs antifosfolípidos positivos
5. Disminución de C3, C4, CH50
6. Test de Coombs positivo sin anemia hemolítica

Se considera el diagnóstico de LES con la presencia de 4 de estos criterios, y, con al menos uno clínico y uno inmunológico, o nefritis lúpica comprobada por biopsia renal como único criterio más ANA o DNA positivo. El curso clínico de LES infantil es mucho más severo que el de los adultos, tiene mayor frecuencia de morbilidad y menor índice de sobrevida.

Tratamiento

Debe ser individualizado, según las manifestaciones clínicas y su gravedad y ser realizado por el especialista. El objetivo del tratamiento es asegurar una larga sobrevida y alcanzar la menor actividad posible de la enfermedad, prevenir daño orgánico, minimizar la toxicidad de los medicamentos, mejorar la calidad de vida, educar al paciente y su familia acerca del rol que les compete en el manejo de la enfermedad.

- Corticoides: pilar fundamental del tratamiento.
- Hidroxicloroquina como inmunomodulador.
- En caso de compromiso renal se utilizan bolos de ciclofosfamida o Mofetyl micofenolato.
- También se puede utilizar metotrexato en caso de artritis que no responda a AINES.
- En lo posible administrar vacunas antes de usar inmunosupresores.
- Fotoprotección.

Complicaciones

Infecciones, síndrome de activación macrofágica, toxicidad medicamentosa.

Considerando que la evolución de esta enfermedad es impredecible es importante reconocer las necesidades específicas del adolescente, de manera de lograr los mejores resultados con el tratamiento que se está realizando.

Bibliografía

1. Mina R, Brunner HI. Update on differences between childhood-onset and adult-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Research Therapy* 2013;5(4):218.doi1186/ar4256.
2. Petri M, Orbai AM, Alarcon GS, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinic Classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2012;64:2677-86.
3. Barslous J, Levy DM, Silverman ED. An update on childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Current Op Rheum* 2013; 25:616-22.
4. Levy DM, Kamphuis S. Systemic lupus erythematosus in children and adolescents. *Pediatr Clin North Am* 2012;59:345-64.
5. Groot N, Graeff N de 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;0:1-9.doi:10.1136/annrheumdis-2016-210960.

HEMATOLOGÍA**Enfermedades del glóbulo rojo.**

Irina Ocheretin P. 651

Anemia.

Felipe Espinoza Ch. 653

Enfermedad de células falciformes.

Irina Ocheretin P. 660

Enfermedad del glóbulo blanco.

Marcela Venegas F. 663

Enfermedades de las plaquetas.

Felipe Espinoza Ch. 667

Trombocitopenia inmune.

Ana M. Quiroga V. 670

Pancitopenias.

Francia López D. 674

Trombosis y trombofilia.

Felipe Espinoza Ch. 678

Enfermedad de Von Willebrand.

Felipe Lemos G. 682

Hemofilia.

Felipe Lemos G. 685

Transfusión con hemocomponentes en pediatría.

Felipe Lemos G. 688

Linfohistiocitosis hemofagocítica.

Felipe Espinoza Ch. 693

ONCOLOGÍA

Leucemia.

Felipe Espinoza Ch. 697

Linfomas en pediatría.

Francia López D. 701

Tumores primarios del sistema nervioso central.

Ana M. Quiroga V. 705

Tumores sólidos en la infancia.

Marcela Venegas F. 709

Tumores óseos.

Ana M. Quiroga V. 714

Urgencias oncológicas.

Dominique de Villers-Grandshamps Z. 717

Complicaciones de la quimioterapia.

Dominique de Villers-Grandshamps Z. 721

Alivio del dolor y cuidados paliativos en oncología infantil.

Ana M. Quiroga V. 725

Se clasifican en dos grupos:

- **Anemias:** Masa eritrocitaria disminuida (ver tema anemias).
- **Policitemia:** Masa eritrocitaria elevada.

Las policitemias se clasifican en absolutas donde la masa eritrocitaria está aumentada y relativas en que el aumento de eritrocito se debe a disminución de volumen plasmático.

Las policitemias también se clasifican en:

- Poliglobulia primaria: Por ejemplo, policitemia vera.
- Poliglobulia secundaria: Respuesta a una causa determinada. Más frecuente en niños.
- Policitemia fisiológica: En el recién nacido como compensación a baja saturación de oxígeno en ambiente intrauterino.
- Poliglobulia adaptativa: A la vida en altura, por ejemplo en La Paz, sus habitantes tienen hematocrito de 50% o más.
- Poliglobulia en niños con cardiopatía congénita cianótica con shunt en circuito pulmonar.
- Poliglobulia por hipoventilación alveolar, síndrome de Pickwick.
- Poliglobulia secundaria congénita en hemoglobinopatías con alta afinidad por el oxígeno y desplazamiento de la curva de disociación a izquierda, por ejemplo, hemoglobina Chesapeake, hemoglobina Yakima, hemoglobina Hiroshima, etc.

En estos casos se estimula la eritropoyetina con lo que los eritrocitos aumentan su hemoglobina en valores mayor a 27 g%, glóbulos rojos mayores a 10.000.000/mm³ y hematocrito 82%. Son de buen pronóstico.

651

Otras Causas

- Lesiones renales (hiper nefroma, estenosis arteria renal, trasplante renal).
- Lesiones hepáticas (hepatoma, cirrosis).
- Lesiones endocrinas (adenoma suprarrenal).
- Tumores varios (hemangioblastoma cerebeloso, carcinoma bronquial y ovárico).
- Fármacos (andrógenos).

Policitemia vera

Es el resultado de proliferación anormal de "Stem Cell pluripotente" que eleva a hematopoyesis clonal de hematíes, granulocitos y plaquetas con hiperplasia eritroide sobre el resto. Esta patología se observa de preferencia sobre 60 años de edad.

La clínica consiste en signos derivados de plétora sanguínea y de complicaciones trombofílicas y hemorragias.

Se sospecha por recuentos elevados de glóbulos rojos, leucocitos y plaquetas en el hemograma y el mielograma es hiper celular con hiperplasia de las 3 series. Se ven alteraciones citogenéticas en el 15-20% al inicio y éstas llegan al 80% a los 10 años del diagnóstico. Deleción 20q es la más frecuente. El diagnóstico requiere medición de la masa eritrocitaria por método isotópico con Cr51.

La enfermedad puede evolucionar a leucemia mieloide aguda o a mielofibrosis a los 10 a 15 años.

El tratamiento consiste en flebotomías, quimioterapias con busulfan, pipobroman e hidroxiurea. Otras drogas útiles son: Interferón, anagrelide, antiagregantes plaquetarios.

El pronóstico de la enfermedad si no se trata, la sobrevida no pasa de los 18 meses; si es tratada, la sobrevida sobrepasa los 15 años y los menores de 40 años sobrepasan los 20 años de enfermedad.

Bibliografía

1. Guías de diagnóstico y tratamiento. Soc. Argentina de Hematología. Edición 2015.
2. Silver RT, Krichevsky S, Gjoni S, Cross NCP. Evaluation of serum erythropoietin values as defined by 2016 World Health Organization criteria for the diagnosis of polycythemia vera. *Leuk Lymphoma*. 2017;58(11):2768-9.
3. Horvitz RA. Diagnostic Criteria for Polycythemia Vera: Difference in Changes Between Males and Females. *Am J Clin Pathol*. 2017;147(4):439-40.
4. Sundaram M, Dutta S, Narang A. Fluid Supplementation versus No Fluid Supplementation in Late Preterm and Term Neonates with Asymptomatic Polycythemia: A Randomized Controlled Trial. *Indian Pediatr*. 2016;53(11):983-6.

Anemia, es aquella entidad clínica en que disminuye la hemoglobina (Hb) y hematocrito (Hcto) a -2 SDS del valor promedio de la población, para una edad y sexo determinado y que se acompaña de hipoxigenación tisular. Es considerado un síndrome.

Los valores de Hb y Hcto difieren según la edad del niño, que dificultan el diagnóstico de anemia (Tabla 1).

Tabla 1. Valores de referencia de acuerdo a la edad a nivel del mar

Edad	Hb (g/dl)	Hcto (%)	VCM (fl)	HCM (pg)	CHCM (g/dl)
RN	18,7 (14)	55 (48)	118 (98)	34 (31)	33 (30)
1 mes	14 (10,5)	41 (36)	124 (86)	36 (29)	33 (29)
3 meses	11,5 (9,5)	35 (28)	95 (84)	30 (27)	31 (28)
6 meses	11,5 (9,5)	35 (29)	76 (68)	27 (24)	35 (33)
12 meses	11,7 (10,0)	36 (31)	78 (71)	27 (24)	34 (32)
2 años	12,0 (10,5)	36 (33)	81 (75)	27 (24)	34 (31)
6 años	12,5 (11,5)	37 (34)	86 (77)	29 (25)	34 (31)
12 años	13,5 (11,5)	40 (35)	89 (78)	30 (25)	34 (31)
≥ 18 años masculino adulto	14,5 (13,0)	43 (37)	90 (80)	30 (26)	34 (31)
≥ 18 años femenino adulto	14,0 (12,0)	41 (36)	90 (80)	30 (26)	34 (31)
Embarazo	12,5 (11,0)	38 (33)			

Los valores entre paréntesis expresan el límite inferior de referencia normal (media -2 SDS).

Orientación diagnóstica

El estudio comienza con el interrogatorio, el examen físico y los exámenes de laboratorio básicos, a saber: hemograma completo (siendo muy importante el frotis), recuento de reticulocitos y de plaquetas, eritrosedimentación. Posteriormente exámenes que orientan a etiología como son: Cinética de hierro, perfil hepático, función renal, perfil tiroideo, LDH y haptoglobina sérica.

Formas clínicas

- Anemia aguda, ocurre en hemorragia y hemólisis. La clínica muestra alteración de la hemodinamia, palidez, taquicardia, piel fría, hipotensión arterial y finalmente *shock*. En hemorragias, el hemograma muestra alteración en 24-36 horas después, una vez que se ha producido la hemodilución, en tanto que, en la hemólisis, la alteración es inmediata.
- Anemia crónica es de desarrollo lento, y permite adaptarse a esta anemia. La clínica muestra palidez, decaimiento, inapetencia, irritabilidad, etc.

Clasificación de anemia

1. **Por disminución de la producción de glóbulos rojos:** Arregenerativa ($< 1,5\%$ de reticulocitos):
 - Premedular (déficit de Fe, folato, vit B12, proteínas).
 - Medular (leucemia, anemia aplásica, infecciones).

2. Por aumento de destrucción de glóbulos rojos: Regenerativa (> 1,5% de reticulocitos):

- Hemólisis.
- Pérdida de glóbulos rojos por hemorragia.

La hematopoyesis es activa, pero no logra compensar la pérdida de glóbulos rojos.

Reticulocitos: Constituyen 0,5%-1,5% de los glóbulos rojos de la sangre periférica. El recuento de reticulocitos, es reflejo de la actividad medular eritroide. El porcentaje de reticulocitos 4%-5%, significa que la actividad eritroide medular es 4-5 veces lo normal.

$$\text{Índice reticulocitario (IR)} = \frac{(\text{Hcto actual/Hcto ideal}) \times \% \text{ reticulocitos}}{\text{Factor de corrección}}$$

Factor de corrección según Hcto: 45% = 1; 35% = 1,5; 25% = 2; 15% = 2,5.

El IR, corresponde a reticulocitos corregidos, debido a que en anemias, se produce salida de reticulocitos desde la médula ósea, para madurar en sangre periférica por mayor tiempo, 48 horas o más. Un IR mayor a 2 indica regeneración eritroide, mientras que aquel menor a 2 indica arregeneratividad eritroide (Figura 1).

Anemia fisiológica

Es la anemia que se desarrolla en el 1^{er} trimestre de la vida. Es lenta y progresiva y va desde policitemia fisiológica del RN (17 g y 55% respectivamente), a valores de Hb 11 g y Hcto 33%, debido a arregeneratividad fisiológica de médula eritroide. Es una condición fisiológica del lactante < 4 meses de vida. Esto permite formar depósitos de hierro. No requiere tratamiento.

654

Este descenso de serie eritroide, es más notorio en el prematuro o RN de bajo peso y se llama, anemia del prematuro (Tabla 2).

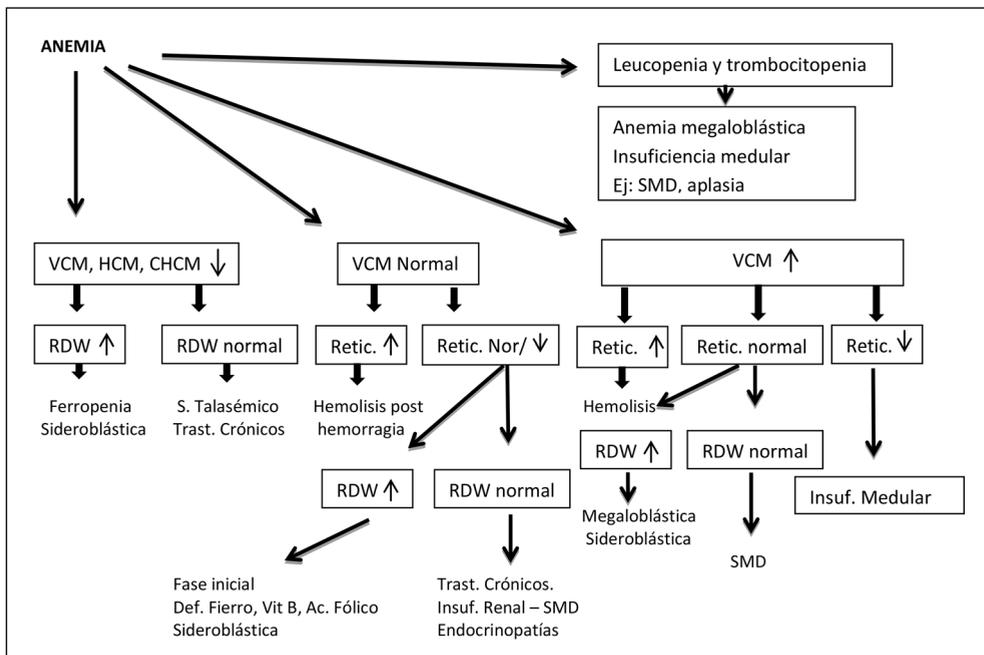


Figura 1. Algoritmo de estudio de anemias.

Tabla 2. Serie roja normal en niño de 2-3 meses de edad de acuerdo al peso de nacimiento

Peso RN	Hematocrito	Hemoglobina
3.000 g	33%	11 g%
1.300-1.500 g	30%	10 g%
< 1.200 g	24%	8 g%

Los depósitos de fierro almacenados dependen de la volemia del RN y de su peso de nacimiento, por tanto, los niños PEG y pretermino tendrán menos depósitos.

Otras anemias en el lactante menor de 1 año de vida: Enfermedad hemolítica del RN, anemia precoz, anemia hipocrómica ferropriva, anemia de la infección.

Enfermedad hemolítica del RN

Es de etiología isoimmune en incompatibilidad RH o de grupo clásico ABO. En EH-RH, hay anticuerpos IgG adheridos a los GR del RN. Hemograma muestra anemia, microesferocitos y test de Coombs directo (+). En EH-ABO, hay aglutininas antiA y antiB que son IgM y se adhieren poco a los GR. Test de Coombs directo es (-) o débilmente (+).

Anemia precoz de lactante menor de 3 meses

Anemia que se debe a transfusión feto-materna, que ocurre en > 50% de los partos. Hay eritrocitos fetales, en sangre materna.

Anemia por infección

Se ve en cualquier edad del niño. Ocurre por depresión medular y por secuestro de Fe en los macrófagos. Hay mala utilización del Fe. Además, hay componente hemolítico. Generalmente se autolimita con la mejoría del cuadro infeccioso.

Anemia ferropriva

Ocurre por déficit orgánico de fierro. Es una anemia microcítica hipocrómica. Es arregenerativa. Los depósitos de fierro, se forman en el primer trimestre de la vida, por la desglobulización fisiológica. Se depositan como hemosiderina, que es un polímero de ferritina y que se origina de la Hb de la sangre circulante. Ferritina sérica, es el índice más confiable de los depósitos de fierro.

La patogenia de la anemia ferropriva (AF) en el lactante, se debe a crecimiento acelerado, dieta pobre en fierro, volemia del RN, que depende del peso de nacimiento. Mientras el peso de nacimiento sea menor, más baja será la volemia y menor el depósito de fierro.

- Clínica de AF. Ocurre en el lactante entre 6 y 12 meses de edad. Según su magnitud, los síntomas varían desde palidez, irritabilidad, inapetencia hasta hipoactividad e insuficiencia respiratoria.
- Laboratorio de AF. El hemograma muestra anemia microcítica hipocrómica arregenerativa. Las constantes hematimétricas, muestran disminución de VCM, bajo 80 fl, HCM bajo 27 pg/dl y CHCM < 30%.
- Ferrocínética, muestra disminución de la ferremia, aumento de TIBC y disminución del porcentaje de saturación de la transferrina, inferior a 10%. Ferritina sérica, es inferior a 10 ng/ml, el cual es bastante seguro de déficit orgánico de fierro, aunque la ferritina es un reactante de fase aguda.
- Otros exámenes: Ptoporfirina eritrocitaria libre, está aumentada. Receptores de transferrina, están aumentados.

Diagnóstico diferencial

	AF	Talasemia menor	Anemia por infección o inflamación crónica
VCM	Bajo	Bajo	Bajo
Ferremia	Bajo	Normal	Bajo
TIBC	Aumentado	Normal	Bajo
% Sat	Bajo	Normal	Bajo
PEL	Aumentado	Normal	Aumentado
Ferritina	Bajo	Normal	Aumentado

Tratamiento

Ferrotterapia oral en dosis de 5 mg Fe elemental x kg peso/día y por 3-4 meses. Al iniciar tratamiento, a los 7-10 días, aparece crisis reticulocitaria, que es la conversión de anemia arregenerativa en regenerativa, con recuento de reticulocitos > 2%, Hcto se normaliza a las 6 semanas y se repone el depósito de hierro a los 3 meses de tratamiento.

Tratamiento profiláctico con dosis de 1-2 mg/kg/día de Fe elemental, desde el 2º mes en prematuros o al duplicar peso de nacimiento o al llegar a los 2 kilogramos y desde el cuarto mes en los RN de término, hasta 1 año de edad.

El ácido ascórbico, aumenta la absorción. Fortificar la leche con hierro, 6-12 mg/l de Fe elemental, también es útil. Mantener lactancia materna hasta los 6 meses por lo menos, ya que este Fe se absorbe en 50%.

Anemia megaloblástica

656

Ocurre en dietas pobres en folato y/o vit B12. El crecimiento rápido del lactante y especialmente prematuro, requiere demanda aumentada de folato. El déficit de folato altera la síntesis de ADN, especialmente en tejidos de alto recambio celular, como el tejido hematopoyético. Se ve en síndrome de malabsorción, resecciones intestinales, hemólisis crónicas y en tratamiento antineoplásico. Déficit de vit B12 es muy raro hoy en día y sólo se observa en dieta vegetariana estricta o hijos de madre con anemia megaloblástica por déficit de vit. B12 en lactancia materna exclusiva.

- Clínica de anemia megaloblástica requiere más o menos 5 meses de carencia de folato, para su instalación. Puede producir anemia macrocítica e inducir pancitopenia.
- Laboratorio: Anemia macrocítica VCM > 90 fl megalocitos, anisocitosis y poiquilocitosis. Serie blanca muestra metamielocitos gigantes y policariocitos (5-10% de los neutrófilos con hipersegmentación en 5-6 lóbulos nucleares). Plaquetas pueden estar normales o disminuidas, con anisocitosis plaquetaria y macroplaquetas.
- Folato sérico y eritrocitario: Folato sérico disminuido a < 2 µg/ml (VN: 3-15 µg/ml), indica que déficit de folato es reciente y no hay anemia. Folato eritrocitario disminuido a < 150 µg/ml (VN: 150-200 µg/ml), es propio de un déficit de varias semanas y se acompaña de folato sérico bajo y anemia megaloblástica.
- Tratamiento: Aportar ácido fólico, 1 mg al día oral, por 2-3 meses. Prolongar 1 mes más, después de conseguir serie roja normal. Si se comprueba déficit de vit B12, debe administrarse ésta, en dosis de 25-100 µg intramuscular semanal, por 6 semanas y seguir con 200-1.000 µg cada 3 meses. La administración oral es una posibilidad si es que el intestino está indemne.

Anemia por déficit de vitamina E

Produce peroxidación de las membranas de GR y se ve solo en prematuros de muy bajo peso al nacer < 1.500 g.

Anemia por infección

Es la desglobulización más frecuente del niño. El Hcto no baja del 25%. Su patogenia es múltiple:

- Depresión medular. Linfoquinas como IL-1 y Alfa-FNT, se liberan del daño tisular. Actúan reduciendo síntesis renal de eritropoyetina y disminuyen la actividad de la médula ósea eritroide. Interferón gamma, inhibe la eritropoyesis.
- Hemólisis, acorta sobrevida del GR en 10-15 días.
- Incapacidad de utilizar el Fe. Ferremia disminuye con la infección. Fe queda secuestrado en los macrófagos y disminuye en los progenitores eritroides de la médula.
- Crisis aplásticas que se observan en la infección por parvovirus B19. Este invade médula ósea y destruye los núcleos de los proeritroblastos. También, se ha descrito en infecciones por mycoplasma, parotiditis y hepatitis.

La clínica de anemia por infección es leve y se autolimita una vez que cede la infección. En el hemograma, hay anemia normo o microcítica hipocrómica, con microesferocitosis. Ferremia y TIBC bajos, porcentaje saturación disminuidos y ferritina normal.

Anemias hemolíticas

Son las que se producen por disminución de la sobrevida del GR. Puede ser fisiológica a la destrucción del GR al final de su vida útil (120 días) y puede ser patológica, en la que la sobrevida es menor a la normal. Esta puede ser compensada por médula ósea (sin anemia) o descompensada (con anemia). Esta hemólisis puede ocurrir dentro del vaso sanguíneo (intravascular), puede ocurrir por macrófagos del sistema monocítico macrofágico (extravascular) y puede ocurrir, dentro de la médula ósea (deseritropoyesis).

La hemólisis fisiológica, es fundamentalmente extravascular. En la hemólisis intravascular, hay un aumento de hemoglobinemia (Hb libre en el plasma), indica ruptura de GR en sangre circulante y pigmento puede pasar a la orina (hemoglobinuria). En hemólisis extravascular, hay aumento de bilirrubina indirecta y total. Haptoglobulinemia disminuye a < 25%.

El hemograma, muestra signos de destrucción globular y signos de regeneración. La primera, está representada por microesferocitos o células tipo *burr cells* (microangiopática) y esquistocitos; y la segunda, está representado por reticulocitosis. Los microesferocitos se ven en infecciones, en enfermedades congénitas, como microesferocitosis y también, se ven en procesos inmunológicos, como anemia hemolítica autoinmune o isoimmune (EHRH).

Los *burr cells*, son poiquilocitos rígidos y son depurados por el bazo. Se ven en SHU y CIVD. El reticulocito policromatófilo, indica regeneración medular eritroide.

Clínica: Palidez, ictericia, compromiso del estado general. Hepatoesplenomegalia en hemólisis crónicas, hemoglobinuria.

Laboratorio inmunológico: Pruebas de inmunoemólisis es el test de Coombs, que demuestra presencia de anticuerpos sobre GR. Lo más frecuente son IgG. Ejemplo: Anemia autoinmune por anticuerpos calientes y EHRH.

También, puede haber aglutininas o anticuerpos bivalentes, IgM, que aglutinan GR. Se ve en aglutinación directa por infección por Mycoplasma (aglutininas frías).

Hemolisinas IgG o IgM. Se unen a los GR en circulación, activan complemento y originan hemólisis intravascular. Ej.: HPN.

Suero de Coombs, es un suero con 2 tipos de anticuerpos, anti IgG y anti C3b del complemento. Suero puede ser de amplio espectro o poliespecífico con anticuerpos anti IgG y anti C3, de tipo gamma (Ac anti IgG) y de tipo no gamma (anti C3).

Otros estudios

- Haptoglobulinemia disminuye a 25 mg%, versus normal 30-160 mg% en > 2 meses de edad.
- Bilirrubinemia de predominio indirecto.
- Urobilinógeno fecal y urinario, aumentados.

- Estudio de fragilidad osmótica de glóbulo rojo, para microesferocitosis congénita, muestra población de GR frágiles.
- Electroforesis de Hb en talasemias, drepanocitosis y hemoglobinopatías.
- Actividad de G6PD y PK en las enzimopatías de GR.

Clasificación de anemias hemolíticas

Intracorpúsculares o intrínsecas	Extracorpúsculares o extrínsecas	Mixtas
Déficit de membrana: - Microesferocitosis congénita - Eliptocitosis u ovalocitosis	Isoinmunes: - EH-ABO - Transfusión incompatible - EHRH	Hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN)
Alteración de síntesis de Hb: - Talasemias - Drepanocitosis - Hemoglobinopatías	Autoinmunes	
Alteración metabólica del GR Déficit enzimáticos: -Déficit de Glu-6-Fosfato DH -Déficit de Piruvato Kinasa	Microangiopáticas	
	Hemangiomas gigantes	
	SHU-CIVD	
	Mordedura <i>Loxosceles Laeta</i> , serpiente venenosa	

Anemias hemolíticas inmunológicas

658

- Hemólisis isoinmunes o aloinmunes que son anticuerpos formados contra antígenos eritrocitarios de otro individuo de la misma especie. Por ejemplo, embarazo o transfusión. Son anticuerpos adquiridos de síntesis reciente y se denominan "irregulares". Casos de esta hemólisis son EHRN y anemias de politransfundo. Test de Coombs (+). En enfermedad hemolítica ABO, los anticuerpos son aglutininas A y B, son preformados, son IgM, son "naturales", no atraviesan barrera transplacentaria.
En la anemia del politransfundo, el 10%, presenta anticuerpos irregulares contra Ag menores no probados (no ABO ni RH).
- Hemólisis autoinmunes, son anticuerpos contra Ag propios, son Ac irregulares. Hay dos tipos:
 - Anticuerpos calientes, actividad hemolítica a 37°C. Son IgG y se depuran en el bazo.
 - Anticuerpos fríos, actividad hemolítica a 0-10°C. Son IgM y requiere de complemento para hemólisis intravascular. Se depuran en el hígado.
- Hemólisis transfusionales que pueden deberse a incompatibilidad ABO o por incompatibilidad de grupos menores.
- Hemólisis por ABO, es la clásica transfusión incompatible por error de banco de sangre. Se debe a anticuerpos naturales antiA y antiB. Ocurre hemólisis aguda intravascular, a los 10-15 minutos de iniciada la transfusión; ocurre hemoglobinuria, dolor lumbar, hipotensión arterial y *shock*.
- Hemólisis por grupos menores, es hemólisis aloinmune. Ocurre por anticuerpos irregulares. Esta hemólisis es intravascular por IgG. Tiene menor gravedad. Tarda 4-5 días en aparecer o incluso semanas.

Hemoglobinuria paroxística nocturna o enfermedad de Marchiafava Micheli. Es muy poco frecuente. Se acompaña de pancitopenia. Se produce después de los 10 años de edad, como una hemólisis crónica moderada. Ocurre hemoglobinuria, infecciones pulmonares, urinarias, trombosis intrahepática, mesentérica y de extremidades inferiores. En el 25%, antecede anemia aplásica. Sobrevida aproximada de 10 años sin tratamiento. Eculizumab ha mejorado el pronóstico de esta enfermedad y su tratamiento curativo es el TPH.

Test de hemólisis ácida de HAM (+) es la forma clásica del diagnóstico. La citometría de flujo demostrando déficit de GPI-AP (CD55, CD59) es el método de elección para llegar al diagnóstico.

Tratamiento de anemias hemolíticas

En las anemias intracorporales congénitas, se indica ácido fólico, 1 mg al día, para evitar crisis aplásticas. Transfusión de GR, cuando sea necesario. Trasplante de médula ósea, en talasemia mayor. Esplenectomía en alteraciones de membrana.

En anemias extracorporales, como anemias hemolíticas autoinmunes a anticuerpos calientes, se indica prednisona, 1-4 mg/kg/día, hasta cese de hemólisis. También es útil, gammaglobulina endovenosa. Esplenectomía, como último recurso en anemias hemolíticas severas refractarias y/o que requieren altas dosis de corticoides para controlarlas. Por anticuerpos fríos, azatioprina, 2-3 mg/kg/día o ciclofosfamida o vincristina. En el SHU el tratamiento va dirigido al manejo de insuficiencia renal aguda, en primer lugar y en segundo lugar, transfusiones de hemoderivados, como GR y plaquetas.

Bibliografía

1. Quezada N. Texto de Hematología clínica. 2017
2. Guía de la Sociedad Argentina de Hematología. 2012
3. Ruiz G, Ruiz DG. Fundamentos de Hematología. 5ª Edición. 2014.
4. Provan D, Baglin T, Dokal I, De Vos J. Manual de Hematología clínica. 4ª edición. 2017.
5. Rodgers GP, Young NS. Manual de Hematología Clínica. 2014.

Enfermedad de células falciformes

Irina Ocheretin P.

Es una anemia debida a hemoglobinopatías (HbS) en la que los glóbulos rojos adoptan una forma de *hoz* cuando se produce disminución de la oxigenación y, por lo tanto, estos eritrocitos alterados son removidos de la circulación y/o sufren polimerización provocando crisis vaso oclusiva en la microcirculación de cualquier órgano.

La incidencia mayor de HbS está en África tropical en que hasta el 40% de su población tiene mutación del gen Bs. En el estudio de polimorfismo se identifican 5 haplotipos: Benning (el más frecuente en África), Bantú (el más grave), Senegal (el más benigno), Camerún y asiático.

En EE. UU. el 8% de los afroamericanos tienen un gen Bs. se transmite como rasgo autosómico codominante en los homocigotos HbS que no sintetiza HbA y los hematíes contienen 90%-100% de HbS; los heterocigotos HbA que tienen un gen anormal y los hematíes contienen 20%-40% de HbS y son asintomáticos. Diagnóstico se hace por cromatografía y/o biología molecular.

Patogenia

La HbS es resultado de la sustitución de la base timina por adenina en el Codón 6 del gen B de globina, con sustitución de residuo glutámico por valina. Este aminoácido mutado tiene diferente carga electroforética y movilidad menor que HbA. Cuando HbS se desoxigena (deoxi-Hb) sufre polimerización y adopta una estructura de gel cristalino "cuerpo tactoide". Este es un polímero de 14 tetrámeros, forma haces longitudinales unidos entre sí y esta estructura cilíndrica insoluble, rígida, deforma al glóbulo rojo y la transforma en Hoz. Este genómero de polimerización se llama falciformación o drepanocitosis. Ocurre cuando se produce disminución de la presión arterial de oxígeno, temperatura y Ph.

660

La HbS puede interactuar con Hb normales (HbA1, HbA2 y HbF) y esto hace disminuir la intensidad de polimerización a 50% o más si hay HbF. También la HbS interactúa con Hb patológicas como HbC, HbD, HbE y Talasemia (B⁰, B⁺).

Esta falciformación es reversible con el aporte de oxígeno, pero 5% a 50% de glóbulos rojos falciformes no pueden recuperar su forma original y son removidos por el sistema monocítico-macrofágico. Estos glóbulos rojos falciformes tienen VCM menor a 70 fl y CHCM mayor a 37%, que indican un grado extremo de deshidratación celular que favorece la estasis vascular. "Los cuerpos tactoideos" forman sustancias oxidantes (ION superóxido, H₂O₂ y radicales libres) que alteran la estructura de la membrana, aumentan su permeabilidad pasiva de potasio hacia el exterior y exceso de calcio intraeritrocitario. El drepanocito se adhiere al endotelio vascular, se activa la hemostasia y se produce un proceso de vaso oclusión local que es amplificado por hipoxia local y se enlentece la circulación sanguínea local con formación de trombos.

Las crisis vaso oclusivas son de origen multifactorial:

- Polimerización de OxiHbS.
- Pérdida de deformabilidad de la membrana del glóbulo rojo.
- Aumento de la viscosidad sanguínea.
- Mayor adherencia al endotelio vascular.
- Vasoconstricción.
- Activación de la hemostasia.

Clínica

La forma más frecuente es el rasgo heterocigoto de la HbS que es asintomática, pero en muy raras ocasiones puede producir la muerte súbita en deportistas o cualquier persona sometida a esfuerzo extremo.

- La clínica depende de la coexistencia de otras hemoglobinopatías asociadas.
- Forma homocigota HbS-S sufre anemia y crisis vasooclusiva.
 - Forma heterocigota HbA-S es asintomática.
 - Forma heterocigota HbS-Otra Hbpatía puede presentar un rasgo talasémico.
 - Anemia falciforme en los niños no es evidente hasta los 5 a 6 meses de vida, ya que la HbF protege al recién nacido de la falciformación hasta que esta sea remplazada por HbA. Después de esta edad hay 3 fases evolutivas.

1. Fase estacionaria (1-4 años de vida)

Se caracteriza por síndrome hemolítico crónico, moderado o intenso, ictericia subconjuntival retraso del crecimiento y gonadal. Esplenomegalia y complicaciones vaso oclusivas que pueden afectar distintos órganos. Secuestro esplénico de glóbulos rojos falciformes que pueden llevar al *shock* hipovolémico y falla cardiovascular cuando Hb es menor a 6 g%

2. Fase aguda

A partir de los 4 años de edad la anemia se agrava y aparecen crisis vaso oclusivas que afectan pulmón, riñón, tejido óseo.

Dactylitis: Son tumefacciones subcutáneas de dorso de manos y pies con impotencia funcional secundaria ósea, dolor óseo de huesos largo que pueda afectar la región condrocostal, vertebral, necrosis avasculares de cabeza femoral o humeral.

Síndrome Torácico agudo: Es la causa más frecuente de muerte en adultos. Se caracteriza por infiltrado pulmonar, fiebre, dolor torácico, taquipnea, tos, hipoxemia. Puede coexistir con una infección requiriendo hospitalización oxígeno terapia, antibioterapia y monitorización cardiorrespiratoria. Analgesia para impedir la hipoventilación por dolor. Dolor abdominal agudo por oclusión de venas mesentéricas. Oclusión de vasos cerebrales que pueden llevar hemiplejia, monoplejia, y convulsiones. Vaso-oclusión de la arteria retinal con eventual ceguera. Priapismo por vaso-oclusión de cuerpos cavernosos del pene.

3. Fase crónica (adolescentes y adultos)

Retraso de crecimiento y lesiones osteoarticulares. En el hueso se produce adelgazamiento de la cortical, ensanchamiento medular y disminución del trabeculado. Puede haber aplastamientos vertebrales con cuerpos vertebrales bicóncavos. Necrosis de epífisis de huesos largos como cabeza femoral o humeral.

Hipogonadismo y retraso puberal.

En el sistema nervioso central: retraso del desarrollo psicomotor y dificultad en el aprendizaje. La consecuencia más grave es el accidente vascular encefálico (AVE) en que se puede producir estenosis de la gran arteria del polígono de Willis por obstrucción de carótida interna, arteria cerebral media y anterior con el consecuente déficit neurológico

Corazón: cardiomegalia e insuficiencia ventricular izquierda como consecuencia de infartos múltiples de arteriolas pulmonares y miocárdicas, hipertensión arterial e infarto agudo al miocardio

Pulmón: microinfartos que pueden llevar a fibrosis pulmonar progresivas con hipoxemia. En ocasiones se puede presentar hipertensión pulmonar y cor pulmonar.

Sistema hepatobiliar: Hepatomegalia, fibrosis periportal, hemosiderosis transfusional, litiasis biliar en el 10% a 15% de los pacientes.

Riñones: necrosis papilar secundaria a microtrombosis del asa de Henle, y hematuria macroscópica. Insuficiencia renal en el 4% de los pacientes que los lleva a hemodiálisis crónica.

Ojos: retinopatía proliferativa a consecuencia de oclusión de vasos retinales. Se presentan ftopias, desprendimiento de retina y ceguera.

Oído: Hipoacusia sensorial para altas frecuencias.

Bazo: fibrosis progresiva debido a microinfartos repetidos, asplenia funcional y propensiones e infecciones.

Úlceras maleolares en 50% de los pacientes.

Impotencia por fibrosis de cuerpos cavernosos del pene secundaria a trombosis crónicas.

Aborto espontáneo en mujeres por oclusión de vasos placentarios.

Diagnóstico

Prenatal: En pacientes con antecedentes familiares de anemia falciforme, se puede obtener material de ADN fetal por amniocentesis o por vellosidades coriónicas.

Hemograma: anemia normocítica o ligeramente macrocítica con Hb 7-9 g%. Reticulocitos 15%-60%. Leucocitos con neutrofilia moderada 15.000-30.000 y ligera trombocitosis HbS baja.

Pruebas de solubilidad: el hemolisado es incubado en presencia de agente reductor ditionito de sodio se produce precipitación de HbS.

Prueba de desoxigenación (SICKLING): consiste en la formación de las células falciformes en sangre hipo oxigenadas. Se hace un frotis sanguíneo sobre un portaobjeto se coloca un cubreobjetos y se sella con parafina o ditionito de sodio para evitar contacto con el oxígeno.

Electroforesis de hemoglobina: en medio con pH alcalino.

- En monocigotos HbSS la Hb migra en forma mayoritaria detrás de la HbF con ausencia de HbA.
- En heterocigotos HbS-A hay dos fracciones de Hb de Intensidad similar, aumento moderado de la HbF. HbA2 Es normal.
- Cuando la Hb se combina con otras hemoglobinopatías HbS-C, HbS-D o HbS-E la interpretación es muy difícil y requiere de un estudio molecular.

Tratamiento

Preventivo: Educación a la familia para evitar deshidratación, frío, hipoxia, acidosis e infecciones. Inmunización preventiva con vacunas anti neumococo, Hemophilus influenzae B, meningococos y hepatitis B.

Antibioterapia con penicilina benzatina mensual o amoxicilina profiláctica hasta los 6 años de vida.

Ácido fólico 1 mg al día para evitar crisis aplásticas por agitación de reservas.

662 | Transfusiones de glóbulos rojos que tiene por objeto mantener la HbS en un porcentaje menor al 30%. En casos imprescindibles transfundir glóbulos rojos para llevar Hb a no más de 10 g% ya que sobre esta cifra aparece hiperviscosidad sanguínea e hipervolemia. Las transfusiones se indican en los casos de secuestro esplénico, eritroblastopenias algunas cirugías o insuficiencia cardíaca.

Exsanguíneo transfusión cuya utilidad es discutible, también puede indicarse en accidente vascular encefálico, síndrome torácico agudo, priapismo y crisis de dolor refractario.

Analgesia en crisis vaso oclusivas.

Óxido nítrico es un potente vaso dilatador, muy útil en síndrome torácico agudo.

Agentes antidrepanocitos HbF es protectora de falciformación la síntesis de HbF se consigue con hidroxiurea que es un inhibidor de ribonucleótido reductasa potente y favorece el desarrollo selectivo de progenitores eritroides con mayor capacidad de síntesis de HbF. Disminuye crisis vaso oclusivas y junto a eritropoyetina recombinante mejora la anemia.

Dosis inicial de Hidroxiurea 15-20 mg/kg día y a los dos meses subir dosis 2,5-5 mg/kg día hasta llegar a dosis máxima tolerada de 30 mg/kg día.

Duración del tratamiento no está establecido debido a que es mielosupresora y requiere monitoreo con hemograma frecuentemente.

Trasplante de médula ósea: Se indica en drepanocitosis severa en pacientes menores de 16 años con donantes HLA compatible. La sobrevida de los trasplantados es mayor al 90% y SLE de 85% consigue disminuir transfusiones y complicaciones con cifras altas de quimerismo mixto si el sujeto es estable.

Bibliografía

1. Piel FB, Steinberg MH, Rees DC. Sickle Cell Disease. N Engl J Med. 2017;376(16):1561-73.
2. Madero L, Lassaletta A, Sevilla J. Hematología y oncología pediátrica. 3ª ed. año 2015, Cap.15. pag. 177-83.
3. Bello A. Anemia de células falciformes. Guía de manejo pediátrico. Arch Venez Puer Ped 2012;75(2): 52-8.
4. Quintero M, Jiménez Hernández A. Anemia de células falciformes. Rev Gastrohup 2012;14(2)Supl 1: S27-S35.

Enfermedad del glóbulo blanco

Marcela Venegas F.

Los glóbulos blancos, son las células sanguíneas encargadas de la defensa contra la infección, así como productoras de anticuerpos (los linfocitos), o bien participando en la destrucción de microorganismos (los neutrófilos, los eosinófilos, los basófilos y los monocitos). Además, los eosinófilos participan en las reacciones alérgicas.

En los frotis sanguíneos se refleja la situación de estas células sanguíneas, con su recuento total y con la fórmula leucocitaria, que expresa el número absoluto y porcentual, de cada uno de los tipos de glóbulos blancos presentes en sangre.

Se consideran valores normales de los leucocitos entre 5.000 y 11.000 con un recuento de neutrófilos entre 1.800 y 7.200 cels/mm³ (54 y el 62%); linfocitos entre 1.500 y 4.000 cels/mm³ (entre el 25 y el 33%); monocitos entre 200 y 900 cels/mm³ (entre el 3 y el 7%), eosinófilos entre 0 y 700 cels/mm³ (1 y el 3%); basófilos entre 0 y 150 cels/mm³ (0 y el 1%).

Trastorno cuantitativo de los leucocitos

Leucocitosis

Corresponde al aumento del recuento total de glóbulos blancos, por sobre dos desviaciones estándar del promedio normal para la edad. Corresponde a un aumento del número absoluto de neutrófilos maduros (neutrofilia) pero puede ser también debido a aumento de linfocitos, monocitos, eosinófilos y basófilos. La leucocitosis puede ser aguda o crónica.

En lactantes y escolares existe una tendencia a liberar a la circulación sanguínea, granulocitos inmaduros, alcanzando niveles elevados, con recuento de GB mayores de 50.000 cels/mm³ lo que se denomina *reacción leucemoide* y que generalmente se asocia a infecciones bacterianas. Algunos elementos permiten diferenciar esta Reacción Leucemoide de la sospecha de Leucemia; como presentarse en relación a una infección, ausencia de otras alteraciones del hemograma, presentar elevación de fosfatasas alcalinas leucocitaria y un mielograma normal o hiper celular si este se realiza.

Causas

- Fisiológicas: recién nacidos, estrés, ejercicio.
- Infecciones agudas (viral, bacteriana fúngica).
- Metabólicas (por ejemplo: acidosis, anoxia, convulsiones, coma diabético, gran quemado, tormenta tiroidea).
- Tóxicas (plomo, mercurio).
- Drogas (por ejemplo corticoides, ranitidina, histamina, epinefrina).
- Enfermedades inflamatorias (artritis idiopática, enfermedad inflamatoria intestinal).
- Neoplasias (carcinoma, linfoma).
- Hemorragias agudas y trastornos hematológicos (por ejemplo esplenectomía, anemia hemolítica, rebote posneutropenia).

Neutropenia

La neutropenia es una reducción del recuento absoluto de neutrófilos (RAN) de la sangre < 1.500 cels/mm³ en individuos de raza blanca, y < 1.200/mm³ en individuos de raza negra. En niños entre dos semanas de vida y un año se considera cuando el RAN es < 1.000 cels/mm³. Esta puede ser crónica o transitoria.

La severidad y duración de la neutropenia se correlaciona con la susceptibilidad de presentar varias infecciones bacterianas.

De acuerdo al RAN se clasifican en:

- Leve (RAN 1.000-1.500/mm³)
- Moderada (RAN 1.000-500/mm³)
- Severa (RAN < 500/mm³)

Etiología

La neutropenia aguda (que aparece en horas o unos pocos días) puede deberse a la utilización o la destrucción rápida de los neutrófilos o a una alteración de su producción.

Neutropenia Crónica es aquella que se prolonga por más de 6-8 meses y que se debe a la disminución de la producción o a un secuestro esplénico excesivo.

Clasificación

Neutropenia por defectos intrínsecos de los mielocitos o sus precursores

a) Anemia aplásica; b) neutropenia idiopática crónica, incluida neutropenia benigna; c) neutropenia cíclica; d) mielodisplasia; e) neutropenia asociada con disgamaglobulinemia; f) hemoglobinuria paroxística nocturna; g) neutropenia congénita grave (síndrome de Kostmann); h) neutropenias asociadas con síndromes congénitos (hipoplasia de cartilago-pelo, disqueratosis congénita, glucogenosis de tipo IB, síndrome de Shwachman-Diamond).

Neutropenias por factores extrínsecos a las células mielodes

a) Neutropenia por infección severa viral o bacteriana; b) neutropenia inmune: autoinmune o isoimmune; c) daño medular o mieloptisis (aplasia, reemplazo o infiltración); d) Neutropenia inducida por fármacos (idiosincrasia inmune, quimioterapia); e) por deficiencia nutricional (deficiencia de ácido fólico o vitamina B12 o cobre); f) secuestro endotelial-hiperesplenismo; g) disfunción sistema inmune; h) enfermedad metabólicas; i) pseudoneutropenia.

664

En relación a la neutropenia causada por defectos intrínsecos de los mielocitos o sus precursores, es infrecuente, pero cuando está presente, las causas más comunes son la neutropenia idiopática crónica y neutropenia congénita.

La **neutropenia congénita grave (síndrome de Kostmann)**: Enfermedad autosómica recesiva pero también puede tener una herencia dominante. La incidencia es de 1-2 casos/millón de personas. Estos pacientes inician infecciones desde los primeros meses de vida. Se caracteriza por una detención de la maduración mielóide en el estadio de promielocito en la médula ósea, lo que determina un recuento absoluto de neutrófilos < 200/μL. Presenta además monocitosis y eosinofilia de leve a moderada. Se han identificado diferentes anomalías genéticas (monosomía 7 o mutación en receptor RAS) que producen un aumento de la apoptosis de los neutrófilos. El diagnóstico es difícil de plantear. Se considera un cuadro preleucémico que puede evolucionar a síndrome mielodisplásico o leucemia mielóide. El tratamiento considera el uso diario de GSF, el 90% responde corrigiendo las neutropenias graves y disminución de las infecciones. Tratamiento definitivo es el trasplante de médula ósea.

La **neutropenia idiopática crónica**: Grupo de trastornos infrecuentes poco conocidos que afectan las células madre de la serie mielóide; los precursores de los eritrocitos y las plaquetas no son afectados. No hay esplenomegalia.

La **neutropenia cíclica**: Enfermedad poco frecuente, autosómica dominante con expresión variable. Como su nombre lo dice se producen ciclos de variación de recuento de neutrófilos que va de ausencia y en días sucesivos aumentan y llegan a valores normales para luego nuevamente decrecer. Estos ciclos son bastante precisos y se cumplen en un rango de 18-24 días.

Los pacientes presentan infecciones en sus períodos neutropénicos que incluyen úlceras orales, gingivitis y faringitis que pueden llevar a infección grave incluso compromiso vital. Se determinó el locus para la enfermedad mapeado en cromosoma 19.13.3 y esta enfermedad se atribuye la mutación en el gen que modifica la elastasa de los neutrófilos (ELA 2), alterándose

la estructura y propiedades biológicas de la enzima y su almacenamiento en los gránulos primarios de los neutrófilos. Lo que produce una granulopoyesis ineficaz con apoptosis acelerada de promielocitos *in vivo*.

La **neutropenia benigna crónica** es un tipo de neutropenia idiopática crónica en la que el resto del sistema inmunitario parece estar indemne; aun con recuentos de neutrófilos $< 200/\mu\text{L}$, en general no se producen infecciones graves, probablemente porque a veces hay cantidades adecuadas de neutrófilos en respuesta a la infección.

La neutropenia secundaria puede deberse a ciertas medicaciones, infiltración o reemplazo de la médula ósea, determinadas infecciones o reacciones inmunitarias. Las causas más frecuentes son fármacos, infecciones y procesos infiltrativos de la médula ósea

Neutropenia inducida por fármacos: Causa más común de neutropenia. Los fármacos pueden reducir la producción de neutrófilos por mecanismos tóxicos, de idiosincrasia o de hipersensibilidad, o por aumento de la destrucción de neutrófilos periféricos mediante mecanismos inmunitarios. Sólo el mecanismo tóxico (ejemplo fenotiazinas) provoca neutropenia relacionada con la dosis.

Neutropenia por producción ineficaz de la médula ósea: Puede observarse en las anemias megalobásticas causadas por deficiencia de vitamina B₁₂ o ácido fólico. Por lo general, aparece una anemia macrocítica y a veces se observa una trombocitopenia leve simultánea.

Infiltración de la médula ósea por leucemia, mieloma, linfoma o tumores sólidos metastásicos puede alterar la producción de neutrófilos. La mielofibrosis inducida por tumores puede exacerbar aún más la neutropenia. La mielofibrosis también puede aparecer por infecciones granulomatosas, enfermedad de Gaucher y radioterapia. El hiperesplenismo de cualquier causa puede inducir neutropenia, trombocitopenia y anemia moderadas.

Las **infecciones** pueden causar neutropenia al alterar la producción de neutrófilos o al inducir la destrucción inmunitaria o la utilización rápida de neutrófilos. La sepsis es una causa particularmente grave. La neutropenia que se produce en las enfermedades virales comunes de la infancia aparece durante los primeros 1-2 días de enfermedad y puede persistir de 3 a 8 días. La neutropenia transitoria también puede deberse a una redistribución de los neutrófilos del pool circulante al marginal inducida por virus o por una endotoxemia.

Manifestaciones clínicas

Los pacientes con neutropenia severa se encuentran en riesgo aumentado de adquirir infecciones graves causadas por la propia flora bacteriana de boca, orofarinx, tracto gastrointestinal y piel. Por esta razón las infecciones por Gram negativos y *Staphylococo Aureus* son más altas en estos pacientes. El riesgo de infección es inversamente proporcional al RAN por lo que en neutropenias leves se observan gingivitis, estomatitis y celulitis; en cambio con recuento $< 500 \text{ mm}^3$ es común neumonía grave, sepsis, abscesos perirrectales y hepáticos. La neutropenia por sí sola no predispone a infecciones virales, fúngicas o parasitarias; a no ser que exista compromiso del sistema inmune o estar posquimioterapia.

Diagnóstico

El primer intento de estudio es determinar si es congénita o adquirida. La edad del paciente, la historia clínica y existencia de algún hemograma anterior puede dar una orientación. Generalmente consulta con fiebre y uso de medicamentos que podrían tener rol en esta neutropenia. Como estudio es fundamental realizar mielograma.

Laboratorio específico, según sospecha clínica:

- Determinación de anticuerpos antineutrófilos con técnica de la inmunofluorescencia indirecta con anticuerpos específicos antiinmunoglobulina humana que se visualizan en la membrana de un pool de neutrófilos
- Demarginación de neutrófilos: se administra adrenalina subcutánea y se efectúa curva seriada de neutrófilos en las 4 horas siguientes.

- c) Determinación de inmunoglobulinas IgG e IgM en caso de sospechar alteración concomitante de linfocitos.
- d) Estudio seriado de neutrófilos en caso de sospechar neutropenia cíclica, con recuento 2 a 3 veces por semana en días fijos durante 3-4 semanas.

Tratamiento

Debe orientarse a dos líneas fundamentales, que son tratar la infección y buscar la causa de la neutropenia. Si el paciente está infectado debe usarse el antibiótico que corresponda al foco y germen identificado. En general estos dos elementos no están definidos por lo que se debe usar asociación de 2-3 antibióticos de amplio espectro.

En neutropenia congénita actualmente se ha demostrado la eficacia del factor estimulante de colonias de granulocitos, en neutropenias con alteración de linfocitos se debe usar gammaglobulina cada 21-28 días en forma permanente.

En neutropenia adquiridas el tratamiento de la causa es lo fundamental.

Bibliografía

1. Gaur AH, Bundy DG, Werner EJ, et al. Children's Hospital Association Childhood Cancer & Blood Disorders Network (CCBDN). A Prospective, Holistic, Multicenter Approach to Tracking and Understanding Bloodstream Infections in Pediatric Hematology-Oncology Patients. *Infect Control Hosp Epidemiol.* 2017;38(6):690-6.
2. Boulais PE, Frenette PS. Hematopoietic stem cells: Making sense of hematopoietic stem cell niches. *Blood.* 2015;125(17):2621-9.
3. García Insausti C, Fuster Soler JL, Gómez-Espuch J, Moraleda Jiménez JM. Enfermedades leucocitarias. *Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado* 2012;11:1259-67.
4. García Insausti C, Majado Martínez MJ, García Hernández AM, Moraleda Jiménez JM. Protocolo diagnóstico de la neutropenia. *Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado* 2012;11:1309-12.

Las plaquetas o trombocitos son fragmentos citoplasmáticos carentes de núcleo, de 2-3 μm de diámetro, derivados de la fragmentación de los megacariocitos. Desempeñan un papel fundamental en la hemostasia y son una fuente de factores de crecimiento. Están involucradas en la hemostasia, iniciando la formación de coágulos o trombos.

Pueden verse afectadas de la siguiente manera:

- Alteraciones cuantitativas:
 - Trombocitopenias.
 - Disminución de la producción plaquetaria.
 - Acortamiento de la supervivencia plaquetaria.
 - Aumento del consumo de las plaquetas.
 - Trombocitosis.
- Alteraciones cualitativas.

I. Trombocitopenias

Definida como un recuento de plaquetas por debajo de 150.000 y que a veces se trata de una pseudotrombocitopenia por una agregación plaqueta-plaqueta y plaqueta-neutrófilo *in vitro* con EDTA.

Clasificación

Trombocitopenias hereditarias y congénitas:

- Anomalia de May-Hegglin: Plaquetas gigantes e inclusiones en leucocitos.
- Síndrome de Alport: Nefritis hereditaria y sordera. Algunas variantes cursan con macrotrombocitopenia.
- Síndrome de Wiskott-Aldrich: Inmunodeficiencia ligada al X.
- Síndrome de Kasabach-Merritt: Angioma o hemangioendotelioma con secuestro plaquetario.

Trombocitopenias adquiridas:

- Aplasia megacariocítica: Por autoanticuerpos antitrombopoyetina o antimegacariocitos.
- Infecciones: VIH, VEB, CMV, micoplasma, micobacterias, ehrlichiosis, malaria.
- Déficit nutricionales: Vit. B12.

Acortamiento de la supervivencia:

- PTI (ver capítulo).
- Trombocitopenia aloinmune neonatal.
- Trombocitopenia gestacional.
- Fármacos.

No inmunológicas:

- SHU.
- PTT.

Aumento del consumo:

- CID.
- PTT/SHU.

1. **Trombocitopenia gestacional:** Es leve y asintomática, ausencia de historia previa de trombocitopenia que aparece durante la gestación avanzada y se resuelve espontáneamente después del parto. Ocurre en el 5% de los embarazos y su etiología es desconocida.
2. **Trombocitopenia aloimmune neonatal:** Las plaquetas fetales son destruidas debido a anticuerpos maternos antiplaquetarios que pasan a través de la placenta frente a los aloantígenos plaquetarios fetales heredados del padre. El aloantígeno dominante es el HPA-1^a
3. **Trombocitopenia inducida por fármacos:** El más clásico es la inducida por heparina (HIT).
4. **SHU/PTT:** Se caracteriza por trombocitopenia y anemia hemolítica microangiopática. Del punto de vista fisiopatológico hay presencia de multímeros del FvW con alta capacidad de inducir la adhesión plaquetaria con formación de trombos hialinos en arteriolas terminales y capilares con lesión de célula endotelial en distintos órganos, fundamentalmente riñón.
5. **CID:** Estado trombo-hemorrágico sistémico generalizado que complica o es secundario a situaciones clínicas bien definidas habitualmente graves *per se*.

II. Trombocitosis

Es el recuento mayor a 450.000 plaquetas x mm³.

Clasificación

- Trombocitosis clonal.
- Trombocitemia idiopática.
- Otros trastornos mieloproliferativos: Policitemia vera, leucemia mieloide crónica.
- Trombocitosis familiar.
- Trombocitosis reactiva.

668

La más común en pediatría es la reactiva cuyas causas pueden ser: La pérdida aguda de sangre, ferropenia, posesplenectomía, recuperación de una trombocitopenia, enfermedades infecciosas e inflamatorias crónicas y agudas, y anemias hemolíticas.

III. Alteraciones cualitativas

Hereditarias

- Trastornos de la adhesión.
- Enfermedad de Bernard-Soulier: déficit de Gpl, GplX, GpV.
- Enfermedad de Von Willebrand tipo plaquetario (2B): alteración de Gplb.
- Trastornos de la agregación.
- Tromboastenia de Glanzmann: alteración cualitativa o cuantitativa de GplIb y/o GplIIa.
- Trastornos de la secreción.
- Deficiencias del fondo común de almacenamientos (cuerpos densos).
- Síndrome de Hermansky-Pudlack.
- Síndrome de Chediak-Higashi.
- Síndrome de la plaqueta gris: déficit de gránulos alfa.
- Defectos en la transducción de la señal.
- Déficit de cicloxigenasa.

Adquiridas

- Uremia.
- Fármacos.
- Aspirina y AINEs.
- Antibióticos: β-lactámicos.
- Heparina.
- Fluoxetina.
- Trastornos mieloproliferativos crónicos.

Bibliografía

1. Hoffman R, Benz EJ Jr, Silberstein LE, Heslop H, Weitz J, Anastasi J. Hematology: Basic Principles and Practice, 6^a Edition, 2013.
2. Orkin SH, Nathan DG, Ginsburg D, Look AT, Fisher DE, Lux S. Nathan and Oski's Hematology and Oncology of Infancy and Childhood. E-Book, 8^a Edition, 2014.
3. Gresele P, Kleiman NS, López JA. Platelets in Thrombotic and Non-Thrombotic Disorders: Pathophysiology, Pharmacology and Therapeutics: an Update CP Page-2017.
4. Hartwig J. Production and Destruction of Platelets. "The Non-Thrombotic role of Platelets in Health and Disease", book edited by Steve Kerrigan and Niamh Moran, ISBN 978-953-51-2208-1, Published: November 18, 2015.
5. Gresele P, Kleiman NS, López JA, Page CP (Eds.). Platelet Secretion. En: Title Platelets in Thrombotic and Non-Thrombotic Disorders. Pathophysiology, Pharmacology and Therapeutics: an Update Book Part Part II Pages. pp 637-649 Copyright 2017.

Trombocitopenia inmune

Ana M. Quiroga V.

Generalidades

La trombocitopenia Inmune (PTI) es una enfermedad autoinmune adquirida de característica y curso clínico variable. Es la causa más frecuente de trombocitopenia aguda en niños.

Se caracteriza por un recuento plaquetario $< 100.000/\text{mm}^3$, sin alteración de otras series hematológicas, no asociada a patología reconocible.

Incidencia en la edad pediátrica es de 2-8/100.000 pers/año. Igual frecuencia H: M, excepto en los menores de 1 año en que es más frecuente en varones.

Presenta un curso agudo con remisión completa a los 6 meses (2/3 de los casos) independiente del tratamiento efectuado, casi el 90% remite al año de diagnóstico. No existen en la actualidad indicadores clínicos o de laboratorio que al momento del diagnóstico permitan predecir con certeza cuál será la evolución.

Por lo general se presenta solo un episodio de PTI durante la vida, el 5% evoluciona en forma recidivante con varios episodios agudos.

Se presenta con mayor frecuencia entre los 2 a 6 años, 70% entre 1 a 10 años.

La mortalidad es $< 0,5\%$ y se debe principalmente a HIC o hemorragia gastrointestinal masiva.

Fisiopatología

670 | El PTI es un proceso autoinmune idiopático, los factores que inician la producción de Ac. antiplaquetarios es desconocida y sigue siendo el mecanismo patogénico central.

Se generan autoanticuerpos de tipo IgG contra ciertos antígenos plaquetarios (GPIIb/IIIa y GPIb/IX) uniéndose al macrófago a través de sus receptores Fc siendo internalizadas y degradadas.

Se suma a esto la presentación de epitopes derivados de GPIIb/IIIa y GPIb/IX que amplifican la respuesta inmune y proliferación de clones de células T estimulando clones de células B amplificando la producción de autoanticuerpos antiplaquetarios.

También se ha observado una alteración en la producción de plaquetas por medio de la interferencia en la maduración de los megacariocitos es anormal por acción directa de los autoanticuerpos y trombopoyesis inadecuada.

Clasificación diagnóstica (criterios de temporalidad)

PTI de reciente diagnóstico: desde el momento del diagnóstico hasta los 3 meses de evolución.

PTI persistente: entre los 3 a 12 meses del diagnóstico e incluyen:

- Pacientes que no alcanzan la remisión completa en forma espontánea.
- Pacientes que no mantiene remisión completa después de suspender tratamiento.

PTI crónico: se mantiene PTI después de 12 meses de diagnóstico.

La antigua clasificación lo define como PTI agudo al cuadro clínico < 6 meses de duración (90% de los casos) y PTI crónico > 6 meses (10%).

PTI Severo: sangrado importante independiente del Rcto. plaquetario y tiempo de evolución.

Cuadro clínico

Se caracteriza por la aparición de equimosis y púrpura agudo generalizado en piel y mucosas en un niño previamente sano precedido frecuentemente de un cuadro respiratorio viral leve (casi en el 100% de los casos).

En general no hay visceromegalias, en un 10% puede palparse bazo. La epistaxis y gingivorragia son frecuentes, no así hematuria y la hemorragia intestinal (< 5%).

El compromiso hemorrágico del SNC tiene una incidencia muy baja (0,1-0,5%) es la complicación más seria y puede provocar la muerte.

Laboratorio

Hemograma: N° de plaquetas < 100.000 x mm³. Más del 80% de los casos debuta con < de 20.000 x mm³. GR y GB normal, salvo anemia proporcional ha sangrado.

Morfología en sangre periférica: macroplaquetas por producción medular acelerada.

Mielograma al diagnóstico: NO se realiza de rutina en PTI clásico, excepto en:

- Historia de decaimiento, baja de peso, dolor óseo, artralgia y fiebre.
- Examen físico con adenopatías y visceromegalias.
- Alteración de otras series hematológicas.

Estudio morfológico de MO: hiperplasia megacariocítica, megacariocitos inmaduros y escasa formación de plaquetas. Series eritroblástica y mieloides normales.

Exámenes complementarios: Estudio de hemostasia, Grupo y Rh, Coombs directo (en anemia inexplicada descartar sd. de Evans), inmunoglobulinas, control de hematuria microscópica, perfil hepático.

Diagnóstico diferencial

Enfermedades oncológicas: leucemia y linfoma.

Infecciones virales: con trombocitopenia secundaria como el HIV, Parvovirus B19, virus Epstein Barr, herpes simple y 6, hepatitis B y C, rubéola, varicela, enterovirus, etc.

Colagenopatías: el LES se asocia a PTI en un 15 a 20% principalmente adolescente M.

Medicamentos: salicílicos, penicilina, heparina, vancomicina entre otros.

Otros: SHU, CIVD. Síndrome de Evans, infección por *Helicobacter pylori*.

Tratamiento

Solo el 3% de los niños presentan síntomas clínicos de sangramiento significativo (correlación entre sangrado severo y Rcto. plaquetario < a 10.000 x mm³).

La incidencia de sangrado severo es baja, no es posible predecir que niño sangrará.

La hospitalización al diagnóstico se recomienda en:

- Rcto. plaquetario < a 20.000 x mm³ y/o sangrado.
- Sangrado activo (epistaxis, hemorragia digestiva, gingivorragia, menorragia).
- Traumas.

Manejo del PTI de reciente diagnóstico sin sangrado: observación controlada (no hospitalizado) e incluye las siguientes medidas:

- Restricción de actividad física o de alto riesgo en periodos de PTI severo.
- Evitar uso de medicamentos que alteren la función plaquetaria (AINES y AAS).
- Uso en la adolescente de anovulatorios y antifibrinolíticos.
- Información a los padres en forma detallada del curso habitual de la enfermedad y la vulnerabilidad a sangramiento con traumas leves.

Manejo del PTI de reciente diagnóstico con sangramiento: manejo de primera línea.

Corticoides: Respuesta eficaz en un 70-80% entre 2 a 7 días, en 4 días promedio se logra Rcto. de plaquetas > a 50.000 x mm³. No alteran el curso natural de la enfermedad.

Dosis prednisona: 2 mg/k/día por 14 días o 4 mg/k/día por 4 días (dosis máx 180 mg/día)

Gamaglobulina EV: Respuesta similar a los corticoides (80%) en plazo más breve (1 a 2 días), un pequeño porcentaje no responde.

Dosis gamaglobulina: 0,8-1 g/k en 1 día, repetir dosis si no hay respuesta en 24 horas.

PTI crónico: evolución impredecible, remisión hasta 10 años posterior al diagnóstico.

Si evoluciona con plaquetopenia entre 30.000-50.000 x mm³, sin sangramiento, mantener en

observación precaución de restricción de actividad (prevenir traumatismo) y evitar medicamentos antiplaquetarios.

Usar tratamiento de 1ª línea (corticoides y/o gamaglobulina) en sangrado de mucosas, previo a cirugía o extracciones dentales, en espera de esplenectomía en los niños < de 6 años (con recurrencia frecuente o sangramiento importante-controversial en pediatría).

Tratamientos opcionales ante el fracaso de tratamiento de primera línea en los PTI persistente/crónico: dexametasona oral, altas dosis de metilprednisolona, rituximab, terapias simples o combinadas con danazol, azatioprina, ciclosporina entre otros.

Nuevo tratamiento

Desde el año 2016 se autorizó análogos de TPO en pediatría.

Eltrombopag (fenilhidrazona) agonista del receptor de trombopoyetina (TPO). Mecanismo de acción: activa al receptor de TPO induciendo la estimulación y diferenciación de megacariocitos con aumento del Rcto. plaquetario.

Uso clínico de Eltrombopag: Indicado en pacientes con PTI crónico refractario a la esplenectomía y otros tratamientos o como segunda línea en pacientes no esplenectomizados en que la cirugía está contraindicada.

El objetivo de esta terapia es utilizar la menor dosis para mantener un Rcto. de plaquetas $\geq 50.000/\mu\text{l}$. El aumento de plaquetas se logra entre la 1ª y 2ª semana posinicio de tratamiento y disminuye en el mismo periodo al suspenderlo.

Dosis inicial del eltrombopag en niños 1 a 5 es 25 mg/día v.o.; entre 6 a 17 años es de 50 mg/día v.o. En pacientes asiáticos la dosis debe ser reducida a 25 mg/día.

Monitorización y ajuste de dosis: El objetivo es mantener un recuento de plaquetas $\geq 50.000/\mu\text{l}$ necesario para reducir el riesgo de sangrado. No sobrepasar dosis de 75 mg.

Tratamiento de tercera línea

La esplenectomía es controversial en pediatría, es la última opción y deberá postergarse el mayor tiempo posible. Hay poca claridad para establecer el momento óptimo para efectuar este procedimiento por el riesgo de infección severa y sepsis (3%). La curación del PTI posesplenectomía alcanza un 80%.

Previa a esplenectomía vacunar contra bacterias capsuladas al menos 2 semana previo al procedimiento. La profilaxis antineumocócica es controversial (evaluar infectología).

Hemorragia con riesgo vital

Raros en niños, aparece principalmente dentro de la 1ª semana del cuadro clínico.

Situaciones de emergencia vital en el PTI:

- Sospecha o evidencia de hemorragia intracraneana.
- Hemorragia gastrointestinal o ginecológica con riesgo vital.
- Epistaxis masiva incoercible.
- Hemorragia pulmonar.
- Trauma grave.

El objetivo principal es controlar la hemorragia severa y alcanzar recuento plaquetario hemostáticamente seguro. El tratamiento de emergencia incluye:

- Corticoides: Metilprednisolona 30 mg/k/día EV (máx 1 g/día) por 3 días y/o
- Gamaglobulina 0,8-1g/k/día EV repetir a las 24 horas ante la falta de respuesta (máximo 2 g/k).
- Transfusión de plaquetas 1 U c/5 kg c/8 horas Mantener transfusión si no hay respuesta clínica y persiste riesgo vital.

Repetir el tratamiento si a las 24 horas no se logra recuento plaquetario $> 50.000 \times \text{mm}^3$.

- Otras medidas: ácido tranexámico 30-50 mg/kg/día EV, anovulatorios, taponamiento nasal.
- La esplenectomía es excepcional y se utiliza como medida de salvataje.

Bibliografía

1. Sanz MÁ, Vicente García V, Fernández A, et al; Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia; Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. Guidelines for diagnosis, treatment and monitoring of primary immune thrombocytopenia. *Med Clin (Barc)*. 2012; 138(6):261.e1-261.e17.
2. Neunert C, Arnold DM. severe bleeding events in adults and children with primary immune thrombocytopenia: a systematic review: reply. *J Thromb Haemost* 2015; 13:1522-13.
3. Verdugo P, Kabalan P, Silva S, et al. Guías Clínicas para el manejo del paciente pediátrico con trombopenia inmune (PTI). *Rev Chil Pediatr* 2011; 82(4):351-7.
4. Rodegeiro F, Ruggeri M. Short and long term risks of splenectomy for benign haematological disorders: should we revisit the indications. *Brit J Haematol* 2012; 158:16-29.
5. Eltrombopag para el tratamiento de niños con trombocitopenia inmune persistente y crónica (PETIT): estudio multicéntrico, aleatorizado, controlado con placebo. *Lancet Haematology* 2015; 2(8):315-25.

La pancitopenia es un hallazgo infrecuente. A menudo, se detecta por un hemograma que se solicita por síntomas leves e inespecíficos; puede incluso descubrirse al realizar un análisis rutinario en un paciente asintomático. Las causas posibles de pancitopenia son muy diversas, abarcando desde infecciones leves hasta cuadros potencialmente letales, como la aplasia medular y algunas neoplasias. Ello obliga a realizar un estudio diagnóstico inmediato para descartar patología grave.

La pancitopenia se define como la disminución simultánea de las 3 series hematológicas en sangre periférica. Dado que estas cifras varían en función de la edad y el sexo, es conveniente consultar las tablas que existen para ello.

Otra característica importante es que puede progresar de forma aguda, como la disminución del recuento de células sanguíneas en la sepsis fulminante, la coagulación intravascular diseminada o la hemólisis rápida. Alternativamente, puede evolucionar insidiosamente durante semanas o meses.

La pancitopenia puede ser potencialmente mortal si no es reconocida y manejada correctamente. Por lo tanto, los clínicos deben estar familiarizados con los escenarios clínicos en que se puede presentar y con una derivación oportuna.

Causas

674

Existen pocas revisiones sistematizadas sobre la etiología de la pancitopenia en el paciente pediátrico, la mayoría realizadas en países en vías de desarrollo. El patrón etiológico varía en distintas poblaciones, mientras en los países occidentales la etiología infecciosa es más frecuente, en los países en vías de desarrollo destaca la incidencia de anemia megaloblástica. La gran mayoría de los casos de pancitopenia tiene un origen central, por afectación de la hematopoyesis (disminución de la producción de células, destrucción de los progenitores, ocupación de la médula ósea). Pueden existir casos de origen periférico, por un consumo o destrucción aumentados de las células maduras. Estos problemas pueden ser congénitos o adquiridos (Tablas 1, 2 y 3).

Algunos niños con pancitopenia de reciente aparición están gravemente enfermos y requieren una evaluación inmediata en un servicio de urgencias (Tabla 4). Más frecuentemente, la pancitopenia crónica provoca hallazgos clínicos sutiles pero característico.

Tabla 1. Causas de pancitopenia adquirida

Disminución de la función de la MO	Aumento de la destrucción o agrupación de las células sanguíneas
Fármacos	Esplenomegalia
Infecciones/sepsis fulminante	Hemoglobinuria paroxística nocturna
Leucemia	Linfocitosis hemofagocítica adquirida
Anemia aplásica	
Deficiencias nutricionales (Vit B12, ácido fólico)	
Cáncer metastásico que infiltra la médula ósea/síndrome mielodisplásico	

Tabla 2. Causas de pancitopenia congénita

Disminución de la función de la MO	Aumento de la destrucción o agrupación de las células sanguíneas
Anemia de Fanconi	Síndrome linfoproliferativo autoinmune y otras inmunodeficiencias congénitas
Síndrome de Shwachman-Diamond	Linfocitosis hemofagocítica congénita
Disqueratosis congénita	
Enfermedad de depósito (ej. Sd. de Gaucher)	
Trastornos mitocondriales (Ej.Sd. de Pearson)	
Infección viral congénita (TORCH)	

Tabla 3. Síndromes hereditarios de insuficiencia de M.O.

Anemia de Fanconi (FA)	Aplasia progresiva de M.O. acompañada de una amplia variedad de anomalías del desarrollo como: talla baja, falta o dismorfias de pulgares y radio, anomalías craneofaciales, displasia renal o urogenital y múltiples máculas café con leche. Causada por mutación de la línea germinal de 1 de al menos 18 genes FA. Se asocia con un alto riesgo de leucemias agudas y tumores sólidos debido a la inestabilidad genómica. Puede tener herencia AR o ligada al cr X, dependiendo del gen afectado. Estudio: prueba de fragilidad cromosómica (el resultado (+) es diagnóstico).
Síndrome de Shwachman-Diamond	Pancitopenia progresiva asociada con falta de crecimiento, diarrea crónica severa por insuficiencia pancreática exocrina, anomalías esqueléticas, y mayor riesgo de mielodisplasia y leucemia. Herencia AR. Estudio: concentraciones de enzimas pancreáticas ajustadas por edad.
Disqueratosis congénita (DC)	Enfermedad genéticamente heterogénea que causa insuficiencia de M.O. y predisposición a cáncer, además de distrofia de dientes y uñas, leucoplasia oral e hiperpigmentación reticulada de la piel. Puede causar fibrosis pulmonar, inmunodeficiencia y enfermedad hepática. Es causada por mutación de 1 de al menos 9 genes esenciales para el mantenimiento de los telómeros. Estos se acortan con cada división celular, lo que conduce a la disminución de la proliferación de células madre e inestabilidad genómica. Los pacientes afectados pueden requerir TPH debido a la falla progresiva de la M.O. Dependiendo del gen afectado, puede tener herencia AR, AD o hereditaria. Estudio: medición de la longitud de los telómeros en linfocitos.
Síndrome de Pearson	Trastorno genético causado por grandes deleciones de ADN mitocondrial. A menudo se diagnostica en el período neonatal debido al fracaso del crecimiento, retraso en el desarrollo, anemia macrocítica (evolucionando con frecuencia a pancitopenia), acidosis metabólica e insuficiencia pancreática exocrina. La evaluación de la M.O. revela múltiples vacuolas en las células hematopoyéticas. La mayoría de los pacientes mueren en la primera infancia; los sobrevivientes desarrollan signos y síntomas neuromusculares graves debido a la disfunción mitocondrial.
Hipoplasia cartilago-pelo	Síndrome genético con características diversas: extremidades cortas, pelo escaso y fino, inmunodeficiencia, disfunción GI, pancitopenia y predisposición a neoplasias malignas hematopoyéticas. Este raro trastorno AR es causado por mutaciones en el gen RMRP (mitocondrial RNA-processing endonuclease). El TPH puede usarse para curar la inmunodeficiencia.
Trombocitopenia amegacariocítica congénita	Trastorno AR raro, causado por mutaciones en el receptor de la trombopoyetina (MPL). Los pacientes a menudo presentan una trombocitopenia grave al nacer (que puede conducir a una hemorragia potencialmente mortal) y un número reducido de megacariocitos en M.O. La insuficiencia progresiva de la médula ósea ocurre en la primera infancia, lo que indica la importancia de la trombopoyetina para la hematopoyesis normal. Puede ser necesario el TPH.

Tabla 4. Signos y síntomas de pancitopenia

	Anemia	Leucopenia	Trombocitopenia
Común	Palidez, CEG, fatiga, disminución tolerancia al ejercicio	Ninguno	Equimosis en lugares inusuales, petequias, hemorragias nasales recurrentes
Que amenaza la vida	Inestabilidad hemodinámica, hipoxia, pérdida de conciencia	Neutropenia febril, Sepsis	Hemorragia severa Hemorragia intracraneal

Diagnóstico

La pancitopenia es un signo que puede no ser precedido por síntomas; cuando éstos existen, suelen ser inespecíficos y relacionados con las propias citopenias, no con la etiología. En ocasiones, el diagnóstico es obvio, como en pancitopenias secundarias a tratamiento citostático en pacientes con cáncer, o en los casos de sepsis. Una vez detectada la pancitopenia, es recomendable derivar al paciente para su estudio diagnóstico a un centro terciario con hematología pediátrica.

Historia clínica y exploración física

En la anamnesis se debe recoger el consumo de fármacos, así como antecedentes familiares de enfermedades metabólicas y neoplásicas. Es importante preguntar por factores ambientales o enfermedades infectocontagiosas (tuberculosis).

676 | La exploración física puede mostrar síntomas secundarios a las citopenias (palidez, soplo sistólico, petequias) y otros específicos: la presencia de adenopatías y hepatoesplenomegalia orienta hacia una hemopatía maligna o a una infección mononucleósica; una masa abdominal aislada es sugerente de neuroblastoma; es menos frecuente hallar anomalías físicas que orienten hacia una anemia de Fanconi, como manchas café con leche, talla baja o malformaciones de extremidades superiores.

Exámenes complementarios

La primera prueba a realizar es un hemograma de sangre periférica con fórmula manual y recuento de reticulocitos, esto confirma la pancitopenia y su origen central, y permite detectar células blásticas. La ausencia de reticulocitos es indicativa de fallo central. Otros estudios en sangre son: bioquímica completa; estudio de coagulación; vitamina B12 y ácido fólico; perfil férrico y serologías (VIH, VEB, CMV, VHS 1 y 2, VHH tipo 6, VHB y C, toxoplasma, parvovirus B19), estudio de TBC en pacientes susceptibles.

El estudio de médula ósea debe incluir citología y biopsia, para evaluar celularidad, parásitos o hemofagocitosis. Si existe sospecha de hemopatía maligna, se debe realizar inmunofenotipo mediante citometría de flujo. Estudio citogenético (cariotipo y traslocaciones) es imprescindible si sospechamos mielodisplasia o neoplasia; toda sospecha de anemia de Fanconi debe descartarse mediante una prueba de fragilidad cromosómica. Por último, es recomendable realizar radiografía de tórax, esqueleto y ecografía de abdomen si existen malformaciones.

Tratamiento

Además del etiológico, cuya descripción detallada queda por su extensión fuera del alcance de este artículo, es importante el tratamiento de apoyo. Se debe considerar la transfusión de concentrado de hematíes si existe anemia sintomática y/o Hb inferior a 7 g/dl, y de plaquetas si hay hemorragia activa y/o trombopenia inferior a 20.000/ μ L.

En caso de neutropenia iniciar tratamiento antibiótico empírico si aparece fiebre, asociando factor estimulante de granulocitos (G-CSF). Si el estado clínico del paciente lo permite, es preferible retrasar las transfusiones y la administración de G-CSF hasta después de completar las pruebas diagnósticas, ya que pueden alterar los resultados.

Conclusión

La detección de pancitopenia en un niño obliga a la realización de un estudio diagnóstico exhaustivo en una unidad especializada de hematología pediátrica, para descartar etiologías graves y susceptibles de tratamiento urgente.

Además de la neoplásica, la causa más frecuente de pancitopenia en nuestro medio es la infecciosa. Otras causas infrecuentes, pero importantes son la aplasia medular y los cuadros pre-neoplásicos (mielodisplasia, hemoglobinuria paroxística nocturna). Para el diagnóstico es preciso un estudio morfológico de la estirpe hematopoyética, tanto en sangre periférica como en médula ósea, así como un estudio microbiológico.

Bibliografía

1. Barone A, Lucarelli A, Onofrillo D, et al. Marrow Failure Study Group of the Pediatric Haemato-Oncology Italian Association. Diagnosis and management of acquired aplastic anemia in childhood. Guidelines from the Marrow Failure Study Group of the Pediatric Haemato-Oncology Italian Association (AIEOP). *Blood Cells Mol Dis.* 2015;55(1):40-7.
2. Forester CM, Sartain SE, Guo D, et al. Pediatric aplastic anemia and refractory cytopenia: A retrospective analysis assessing outcomes and histomorphologic predictors. *Am J Hematol.* 2015;90(4):320-6.
3. Sharma R, Nalepa G. Evaluation and Management of Chronic Pancytopenia. *Pediatr Rev.* 2016;37(3):101-11.
4. Bacigalupo A. How I treat acquired aplastic anemia. *Blood.* 2017;129(11):1428-36.

Trombosis y trombofilia

Felipe Espinoza Ch.

La trombosis en niños es una enfermedad rara, comparado a adultos, pero de creciente reconocimiento y asociada a graves consecuencias. Su incidencia ha aumentado en los últimos años debido a la mejoría en el pronóstico y avances médicos, que permiten la supervivencia de niños con enfermedades graves como cáncer y cardiopatías congénitas y al mayor uso de catéteres endovenosos (CVC) en el manejo de muchos pacientes como los que ingresan a UCI, neonatos, ALPAR, oncológicos, etc. Las recomendaciones sobre tratamiento son extrapoladas de datos en adultos, sin embargo, cada día aumenta la información de la enfermedad en niños y se reconoce la necesidad de guías específicas.

Incidencia

La incidencia anual de trombosis venosa profunda (TVP) y tromboembolismo pulmonar (TEP) en los Registros Canadiense y Alemán fue de 0,07 a 0,14/10.000 niños, con incidencia en niños hospitalizados de 5,3/10.000. La incidencia de TVP y trombosis arterial en neonatos. Existe un dramático aumento de la incidencia del TEP en pediatría que sugieren un aumento de 3 a 10 veces en la frecuencia de TVP diagnosticada en niños en los últimos 15 años. Aún así, continúa siendo una enfermedad infrecuente si se compara con su incidencia en la población adulta (2,5 a 5%). Las razones por la baja incidencia pueden ser atribuidas a un endotelio intacto y a las diferencias fisiológicas en los factores de coagulación con baja capacidad de generar trombina y elevados niveles de α 2-macroglobulina. Hay una mayor incidencia en el período neonatal y un segundo pico en la adolescencia, siendo el predominio femenino en esta última.

678

Factores de riesgo

La enfermedad tromboembólica en la población pediátrica es multifactorial y tener dos o más factores de riesgos actúan para desencadenar el evento en la gran mayoría de los casos. La TVP idiopática es rara en niños y aproximadamente el 95% de las TVP en este grupo se asocia con condiciones subyacentes, por lo general enfermedades graves como cáncer, cardiopatías congénitas, síndrome nefrótico, trauma, cirugía, lupus y enfermedad inflamatoria intestinal (Tabla 1).

Tabla 1. Factores de riesgo para TVP en pediatría

Catéter venoso central	Enfermedades renales (síndrome nefrótico)
Cáncer/quimioterapia	Enfermedad inflamatoria intestinal
Enfermedades cardíacas congénitas	Asfisia perinatal/DBT Materna
Trauma/cirugía/inmovilización	Deshidratación
Trombofilias hereditarias	Sepsis/varicela
ACO, cigarrillo, obesidad	Infusión de concentrados de factores
Enfermedades autoinmunes	

El factor de riesgo aislado de mayor relevancia es la presencia de un catéter venoso central (CVC) y se estima que la trombosis asociada ocurre en el 90% de los neonatos y en más del 50% de los mayores. Si bien la trombofilia hereditaria ha sido establecida como un factor de riesgo para TVP en adultos, en niños con TVP idiopática y en la población pediátrica con trombosis

asociada a enfermedades subyacentes la trombofilia ha sido descrita como un factor de riesgo adicional. Se ha mostrado que en pacientes con TVP más del 70% presenta al menos un factor de riesgo clínico, y que las trombofilias asociadas al diagnóstico de trombosis fueron factor V G1691A, factor II G20210A, deficiencia de proteína C, proteína S y antitrombina; la presencia de trombofilias combinadas y la presencia de anticoagulante lúpico/anticuerpos antifosfolípidos. Los niños con TVP secundaria (ej. CVC y TVP) no deben ser estudiados para trombofilia hereditaria ya que solo aparecen positivas en el 2%, en cambio el estudio debe realizarse en niños con TVP idiopática. No hay evidencia que apoye el estudio rutinario de niños asintomáticos con historia familiar de trombofilia.

Localización

Los síntomas dependerán de los vasos comprometidos. En niños existe una alta incidencia de trombosis en el tren superior asociada a la colocación de CVC. Se ha descrito alta prevalencia de trombosis asintomáticas asociada a CVC, siendo una fuente importante de TEP. Las trombosis asintomáticas se detectan solo por imágenes y muchas veces de manera incidental en el contexto de la evaluación de otra patología. Los síntomas de la trombosis de miembros serán edema, dolor y cianosis. En el caso de compromiso de vena cava superior (VCS) el edema y cianosis será en cabeza, cuello y parte superior del tórax. El TEP es muchas veces silente en pediatría y se requiere alto índice de sospecha para su diagnóstico. Otras localizaciones menos frecuentes son las trombosis portal y mesentérica. En neonatos las trombosis más frecuentes no asociadas a CVC son la trombosis renal, la oclusión de vena cava y la trombosis de SNC. *Purpura fulminans*, un evento que compromete la vida, caracterizada por trombosis microvascular en la dermis seguida de hemorragia perivascular y necrosis de la piel, ha sido reportada en neonatos con déficit congénitos severos de proteína C y S.

Diagnóstico

Los métodos de Diagnóstico para enfermedad tromboembólica en pediatría son ecografía doppler color (EDC), venografía, tomografía computada (flebo-TAC), RNM, cintigrafía V/Q y ecocardiograma. Ecografía doppler color (EDC), es el método más utilizado porque es no invasivo, barato y no requiere sedación. Tiene buena sensibilidad para venas de extremidades inferiores y venas viscerales de abdomen, pero pobre sensibilidad para venas de tren superior. El estudio PARKKA (Prophylactic Antithrombin Replacement in Kids with LLA treated with Asparaginase) ha recomendado el uso combinado de EDC y venografía en el diagnóstico de trombosis de sistema venoso superior en niños, ya que con venografía sola no se pudieron diagnosticar trombosis de vena yugular y la EDC presentó baja sensibilidad para venas intratorácicas. TAC o RNM pueden ser utilizadas en el diagnóstico de TVP en venas del tórax. La RNM es un método diagnóstico de alta especificidad y sensibilidad, es no invasivo, y no expone a radiaciones. Sin embargo, no es un método ampliamente usado, lleva tiempo y puede requerir sedación en pediatría. Para evaluar trombosis en miembros inferiores se recomienda el uso de EDC, siendo de utilidad la RNM para la evaluación de la extensión proximal de esta trombosis. La cintigrafía V/Q y la angioTAC podrían ser considerados como estudios de primera línea siendo la angiografía pulmonar el "gold standard". El ecocardiograma puede utilizarse en la detección de trombos intracardíacos.

Tratamiento

La mayoría de las recomendaciones tiene un grado de evidencia 2C. Deben tenerse en cuenta las diferencias dietarias, ya que las diferentes leches contienen diferentes cantidades de vitamina K. El cumplimiento del tratamiento puede ser difícil en los adolescentes. La decisión del tiempo de anticoagulación debe considerar la actividad del paciente y en este grupo es muy importante la evaluación del riesgo de sangrado cuando se considera un tratamiento prolongado.

La anticoagulación en pediatría se indica para: Tratamiento de trombosis aguda, profilaxis primaria, profilaxis secundaria.

Drogas antitrombóticas

Heparina no fraccionada:

Heparinas de bajo peso molecular (HBPM) y antagonistas de la vitamina K (AO) son las drogas más usadas. El tratamiento trombolítico es indicado en trombosis que comprometen la vida o el miembro afectado. Las nuevas drogas antitrombóticas (NOAC) se encuentran en discusión y son administradas en forma creciente en pequeños estudios clínicos pediátricos.

Anticoagulantes

Heparina no fraccionada: Es difícil de utilizar por la necesidad de accesos venosos, frecuente monitoreo y dificultad en correlacionar los resultados del TTPA con la anticoagulación en vivo. Se asocia a osteopenia y a plaquetopenia que es poco frecuente (2,3% en niños en terapia intensiva).

HBPM: Su uso es mayor, comparado con la heparina no fraccionada y AO, por su fácil administración y menor monitoreo. Las más frecuentemente utilizadas en niños son enoxaparina, Dalteparina. Las dosis requeridas en neonatos para alcanzar niveles terapéuticos de anti-FXa son mayores que en niños.

Anticoagulantes orales: La falta de preparados pediátricos, la necesidad de controles frecuentes, susceptibilidad al uso de antibióticos y a las variaciones dietarias son sus limitaciones. Se prefiere su utilización en niños mayores de 1 año. Se recomienda un INR de 2-3, basado en datos de adultos. El riesgo de sangrado asociado al uso de warfarina en la población pediátrica se estima en 0,5%. El uso prolongado puede asociarse a osteoporosis.

Trombolíticos: Se ha utilizado t-PA en niños, pero no hay acuerdo en cuanto a la dosis. Su uso se reserva para pacientes con trombosis extensa (TEP masivo), que comprometen la vida o el miembro afectado porque se ha asociado a alto riesgo de sangrado (mayor del 50% de los niños tratados).

Duración del tratamiento

Generalmente, para el tratamiento de TVP, la mayoría de los pacientes recibe 3 a 6 meses de anticoagulación.

Complicaciones

Las agudas incluyen la progresión del trombo, el TEP y el sangrado asociado al tratamiento anticoagulante. Dentro de las secuelas a largo plazo se encuentran la recurrencia, la no resolución del trombo (alrededor del 50% de los casos en la población pediátrica), y el síndrome postrombótico (SPT), reportado en valores que rondan un tercio de los pacientes.

Mortalidad

El Registro Canadiense reporta 2,2% de mortalidad atribuible a trombosis. En un estudio sobre neonatos la mortalidad relacionada a trombosis fue de 4%. En niños mayores es de 0 a 2%. La mortalidad global es mayor debido a las graves enfermedades subyacentes de estos pacientes (ej. cáncer).

Recurrencia

Dependiendo de la duración del seguimiento, la recurrencia de la enfermedad tromboembólica en la edad pediátrica se estima en 3 a 21%. El valor más alto de recurrencia se ve en niños con trombosis idiopática (21%), siendo en neonatos del 3%. La recurrencia se relacionó en la adolescencia al abandono del tratamiento. Se han asociado a recurrencia la deficiencia de proteína C, proteína S y antitrombina, el Factor V Leiden homocigota, la presencia de anticoagulante lúpico y las trombofilias combinadas. En un estudio la presencia de FVIII y D-D elevados al diagnóstico y luego de finalizada la anticoagulación estándar, sugiere aumento del riesgo de recurrencia.

SPT

El SPT es una complicación crónica de la trombosis cuya severidad puede variar ampliamente y ocurre varios años después del evento. El tratamiento es de soporte e incluye el uso de medias elásticas, elevación del miembro afectado, evitar la bipedestación prolongada y analgésicos.

Conclusiones

La trombosis en pediatría es una enfermedad rara, de creciente reconocimiento y con secuelas a largo plazo potencialmente graves. En la actualidad, disponemos de algunas guías para diagnóstico y tratamiento específico para niños, como las del ACCP. El objetivo más importante del manejo de los niños con trombosis, es limitar las complicaciones de la oclusión vascular y el riesgo de sangrado de la anticoagulación. Por otro lado, la prevención efectiva de las complicaciones de la trombosis disminuirá el costo asociado con esta enfermedad.

Bibliografía

1. Altuna D. Trombosis en Pediatría. I Simposio Conjunto EHA-SAH. Hematología, Vol.17 Número Extraordinario XXI Congreso, octubre de 2013.
2. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA, et al. Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. Chest. 2012;141(2 Suppl):e737S-e801S. doi: 10.1378/chest.11-2308.
3. Chan A, Monagle P. Updates in thrombosis in pediatrics: where are we after 20 years? Hematology 2012;439-43.
4. Kenet G, Nowak-Göttl U. Venous thromboembolism in neonates and children. Best Practice & Research Clinical Haematology 2012;25:333-44.
5. Antithrombotic Therapy in Neonates and Children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis COG Supportive Care Endorsed Guidelines. Version date: November 27, 201.

Enfermedad de von Willebrand

Felipe Lemos G.

Los desórdenes hemorrágicos hereditarios de la coagulación, como la hemofilia y la enfermedad de von Willebrand, requiere de especial atención.

Cuando presentan episodios hemorrágicos, pueden constituir verdaderas urgencias que deben ser atendidas en forma inmediata e integral, y así prevenir los efectos secundarios anatómicos, psicológicos y familiares desencadenados por las mismas.

La enfermedad de von Willebrand (EVW) es el trastorno de la coagulación más común, que afecta a cerca del 1% de la población. A menudo los síntomas son leves y una considerable mayoría de pacientes permanece sin diagnosticar. No obstante, en todos los tipos de EVW los episodios hemorrágicos pueden ser graves y pueden requerir tratamiento, especialmente durante o después de procedimientos invasivos.

El diagnóstico de la EVW es complejo y deberían realizarlo médicos especializados en trastornos de la coagulación. Sin embargo, el pediatra y médico de atención primaria puede y debería intervenir para reconocer los signos y síntomas de la EVW y referir al médico hematólogo a los pacientes a fin de que reciban un diagnóstico y tratamiento adecuado.

Clasificación

Según la Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasis (ISTH) se clasifica en cuantitativo (tipo 1 y tipo 3) o cualitativo (tipo 2).

EVW tipo 1

682 | Esta es la forma más común de la EVW, 80% de todos los casos. Es transmitido como rasgo autosómico dominante. La enfermedad tipo 1 se caracteriza por una reducción de leve a moderada (0,45-0,05 U/mL) en las concentraciones plasmáticas de FVW.

Los pacientes manifiestan un espectro de síntomas de hemorragias mucocutáneas cuya gravedad por lo general está correlacionada con el nivel de su deficiencia de FVW.

EVW tipo 3

La EVW tipo 3 tiene una prevalencia de 1 a 3 personas por millón en la mayoría de las poblaciones. El trastorno se hereda como rasgo autosómico recesivo. En la enfermedad tipo 3, las concentraciones de FVW siempre son menores a 0,05 U/mL y con frecuencia indetectables. La concentración plasmática de FVIII:C se reduce a entre 0,01 y 0,10 U/mL. Estos pacientes manifiestan graves hemorragias mucocutáneas recurrentes, así como frecuentes hemorragias musculoesqueléticas y en tejidos blandos.

EVW tipo 2

La actual clasificación de la EVW reconoce cuatro distintas formas cualitativas del padecimiento: los tipos 2A, 2B, 2M y 2N. Las manifestaciones clínicas de las variantes del tipo 2 de la EVW son similares a las del tipo 1.

Clasificación de la EVW (ISTH)

Tipo 1: Deficiencia leve/moderada de FVW normal desde el punto de vista cualitativo.

Tipo 2: Mutaciones cualitativas.

Tipo 2A: Disminución de la función dependiente de las plaquetas, con multímeros anormales.

Tipo 2B: Incremento para la afinidad para la fijación plaquetaria.

Tipo 2M: Disminución de la función dependiente de las plaquetas, con multímeros normales.

Tipo 2N: Disminución de la fijación al FVIII.

Tipo 3: Deficiencia grave de FVW.

Diagnóstico de EVW

El diagnóstico de enfermedad de von Willebrand requiere de tres pilares, clínicos y de laboratorio:

1. Historia personal de hemorragias mucocutáneas excesivas y coagulopáticas.
2. Antecedentes familiares de hemorragias excesivas.
3. Exámenes de laboratorio de hemostasis orientadores a EVW, recordando que resultados en valores de referencia no descarta el diagnóstico.

Síntomas orientadores de EVW

1. Equimosis
2. Hematomas (EVW 2N, 3)
3. Hemartrosis (EVW 3)
4. Hemorragias prolongadas en el tiempo
5. Epistaxis
6. Gingivorragias
7. Menorragias
8. Hemorragias frente a procedimientos odontológicos
9. Hemorragias durante o posteriores a intervenciones quirúrgicas.
10. Hemorragias puerperales excesivas

Antecedentes familiares

Patrones de herencia de EVW:

1. **EVW 1**-Autosómico dominante (70% penetración).
2. **EVW 2**-2 A, 2B Y 2M-autosómico dominante.
2N-autosómico recesivo.
3. **EVW 3**-Autosómico recesivo.

Exámenes de laboratorio orientadores a EVW y tipo

	Tipo 1	Tipo 3	Tipo 2A	Tipo 2B	Tipo 2M	Tipo 2N
FWW: Ag	↓ ó ↓↓	Ausente (< 0,05 U/ml)	↓	↓	↓	Normal ó ↓
FWW: RCo	↓ ó ↓↓	Ausente (< 0,05 U/ml)	↓↓ ó ↓↓↓	↓↓	↓↓	Normal ó ↓
FVIII: C	Normal ó ↓	0,01 a 0,1 U/ml	Normal ó ↓	Normal ó ↓	Normal ó ↓	↓↓ ó ↓↓↓
Relación FWW: RCo/FWW: Ag	> 0,6	No es útil	< 0,6	< 0,6	< 0,6	< 0,6
Multímeros	Normal	Ausente	Pérdida de multímeros de alto peso molecular (y posiblemente también de peso intermedio)	Pérdida de multímeros de alto peso molecular	Normal	Normal

↓: levemente reducido; ↓↓: moderadamente reducido; ↓↓↓: gravemente reducido

Tratamiento

Interconsulta con médico hematólogo para valoración diagnóstica y terapéutica.

Desmopresina (DDAVP), provoca la liberación endógena de FVW/FVIII. El 80% de la EVW 1 y 20% EVW 2 responde a la misma.

El efecto hemostático pico de la dosis normal de desmopresina (0,3 µg/kg) ocurre entre 0,5 y 1 hora después de su administración, con un incremento promedio de FVW/FVIII de 3 a 5 veces por arriba de las concentraciones basales.

Todos los pacientes con EVW deberían someterse a una prueba a la DDAVP fin de determinar su nivel de respuesta individual. Efectos adversos como la hiponatremia han sido reportados, especialmente en niños pequeños, por lo que es necesario realizar restricción de líquidos y de ser necesario monitorización de la natremia.

Está contraindicada en EVW 2-B y es inútil en EVW tipo 3.

Factores de la coagulación comerciales FVW/FVIII

Indicado para el tratamiento de pacientes con EVW en quienes la desmopresina no es eficaz o esté contraindicada, o en casos en los que se anticipa un riesgo de hemorragia elevado, o cuando la duración del apoyo hemostático requerido sea mayor a 2-3 días.

El factor VIII debe ser de pureza intermedia, con alto contenido en factor VW. Disponemos de un factor que contiene 500 UI de FVW, con relación fisiológica de FVIII y con multímeros de alto peso molecular, otra opción el factor VIII de pureza intermedia-alta, o de muy alta pureza. Los tratamientos pueden ser en régimen de profilaxis en EVW tipo 3, o en aquellos con fenotipo sangrante disminuyendo así la morbimortalidad de los pacientes.

Los **antifibrinolíticos** pueden ser utilizados como coadyuvantes tanto v/o, i/v, y localmente, disminuyen los sangrados y el consumo de factores de la coagulación comerciales. El más utilizado es el ácido tranexámico 25 mg/Kg v/o.

Bibliografía

1. Bowman ML, James PD. Controversies in the diagnosis of Type 1 von Willebrand disease. *Int J Lab Hematol.* 2017;39:61-8.
2. Quiroga T, Goycoolea M, Belmont S, et al. Quantitative impact of using different criteria for the laboratory diagnosis of type 1 von Willebrand disease. *J Thromb Haemost.* 2014;12(8):1238-43.
3. Casey LJ, Tuttle A, Grabell J, et al. Generation and optimization of the self-administered pediatric bleeding questionnaire and its validation as a screening tool for von Willebrand disease. *Pediatr. Blood Cancer.* 2017;e26588.
4. Windyga J, Dolan G, Altisent C, et al. Practical aspects of DDAVP use in patients with von Willebrand Disease undergoing invasive procedures: a European survey. *Haemophilia.* 2016;22(1):110-20.
5. Simurda T, Dobrotova M, Skornova I, et al. Successful Use of a Highly Purified Plasma von Willebrand Factor Concentrate Containing Little FVIII for the Long-Term Prophylaxis of Severe (Type 3) von Willebrand's Disease. *Semin. Thromb. Hemost.* 2017.
6. Eghbali A, Melikof L, Taherahmadi H, Bagheri B. Efficacy of tranexamic acid for the prevention of bleeding in patients with von Willebrand disease and Glanzmann thrombasthenia: a controlled, before and after trial. *Haemophilia.* 2016;22(5):e423-6.

Enfermedad hemorrágica congénita y hereditaria ligada al cromosoma X. Presenta una prevalencia de 1 caso cada 10.000 hombres. Ésta se debe a un déficit de factor VIII (hemofilia A) o déficit de factor IX (hemofilia B). La hemofilia A es más común que la hemofilia B y representa el 85% del total de casos.

La esperanza de vida de las personas nacidas con hemofilia con acceso a tratamiento adecuado debe aproximarse a la de la población general. Si bien esto es así, a nivel mundial hay un subdiagnóstico de un 75% y sólo reciben tratamiento adecuado el 30%. El manejo interdisciplinario en Centros de Referencia en Hemofilia, con profesionales que tengan conocimiento de la enfermedad está directamente relacionada con menor morbimortalidad de estos pacientes.

Diagnóstico

Un diagnóstico preciso es importante e indispensable para el tratamiento eficaz. El pediatra debe tener alto nivel de sospecha de hemofilia o coagulopatía congénita en pacientes que presentan historia de sangrados patológicos, hematomas durante la niñez temprana, hemartrosis que pueden comenzar con la deambulación, hemorragia excesiva posterior a traumatismo, procedimientos invasivos y cirugía, y con antecedentes de hemofilia u otros desórdenes hemorrágicos en familiares estableciendo el tipo de herencia.

Manifestaciones hemorrágicas de la hemofilia

685

Localización de la hemorragia

Comorbilidad importante	Que ponen en peligro la vida
Articulaciones (hemartrosis)	Sistema nervioso central (SNC)
Músculos/tejidos blandos	Gastrointestinal (GI)
Boca/encías/nariz	Cuello/garganta
Hematuria	Traumatismo grave
	Hematoma de psoas

Incidencia de las diferentes localizaciones de la hemorragia

- Hemartrosis: 70%-80%.
- Músculos/tejidos blandos: 10%-20%.
- Otras hemorragias importantes: 5%-10%.
- Hemorragias en el sistema nervioso central (SNC): < 5%.

Exámenes complementarios

- Hemograma (normal).
- Tiempo de tromboplastina parcial activada (aPTT), que estará prolongado.
- Prueba de mezcla con plasma normal, que corrige.
- Dosificación de FVIII o FIX, que estará disminuido.
- Rastreo de inhibidores contra el factor VIII o IX, bianual, durante tratamiento intensivo, o falta de respuesta al mismo.
- Se considera inhibidores de FVIII o FIX de bajo título aquellos < 5 UB (unidades Bethesda) y de alto título > 5 UB.

Clasificación

La gravedad de la hemofilia está correlacionada con el nivel de factor de la coagulación en sangre, clasificándose en leve, moderada o severa.

Gravedad	Nivel de factor de coagulación % de actividad (UI/ml)	Episodios hemorrágicos
Severa	1% (< 0,01)	Hemorragias espontáneas, principalmente en articulaciones y músculos
Moderada	1%-5% (0,01-0,05)	Hemorragias espontáneas ocasionales Hemorragias graves con traumatismos, cirugías
Leve	5%-40% (0,05-0,40)	Hemorragia grave con traumatismo o cirugía importante

Complicaciones crónicas de la hemofilia

Complicaciones por los sangrados	Complicaciones por los tratamientos realizados
Artropatía hemofílica crónica	Inhibidores contra FVIII/FIX
Sinovitis crónica	Infecciones relacionadas a transfusiones
Artropatía deformante	Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)
Contracturas	Virus de la hepatitis B (VHB)
Formación de pseudotumores (en huesos y tejidos blandos)	Virus de la hepatitis C (VHC)
Fracturas patológicas	Virus de la hepatitis A (VHA)
	Parvovirus B19

686

Tratamiento

El manejo multi e interdisciplinario de las personas con hemofilia y otras coagulopatías congénitas está relacionado con la calidad de vida y el nivel de salud. Deben ser tratados en Centros de Hemofilia y/o en hospitales de 2º o 3º nivel, que cuenten con profesionales expertos integrados en un equipo multidisciplinario, coordinados por un médico hemoterapeuta o hematólogo. En situaciones de hemorragia, traumatismo y dolor, las personas con hemofilia necesitan acceso inmediato al tratamiento, posteriormente a la evaluación y al tratamiento sustitutivo, deben ser evaluados por el equipo en hemofilia o el especialista que corresponda.

Tratamiento sustitutivo

El mismo será realizado con factores de la coagulación comerciales (factores de la coagulación que pueden ser derivados plasmáticos con doble método de inactivación viral, o recombinantes de 2º, 3º, 4º (según disponibilidad en el país), VIII para la hemofilia A y IX para la Hemofilia B. Se recomienda a nivel país un mínimo de 4 UI/PC de FVIII y 0,5 UI/PC de FIX.

Para el cálculo de dosis saber que 1 unidad internacional (UI)/Kg de FVIII eleva el factor en sangre al 2% y 1 UI/Kg de FIX lo eleva al 1%. Dependiendo de la severidad del sangrado será el nivel de factor plasmático a alcanzar. Los regímenes terapéuticos serán con criterio profiláctico, donde se administrará el factor en déficit de manera regular para evitar mayormente los sangrados y secuelas, pudiendo ser primaria, secundaria o terciaria, y el segundo con criterio a demanda realizando tratamiento cuando el paciente presenta sangrados.

En los pacientes con inhibidores de alto título > 5 UB, se utilizará terapia puente para tratar los sangrados con rFVIIa (Novoseven®) y/o CCPa (FEIBA®).

Se deberá intentar realizar inducción de tolerancia inmune para erradicar el inhibidor y posteriormente continuar con tratamiento sustitutivo con el factor en déficit.

Recomendaciones de la Federación Mundial de la Hemofilia (FMH)

Tipo de hemorragia	Hemofilia A		Hemofilia B	
	Nivel deseado	Duración (días)	Nivel deseado	Duración (días)
Articular	40-60%	1-2, tal vez más si la respuesta es inadecuada	40-60%	1-2, tal vez más si la respuesta es inadecuada
Muscular (excepto iliopsoas)	40-60%	2-3, a veces más si la respuesta es inadecuada	40-60%	2-3, a veces más si la respuesta es inadecuada
Iliopsoas • Inicial • Mantenimiento	80-100% 30-60%	1-2 3-5, a veces más como profilaxis secundaria durante fisioterapia	60-80% 30-60%	1-2 3-5, a veces más como profilaxis secundaria durante fisioterapia
SNC/Cabeza • Inicial • Mantenimiento	80-100% 50%	1-7 8-21	60-80% 30%	1-7 8-21
Cuello y garganta • Inicial • Mantenimiento	80-100% 50%	1-7 8-14	60-80% 30%	1-7 8-14
Gastrointestinal • Inicial • Mantenimiento	80-100% 50%	1-6 7-14	60-80% 30%	1-6 7-14
Renal	50%	3-5	40%	3-5
Laceración profunda	50%	5-7	40%	5-7
Cirugía (mayor) • Preoperatorio • Posoperatorio	80-100% 60-80% 40-60% 30-50%	1-3 4-6 7-14	60-80% 40-60% 30-50% 20-40%	1-3 4-6 7-14

Tratamiento coadyuvante

La desmopresina (DDAVP) es útil en los pacientes con hemofilia A leve a la dosis de 0,3 ug/kg/iv⁵.

Los antifibrinolíticos pueden ser utilizados v/o, i/v, y localmente. El más utilizado es el ácido tranexámico (10-15 mg/kg/cada 8 horas).

Otros tratamientos en desarrollo

Factores recombinantes modificados de vida media prolongada actualmente en fase 3, y anticuerpos monoclonales en Fase 1.

Bibliografía

1. Dolan G, Makris M, Bolton-Maggs PHB, Rowell JA. Enhancing haemophilia care through registries. *Haemophilia*. 2014;20 Suppl 4:121-9.
2. Boggia B, Lemos F, Mezzano R, et al. Primera guía práctica clínica de hemofilia. CHPR. Montevideo-Uruguay: 2013.
3. Giangrande PLF, Peyvandi F, O'Mahony B, et al. Kreuth IV: European consensus proposals for treatment of haemophilia with coagulation factor concentrates. *Haemophilia*. 2017;23(3):370-5.
4. Oldenburg J, Austin SK, Kessler CM. ITI choice for the optimal management of inhibitor patients-from a clinical and pharmaco-economic perspective. *Haemophilia*. 2014;20:17-26.
5. Stoof SCM, Schutte LM, Leebeek FWG, Cnossen MH, Kruip MJHA. Desmopressin in haemophilia: The need for a standardised clinical response and individualised test regimen. *Haemophilia*. 2017.

Transfusión con hemocomponentes en pediatría

Felipe Lemos G.

La sangre y los hemocomponentes son un producto biológico de disponibilidad limitada y alto costo. Su transfusión conlleva un riesgo de reacciones adversas por lo cual su indicación debe basarse en un criterio terapéutico estrictamente avalado, aceptado universalmente y adecuadamente valorado. Por el contrario, el riesgo de complicaciones secundarias no debe impedir su realización cuando la transfusión está correctamente indicada.

Al momento de realizar una transfusión en pediatría, se debe tener un conocimiento exacto de la fisiología en las diferentes etapas de desarrollo, especialmente la etapa neonatal donde ocurre la transición feto-neonatal con cambios complejos en la hematopoyesis y la hemostasis.

Avances en la tecnología ha llevado a grandes desarrollos en los centros de tratamientos intensivos y cuidados neonatológicos. Esto ha determinado un porcentaje mayor de supervivencia, y convirtiéndolos en uno de los grupos de pacientes más trasfundidos. La tasa de transfusión de sangre desplasmatizada (SD) y concentrados plaquetarios (CP) en niños hospitalizados en hospitales académicos pediátricos, es de aproximadamente el 5%.

La medicina transfusional pediátrica

La podemos dividir en 2 etapas:

- 1) Desde el nacimiento hasta los 4 meses de edad (incluyendo prematuros menores de 1.000-1.500 g).
- 2) Individuos mayores de esta edad.

Esta división es realizada teniendo en cuenta algunas consideraciones:

- La volemia en el recién nacido pretérmino con muy bajo peso al nacer (1.000 g) es de 100 ml/kg, los de término es de 75-85 ml/Kg.
- Poca capacidad de adaptación a los cambios de volumen, con una pobre respuesta compensatoria a la hipovolemia.
- El estrés al frío producido por la transfusión de hemocomponentes a una temperatura inferior a 37°C, lleva a hipotermia, aumento del metabolismo, hipoglucemia, acidosis metabólica, favoreciendo la presencia de episodios de apnea los cuales determinan hipoxia e hipotensión.
- Los neonatos presentan un sistema inmunológico inmaduro y los anticuerpos presentes en ellos son de tipo IgG provenientes de la madre. Aquellos con peso menor a 1.500 g presentan un riesgo mayor de enfermedad de injerto vs huésped EIVH transfusional, por lo que la SD y CP deben ser irradiados.
- Diversos problemas metabólicos como acidosis e hipocalcemia pueden presentarse en forma secundaria a las transfusiones en neonatos debido a su incapacidad de metabolizar el citrato favorecido por la inmadurez hepática.
- La hiperkalemia puede determinar trastornos del ritmo cardíaco, por lo que, al momento de transfundir SD en neonatos, se recomienda sea de menos de 5 días de extraída y en el caso de requerir irradiación gamma, es realizarla previo a la misma y no almacenar la unidad irradiada, si no es posible que sea el menor tiempo posible.
- La transmisión de agentes infecciosos en los recién nacidos como por ej: el citomegalovirus (CMV), puede ser evitada con transfusión de SD y CP CMV negativos o leucorreducidos mediante la utilización de filtros leucorreductores.

Sangre desplasmatizada (SD)

La SD se obtiene del fraccionamiento de una unidad de sangre total, la cual es desplasmatizada por centrifugación. Contiene una concentración de hemoglobina (Hb) de 45 g, hematocrito (Hcto) de 55 a 75% en un volumen de 300 ml. La unidad contiene una solución anticoagulante CPD-A1 (citrato, fosfato, dextrosa, adenina) que permite almacenarla durante 35 días, otras como SAG-Manitol extiende el vencimiento a 42 días, entre +2 y +6°C en heladera. El fraccionamiento de una unidad de SD en bolsas satélites pediátricas minimiza la exposición a múltiples donantes.

La indicación de reposición con SD es para incrementar la capacidad de transportar oxígeno a los tejidos elevando la concentración de Hb.

Los médicos han buscado un valor absoluto de Hg o Hcto por debajo del cual el paciente requiera la transfusión de SD. Sin embargo, la asignación de un nivel absoluto es difícil ya que el nivel de Hg en el que se requiere la transfusión varía con el contexto clínico (por ejemplo, agudo o crónico) y con el estado fisiológico del paciente.

Guías para transfusión de SD en el RN hasta los 4 meses de edad

Es difícil establecer criterios estrictos de transfusión basados en evidencia durante el período neonatal, sin embargo, contar con guías de transfusión o protocolos transfusionales locales han logrado determinar más precisamente y oportuna la indicación transfusional.

Es necesario de considerar especialmente al RN de bajo peso al nacer y al RN menor de las 28 semanas de edad gestacional, en 4 factores que predisponen a la anemia como:

1. Extracciones para laboratorio.
2. Alta tasa de crecimiento.
3. Menor vida de los eritrocitos neonatales.
4. Inadecuada producción de EPO.

689

Indicaciones de SD según condición clínica y cifras de Hb

En los recién nacidos a término y pretérmino, la transfusión debe considerarse si se necesita un aumento de la disponibilidad de oxígeno a los tejidos sobre la base del estado clínico del paciente.

El volumen de transfusión de SD usualmente es de 10-15 ml/kg peso. Se pueden usar hasta 20 ml/kg de volumen si se prevén pérdidas significativas por flebotomías.

Anemia aguda

Las transfusiones de SD en la anemia aguda sólo deben considerarse con una pérdida de la volemia de $\geq 10\%$ con síntomas de hipoxia tisular o cuando la pérdida es $> 20\%$.

Anemia crónica

La transfusión de SD para los lactantes con pérdida crónica de sangre se basan en los niveles de Hcto/Hb objetivo que dependen de la necesidad de apoyo respiratorio y edad del lactante.

Las siguientes son pautas usadas en la Universidad de Nuevo México que reflejan un enfoque restrictivo de transfusión de sangre para los lactantes:

- Lactantes que requieren *ventilación mecánica moderada o significativa*, definida como presión media de vía aérea (PAM) > 8 cm H₂O y FiO₂ $> 0,4$ en un ventilador convencional, o PAM > 14 y FiO₂ $> 0,4$ en ventilador de alta frecuencia y Hcto $\leq 30\%$ (Hb ≤ 10 g/dl).
- Lactantes que requieren *ventilación mecánica mínima*, definida como PAM ≤ 8 cm H₂O y/o FiO₂ $\leq 0,4$ en un ventilador convencional, o PAM < 14 y/o FiO₂ $< 0,4$ en alta frecuencia y con un hematocrito $\leq 25\%$ (Hb ≤ 8 g/dl).
- Para los recién nacidos *con oxígeno suplementario que no requieran ventilación mecánica*, se pueden considerar transfusiones si el hematocrito es $\leq 20\%$ (Hb ≤ 7 g/dL) y una o más de las siguientes condiciones: ≥ 24 horas de taquicardia (> 180 latidos por minuto) o taquipnea

(FR > 60 respiraciones por minuto), aumento del doble del requerimiento de oxígeno de las 48 horas anteriores, lactato sérico $\geq 2,5$ mEq/L o una acidosis metabólica aguda (pH < 7,2), aumento de peso < 10 g/kg/día durante los cuatro días previos, mientras recibía ≥ 120 kcal/kg/día.

- Si el lactante se someterá a una cirugía mayor dentro de las 72 horas. Para los lactantes sin ningún síntoma, las transfusiones pueden ser consideradas si el Hcto es $\leq 18\%$ (Hb ≤ 6 g/dL) asociado con un recuento absoluto de reticulocitos < 100.000 células/microl (< 2%).

Guías para transfusión de SD en lactantes y niños mayores de 4 meses de edad

Las pautas para la transfusión de SD en niños mayores de 4 meses son similares a las utilizadas en adultos. En general, la transfusión de SD se recomienda con niveles de Hg < 7 g/dL, ya que la mayoría de los niños presentan síntomas de anemia con estas cifras. En los niños con concentraciones de Hg > 10 g/dL, la transfusión generalmente no está indicada. En pacientes con niveles de Hg entre 7 y 10 g/dL, la decisión de transfundir depende de la situación clínica.

Al decidir si se debe transfundir, se deben considerar los siguientes factores:

Rapidez de instalación de la anemia

Los niños con anemia crónica toleran frecuentemente concentraciones de Hg de 6 a 7 g/dL debido a que son capaces de mantener un volumen intravascular y una oxigenación tisular adecuado. Por otro lado, los pacientes con una pérdida aguda de sangre e hipovolemia a menudo requieren transfusión independientemente de su nivel de Hg o Hcto.

Función pulmonar y cardíaca

La transfusión puede justificarse en pacientes pediátricos anémicos inestables con estado cardiopulmonar comprometido. En este contexto, la necesidad de transfusión se determina por los parámetros clínicos en lugar de las cifras de Hg. En los niños críticamente estabilizados, una estrategia de transfusión restrictiva (umbral de Hg de 7 g/dl) en comparación con una estrategia liberal (umbral de Hg de 9,5 g/dL) disminuye los requerimientos de transfusión sin aumentar morbilidad.

690

Cirugía

Para los niños con anemia que se someten a cirugía de coordinación, se debe identificar la causa de la anemia y realizar tratamiento específico, esto no es factible cuando la cirugía es de urgencia. Para los niños con anemia sintomática (p. ej.: hipotensión, taquicardia, isquemia miocárdica) o sangrado agudo, la transfusión suele justificarse independientemente del nivel de Hg. En el contexto de la anemia asintomática, la American Society of Anesthesiologists (ASA) recomienda una estrategia restrictiva de transfusión de SD pre procedimiento (es decir, el umbral de transfusión de Hg < 8 g/dL). Sin embargo, estas pautas excluyeron a bebés y niños < 35 kg.

Concentrados plaquetarios (CP)

Es un hemocomponente que se obtiene por centrifugación de una unidad de sangre total, almacenándose en agitación continua y suave a 22-24 °C, hasta 5 días. Cada CP contiene al menos $5,5 \times 10^{10}$ plaquetas en 50-70 ml de plasma.

Concentrados plaquetarios de donante único (CPDU)

Es un hemocomponente obtenido mediante un procedimiento de aféresis, contiene por lo menos 3×10^{11} plaquetas en un volumen de plasma de 300 ml.

La dosis es aquella capaz de aumentar el recuento plaquetario en aproximadamente $40 \times 10^9/L$. Basados en una recuperación in vivo del 67% de las plaquetas transfundidas, la dosis estándar es de un CP ($5,5 \times 10^{10}$ plaquetas) por cada 10 kg de peso.

Guías para la transfusión profiláctica de CP

1. **Insuficiencia medular** (aplasia medular, enfermedades hematológicas, PQT, trasplante de médula ósea (TMO), etc.). El umbral para transfusión de plaquetas es de $10 \times 10^9/l$, en pacientes estables y sin factores de riesgo adicionales como: sepsis, uso concomitante de antibióticos, otras anomalías de la hemostasia, esplenomegalia, fiebre persistente $> 38^\circ C$. Excepción: tumores de SNC con quimioterapia y/o radioterapia, en esos cuadros se recomienda un umbral de $20 \times 10^9/litro$.
2. **Destrucción periférica de origen inmunológico** (trombocitopenia inmune (PTI), trombocitopenias asociadas a enfermedades autoinmunes o SIDA, etc.). La transfusión de plaquetas como medida profiláctica no está indicada, debiendo ser consultado el médico hematólogo.
3. **Consumo/secuestro plaquetario** (coagulación intravascular diseminada (CID), microangiopatías trombóticas, hiperesplenismo, síndrome de Kasabach-Merritt). La indicación transfusional y su dosis debe ser evaluada por el médico hemoterapeuta o hematólogo.
4. **Trombocitopatías congénitas o adquiridas**. La indicación transfusional es profiláctica ante procedimientos invasivos.

Transfusión profiláctica de CP ante procedimientos invasivos

La transfusión de CP frente a procedimientos invasivos en pacientes trombocitopénicos por insuficiencia medular debe considerarse para lograr los siguientes umbrales en:

- Procedimientos intratorácicos, intracraneales y biopsia hepática un recuento de plaquetas sostenido de $> 50 \times 10^9/litro$, otros autores recomiendan cifras $> 80 \times 10^9/litro$.
- La punción torácica para colocación de catéteres venosos centrales, requiere un recuento de plaquetas ($20 \times 10^9/litro$).
- Las punciones lumbares pueden ser hechas con un recuento de plaquetas $> 50 \times 10^9/l$.
- En pacientes que serán sometidos a cirugía mayor tratados con antiagregantes plaquetarios en las últimas 24 horas, valorar la transfusión profiláctica con CP.

Guías para la transfusión de CP terapéuticamente

1. **Insuficiencia medular**. Cuando la trombocitopenia está asociada con sangrado activo, en particular gastrointestinal, pulmonar y del SNC se indica la transfusión CP para mantener un recuento $> 50 \times 10^9/l$.
2. **Destrucción periférica inmunológica**. En las trombocitopenias severas por rápido consumo periférico por autoanticuerpos o aloanticuerpos solo está indicado transfundir CP en presencia de sangrado mayor, acompañada de tratamiento inmunomodulador, para bloquear el consumo de las plaquetas sensibilizadas.
3. **Consumo/secuestro plaquetario**. Se indica transfusión de plaquetas cuando el sangrado está vinculado a la trombocitopenia y no a las causas del consumo o secuestro, esta indicación debe ser valorada entre el médico tratante y el hematólogo.
4. **Trombocitopatía congénita o adquirida**. Ante la presencia de sangrado debe indicarse la transfusión de CP cuando el paciente está sangrando. Esta indicación debe ser valorada por el médico hematólogo.
5. **Hemorragia masiva**. Los pacientes que presentan hemorragia masiva requieren de transfusión masiva para sobrevivir, cuando se les ha realizado una reposición de 2 volemias generalmente presentaran un recuento plaquetario $< 50 \times 10^9/litro$, por lo que deben ser transfundidos con CP, sabiendo que existen diferentes protocolos de reposición en transfusión masiva.

Bibliografia

1. Whyte RK, Jefferies AL. Red blood cell transfusion in newborn infants. *Paediatr Child Health*. 2014; 19(4):213-22.
2. New HV, Berryman J, Bolton-Maggs PHB, et al. Guidelines on transfusion for fetuses, neonates and older children. *Br J Haematol*. 2016;175(5):784-828.
3. Lacroix J, Tucci M, Pont-Thibodeau G Du. Red blood cell transfusion decision making in critically ill children. *Curr Opin Pediatr*. 2015;27(3):286-91.
4. Lacroix J, Demaret P, Tucci M. Red blood cell transfusion: decision making in pediatric intensive care units. *Semin Perinatol*. 2012;36(4):225-31.
5. American Society of Anesthesiologists Task Force on Perioperative Blood Management. Practice guidelines for perioperative blood management: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Perioperative Blood Management. *Anesthesiology*. 2015;122(2):241-75.

Linfohistiocitosis hemofagocítica

Felipe Espinoza Ch.

También denominados linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH) se encuentran en todos los grupos de edad. Las formas genéticas, antes restringidas a los niños, son ahora con frecuencia encontradas también en adultos. Condiciones predisponentes a presentar HLH abarcan cáncer, enfermedades autoinflamatorias y autoinmunes, enfermedades metabólicas, inmunosupresión iatrogénica y trasplantes.

Qué es HLH

HLH es un síndrome, causado por hipercitoquinemia severa debido a una respuesta inmune altamente estimulada, pero ineficaz. Debe considerarse como la consecuencia de una incapacidad heredada o adquirida del sistema inmune para hacer frente a lo que generalmente es un proceso infeccioso.

Síntomas clínicos y hallazgos de laboratorio

Los síntomas cardinales de HLH son fiebre prolongada, hepatoesplenomegalia y pancitopenia. Los valores del laboratorio incluyen aumento de: Ferritina, triglicéridos, transaminasas, bilirrubina, LDH, receptor soluble de la cadena α del interleucina-2 y disminución del fibrinógeno. Si hay compromiso del SNC puede haber pleocitosis y proteinorraquia.

Clasificación de HLH

Puede deberse a causas genéticas o puede ser adquirida bajo una variedad de condiciones, en la ausencia de una condición genética predisponente. En lactantes y niños muy pequeños, es predominante pero no exclusivamente debido a defectos inmunes con mutaciones en los genes responsables de la función citotóxica de células natural-killers (NK) y linfocitos T citotóxicos. Las enfermedades genéticas pueden manifestarse con HLH a través de la vida, pero más allá de la edad del niño las causas principales son infecciones, enfermedades autoinflamatorias, autoinmunes y neoplasias malignas.

Enfermedades genéticas predisponentes a HLH

HLH familiar (FHL) es una enfermedad rara con herencia autosómica recesiva. Se han identificado cuatro defectos genéticos. Todos los genes están involucrados en exocitosis de gránulos citotóxicos o de función.

Los pacientes con FHL-2 con mutaciones en el gen que codifica perforina, una molécula clave de gránulos para la homeostasis inmune. En las otras formas de FHL, la exocitosis de gránulos conduce a las mismas consecuencias que la deficiencia de perforina.

La clasificación tradicional en síndrome de Chédiak-Higashi (CHS) o síndrome de Griscelli 2 (GS-2) como inmunodeficiencias con albinismo son también consideradas.

Otras enfermedades genéticas predisponentes incluyen principalmente inmunodeficiencias asociado con una falta de control de la infección por EBV. Esta incluye el síndrome proliferativo ligado a X (XLP) 1 y 2 y deficiencia de CD27.

Formas adquiridas de HLH

Se deben a varias causas y son más frecuentes que las formas genéticas. Infecciones, enfermedades malignas y autoinmunes/autoinflamatorias son las causas más comunes. En un estudio japonés, 90% de los niños con HLH tenían formas adquiridas.

HLH por infecciones

Los desencadenantes más potentes son los virus, especialmente de la familia herpes.

En los pacientes con XLP-1, el primer contacto con EBV conduce a un fulminante y a menudo episodio fatal, mientras que en pacientes con XLP-2 EBV no es el único desencadenante potencial. Además de los virus, otros patógenos han sido implicados como desencadenantes, incluyendo protozoos, bacterias y hongos. Cabe destacar que la identificación de un agente infeccioso no descarta HLH genética.

HLH, sepsis y SIRS

HLH, sepsis/síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS) comparten altos niveles de moléculas pro y anti-inflamatorias y muchos hallazgos de laboratorio tales como citopenias, fibrinógeno bajo y elevación de triglicéridos, ferritina y receptor soluble de interleucina-2. Hemofagocitosis por macrófagos es un fenómeno frecuente en pacientes con sepsis y es seguida por una mayor expresión de la hemoxigenasa-1 y ferritina como mecanismos importantes de protección contra el estrés oxidativo. La sepsis se define como la respuesta inflamatoria del huésped a una infección grave, con la presencia de disfunción orgánica. El traumatismo mayor puede conducir a SIRS, que también está mediado por citocinas. Si la hiperinflamación es suficientemente grave, los criterios HLH pueden cumplirse en ambas condiciones.

Síndrome de activación de macrófagos-un subconjunto especial de HLH

HLH en condiciones autoinflamatorias y autoinmunes es usualmente llamado síndrome de activación macrofágica (SAM). La mayor prevalencia se encuentra en la artritis idiopática juvenil (AIJ) y la enfermedad de Still de adulto y en el lupus eritematoso sistémico (LES) y su fisiopatología no ha sido aclarada.

HLH en enfermedades malignas

Los tumores malignos más prevalentes en niños son los linfomas y las leucemias, más frecuentemente las derivadas de las células T. La secreción de citoquinas proinflamatorias por las células malignas podrían ser un mecanismo fisiopatológico. Además, existe un vínculo entre la HLH hereditaria y el cáncer: los pacientes con XLP1, pero no XLP2 tienen más riesgo de linfoma y los casos de malignidad han sido reportados en pacientes con FHL.

HLH adquirida en raras condiciones

HLH ha sido reportado en asociación con varias enfermedades metabólicas como en intolerancia a la proteína lisínica, deficiencia de biotinidasa, deficiencia de cobalamina, deficiencia de Propionil-CoA, enfermedad de Niemann Pick, galactosemia y el síndrome de Pearson. Evaluando los casos clínicos de estos pacientes, generalmente hay diferencias sorprendentes con las HLH asociadas a infección, como la falta de fiebre, vómitos, hipotonía muscular y acidosis.

Diagnóstico

Las siguientes preguntas deben ser contestadas:

- ¿Son compatibles los parámetros clínicos y de laboratorio con el síndrome de HLH?
- ¿Existe una condición desencadenante subyacente?
- ¿Existe una predisposición hereditaria?

Diagnóstico del síndrome agudo HLH

Debe ser diagnosticado en base a un conjunto de parámetros de datos clínicos y de laboratorio. Es la progresión y la extensión de los síntomas lo que finalmente conduce al diagnóstico. La Sociedad Histiocítica ha acordado criterios que definen HLH. Si al menos 5 de 8 criterios son positivos. Los pacientes que no cumplen formalmente estos criterios pueden tener una enfermedad incipiente o parcial.

La fiebre puede estar ausente en neonatos, particularmente si nació prematuro.

Bajo N° de neutrófilos e hipofibrinogenemia (con dímeros-D elevados) en un paciente febril

aparecen generalmente tarde y deben considerarse avisos de “alerta roja”. El recuento de plaquetas es útil para el monitoreo de la enfermedad, ya que normalmente responde rápidamente a la mejora o deterioro. El nivel de corte de la ferritina es tema de debate y debe ser revisado el nivel diagnóstico (probablemente nivel más alto). Tanto la ferritina como las plaquetas tienen un papel como factores pronósticos. La hemofagocitosis no es ni muy sensible inicialmente ni específica. Las transaminasas son en su mayor parte modestamente elevadas, puede conducir a diagnósticos erróneos de otras hepatopatías.

Afectación del sistema nervioso central de HLH

La reducción del nivel de conciencia, meningismo, parálisis del nervio craneal y convulsiones pueden ser encontrados en un tercio de los pacientes con FHL en el momento del diagnóstico. Aproximadamente la mitad de los niños tienen pleocitosis y/o proteinorraquia moderadamente aumentada en el LCR. Los hallazgos de RNM suelen ser polimórficos, lesiones multilobares, bilaterales, típicamente en localización periventricular. Niños con compromiso del SNC por HLH que nunca tuvieron síntomas sistémicos o que HLH aparece más tarde, a menudo son diagnosticados con otras enfermedades inflamatorias del SNC. Los hallazgos neurorradiológicos no son suficientemente específicos para confirmar el diagnóstico. Pruebas inmunológicas funcionales son recomendadas en cualquier niño con enfermedad inflamatoria del SNC indefinida para excluir un defecto genético de HLH.

Identificación de la condición gatillante

A pesar de que la terapia de la mayoría de las formas de HLH se basa en la inmunosupresión independientemente del gatillante, los detalles difieren sustancialmente. Los desencadenantes virales, en particular el herpes viridae, adenovirus, parvovirus B19, y la influenza, son los más frecuentes y deben ser estudiados activamente por PCR. La serología indica si el paciente ha estado previamente frente a un posible desencadenante. La enfermedad hereditaria es menos probable si el paciente ya ha tenido una infección primaria de EBV. El linfoma, la leucemia y otros tumores malignos deben ser completamente descartados. HLH puede aparecer en pacientes en remisión y generalmente se debe a infecciones durante el tratamiento quimioterapéutico e inmunosupresión.

Las afecciones hiperinflamatorias, en particular la sJIA, se asocian con elevación de los neutrófilos, plaquetas y los reactantes de fase aguda fibrinógeno y ferritina. En los pacientes con sJIA, la artritis puede estar inicialmente ausente y SAM puede ser la primera manifestación de la enfermedad, lo que hace difícil el diagnóstico. Lo que lo sugiere son los neutrófilos, fibrinógeno, y niveles de plaquetas que caen de inicialmente elevados a normales o cifras reducidas, PCR elevada y granulopoyesis aumentada en la médula ósea.

La mayoría de los gatilladores no se restringen a la enfermedad adquirida. No solo son infecciones virales que se encuentran frecuentemente en HLH genética. Enfermedad maligna, infección por leishmaniasis y autoinflamatoria han sido reportados en FHL.

Tratamiento

Tratamiento HLH-dirigido

Antes de la identificación de un tratamiento efectivo, la HLH era invariablemente fatal.

El protocolo HLH-1994/HLH-2004 (con o sin ciclosporina A en las primeras 8 semanas) puede considerarse actualmente como estándar de tratamiento. Una vez que los pacientes con enfermedad adquirida han alcanzado la remisión no requieren tratamiento adicional, en particular sin terapia de mantenimiento.

Los pacientes con HLH leve o enfermedad parcial probablemente se beneficiarán de la terapia basada en esteroides y las inmunoglobulinas intravenosas sin fármacos citostáticos o anticuerpos.

En la mayoría de los protocolos, el tratamiento de la afectación del sistema nervioso central depende tanto de la inmunosupresión sistémica como de la terapia intratecal.

Las reacciones de HLH en el SNC son comunes, no rara vez sin actividad sistémica. El resultado neurológico a largo plazo de los pacientes es influido por la enfermedad y el tratamiento incluyendo HSCT.

Tratamiento dirigido contra el desencadenante infeccioso

En los pacientes con infecciones definidas, la terapia dirigida es la recomendada. La aplicación de rituximab cuando se encuentra EBV puede ser beneficiosa.

En pacientes con CMV, HSV, HHV6, adenovirus o influenza se recomienda la terapia antiviral específica.

Tratamiento de subtipos de HLH

Actualmente, no existe un protocolo de tratamiento totalmente aceptado para SAM en la enfermedad autoinflamatoria o autoinmune. Tratamientos exitosos de SAM se han logrado en la artritis idiopática juvenil sistémica con inmunoglobulinas intravenosas, glucocorticosteroides, anakinra, ciclosporina A, y etopósido.

Existe controversia si los pacientes con sepsis o SIRS que desarrollan el cuadro clínico deben ser tratados de acuerdo con protocolos HLH. Es evidente que el tratamiento antibiótico apropiado y de apoyo son las medidas más importantes en pacientes con una infección bacteriana. Sin embargo, considerando que las 3 condiciones representan estados hiperinflamatorios graves, parece razonable considerar un curso corto de corticosteroides y/o tratamiento de inmunoglobulina iv (pero no de fármacos citostáticos) para controlar la hipercitoquinemia en pacientes que no mejoran o progresan a la insuficiencia de órganos.

Trasplante de células madre hematopoyéticas

En la mayoría de los casos de HLH hereditario, el trasplante de células madre hematopoyéticas (HSCT) es necesario para prevenir la recurrencia de la enfermedad.

Bibliografía

1. Janka GE, Lehmborg K. Hemophagocytic syndromes. An update. *Pediatric Hematology and Oncology*, University Medical Center Eppendorf, Hamburg, Germany. Elsevier. *Blood Rev.* 2014;28(4):135-42.
2. Lehmborg K, Ehl S. Diagnostic evaluation of patients with suspected haemophagocytic lymphohistiocytosis. *Br J Haematol* 2013;160:275-87.
3. Hong M, Ko YH, Yoo KH, et al. EBV-Positive T/NK-Cell Lymphoproliferative Disease of Childhood. *Korean J Pathol.* 2013;47:137-47.
4. Wada T, Muraoka M, Yokoyama T, Toma T, Kanegane H, Yachie A. Cytokine profiles in children with primary Epstein-Barr virus infection. *Pediatr Blood Cancer.* 2013;60:E46-8.
5. Deiva K, Mahlaoui N, Beaudonnet F, et al. CNS involvement at the onset of primary hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Neurology.* 2012;78:1150-6.

Generalidades oncología y principales neoplasias en el niño

El cáncer infantil, constituye la segunda causa de muerte entre los 5 y 15 años de edad y su incidencia es de 12 casos por 100.000 niños menores de 15 años.

Neoplasias hematológicas 50%: Leucemias 37%, linfomas 13%.

Neoplasias no hematológicas 50%: Tumores del SNC 20%.

El diagnóstico de leucemia se hace a las pocas semanas del comienzo de la enfermedad, ya que la insuficiencia medular se instala rápidamente y obliga a consultar al médico.

Leucemia: Definición

Es una enfermedad primaria de la médula ósea hematopoyética. Esta ocurre a causa de una transformación de un progenitor, ya sea linfoide, mielóide o eritroide, en que se produce una expansión clonal de esta célula transformada, con depleción de las células normales con pancitopenia o insuficiencia medular.

Es una enfermedad sistémica, monoclonal en su origen, heterogénea desde el punto de vista inmunológico e invariablemente fatal, si no es tratada.

Incidencia

4 x 100.000 niños menores de 15 años.

Representa 37%-40% de las neoplasias infantiles.

En el niño, las leucemias son 98% agudas y sólo 2% crónicas.

Leucemia aguda	
Linfoblástica	80%
Mielóide	15%
Indiferenciada	5%

Etiopatogenia

No se conoce todavía. Hay desequilibrio entre proliferación celular y muerte celular (apoptosis).

Los protooncogenes constituyen un grupo de genes que regulan el crecimiento celular. Estos protooncogenes preexistentes pueden sufrir mutaciones, reordenamientos cromosómicos y amplificaciones génicas que los transforman en oncogenes. Estos son promotores de crecimiento y producen expansión clonal a partir de esta célula transformada.

Por otro lado, los genes supresores del tumor normales, como proteína P53, pueden ser inactivadas ya sea por pérdida de un alelo, mutación puntual o delección. Son genes recesivos.

Todos estos sucesos pueden ser originados por alguna noxa, ya sea virus, radiación, factores ambientales, inmunológicos, genéticos, etc. y estos sucesos facilitarían un desequilibrio entre la proliferación celular y la apoptosis (muerte celular genéticamente programada).

En el cariograma, 80%-90% de los pacientes leucémicos, tienen anomalías en la ploidía de los cromosomas o anomalías estructurales de los cromosomas autosómicos como translocaciones (cromosomas sexuales son normales).

Clasificación

Citomorfológica del FAB (*French American British*), requiere de microscopio de luz y también de citoquímica para la clasificación.

Leucemia linfóide: L1–L2–L3.

Leucemia mielóide: M0–M1–M2–M3–M4–M5–M6–M7.

1. Inmunofenotipo

Estudia antígenos o marcadores de la superficie de los blastos por citometría de flujo.

Se consideran positivos aquellos que expresan estos marcadores en 20%-30% de la población celular.

Su estudio ha confirmado que el 85% de las leucemias linfoides son de estirpe B y el 15% son de estirpe T.

Los inmunofenotipos de línea B son: CD19, CD24, CD10, CD9.

Los inmunofenotipos de línea T son: CD3, CD5, CD7.

Los inmunofenotipos de leucemia mielóide o no linfoblástica son: CD13 y CD33.

Se recuerda que 10%-15% de leucemias B, pueden expresar marcadores mieloides y se llaman leucemias mixtas o bifenotípicas y cuyo significado pronóstico no siempre es ominoso.

Subtipos inmunológicos en LLA estirpe B

HLA-DR CD19 CD10 Ig cit Ig s frecuencia

LLA común + + + - - 55%-60%

LLA-pre B + + + + - 20%

LLA-B + + + ó - - + 2%

LLA-pro B + + - - - 5%-10%

2. Clasificación citogenética

Hiperdiploidia: Más de 46 cromosomas sin alteraciones estructurales. Buen pronóstico.

Pseudodiploidia: 46 cromosomas, pero con alteraciones estructurales, generalmente translocaciones. Mal pronóstico en general.

Diploidia: 46 cromosomas, sin alteraciones estructurales. Buen pronóstico.

Hipodiploidia: Menos de 46 cromosomas, sin alteraciones estructurales. Mal pronóstico.

698

Clínica

Depende de dos factores:

- Grado de insuficiencia medular.
- Localización y extensión de la enfermedad extramedular.

Insuficiencia medular:

- Palidez, decaimiento, taquicardia, soplo sistólico e insuficiencia cardíaca.
- Fiebre baja intermitente, angina, púrpura y síndrome hemorrágico: gingivorragias, epistaxis.

Síndrome infiltrativo o enfermedad extramedular:

- Adenopatías generalizadas.
- Hepato-esplenomegalia.
- Masa mediastínica en LLA-T.
- Compromiso del SNC (signos de hipertensión endocraneana).
- Compromiso testicular.
- Cloromas (tumores de células granulocíticas inmaduras) que se ubican en órbita y calota craneana. Se ve en leucemias monocíticas.
- Dolor de piernas, se ve en 30% de los pacientes, que se debe a compromiso óseo, que puede ser desmineralización difusa, osteolisis, bandas metafisiarias de detención de crecimiento, fracturas patológicas, etc.
- Infiltración retinal por blastos y/o uveítis.
- Síndrome de Mikulicz (infiltración de glándulas salivales parótidas y submaxilares).

Estos síntomas aparecen generalmente en niño preescolar o escolar, con historia de pocas semanas de evolución, en que se instala insuficiencia medular.

Características clínicas y de laboratorio	% de los pacientes
Síntomas y hallazgos en la exploración	
Fiebre	61
Sangrado (púrpura, petequias...)	48
Dolor óseo	23
Adenopatía	50
Esplenomegalia	63
Hepatoesplenomegalia	68
Hallazgos de laboratorio	
Recuento de leucocitos (mm ³)	
< 10.000	53
10.000-49.000	30
> 50.000	17
Hemoglobina (g/dl)	
< 7,0	43
7,1-10,9	45
> 11	12
Recuento plaquetas (mm³)	
< 20.000	28
20.000-99.000	47
> 100.000	25
Morfología linfoblastos	
L1	84
L2	15
L3	1

Laboratorio

Hemograma muestra compromiso de 2 o más series hematológicas.

Anemia normocítica y normocrómica arregenerativa.

Leucopenia, leucocitos normales o leucocitosis, neutropenia y blastemia.

Trombocitopenia.

VHS elevada 80-100 mm/hora.

5% a 8% de las leucemias no tienen blastos en la periferia y se llaman "leucemia aleucémica o medular" o "central" y los blastos aparecerán en la periferia en los próximos 4-5 días.

Mielograma muestra médula hiper celular con presencia de blastos mayor a 25% del total de células nucleadas. Se estudia la morfología, inmunofenotipo, citogenética y biología molecular. También citoquímica con PAS, MPO, Sudan Black B.

Análisis de LCR, examen citoquímico y búsqueda de blastos. Ocurre en menos del 4% del cuadro inicial de leucemia aguda. LCR es opalescente con proteína elevada, glucosa disminuida, pleocitosis con blastos.

Radiografía de tórax, para descartar presencia de masa mediastínica.

Ecografía abdominal, para precisar tamaño de las vísceras: Hígado, bazo, riñón, adenopatías lumboaórticas, etc.

Radiografía esqueleto total que puede mostrar compromiso (lesiones osteolíticas, osteoporosis, reacción periosteal, etc.).

Fondo de ojo para descartar infiltración retinal.

Exámenes de bioquímica general: Perfil bioquímico, electrolitos plasmáticos, gases, LDH, inmunoglobulinas.

Coagulación para evaluar alteración principalmente en leucemias promielocíticas que pueden debutar con coagulación intravascular diseminada (CID).

Serología, VIH, VHB, VHC para evaluar enfermedades al diagnóstico y para el control pos-transfusional.

ECG y ecocardiograma para evaluar función pretratamiento por eventual deterioro posterior debido al tratamiento.

Diagnóstico diferencial

- Reacción leucemoide.
- Mononucleosis infecciosa.
- Anemia aplástica.
- PTI.
- Histiocitosis a células de Langerhans.
- Artritis reumatoídea.
- Enfermedad reumática.

Tratamiento

Tiene dos objetivos:

- Eliminar clon celular maligno.
- Restablecer hematopoyesis normal.

Se aplica quimioterapia basada en protocolos BFM adoptados para nuestro país. Tiene 4 fases:

1. Inducción de remisión que consiste en producir una citorreducción rápida de elementos malignos formados y llevar la enfermedad a la remisión.
2. Profilaxis del SNC que se obtiene con citostáticos por vía endovenosa, intratecal y algunos casos con radioterapia profiláctica al encéfalo en dosis bajas.
3. Consolidación o reinducción.
4. Mantención o continuación hasta completar 2 años.

En el 5-10% de los casos, no es posible curar con quimioterapia (QT) sola y es necesario recurrir a trasplante de médula ósea (TMO).

700 |

Evolución

15-20% de los casos de leucemia aguda, sufren recaídas, que se atribuyen a santuarios como barrera hematoencefálica, vaginal del testículo que no dejan pasar los citostáticos; resistencia primaria y secundaria y santuario metabólico como etapa G0 del ciclo celular.

Las recaídas ocurren generalmente en médula ósea, SNC y testículo, aunque puede ser en cualquier sitio del organismo.

Pronóstico

Leucemia linfoblástica aguda, remite en 95% de los casos y cura en 75-80% de los casos.

Leucemia mieloide aguda, remite en 75% de los casos y cura en 40-50% a menos que se ofrezca TMO.

La detección de enfermedad residual mínima (ERM), por PCR, nos da información entre los distintos grupos de pacientes en remisión clínica, pero que tienen enfermedad molecular.

ERM < 0,1%, deberían disminuir la QT y los valores > 0,1% deberían recibir QT más intensa probablemente. Esto permitiría reducir el número de recaídas en el futuro y mejorar pronóstico en leucemia.

Bibliografía

1. A. Lassaletta Atienza. Leucemias. Leucemia linfoblástica aguda. Servicio de Hemato-Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid. *Pediatr Integral* 2016;XX(6):380-9.
2. Aragón-González M, Aragón-González C. Diagnóstico molecular y tratamiento de leucemias. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica* LXXI 2014;609:39-45.
3. Artículo especial Lo mejor del 19º Congreso Europeo de Hematología 2014 (Highlights). *Rev Hematol Mex* 2014;15:148-51.
4. Sierra J. La genética como guía del manejo de la leucemia mieloide aguda. *SAH. Hematología* 2015;19:81-6 Número Extraordinario XXII Congreso, octubre de 2015.

Los linfomas son neoplasias que se forman a partir de las estructuras linfáticas.

En Chile representan el 13% de todos los cánceres pediátricos, constituyendo el tercer grupo más frecuente detrás de las leucemias y de los tumores del SNC.

El 60% de los linfomas lo constituyen los linfomas no Hodgkin (LNH), y el resto, los linfomas de Hodgkin (LH).

El tamaño normal de los ganglios linfáticos varía según la edad y su ubicación, son normales en el neonato un diámetro entre 3-12 mm y en el adolescente entre 10-20 mm. En relación a su localización son normales a nivel cervical y submaxilar: 10 mm, inguinal 15 mm, axilar 10 mm y supraclavicular y epitroclear 5 mm.

Los ganglios cervicales, axilares e inguinales se palpan habitualmente en niños sanos. La palpación de ganglios epitrocleares, supraclaviculares y poplíteos es siempre patológico. También es necesario estudiar las regiones ganglionares y clasificar en adenopatías localizadas (comprometen un ganglio o más de una misma región) y generalizadas (comprometen ≥ 2 regiones ganglionares).

Una vez que se detecta una adenopatía debemos estudiar las causas más frecuentes por grupo ganglionar y región de drenaje.

Etiología

En los linfomas los factores asociados son: Genéticos (síndrome proliferativo ligado al X); infecciosos (Virus de Epstein Barr, VIH); inmunodeficiencias (síndrome de Wiskott-Aldrich, ataxia telangiectasia, artritis reumatoide juvenil, lupus eritematoso sistémico, síndrome Sjögren); exposición a radiaciones (irradiación tímica, irradiación vertebral) y exposiciones ocupacionales (aserrín).

Anatomía patológica

Tabla 1. Diferencias histológicas entre LH y LNH

Linfoma Hodgkin	Linfoma no Hodgkin
Pérdida de la arquitectura ganglionar	
Predominio linfocitario: Hiperplasia linfoidea de arquitectura difusa o nodular	Intraabdominal: Histología: No Burkitt 40%, Burkitt 35%, linfoblástica, patrón de cielo estrellado
Esclerosis nodular: Nódulos linfáticos degenerativos en banda, células plasmáticas, eosinófilos, linfocitos, células de Hodgkin, pocas Reed-Stenberg (R-S)	Enfermedad mediastínica: Histología: Linfoblástica.
Celularidad mixta: Fina red de colágeno, con PMN, múltiples células de R-S	Cabeza y cuello: Histología linfoblástica y tipo Burkitt. Células grandes.
Depleción linfocitaria: Múltiples células de R-S	

Dentro de los subtipos del LH la esclerosis nodular es el más frecuente 40% y se presenta como enfermedad cervical, supraclavicular y mediastínica. En el LH clásico el diagnóstico histológico se basa en el hallazgo de las células de Reed-Sternberg (RS) en la biopsia ganglionar. Las mismas no son patognomónicas de la enfermedad, pudiendo también ser observadas en linfomas T y en la mononucleosis infecciosa. Según la composición del infiltrado celular (basándose fundamentalmente en la relación entre las células de RS y los linfocitos) se reconocen las cuatro variantes. En segundo lugar se encuentra la celularidad mixta en 30% de los casos, es más frecuente en < 10 años y se presenta como enfermedad avanzada con extensión ganglionar. El subtipo de

predominio linfocitario se presenta en el 15% de casos, más frecuente en varones jóvenes y se asocia más a enfermedad localizada. La depleción linfocitaria es el 10% de los casos, más frecuente en pacientes con VIH, se presenta como enfermedad diseminada a hueso y médula ósea.

Los LNH se derivan de precursores de células T o B y de células maduras T o B. El linfoma de precursores de células T (linfoblástico), 30% se asocian a masas en mediastino anterior con adenopatía torso superior. Linfoma de precursores de células B, se asocia a masa cutánea y masa en ganglios linfáticos aislados. El linfoma de Burkitt (células B maduras), es el más frecuente en su forma esporádica 50%, con localización en abdomen principalmente en región ileocecal, puede presentarse como invaginación intestinal en niños mayores de 6 años. El Linfoma anaplásico de células T ocupa 7-8%, con localización más frecuente en piel, tejidos blandos y hueso.

La Tabla 2 muestra las diferencias clínicas de los linfomas.

Clasificación

Una vez establecido el diagnóstico es necesario estadificar el tumor para determinar el tratamiento y pronóstico de los diferentes tipos de linfomas.

En la Tabla 3 se muestran la clasificación de Ann Arbor y Murphy.

Diagnóstico

Dentro de la evaluación diagnóstica se requiere de un examen minucioso del tamaño de los ganglios afectados en las diferentes áreas. En los exámenes de laboratorio se puede encontrar anemia, neutrofilia, eosinofilia, aumento de la VHS, fosfatasas alcalinas y lactato deshidrogenasa. Serologías: HIV, hepatitis A, B, C, EBV, etc.

Tabla 2. Diferencias clínicas entre linfomas

Característica	Linfoma de Hodgkin	Linfoma no Hodgkin
Edad de presentación	Adolescente	Preescolar y escolar
Crecimiento ganglionar	Lento y progresivo máximo crecimiento en 4 semanas	Rápido y progresivo máximo crecimiento 3 a 5 días
Características ganglionares	Pétreo, conglomerado, satélites no doloroso, ganglios satélites	
Sitios de afectación	Cuello, tórax, abdomen y partes blandas	Abdomen, tórax, cuello y otros sitios
Enfermedad	Localizada y extraganglionar	Sistémica y extraganglionar
Tipo histológico	Células de Reed Stenberg	Linfoblastos tipo B y T
Localización	Adenopatías aisladas (60%)	Intraabdominales (60%) Mediastino (30%) Cabeza y cuello (15%) Anillo de Waldeyer, senos paranasales, laringe Localización primaria de ganglios linfáticos, 25% de los casos, cervicales, supraclaviculares y axilares
Cuadro clínico	Esplenomegalia Síntomas B (fiebre, pérdida de peso, sudoración nocturna) 20% Síntomas neurológicos en fases tardías (20-30%) Hipertensión intracraneal o compresión medular	Distensión abdominal y dolor, masa abdominal palpable, náusea, vómito, intususcepción hasta abdomen agudo. Disnea y tos. Síndrome de vena cava superior. Síndrome mediastínico. Síndrome derrame pleural 50%

Tabla 3. Clasificación de linfomas

Linfoma Hodgkin Clasificación Ann Arbor 1989	Linfoma No Hodgkin Clasificación Murphy
I. Nódulos en una sola cadena/estructura linfoidea II. 2 o más cadenas linfáticas en mismo lado del diafragma III. Cadenas linfáticas en ambos lados del diafragma IV. Sitios extraganglionares A Sin síntomas B Fiebre, pérdida de peso, sudoraciones X Enfermedad "Bulky" E Afectación extranodal contiguo a cadena ganglionar	<p>Estadio I: Tumor simple (extranodal) o área anatómica nodal con la exclusión de mediastino o abdomen</p> <p>Estadio II: Tumor simple (extranodal) con afectación ganglionar regional, 2 o más áreas nodales del mismo lado del diafragma, 2 o más tumores extranodales simples con o sin afectación ganglionar regional del mismo lado del diafragma, Localización primaria GI que puede ser resecable con o sin afectación de ganglios mesentéricos</p> <p>Estadio III: 2 tumores simples en distintos sitios del diafragma, 2 o más áreas nodales en ambos lados del diafragma. Primario, abdominales, intratorácico inoperables. Epidurales y paraespinales primarios</p> <p>Estadio IV: Cualquiera de los anteriores con afectación a médula ósea o SNC</p>

El LNH puede cursar con síndrome de lisis tumoral con presencia de hiperkalemia, hiperuricemia, hiperfosfatemia e hipocalcemia. El cobre sérico y la ferritina pueden orientarnos como marcadores tumorales sobre todo en el seguimiento del paciente. Exámenes de imágenes son necesarios para la valoración del mediastino, podemos utilizar radiografía tórax AP y lateral, tomografía axial computarizada (cuello, tórax, abdomen y pelvis). Es aconsejable un PET/TC basal ya que mejora la estadificación, resultando en un cambio del estadio en un 15 a 20% de los casos (ello determina un cambio de tratamiento en un 10% de los casos).

Siempre se requerirá de toma de biopsia para establecer diagnóstico etiológico y se realizará aspirado de médula ósea en pacientes con síntomas B o enfermedad en estadio III-IV.

Tratamiento

De resorte del especialista, dependerá del tipo de linfoma y de su etapificación. En Chile Quimioterapia según protocolo PINDA. Radioterapia en etapas avanzadas.

Pronóstico

El pronóstico va a depender del tipo de linfoma y de la etapa en la cual se realice el diagnóstico, por lo que es muy importante tener en cuenta algunos signos de alarma, con el fin de derivar tempranamente:

- a) Todo aumento de volumen sin carácter inflamatorio en cualquier sitio.
- b) Cualquier tumor que se palpe en abdomen en un menor.
- c) Los pacientes con esplenomegalia persistente, sin otros síntomas que la explique.
- d) Todo paciente que presente dolor óseo con o sin aumento de volumen, no relacionado a traumatismos, debe realizarse una radiografía y derivar según los hallazgos.
- e) Los pacientes con linfadenopatías que requieren ser derivados a especialista, son los que no tienen componente inflamatorio o:
 - Linfadenopatías progresivas o persistentes por más de 3-4 semanas.
 - Presencia de ganglios mayores de 2-3 cm.
 - Ausencia de foco infeccioso bucal o cutáneo.
 - Consistencia dura, firme.
 - Adherencia a planos profundos.

En el LNH las características más importantes para determinar su pronóstico son: el subtipo histológico del tumor, la extensión o carga tumoral de la enfermedad, el tipo de tratamiento aplicado y la respuesta al mismo.

En LH el pronóstico va a depender del estadio de la enfermedad, del volumen tumoral, histología, edad, y respuesta al tratamiento. Gracias a los avances en el tratamiento, las tasas de supervivencia han mejorado en las últimas décadas. La supervivencia relativa se calcula en 90% al año, 85% a los 5 años y 80% a los 10 años del diagnóstico.

Bibliografía

1. Mauz-Körholz C, Metzger ML, Kelly KM, et al. Pediatric Hodgkin Lymphoma. *J Clin Oncol* 2015; 33:2975-85.
2. Schaapveld M, Aleman BM, van Eggermond AM, et al. Second Cancer Risk Up to 40 Years after Treatment for Hodgkin's Lymphoma. *N Engl J Med* 2015;373:2499-511.
3. Engert A. ABVD or BEACOPP for Advanced Hodgkin Lymphoma. *J Clin Oncol*. 2016;34(11):1167-9.
4. Borchmann P, Engert A. Balancing the risk-benefit ratio in the Treatment of Patients with Advanced-Stage Hodgkin Lymphoma. *J Clin Oncol*. 2016;34(17):1975-8.
5. Johnson P, Federico M, Kirkwood A, et al. Adapted Treatment Guided by Interim PET-CT Scan in Advanced Hodgkin's Lymphoma. *N Engl J Med* 2016;374:2419-29.

Tumores primarios del sistema nervioso central

Ana M. Quiroga V.

Los tumores primarios malignos del sistema nervioso central (SNC) son un grupo diverso de enfermedades, que en conjunto constituyen el tumor sólido más frecuente de la infancia. Dentro de las neoplasias en la niñez ocupan el segundo lugar después de las leucemias (20%).

A pesar de su importancia epidemiológica, la sospecha diagnóstica es baja. Esto cobra vital importancia, al considerar que la detección precoz mejora la posibilidad de resección total y, por ende, el pronóstico de sobrevida.

Se clasifican según su histología, pero la ubicación y el grado de diseminación del tumor son factores importantes en el pronóstico y tratamiento. Invaden fácilmente el tejido cerebral por la falta de membranas limitantes y raramente metastatizan fuera del neuroeje (menos del 3% a nivel óseo en los meduloblastoma).

En las últimas décadas se ha producido un espectacular avance en el diagnóstico y tratamiento de estos tumores gracias a las técnicas de neuroimagen, inmunohistoquímica, citogenética, cirugía por esterotaxia, Radiocirugía, fraccionamiento de radioterapia con aceleradores de electrones y nuevas quimioterapias.

Epidemiología

La incidencia anual de tumores del SNC es de 2-5 x cada 100.000 niños menores de 15 años. Es mayor en la primera infancia y edad avanzada (70-80 años) con mayor predisposición en los varones.

El meduloblastoma y astrocitoma son los tumores de SNC más comunes en la infancia, tienen tasas de sobrevida de 69 y 74%, no así el glioblastoma multiforme que en general tiene una sobrevida muy pobre. Se ubican de preferencia en la fosa posterior (60%).

Alrededor del 4% de los niños con tumores cerebrales tienen un síndrome hereditario predisponente como la neurofibromatosis I y II, síndrome de Von Hippel-Lindau, síndrome de Gorlin y síndrome de Cowden, entre otros.

De los factores de riesgo adquiridos, la radiación es el único factor que presenta evidencia predisponente de riesgo de tumor de SNC en la niñez.

Clasificación de los tumores del SNC según:

1. Localización

- Supratentoriales (cerebro): menos frecuentes en niños (30%), excepto en < de un año.
- Infratentoriales (tronco y cerebelo): aproximadamente el 50% son de esta ubicación (meduloblastoma, astrocitoma germinoma, entre otros).
Sobre los 10 años tienen ambas localizaciones.

2. Extensión

Los meduloblastomas y germinomas tienen > probabilidad de diseminación por el espacio subaracnoideo, de ahí la importancia de evaluar LCR y neuroimagen (RNM).

3. Histología

La OMS propuso una clasificación de acuerdo con las características histológicas de los tumores del SNC, que permitió unificar criterios y predecir evolución y pronóstico.

Clasificación: 4 grados (I, II, III, IV), según los siguientes parámetros:

- Grado de diferenciación celular (diferenciado, metaplásico, atípico, anaplásico).
- Proliferación celular.
- Desarrollo de vasos de neoformación.
- Grado de necrosis tumoral.
- Agresividad (infiltración/invasión).

Etiopatogenia

Se ha logrado una mejoría importante en la supervivencia de los tumores infantiles en general, pero no en el mismo grado en los tumores del SNC, debido principalmente a la falta de conocimiento del comportamiento biológico de éste.

Formas de presentación clínica

No existe clínica patognomónica para el diagnóstico de un tumor cerebral en la infancia. La sintomatología depende de la edad, localización tipo histológico y estadio tumoral.

El diagnóstico es difícil en los niños más pequeños, existen manifestaciones poco específicas como cambios de humor, irritabilidad, vómitos. En niños mayores puede manifestarse síntomas como fatiga, mal rendimiento escolar, cefalea y cambios de personalidad.

Síndrome de hipertensión intracraneana (HTE)

Es la forma de presentación más frecuente. La hidrocefalia obstructiva ocurre por tumor en región de fosa posterior (poco frecuente secundaria a compresión hemisférica). En niños mayores puede evidenciarse la triada clásica de cefalea matutina, vómitos y signos oftalmológicos. En RN y lactantes pequeños se debe evaluar macrocefalia y aumento de tensión de las fontanelas.

706

Cefalea

Es un síntoma constante y puede manifestarse como llanto continuo, irritabilidad, cefalea que interrumpe el sueño, de predominio matutino, de corta evolución, acompañado de vómitos y focalización neurológica.

Síntomas focales

Dependen de la localización del tumor. La hemiparesia, hipertonia, e hiperreflexia son más frecuentes en los tumores supratentoriales, en los infratentoriales mareos, diplopía, ataxia, nistagmos y vómitos. En tumores de tronco se puede ver parálisis de pares craneanos.

Convulsiones

Puede ser la única manifestación de un tumor cerebral, la crisis puede ser de cualquier tipo. Habitualmente se relaciona con tumores hemisféricos (lóbulo temporal).

Trastornos endocrinos

Se pueden ver en los tumores de la línea media como el craneofaringioma, tumores pineales y gliomas hipotalámicos.

Exámenes de diagnóstico

La RNM es fundamental en el diagnóstico, más sensible que la TAC. Tumores de tronco cerebral que podían pasar inadvertidos con la TAC, se visualizan con la RNM.

Proporcionan información de la extensión local del tumor, presencia de metástasis, su capacidad para captar Gadolinio, planificación de la biopsia y/o cirugía de resección tumoral, programación de la radioterapia, y control-seguimiento de la respuesta a la terapia. Además, permite detectar complicaciones secundarias como hidrocefalia, edema, hemorragia intratumoral, herniación tumoral, entre otras.

La biopsia permite el diagnóstico histológico definitivo de la lesión, la biopsia por esterotaxia está indicada en tumor cerebral con inaccesibilidad quirúrgica.

Avances importantes en la inmunohistoquímica y biología molecular han contribuido al diagnóstico de este tipo de tumores.

Diagnóstico diferencial

Infecciosas: TBC, absceso piógenos, cisticercosis, toxoplasmosis, micosis, sarcoidosis.

Vasculares: aneurisma, hemangioma, accidente vascular encefálico.

Otras patologías: convulsiones, epilepsia, meningitis y encefalitis.

Tratamiento

La cirugía es el *gold standard*. La radioterapia y quimioterapia se utilizan en forma aislada o en diferentes combinaciones. Esto dependerá de la edad del paciente, tipo de tumor, extensión de la enfermedad y grado de resección.

La Radioterapia es complementaria a la neurocirugía, permite un mejor pronóstico y calidad de vida. Puede presentar alteraciones precoces como aplasia, somnolencia (curso autolimitado), y/o secuelas tardías como fibrosis, necrosis, mielopatía transversa y alteraciones endocrinas, entre otras. No se indica radioterapia en niños < de 3 años por mayor posibilidad de secuelas.

Objetivos de la quimioterapia

- Curación del paciente.
- Prolongar la sobrevida con mejor calidad.
- Retardar el uso de radioterapia
- Evitar o disminuir secuelas por cirugía y radioterapia.
- Ofrecer una opción de tratamiento en < de 3 años con tumores sensibles a la Quimioterapia.
- Control de la enfermedad a largo plazo cuando la enfermedad residual es mínima.

Nuevas alternativas terapéuticas están siendo evaluadas: el uso de anticuerpos monoclonales, inmunoterapia y transferencia génica están en investigación.

Pronóstico y secuelas del tratamiento

Los tumores cerebrales tienen una mortalidad de un 100% sin tratamiento.

Tumores del SNC más frecuentes en la infancia

Meduloblastoma

Son los tumores cerebrales neoplásicos más frecuentes en la infancia, pertenece al grupo de los tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET). Es un tumor embrionario de alta malignidad, por ende, de mal pronóstico. Generalmente se ubican en el vermix cerebeloso (75%) y puede diseminarse localmente al piso del cuarto ventrículo, tronco cerebral y a través del LCR a médula espinal y cerebro. Las metástasis fuera del SNC son poco frecuente (huesos y médula ósea).

Representa el 20% de los tumores del SNC en la infancia y 40% de los tumores de fosa posterior. La mayoría aparecen en la primera década de la vida (3-4 años), más frecuente en varones 1,5-2:1.

Son tumores con gran capacidad de diseminación leptomeningea produciendo metástasis cerebrales y espinales.

Las terapias pueden tener secuelas a corto y largo plazo. Secuelas neurológicas como déficit de aprendizaje, alteraciones de memoria, convulsiones, déficit motor y sensitivo y del CI son un grave problema que se acentúa en pacientes que se trataron en edades más tempranas.

El pronóstico depende de la edad al diagnóstico (peor en menores de 2-3 años), tamaño, extensión, amplitud de la resección quirúrgica y marcadores moleculares.

Requiere tratamiento multidisciplinario que incluye neurocirugía lo más amplia posible, radioterapia y quimioterapia.

La supervivencia a largo plazo es aproximadamente un 50% en los meduloblastomas de alto riesgo y hasta un 70% en los de riesgo standard.

Astrocitoma (gliomas)

Constituyen aproximadamente la mitad de todos los tumores del SNC de la infancia (55%). La edad de presentación más frecuente es 7 a 10 años.

Se ubican en cualquier sitio anatómico del neroeje (hemisferios cerebrales, tálamo, ganglios basales, hipotálamo, cerebelo, nervio óptico y médula espinal). El 80% es supratentorial, el 15% en fosa posterior y menos del 5% en médula espinal.

Los astrocitomas o gliomas de bajo grado representan la mayoría (83%) y corresponden a grados I y II. Los gliomas de alto grado representan el 17% y son grado III y IV en la clasificación OMS (WHO).

Clasificación

- Astrocitoma pilocítico.
- Astrocitoma anaplásico.
- Glioblastoma multiforme: (incidencia baja 0,13 x 100.000 niños, más frecuente en adultos).

Tumores de tronco cerebral (glioma difuso de tronco cerebral)

Comprende una variedad heterogénea de gliomas de ubicación anatómica común, pero comportamiento biológico distinto. Corresponde al 15% de los tumores del SNC en niños. El 75% es en menores de 10 años.

Según la RNM se diferencian en 2 grupos: Tumores difusos intrínsecos y tumores focales.

Tumores Intrínsecos: son el 70-80%. Histológicamente son astrocitomas anaplásicos (grado III o IV), infiltran difusamente bulbo y protuberancia. Son de pronóstico ominoso, no tiene tratamiento actual. La radioterapia solo demora la progresión de la enfermedad en 5 a 7 meses.

Tumores focales: la mayoría son tumores de bajo grado, se ubican en mesencéfalo, unión bulbo medular y se expanden en forma exofítica.

Pueden ser tratados con cirugía o radioterapia focalizada, en algunos casos resección parcial, conducta expectante o tratamiento derivativo.

El pronóstico en los tumores difusos de tronco cerebral son los peores en relación el resto de los tumores del SNC en pediatría, la supervivencia es inferior a un año en la mayoría de los casos.

Bibliografía

1. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016;131(6):803-20.
2. Kopp K, Reyes M, Espinoza X, Pérez V, Oyarce V. Protocolo Nacional para Tumores Sistema Nervioso Central de alto grado. PINDA 03.13.
3. Madero I, Muñoz V. Hematología y Oncología Pediátricas. Tumores del Sistema Nervioso Central 2ª edición, 2006.
4. Saury JM, Emanuelson I. Cognitive consequences of the treatment of medulloblastoma among children. *Pediatric Neurol* 2011;44:21-30.
5. Wolff JE, Brown RE, Buryanek J, Pfister S, Vats TS, Rytting ME. Preliminary experience with personalized and targeted therapy for pediatric brain tumors. *Pediatr Blood Cancer.* 2012;59(1):27-33.
6. Diller L, Chow EJ, Gurney JG, et al. Chronic Disease in the Childhood Cancer Survivor Study Cohort: A Review of Published Findings. *J Clin Oncol* 2009;27(14):2339-55.

Tumores sólidos en la infancia

Marcela Venegas F.

El cáncer en niños es poco frecuente. La incidencia esperada de cáncer, en menores de 15 años, es de 12 por 100.000 menores por año, siendo algo más frecuente en varones. En Chile se calcula en cerca de 440-590 casos nuevos al año. Según las bases de datos PINDA, ocurrirán 5,5-9,3 casos nuevos de tumor sólido por 100.000 menores de 15 años. La supervivencia a 5 años alcanza un 78%, la mortalidad en este mismo grupo etario es de 3,7 por 100.000.

La neoplasia más frecuente en la infancia es la leucemia aguda (40%), seguida por los tumores de sistema nervioso central (17%), linfomas (13%), y en cuarto lugar una gran cantidad de tumores llamados "sólidos", derivados de partes blandas, hueso y el resto de los órganos (46%). De ellos, un 7% son tumores óseos; 6% de partes blandas; 4% germinales; 4% tumor de Wilms; 3% neuroblastomas y 2% misceláneas.

El crecimiento de los tumores en la infancia es rápido, presentándose inicialmente por síntomas inespecíficos, que son compartidos por otras enfermedades habituales en pediatría, lo que puede llevar a un retraso en el diagnóstico.

Al evaluar un niño con un probable tumor sólido, la anamnesis y examen físico son fundamentales para una primera aproximación diagnóstica. Es importante conocer la frecuencia de los distintos tumores en los distintos grupos etarios, para así saber lo que se busca. Por ejemplo, los tumores embrionarios como neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, retinoblastoma, meduloblastoma son más frecuentes en niños más pequeños, siendo los linfomas, sarcomas como el de Ewing u Osteosarcoma diagnosticados habitualmente en edades cercanas a la pubertad.

Los tumores sólidos generalmente se presentan como un aumento de volumen en el sitio que comprometen.

El estudio deberá estar orientado a determinar la localización, extensión y diseminación del tumor, así como realizar una confirmación diagnóstica realizando una biopsia, cuyo tipo dependerá de la localización del tumor.

La evaluación histológica de la biopsia será el método utilizado en la mayoría de los casos para confirmar el diagnóstico. Se deberá realizar además inmunohistoquímica y biología molecular de acuerdo a cada tipo de tumor. En algunas situaciones se puede confirmar el diagnóstico con imágenes o marcadores tumorales orientados según la sospecha diagnóstica.

Se deben realizar estudios de imágenes, indispensables para orientar el sitio del tumor primario.

Tumores del sistema nervioso central: Realizar TAC y RNM de cerebro, RNM de médula espinal completa y citología de LCR si corresponde por el tipo de tumor.

Tumores de abdomen: Ecografía de abdomen, TAC de abdomen y pelvis, radiografía y TC de tórax, determinación de alfa-fetoproteína, gonadotropina coriónica subunidad beta.

Tumores óseos: Radiografía ósea, RM de la zona comprometida, radiografía y TC de Tórax, cintigrama óseo con tecnecio.

Tumores de partes blandas: Radiografía, TAC, ecotomografía del sitio primario. Resonancia magnética en tumores de cabeza, cuello y extremidades. Resonancia magnética en tumores paravertebrales. TC en tumores de tórax, intrabdominales, pélvicos. Resonancia magnética en tumores parameningeos.

Tumores del ojo: Ecografía, RNM, fondo de ojo.

Es necesario realizar una evaluación de extensión o etapificación del tumor, con un examen clínico exhaustivo, verificando el estado general del paciente, presión arterial, evaluar presencia de palidez, fiebre, anomalías congénitas, examen neurológico, descripción, localización y medición del tumor.

Estudio de función hepática, renal, ácido úrico, LDH, calcio, fósforo, otros electrolitos. Hemo-grama, VHS. TTPA-TP-fibrinógeno. - Grupo-RH. - Albúmina, proteinemia. Serología viral para VHB, VHC, VIH, Chagas, toxoplasmosis - Ecocardiograma doppler - Catecolaminas en orina 24 horas y Ferritina si corresponde al tipo de tumor.

Solicitar imágenes de apoyo AngioTAC hepática, mielograma o biopsia ósea según el tipo de tumor y según sospecha, solicitar estudios de medicina nuclear como cintigrama óseo con tecnecio, cintigrama con metayodobenilguanidina (MIBG).

Respecto al tratamiento, se utiliza una estrategia multimodal asociando cirugía y radioterapia para conseguir el control local del tumor y quimioterapia para erradicar la enfermedad sistémica. El objetivo principal de esto es desarrollar estrategias que minimicen la toxicidad terapéutica, reduciendo la morbimortalidad.

En este capítulo se revisarán algunos de los tumores sólidos que con más frecuencia controlamos en nuestro policlínico y que son de interés general para el pediatra.

I. Neuroblastoma (NB)

Es el tumor sólido maligno más frecuente en el período de lactante (< 1a). Después de los tumores del SNC, el NB es el tumor sólido maligno más frecuente en la niñez (7-10%) y su incidencia anual es de 1 caso por 100.000 niños menores de 15 años.

Se origina a partir de células de la médula adrenal o de ganglios paraespinales del sistema nervioso simpático e induce una elevación de catecolaminas detectable en orina (ácidos vanilmandélico y homovanílico).

La localización más frecuente del tumor primario es el abdomen (un 40% suprarrenal; un 25% ganglio paraespinal); otras localizaciones son el tórax (15%), el cuello (5%) y la pelvis (5%).

Un 70% de los casos tienen metástasis en el momento del diagnóstico.

710 | Presentación: Síntomas generales no específicos como fiebre, malestar general o dolor, la mayoría de los signos y síntomas son secundarios a la compresión o infiltración del tumor primario y/o metástasis.

Los síntomas más comunes: masa tumoral o dolor óseo causado por las metástasis. Las masas retroperitoneales y pélvicas por compresión de estructuras vasculares producen edema de las extremidades. La compresión de vasos renales induce hipertensión. Las lesiones paravertebrales se introducen a través del foramen intervertebral y comprimen la médula. Puede cursar con diarrea acuosa grave secundaria a la secreción de péptidos intestinales vasoactivos.

Puede también manifestarse con síntomas neurológicos paraneoplásicos, como ataxia, opso-clonía y mioclonía.

Estudio histopatológico

Biopsia con microscopia corriente, determinación de grado histológico según clasificación de Shimada y de Hughes modificado según Harms.

Estudio genético molecular: PCR para amplificación de Nmyc.

Exámenes de Laboratorio: Hemograma completo, VHS, mielograma, biopsia ósea estudio función hepática, función renal, LDH, ferritina sérica, catecolaminas en orina de 24 horas: Ácido homovanílico, ácido vanililmandélico. Spot test.

Estudio por imágenes

Sitio primario: Radiografía, ecotomografía, TAC en tumores cervicales, tórax, abdomen y pelvis. Resonancia magnética en tumores paravertebrales. TAC o Resonancia magnética en tumores de cabeza. Cintigrama óseo con MIBG.

Tratamiento

El tratamiento basado en el protocolo alemán NBS de acuerdo a la etapificación puede ser cirugía seguida de sólo observación en casos seleccionados; la mayoría requiere quimioterapia.

Un grupo de pacientes podría requerir trasplante de progenitores hematopoyéticos.

II. Sarcomas de partes blandas

Son un grupo de tumores malignos que se originan del tejido mesenquimático primitivo y comprenden el 7% de los tumores pediátricos malignos. Los rhabdomyosarcomas (RMS) son los más comunes sarcomas de partes blandas y representan más de la mitad de estos tumores.

El resto, es un grupo heterogéneo de tumores cuya historia natural se asemeja a la de los sarcomas de partes blandas de los adultos y son llamados colectivamente sarcomas de partes blandas no rhabdomyosarcomas (NRMS). A causa de la naturaleza universal del tejido conectivo, estos tumores pueden desarrollarse en cualquier área del cuerpo (músculo liso, tejido conectivo fibroso y adiposo, tejido vascular y del sistema nervioso central). Las localizaciones más comunes son en tronco y extremidades. Los niños más pequeños (< de 4 años) con fibrosarcomas, cuyos tumores son localmente agresivos, pero no metastásicos tienen excelente pronóstico si se tratan solo con cirugía.

La biología y el pronóstico de los NRMS varían dependiendo de la edad del paciente, del grado histológico, del tamaño del tumor, de la profundidad y extensión de la enfermedad al diagnóstico. El tratamiento debe determinarse usando estos factores pronósticos.

Tratamiento

El manejo clínico es complejo, necesiéndose la experiencia de un equipo multidisciplinario que comprenda oncólogos, patólogos, radioterapeutas, cirujanos y fisioterapeutas.

Cirugía

Debe hacerse todo el intento para resear el tumor primario con márgenes quirúrgicos negativos. Si la operación original falla en lograrlo, deberá efectuarse un segundo procedimiento para obtener márgenes.

Radioterapia

La combinación de cirugía y radioterapia ha mejorado dramáticamente la sobrevida. Se indica cuando no hay certeza de que los márgenes quirúrgicos sean adecuados y particularmente en tumores de alto grado histológico con márgenes de menos de 1 cm. En los de bajo riesgo considerarla sólo en los tumores irreseables y con crecimiento activo.

Quimioterapia

El rol de la quimioterapia adyuvante permanece controversial. El sarcoma sinovial parece ser más sensible a la quimioterapia que los otros NRMS.

NRMS Resecables

Tanto en los NRMS pediátrico o de adultos el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica amplia. Con resección quirúrgica +/- radioterapia se alcanza un control local sobre el 80% en los pacientes con NRSM no metastásicos. Más del 2/3 de estos pacientes tienen expectativas de ser sobrevivientes a largo plazo. Estudios más recientes encuentran que los factores que predicen peor sobrevida total y SLE son: grado histológico alto, localización intraabdominal del tumor primario, residuo microscópico después de cirugía (grupo clínico III) y tamaño tumoral = o > 5 cm.

Rhabdomyosarcoma

Es un tumor maligno de origen musculoesquelético. Representa el 7% de los tumores sólidos en niños de 0 a 14 años. No tiene una preferencia de edad, pero sí es más frecuente en varones y en la raza blanca. Se ha descrito su asociación con el síndrome de Li-Fraumeni (mutación germinal del *p53*), con la neurofibromatosis tipo I y con el síndrome de Beckwith-Wiedemann. La mayoría se presentan de forma esporádica sin ningún factor de riesgo o predisposición reconocible.

Existen 4 localizaciones anatómicas de enfermedades típicas: Cabeza y cuello (35-40%), tracto genitourinario (20%), extremidades (15-20%) y tronco (10-15%).

El rhabdomyosarcoma de cabeza y cuello crece predominantemente en la órbita, nasofaringe, maxilar, oído medio y partes blandas de calota, cara y cuello. En la zona genitourinaria, en el

niño pequeño afecta a la vejiga, próstata y vagina; en el adolescente es más común la afección paratesticular y del cordón espermático.

Crece inicialmente en forma de masa indolora que desplaza estructuras. Los síntomas guardan relación con la localización y el efecto de masa correspondiente.

El diagnóstico es histopatológico. Histológicamente existen 3 subtipos bien diferenciados: a) tipo embrionario, que engloba la forma botrioides; es el más frecuente en menores de 15 años de edad (60-70%); b) tipo alveolar, que es un tumor de mayor agresividad y predomina en adolescentes mayores y c) tipo pleomórfico, que es poco frecuente y suele afectar primariamente a las extremidades.

Evaluación al diagnóstico

Sitio primario: - Radiografía, TAC, ecotomografía, resonancia magnética en tumores de cabeza, cuello y extremidades; resonancia magnética en tumores paravertebrales, TAC en tumores de tórax, intraabdominales, pélvicos; LCR, citología en tumores parameningeos; Resonancia Magnética en tumores parameningeos, radiografía de tórax, TAC de tórax; TAC abdominal en tumores de extremidades inferiores o genitourinarias; cintigrama óseo.

Se realiza una definición de grupos clínicos I-II-III y IV según localización, tipo de resección quirúrgica realizada, contigüidad del tumor a otros tejidos, compromiso ganglionar y metástasis. Se utiliza además clasificación internacional de TNM.

El pronóstico del rhabdomioma se relaciona con el sitio de origen, la resecabilidad, la presencia de metástasis, el número de éstas y el tipo histopatológico.

Son localizaciones de buen pronóstico la órbita, la cabeza y el cuello no parameningeo, paratesticular, la vagina y las vías biliares. Son de mejor pronóstico los tipos con histología embrionaria, estadios localizados de tumor y primarios menores de 5 cm. Implican un pronóstico desfavorable la existencia de enfermedad metastásica, la persistencia de enfermedad residual tras la cirugía y el subtipo alveolar.

712

Respecto al tratamiento, cuando se utiliza una sola modalidad terapéutica es difícil obtener la curación, dado que es un tumor que se disemina de forma temprana a través de la sangre y los linfáticos.

La resección quirúrgica debe realizarse con amplios márgenes de tejido sano. La combinación con quimioterapia previa ha permitido reducir la radicalidad de los planteamientos quirúrgicos.

La radioterapia es de gran eficacia en el control local de la enfermedad residual o en el tratamiento de lesiones no quirúrgicas; la quimioterapia es capaz de inducir respuestas especialmente en las formas embrionarias. Más del 50% de los pacientes llega a curarse. El pronóstico viene condicionado por el estadio de la enfermedad en el momento del diagnóstico (supervivencia libre de enfermedad a los 5 años del 80% en el grupo I frente al 20% en el grupo IV), por la localización anatómica (un 90% en órbita, un 20% en retroperitoneo) y por el subtipo histológico (un 60% en el embrionario frente al 30% en el pleomórfico).

III. Tumor de Wilms (nefroblastoma)

Es un tumor característico de la edad pediátrica y un 70% se diagnostica antes de los 4 años de edad. Con los tratamientos actuales, más de un 90% sobrevive a la enfermedad.

Se asocia a síndromes con sobrecrecimiento (Beckwith-Wiedemann, hemihipertrofia corporal, síndromes de Perlman, de Soto y de Simpson-Golabi-Behemel), que a su vez se han relacionado con mutaciones. También se asocia a otro tipo de alteraciones como la aniridia y malformaciones genitourinarias, y finalmente se asocia con el síndrome de Bloom y con el síndrome de Denys-Drash.

Se manifiesta como una masa abdominal, firme, lobulada, confinada a un hemiabdomen y a menudo descubierta por los propios padres. Ocasionalmente puede ser bilateral.

Otros síntomas son dolor, fiebre y hematuria macroscópica. Un 30% cursa con hipertensión. Se disemina por vía hematogena y linfática, y las localizaciones más frecuentes son el pulmón, el hígado y los ganglios linfáticos. Localmente el tumor tiende a invadir a través de la cápsula, el seno renal, los vasos sanguíneos y linfáticos.

Sus características histopatológicas guardan una estrecha relación con el pronóstico. La presencia de anaplasia, bien sea focal o difusa si es generalizada, es el indicador pronóstico más importante. Un 10% de los pacientes muestran características histopatológicas desfavorables.

Evaluación inicial

Rx tórax (AP y L): establece ausencia de metástasis pulmonares, TAC de tórax y abdomen (con y sin contraste), ecografía abdominal, establece si el tumor es sólido o quístico y la ausencia de tumor en riñón contralateral. Es muy útil para detectar trombos tumorales en la vena renal y vena cava inferior en el preoperatorio.

Cintigrafía ósea: en sarcoma de células claras del riñón.

TAC cerebral: en sarcoma de células claras y tumor rabdoide del riñón.

Mielograma y biopsia médula ósea sólo en sarcoma de células claras del riñón.

Clasificación

De acuerdo al estudio histológico se pueden definir 4 tipos de tumores renales: Tumor de Wilms con histología favorable o con anaplasia (histología desfavorable); sarcoma de células claras del riñón; tumor rabdoide del riñón. El sarcoma de células claras del riñón y el tumor rabdoide del riñón no se consideran tumor de Wilms.

Etapificación

Los tumores renales se etapifican en Etapa I-II-III-IV de acuerdo a si hubo resección de riñón completa o incompleta, indemidad de este y su cápsula al ser removido, compromiso de los vasos del seno renal o compromiso linfático, extensión regional o metastásica hematológica; además de una etapa V en caso existir tumor renal bilateral, en cuyo caso debe clasificarse cada riñón por separado.

Tratamiento

Cirugía: La nefrectomía es el tratamiento inicial de elección de los pacientes con tumor de Wilms. No biopsiar el tumor antes de extirparlo, y se recomienda nefrectomía parcial solo en pacientes monorrenos, en insuficiencia renal y pacientes con síndromes que predisponen a tumor de Wilms tales con Beckwith-Wiedemann.

Si el tumor se considera irreseccable, se debe realizar solo biopsia.

Quimioterapia: Esquema según protocolo PINDA basado en criterios de NWTS-5.

Radioterapia: Uso en determinadas situaciones de enfermedad residual tras la cirugía, si bien es una técnica que tiende a restringirse al máximo dada la gran toxicidad que muestra en edades pediátricas.

A pesar de los grandes avances, el pronóstico continúa siendo pobre en pacientes afectados de tumores sarcomatosos o con histología desfavorable.

Bibliografía

1. Ministerio de Salud. Guía clínica linfoma y tumores sólidos en personas menores de 15 años. Santiago: Minsal, 2015.
2. Madero L. Hematología y Oncología Pediátricas. 3ª Edición.
3. Lanzkowsky P. Pediatric Hematology and Oncology 6th Edition (2016).
4. Ministerio de Salud, Protocolos PINDA.

Los tumores primitivos malignos de hueso son relativamente poco frecuentes (6% de las neoplasias infantiles), en general de evolución rápida, muy agresivos y con gran tendencia a producir metástasis.

Ocurren con más frecuencia en la segunda década de la vida, durante la edad de mayor crecimiento y actividad ósea.

Tienen un patrón radiológico relativamente específico, pero para efectuar el diagnóstico de certeza es imprescindible realizar una biopsia.

Los tumores óseos más frecuentes son el osteosarcoma y el sarcoma de Ewing. Ambos son muy agresivos y con tendencia a dar metástasis.

Osteosarcoma (OS)

Es el tumor óseo maligno más frecuente en la infancia, principalmente en la adolescencia y en el sexo masculino (H:M: 3:2).

Incidencia: baja, 3/1.000.000 hab., ocupan el 6° lugar dentro de los cánceres en niños. Es la 3ª causa de cáncer en adolescente.

Es un sarcoma de origen mesenquimatoso, de células fusiformes, osteogénico y productor de tejido osteoide, es un tumor típico del hueso en crecimiento. Se disemina por vía hematógena.

Es de presentación bimodal, con su máxima expresión en la niñez y segunda década de la vida, reapareciendo en adultos (> de 60 años).

714 | Aproximadamente, en un 3% se relaciona con la exposición a la radiación ionizante posradioterapia (10 a 20 años posexposición).

Clinica

El dolor óseo es el síntoma inicial más frecuente, agregándose rápidamente aumento de volumen local y disminución del movimiento articular.

El dolor puede ser persistente, sin relación con la actividad física ni traumatismo y sin repercusión general en su inicio. Posteriormente el dolor aumenta en intensidad y no calma con reposo ni analgesia habitual.

La masa evoluciona de tamaño variable y doloroso a la palpación, con limitación en la deambulación y afectación variable de tejidos blandos adyacentes. Además, presenta neoformación vascular.

El 80% de los osteosarcomas se ubican en las extremidades (distal de fémur 40%; proximal de tibia 20%; húmero 10%), en la región metafisiaria (alrededor de la rodilla) en los momentos de mayor desarrollo (estirón puberal). El 20% restante aparece en el esqueleto axial.

El OS metastatiza en pulmón y hueso, son raras otras localizaciones.

Compromiso del estado general, fiebre y pérdida de peso aparecen en enfermedad metastásica.

Imagenología

Radiografía simple: Lesión metafisiaria ósea agresiva localizada, lesiones osteolíticas y osteocleróticas de bordes mal definidos, excéntrica dentro del hueso, reacción periodística agresiva (rayos de sol-triángulo de Codman).

RNM: Evalúa la extensión intraósea e intramedular del tumor, compromiso neurovascular, articular, muscular y tejidos blandos.

Cintigrama óseo: Evalúa presencia de metástasis óseas.

Radiografía de tórax y/o TAC: Compromiso metastásico pulmonar.

Laboratorio: Aumento moderado de VHS, fosfatasa alcalina, LDH.

Biopsia: Confirmación Histopatológica, inmunohistoquímica y citogenética.

Se recomienda que la biopsia la realice un traumatólogo-oncólogo con experiencia en tumores óseos, de preferencia el mismo que realice la extirpación del tumor y la reconstrucción osteomuscular.

Clasificación de los OS

Primarios: Todos de alto grado de malignidad y se subclasifican en OS clásico o convencional (85%); OS yuxtacortical (7%); OS telangectásico 3% y OS varios (1%).

Secundarios: Aparecen posradioterapia o quimioterapia por tumores previos.

Factores pronósticos

- Sexo masculino.
- Enfermedad localizada vs enfermedad metastásica (sobrevida libre de eventos a los 5 años del 60 a 70% vs 20-30%).
- Localización del tumor: mejor pronóstico ubicación en extremidades que en esqueleto axial o pelvis.
- Grado de necrosis tumoral posterior a la quimioterapia preoperatoria, si es mayor al 95% disminuye el riesgo de metástasis.
- Sobre el 90% de necrosis tumoral posquimioterapia se cataloga como respuesta favorable.
- Volumen tumoral.
- Márgenes quirúrgicos positivos (presencia de tumor).
- Elevación de fosfatasas alcalinas y LDH.

Diagnóstico diferencial

Principalmente tumores de la familia Ewing y tumores óseos benignos.

Tratamiento

El protocolo PINDA usados en los Centros Oncológicos Pediátricos Nacionales se aplica según etapificación, grado y tipo histológico del tumor.

La asociación de quimioterapia preoperatoria (neoadyudante: tratar las micrometástasis precozmente), cirugía para el control local con márgenes de seguridad y quimioterapia de intensificación posoperatoria es la terapia más utilizada.

Existen dos alternativas quirúrgicas:

Cirugía radical: Con extenso compromiso partes blandas y del paquete vasculo nervioso y se realiza amputación (a través del hueso) o desarticulación (en articulación próxima al compromiso óseo).

Seguimiento: El 20% de los OS tratados recaerán, de ellos el 80% durante los primeros 2 años.

Sarcoma de Ewing óseo (SEO)

Tumor de células redondas pequeñas azules derivado del sistema neuroectodermico, en células postganglionares parasimpáticas del sistema nervioso autónomo.

Se integra a la familia de sarcomas de Ewing (TFSE) al que también pertenecen el tumor neuroectodermico primitivo (PNET), sarcoma de Ewing de partes blandas, neuroepitelioma periférico y el tumor de Askin (PNET de la región torácica).

Marcadores inmunohistoquímicos, citogenética, genética molecular y cultivos de tejidos muestran que todos estos tumores son derivados de una misma célula troncal.

Los TFSE se presentan con frecuencia en la segunda década de la vida y representa el 4% de los cánceres en niños y adolescentes. Es más frecuente en hombres (1,1:1)

Los sarcomas de Ewing óseos son el 60% de los TFSE. Es el segundo tumor óseo primario por frecuencia en la infancia. Se localiza en: extremidad distal (27%), extremidad proximal (25%), pelvis (20%), columna y cráneo (9%).

Clinica

Los pacientes presentan dolor generalmente localizado y progresivo, pudiendo palparse masa dura y dolorosa, que limita los movimientos de la extremidad o síntomas de radiculopatía en tumores cercanos a la columna vertebral y sacra.

Fiebre, baja de peso, anemia y postración se manifiestan en la enfermedad avanzada y son factores pronósticos desfavorables.

Los factores pronósticos se relacionan con la edad, localización y tamaño del tumor primario, reseccabilidad quirúrgica y presencia de metástasis.

Localización: sitios favorables son extremidades distales y zonas centrales como cráneo, costillas vértebras y clavículas. Los tumores axiales irresecables o de localización pélvica presentan pronóstico desfavorable.

Los niños tienen mejor sobrevida que los adolescentes. Las niñas con SEO tienen mejor pronóstico que los niños.

La resección quirúrgica incompleta o con márgenes microscópicos positivos se asocia a peor pronóstico en relación a pacientes en que se logra resección completa con márgenes libres.

La presencia de expresión aumentada de la proteína p53 se asocia a mal pronóstico no así la presencia de genes de fusión EWS-FLI1.

Etapificación

Radiografía convencional: lesión permeable con componente de destrucción ósea, elevación del periostio y compromiso de partes blandas sin calcificación en su interior.

RNM: permite identificar detalles del tumor y su relación con las estructuras anatómicas.

El cintigrama óseo, TAC de tórax, biopsia y mielograma permite evaluar metástasis.

Biopsia e inmunohistoquímica dan el diagnóstico definitivo.

Diagnóstico diferencial

Osteosarcoma, condrosarcoma, neuroblastoma y linfoma primario óseo.

Tratamiento: multidisciplinario, cirujano oncólogo, oncólogo pediatra, radiólogo, patólogo radioterapeuta.

Actualmente se aplica el protocolo GALOP/PINDA 2011 para el tratamiento de pacientes con tumores de la familia del sarcoma de Ewing, el cual se basa en:

Control local que se obtiene con cirugía y radioterapia, y control o tratamiento sistémico que se caracteriza por aplicar quimioterapia intensiva y metronómica.

Bibliografía

1. Protocolo GALOP/PINDA 2011: Protocolo sudamericano para el tratamiento de pacientes con tumores de la familia del sarcoma de Ewing.
2. Le Deley MC, Delattre O, Schaefer KL, et al. Impact of EWS-ETS fusion type on disease progression in Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor: prospective results from the cooperative Euro-E.W.I.N.G. 99 trial. *J Clin Oncol.* 2010;28(12):1982-8.
3. Whelan JS, Jinks RC, McTiernan A, et al. Supervivencia de alto grado de osteosarcoma de extremidades localizadas: los resultados combinados y los factores pronósticos de tres europeos osteosarcoma inter-grupo ensayos aleatorios. *Ann Oncol.* 2012;23:1607-16.
4. Doyle LA. Clasificación del sarcoma: una actualización basada en la clasificación de 2013 de la Organización Mundial de la Salud de tumores de tejido blando y hueso. *Cáncer.* 2014; 120: 1763-74.
5. Womer RB, West DC, Krailo MD, Dickman PS, Pawel B. Randomized comparison of every-two-week, every-three-week chemotherapy in Ewing sarcoma family (ESFT). *J Clin Oncol* 26, 2008 (may 20 suppl; abstr 10504).

Las urgencias oncológicas son un capítulo importante dentro de la pediatría general, ya que aumentan la morbilidad de nuestros pacientes y pueden dejar secuelas e incluso llevar a la muerte de no ser diagnosticadas y tratadas en forma oportuna. Existe una gran variedad de urgencias oncológicas las que pueden presentarse al diagnóstico de la enfermedad, en el trascurso de ésta, o como consecuencia del tratamiento con quimioterapia. En este capítulo solo nos referiremos a algunas de ellas: lisis tumoral, síndrome de vena cava superior, compresión medular y neutropenia febril.

Síndrome de lisis tumoral (SLT)

El síndrome de lisis tumoral es en una de las complicaciones metabólicas más frecuentes en la patología oncológica pediátrica, con una incidencia de entre 3 y 6% en los pacientes con patologías de alto riesgo de presentar esta entidad. Esta se presenta principalmente en tumores de gran tamaño, de crecimiento rápido o muy quimiosensibles (leucemia linfoblástica aguda y linfoma no Hodgkin principalmente). Puede aparecer al debut de la enfermedad, pero más frecuentemente se manifiesta en los primeros días de inicio de quimioterapia. Se caracteriza por una triada clásica compuesta por: hiperuricemia, hiperkalemia e hiperfosfemia, muchas veces asociado a hipocalcemia y falla renal que en hasta un tercio de los casos requiere de terapia de reemplazo renal. Las alteraciones metabólicas asociado a la liberación de citoquinas pueden producir otras complicaciones como arritmias, convulsiones y falla orgánica múltiple. El pilar principal del tratamiento de lisis tumoral es la prevención, por lo que un alto índice de sospecha es fundamental.

717

a) Criterios diagnósticos

No existe una definición universal del síndrome de lisis tumoral, pero los criterios de Cairo y Bishop son los más utilizados. Estos se basan en parámetros clínicos y de laboratorio. Del punto de vista de laboratorio se plantea que estamos frente a un SLT si el paciente presenta dos de los siguientes: hiperuricemia (mayor a 8 mg/dl, o aumento del 25% del basal), hiperkalemia (mayor a 6 mEq/L, o aumento del 25% del basal), hiperfosfemia (mayor a 5 mg/dl o aumento del 25% del basal) e hipocalcemia (calcio corregido menor a 7 mg/dl o $< 1,12$ si es calcio iónico, o disminución de 25% del basal). Los criterios clínicos incluyen: falla renal aguda, arritmias, convulsiones y muerte.

b) Fisiopatología

Como su nombre lo indica, es secundario a la destrucción de células tumorales. La destrucción masiva celular produce liberación de potasio, fósforo y ácidos nucleicos al torrente sanguíneo. El riñón es el principal responsable de la eliminación de estos, pero cuando su capacidad excretora es sobrepasada, se puede producir falla renal aguda secundaria a uropatía obstructiva por formación y precipitación de cristales de ácido úrico, fosfato de calcio y xantinas.

c) Prevención y tratamiento

El pilar fundamental del tratamiento es la prevención. Una vez instalado el SLT su tratamiento debe ser enfocado a corregir las alteraciones hidroelectrolíticas y manejar la falla renal. El manejo del SLT incluye:

1. **Hidratación:** Es probablemente la medida más importante. Su objetivo es aumentar la excreción renal de solutos y disminuir el riesgo de formación (y, por lo tanto, precipitación) de cristales. No hay claridad respecto del volumen necesario a aportar, pero se sugiere administrar

3.000 cc/m²/día de forma endovenosa, con preparaciones isotónicas libres de potasio, para lograr una diuresis de al menos 100 cc/m²/h. De no lograrse esa meta de diuresis, se puede adicionar furosemida en dosis de 0,5 a 1 mg/kg/dosis. Hay que tener precaución con el uso de diurético ya que puede acelerar la precipitación de cristales.

2. *Manejo de hiperuricemia*: Actualmente existen 2 medicamentos disponibles para su manejo: alopurinol y rasburicase. El alopurinol es un inhibidor de la xantina oxidasa, por lo que inhibe la conversión de hipoxantina a xantina y de xantina a ácido úrico. La excreción renal de xantina e hipoxantina es 10 veces mayor que la de ácido úrico. Su problema es que no actúa sobre el ácido úrico ya presente en el torrente sanguíneo, sino que en la formación de "nuevo" ácido úrico. Por otro lado, la acumulación de xantina en sangre puede producir nefropatía. Su uso solo se recomienda en pacientes de riesgo bajo o intermedio de desarrollar síndrome de lisis tumoral, o cuando rasburicase no está disponible. La rasburicase es una urato oxidasa recombinante que transforma el ácido úrico en alantoína, actuando de esta forma en el ácido úrico preexistente, logrando disminuir sus niveles plasmáticos rápidamente. La alantoína es eliminada por el riñón de forma más eficaz que el ácido úrico. Además, a diferencia de la xantina, no se acumula en el riñón, por lo tanto, no tiene riesgo de producir nefropatía. La Rasburicase estaría recomendada en aquellos pacientes que debutan con ácido úrico elevado, o tienen alto riesgo de desarrollar lisis tumoral.
3. *Alcalinización de la orina*: Antiguamente se recomendaba, ya que teóricamente aumentaría la solubilidad del ácido úrico en orina. Evidencia posterior ha sugerido dejar de lado su uso, ya que podría aumentar el riesgo de precipitación de cristales de fosfato de calcio. Es por esto que en nuestro centro ya no se utiliza.
4. *Manejo de otros trastornos hidroelectrolíticos*: Para prevenir otras complicaciones, principalmente arritmias. Es importante señalar que la hipocalcemia asintomática no debe ser tratada, ya que esto puede aumentar la formación de cristales de fosfato de calcio.

718 | Síndrome de vena cava superior y mediastino superior

Es un conjunto de síntomas secundario a la compresión del drenaje venoso del mediastino (compresión de vena cava superior). Cuando se asocia a compresión de la tráquea, se le conoce como síndrome de mediastino superior. Esta patología es secundaria a tumores ubicados en el mediastino anterior, siendo los principales en pediatría el linfoma no hodgkin, de hodgkin y leucemia linfooblástica aguda T. Otros tumores que pueden causar este síntoma son: neuroblastoma, tumor de células germinales y sarcomas. Su incidencia en pediatría es de 12% en los tumores malignos del mediastino.

La compresión de la vena cava superior lleva a dilatación de las venas proximales a la obstrucción y aparición de circulación colateral. Otros síntomas presentes en este síndrome son: edema facial y cervical, plétora, tos, disnea, estridor, dolor torácico y cefalea. Además, puede asociarse a derrame pericárdico y pleural. Esta entidad puede ser una urgencia médica, ya que puede producir insuficiencia cardíaca y respiratoria.

El manejo del paciente con síndrome de vena cava superior consiste en medidas generales como aporte de oxígeno complementario, reposo a 45°, adecuada hidratación y manejo hidroelectrolítico. Cuando se presenta insuficiencia cardíaca o respiratoria que pone en riesgo la vida al paciente, se debe actuar de forma inmediata, sin retrasar el inicio de tratamiento a pesar de no tener un diagnóstico etiológico. Se recomienda en estos casos iniciar tratamiento empírico con corticoides sistémicos (prednisona a 60 mg/m²/día en tres tomas) y/o radioterapia mediastinal, con el objetivo de disminuir el tamaño tumoral y mitigar los síntomas.

Síndrome de compresión medular

La compresión medular es una urgencia oncológica ya que su diagnóstico y tratamiento oportuno puede evitar o disminuir el daño neurológico severo e irreversible. Se estima que la incidencia en niños oncológicos es entre 5 y 25%. El síndrome de compresión medular se pre-

senta principalmente al diagnóstico de la enfermedad (67% de los casos), pero también puede aparecer en etapas avanzadas de la enfermedad. Se presenta principalmente en tumores de origen neuronal (neuroblastoma), sarcomas (Ewing, osteosarcoma, rhabdomyosarcoma), linfoma no Hodgkin y tumores de células germinales, cuando estos comprometen el espacio epidural o subaracnoideo.

El cuadro clínico es progresivo, según el daño secundario a isquemia. En pediatría el principal síntoma referido es el dolor lumbar. Muchas veces se asocia a compromiso motor y/o sensitivo (que suele ser asimétrico) y pérdida de control de esfínter. Estos síntomas pueden ser difíciles de evaluar por historia en un lactante que no es capaz de verbalizar lo que siente, por lo que es fundamental un examen neurológico acucioso.

Esta es una urgencia oncológica, ya que un tratamiento oportuno disminuye el riesgo de secuelas permanentes. Cuando se sospecha esta entidad, se deben iniciar corticoides sistémicos inmediatamente. Se recomienda una dosis de carga de dexametasona de 1 a 2 mg/kg, seguido de 0,25 mg/kg cada 6 horas. Los corticoides ayudan al manejo del dolor y la mejoría neurológica ya que actúan disminuyendo el edema, inhiben la síntesis de prostaglandinas y regulan la angiogénesis. Además, existen alternativas quirúrgicas como laminectomía descompresiva. La cirugía siempre está indicada frente a lesiones inestables (aplastamiento vertebral o compresión por un fragmento óseo), y frente a lesiones estables, se debe evaluar su uso caso a caso. El principal factor pronóstico es el inicio precoz del tratamiento, por lo que no se debe retrasar el inicio de este, a pesar de que esto implique retrasar el diagnóstico de la patología de base.

Fiebre y neutropenia

La fiebre y neutropenia es una de las complicaciones más frecuentes que se presenta secundario al tratamiento oncológico en pediatría. Los medicamentos utilizados en oncología producen inmunosupresión, lo que predispone a que estos pacientes presenten una infección grave. Como regla general la aparición de fiebre en un paciente oncológico es una urgencia médica y debe ser evaluada rápidamente con el fin de realizar un oportuno y adecuado diagnóstico y tratamiento (debe ser iniciado dentro de la primera hora de llegada al centro asistencial). Existen diversas definiciones de fiebre, pero la utilizada en las guías nacionales es cualquier toma de temperatura mayor a 38,5°C, o 2 tomas de 38°C o más separadas por 1 hora. Se define neutropenia severa a aquel recuento total de neutrófilos (polimorfonucleares y formas de banda) menor de 500 células/mm³.

Las infecciones bacterianas son la principal causa de morbimortalidad en este grupo de pacientes. Es por esto que es muy importante conocer la epidemiología local para elegir el tratamiento antibiótico empírico adecuado. Las infecciones fúngicas, principalmente *Aspergillus* sp, se producen más tardíamente.

Dentro de la evaluación inicial de un paciente oncológico con fiebre es importante una anamnesis completa, con énfasis en la patología de base, cuando fue su última quimioterapia, antecedente de infecciones previas e historia de patología actual. El examen físico debe ser completo, con especial énfasis en piel, mucosas, sistema respiratorio, digestivo y evaluación de signos de *shock*, como perfusión y hemodinamia. En todo paciente oncológico en que se objetive fiebre y neutropenia, a pesar de encontrar un foco infeccioso al examen clínico se deben tomar hemocultivos centrales y periféricos (simultáneos), sedimento de orina y urocultivo (nunca por sondeo) y radiografía de tórax y estudio etiológicos pertinentes al foco sospechado (coprocultivo, estudio de líquido cefalorraquídeo, cultivo de lesión cutánea, etc.). La toma de cultivos no debe retrasar el inicio de tratamiento, ya que es el principal factor para disminuir la mortalidad en este grupo de pacientes.

Se han postulado distintos modelos para definir que grupo de pacientes tiene mayor riesgo de estar cursando con una infección bacteriana invasiva. Esta categorización permite optar por conductas más conservadoras en pacientes de bajo riesgo. Se consideran factores de riesgo de infección severa, sepsis y/o mortalidad. En Chile el Comité de Infectología del PINDA considera cinco variables al momento de la primera consulta, que, en forma independiente, están asociadas a un riesgo significativamente mayor de infección bacteriana invasiva. Como veremos a

continuación, según la presencia o ausencia de estas variables se clasifican a los pacientes en 2 grupos:

- a) Alto riesgo de cursar con infección bacteriana invasiva:
 1. Presencia de dos factores de riesgo cualquiera.
 2. Presencia de alguno de los siguientes factores como factor único: PCR > 90 mg/dl, Hipotensión, recaída de leucemia o leucemia no linfoblástica.
- b) Bajo riesgo de cursar con infección bacteriana invasiva:
 1. Ausencia de factores de riesgo.
 2. Presencia de alguno de los siguientes factores como factor único: < 7 días desde el día final de la última quimioterapia o recuento de plaquetas < 50.000/mm³.

El paciente que se considera dentro del grupo de alto riesgo debe ser hospitalizado y recibir en forma urgencia antibioterapia endovenosa. La elección del antibiótico inicial depende de la epidemiología local y la presencia de foco infeccioso. En nuestro centro el manejo inicial es con cefotaximo (200 mg/kg/día dividido en 4 dosis) asociado a amikacina (20 mg/kg/día, en dosis única diaria), al que se le debe agregar metronidazol frente a sospecha de foco abdominal o cloxacilina frente a foco cutáneo. El paciente categorizado en el grupo de bajo riesgo podría recibir ceftriaxona endovenosa con o sin amikacina y manejarse en forma ambulatoria.

Bibliografía

1. Evangelista M, Molina A, Corte M, Fraquelli L, Bonifacio P. Urgencias en pacientes oncológicos pediátricos. Arch Pediatr Urug 2016;87(4):359-73.
2. Meret H, Sung L. Supportive Care in Pediatric Oncology: Oncologic Emergencies and Management of Fever and Neutropenia. Pediatr Clin N Am 2015; 62(1):27-46.
3. Prusakowski M, Cannone D. Pediatric Oncologic Emergencies. Emerg Med Clin N Am 2014;32(3):527-48.
4. Alakel N, Middeke J, Schetelig J, Bornhäuser M. Prevention and treatment of tumor lysis syndrome, and the efficacy and role of rasburicase. Onco Targets Ther. 2017;10:597-60.

Complicaciones de la quimioterapia

Dominique de Villers-Grandchamps Z.

Cualquier órgano puede ser afectado por quimioterapia. Los efectos adversos pueden ser evidenciados de forma inmediata, pero también existen efectos tardíos que pueden presentarse incluso años después de haber recibido tratamiento. En este capítulo nos referiremos solo a algunas complicaciones agudas no infecciosas secundarias a quimioterapia, que son de importancia para el pediatra general. Además, veremos en forma más detenida las complicaciones secundarias a asparinasas, metotrexato y fiebre por citarabina.

Mucositis

Afecta a aproximadamente un 40% de los pacientes luego del uso de antimetabolitos como el metotrexato y la citarabina. Cuando esta es severa, puede ser invalidante para el paciente. Existen distintos grados, que van desde eritema y edema leve, hasta lesiones ulcerativas extensas que pueden requerir manejo analgésico con opiodes y puede interferir en la alimentación del paciente. La mucositis intestinal generalmente se asocia a dolor, diarrea y a veces vómitos. Habitualmente aparece en períodos de neutropenia severa posquimioterapia (en general 10 a 14 días postérmino de esta) y tiende a resolver en 5 a 10 días. La mucositis severa, además de ser muy dolorosa, predispone a infecciones del tracto intestinal, ya que altera la inmunidad de barrera. Hasta ahora, no existen tratamientos efectivos para prevenir la mucositis. Una vez instaurada ésta, el tratamiento va principalmente dirigido al manejo del dolor, el cual puede ser muy difícil.

Toxicidad hematológica

La gran mayoría de los medicamentos utilizados pueden producir aplasia medular, lo que aumenta el riesgo de infecciones y sangrado de los pacientes oncológicos.

Toxicidad sobre el sistema nervioso central

Ocurre en 10 a 15% de los pacientes en tratamiento de leucemia linfoblástica aguda. Existe una gran variedad de síntomas y síndromes que afectan al sistema nervioso central, entre los que podemos encontrar:

- a) Convulsiones.
- b) PRES (síndrome de encefalopatía posterior reversible): se caracteriza por alteración del nivel de conciencia, cefalea, convulsiones y alteraciones visuales, asociado a hallazgos específicos en la resonancia nuclear magnética. Su causa no está bien precisada, pero suele aparecer dentro del primer mes de inicio de tratamiento.
- c) Neurotoxicidad secundaria a metotrexato.
- d) Reacción adversa a corticoides sistémicos: Existe un gran espectro de síntomas neurológicos entre los que encontramos cambios en la conducta, trastornos del sueño y psicosis.

Neuropatía periférica

Es una complicación frecuente pero reversible (aunque puede tardar meses en recuperarse completamente). En general es secundario a vincristina, y puede comprometer las raíces motoras, sensitivas o ambas. En casos severos se puede asociar el síndrome Charcot-Marie-Tooth. Al ser una complicación reversible, no se recomienda discontinuar el uso de esta droga si la neuropatía se manifiesta, salvo en casos de parálisis.

Toxicidad secundaria a metotrexato

El metotrexato es un antimetabolito que inhibe competitivamente a la enzima dihidrofolato reductasa (DHFR), enzima que actúa a nivel del metabolismo del ácido fólico. El ácido fólico es necesario para la síntesis de proteínas y ácido nucleico. El metotrexato compite con el ácido fólico, evitando la síntesis, por lo tanto, de proteínas y ácidos nucleicos, lo que lleva a la muerte celular. La acción del metotrexato no es selectiva, por lo tanto, produce apoptosis de células cancerígenas, pero también de células normales, lo que explica su toxicidad. A continuación, se mencionan los efectos adversos más importantes.

- a) **Neurotoxicidad:** La neurotoxicidad secundaria a metotrexato puede ser aguda, subaguda o crónica. Dentro de las complicaciones neurológicas agudas, la principal es la leucoencefalopatía. Esta puede ser subclínica, en cuyo caso solo se observan alteraciones en la resonancia nuclear magnética, o clínica, caracterizada por insomnio, confusión, agitación, convulsiones y compromiso de conciencia. Otros efectos agudos menos frecuentes son: cefalea, náuseas, vómitos y meningitis aséptica, estos suelen ser leves y resolverse en un plazo máximo de 72 horas postsuspensión de tratamiento con metotrexato.
- b) **Toxicidad renal:** La falla renal aguda secundaria a altas dosis de metotrexato es poco frecuente (alrededor de 3% de los pacientes). Es secundario a la precipitación de cristales de metotrexato, lo que produce obstrucción de los túbulos renales. Esto disminuye el clearance de metotrexato (ya que se excreta principalmente por el riñón), lo que aumenta la toxicidad de este. El metotrexato es insoluble en medio ácido. Es por esto que, la alcalinización urinaria asociada a una buena hidratación disminuye el riesgo de nefrotoxicidad.
- c) **Toxicidad hematológica:** Aplasia medular secundaria que en general se presenta a la semana de administrado este medicamento, y se mantiene por hasta tres semanas.
- d) **Toxicidad mucocutánea:** Riesgo aumentado de desarrollar mucositis.

722

Existen distintas medidas para prevenir la aparición de toxicidad secundaria a la administración de altas dosis de metotrexato. Las principales medidas preventivas son:

- a) **Hiperhidratación y alcalinización de la orina:** Con estas medidas se aumenta la excreción renal de metotrexato, al fomentar diuresis y mejorar la solubilidad del metotrexato y evitar formación de cristales.
- b) **Evitar interacción medicamentosa:** Durante la administración de metotrexato no se deben utilizar algunos medicamentos como son omeprazol y cotrimoxazol. Además se debe restringir el consumo de ácido ascórbico.
- c) **Leucovorina (ácido fólico):** Como se mencionó anteriormente, el metotrexato compite con el ácido fólico. Para contrarrestar los efectos nocivos de este, uno debe administrar leucovorina, proporcionando a las células del organismo una fuente de ácido fólico, para eliminar el "bloqueo metabólico" secundario a metotrexato. Su dosis se calcula en forma empírica cuando se usan dosis bajas de metotrexato o según niveles plasmáticos de metotrexato cuando se usan dosis altas de este (5 g/m² o más). Además, este debe ser administrado frente a signos clínicos o de laboratorio de toxicidad.

Toxicidad secundaria a asparginasa

La asparginasa es una enzima que cataboliza el aminoácido asparagina impidiendo la formación de las células tumorales que necesitan asparagina para crecer. Se utiliza principalmente en leucemia linfoblástica aguda y en algunos tipos de linfoma. Existen 3 formas de preparación de la asparginasa: L-asparginasa, PEG-asparginasa (oncoaspar) y Erwinasa. Las dos primeras derivan de la bacteria *Escherichia coli*, siendo la L asparginasa la forma nativa y la PEG asparginasa es una forma modificada. Por otro lado, la Erwinasa deriva de la bacteria *Erwinia chrysanthemi*. La

principal diferencia entre las 3 preparaciones es su inmunogenicidad, por lo tanto, los riesgos de reacciones de hipersensibilidad varían entre ellas. Estas drogas no están exentas de complicaciones agudas. A continuación, veremos las más importantes.

- a) Reacciones de hipersensibilidad:** Es el evento adverso más frecuente de esta droga. En la forma nativa de la asparginasa distintos estudios describen que este puede aparecer en alrededor de un tercio de los casos, aunque otros reportan hasta 75%. En el caso del oncoaspar estas se presentan en un 3%-24% de los casos, siendo más frecuente en pacientes que utilizaron L-asparginasa previamente. Para Erwinasa se reporta en 4% a 37% de los casos. La aparición de reacciones de hipersensibilidad depende de distintos factores, como son el tipo de asparginasa utilizada, la dosis, cantidad de exposiciones y uso concomitante con otras drogas. Los pacientes que presentan reacciones de hipersensibilidad crean anticuerpos, por lo que la efectividad de la droga es menor. Frente a reacciones de hipersensibilidad si se usan formas derivadas de *E. coli*, se debe cambiar el tratamiento a Erwinasa. Si a pesar del cambio presentan reacción, se debe suspender tratamiento. Las manifestaciones clínicas son muy variables, pudiendo ser leves (reacciones cutáneas por ejemplo) a graves que incluso ponen en peligro la vida del paciente (anafilaxia). Frente a reacción alérgica se puede administrar antihistamínicos y corticoides sistémicos para disminuir los síntomas, pero esto no disminuye el riesgo de que esto vuelva a ocurrir.
- b) Pancreatitis:** Su incidencia es de entre 2 a 18% de los casos. Es una reacción idiosincrática, y tiende a aparecer dentro de las 2 semanas de la administración de la droga. Si se presenta esta reacción, se debe suspender para siempre el uso de esta droga, ya que se ha visto que el riesgo de desarrollar pancreatitis con dosis posteriores es mayor al 50%.
- c) Hiperglicemia:** El uso de asparginasa se asocia con una disminución de la producción de insulina y probablemente disminución de la expresión de receptores de insulina. Esto podría explicar porqué entre un 4% y 20% de los pacientes presentan hiperglicemia que a veces incluso requiere el uso de insulina para ser manejada. Esta reacción se ve acentuada cuando se usa concomitantemente con corticoides sistémicos. La suspensión de tratamiento con asparginasa debe ser evaluada caso a caso.
- d) Alteraciones de coagulación:** La asparginasa interfiere en la síntesis de numerosas proteínas que participan en la cascada de coagulación y fibrinólisis, lo que lleva a un riesgo aumentado de desarrollar trombosis o sangramiento. Estos deben ser pesquisados y tratados, pero no impide el uso de asparginasa.
- e) Dislipidemia e hipertrigliceridemia:** Es transitoria, y se manifiesta durante el uso de asparginasa.

Síndrome de AraC (citarabina)

La citarabina es un antimetabolito antagonista de la pirimidina, sustancia fundamental para la replicación celular. Pero, al igual que metotrexato, se une en células cancerígenas y normales, por lo que lleva a la apoptosis de ambos tipos celulares.

Dentro de las reacciones adversas producidas por esta droga es importante conocer el "síndrome de AraC". Este se presenta principalmente en regímenes en que se utilizan dosis altas de esta droga (2 a 3 g/m²) y se caracteriza por una importante reacción inmunológica y se manifiesta dentro de las 6 a 12 horas de su administración. Clínicamente se presenta con fiebre, mialgias, dolor óseo, a veces dolor torácico, exantema y conjuntivitis. Esta reacción es autolimitada, pero puede ser confundida con fiebre de origen infeccioso. La fiebre es el síntoma más frecuentemente reportado, incluso con dosis menores de citarabina. En un estudio retrospectivo 67% de los pacientes que recibieron dosis altas de citarabina presentaron fiebre, y 7% se trató con antibióticos por sospecha de origen infeccioso de la fiebre. De estos, todos tuvieron cultivos negativos, y se discontinuó el uso de antibióticos a las 24 a 72 horas de su inicio. Se ha visto que tanto la proteína C reactiva como la procalcitonina se pueden elevar durante los episodios de fiebre asociado

a Ara-c lo que dificulta hacer el diagnóstico. Estudios han demostrado que la administración de corticoides sistémicos tanto en forma preventiva como terapéutica son efectivos.

Bibliografía

1. Schmiegelow K, Müller K, Mogensen SS, et al. Non-infectious chemotherapy-associated acute toxicities during childhood acute lymphoblastic leukemia therapy [version 1; referees: 3 approved] F1000Research 2017; 6(F1000 Faculty Rev):444.
2. Schmiegelow K, Attarbaschi A, Barzilai S, et al. Consensus definitions of 14 severe acute toxic effects for childhood lymphoblastic leukaemia treatment: a Delphi consensus. *Lancet Oncol.* 2016;17:231-9.
3. Gaies E, Jebabli N, Trabelsi S, et al. Methotrexate Side Effects: Review Article. *J Drug Metab Toxicol* 2012;3(4).
4. Bhojwani D, Sabin N, Pei D, et al. Methotrexate-Induced Neurotoxicity and Leukoencephalopathy in Childhood Acute Lymphoblastic Leukemia. *J Clin Oncol.* 2014; 32(9):949-59.
5. Hijjiya N, van der Sluis I. Asparaginase-associated toxicity in children with acute lymphoblastic leukemia. *Leuk Lymphoma.* 2016;57(4):748-57.

Alivio del dolor y cuidados paliativos en oncología infantil

Ana M. Quiroga V.

El cáncer infantil en Chile tiene una sobrevida total de 78%. La reducción de la mortalidad infantil por esta causa ha sido gracias a la detección diagnóstico y tratamiento oportuno con un aumento sostenido del porcentaje de curación y sobrevida de nuestros niños y adolescentes.

Es importante señalar la gran organización y trabajo de los equipos oncológicos infantiles alrededor del PINDA en estas 3 últimas décadas que ha permitido la aplicación de protocolos de tratamiento unificados y coordinados a nivel nacional alcanzan resultados comparables a nivel internacional.

Sin embargo, existe un grupo de niños que presentan una enfermedad grave y progresiva que no tienen alternativa de curación. De ahí la importancia del Programa de Alivio de Dolor y Cuidados Paliativos para niños con cáncer avanzado incorporado en el régimen de Garantías Explícitas de Salud desde el año 2005.

El propósito del equipo de CP y AD es mejorar la calidad de vida del niño con cáncer en etapa avanzada y la de sus familias y procurar en cada niño una muerte digna.

Los objetivos básicos de los cuidados paliativos pediátricos son:

Abordar las necesidades físicas, psicológicas, culturales, psicosocial y espiritual del paciente pediátrico y su familia así como la atención del duelo.

Aliviar el dolor y otros síntomas físicos.

Dar continuidad asistencial a lo largo de su evolución, estableciendo mecanismos de coordinación en todos los niveles de atención (primario, secundario y terciario) incorporando los cuidados domiciliarios.

Educar para el autocuidado al paciente y su familia.

Establecer una comunicación efectiva que aseguren al paciente y la familia que serán escuchados con respuestas claras y una acogida constante.

El programa CP y AD en pediatría es efectuado por los mismos equipos oncológicos tratantes en los distintos centros PINDA. Esta característica permite tener un mejor conocimiento del niño/a y familia favoreciendo la comunicación del niño, su familia y el equipo de cuidados paliativos.

El equipo de CP y AD es multidisciplinario, lo componen médico oncólogo pediatra, enfermera, psicólogo, asistente social y voluntariado, entre otros. Es importante señalar que este equipo está disponible en todo momento.

Control de síntomas

Los síntomas son cambiantes debido a la evolución de la enfermedad, a los efectos adversos de las terapias utilizadas, a la respuesta al soporte paliativo del equipo y a las propias vivencias del niño/a y su familia. Esto determina que la evaluación constante del paciente y su entorno sea una característica esencial de los CP.

Evaluación de paciente pediátrico con cáncer avanzado

Escala pediátrica de Lansky: permite determinar el estado general del niño/a (performance Status) representando el grado de autonomía en las actividades de la vida diaria.

LS	Descripción
100	Plenamente activo
90	Limitación mínima en actividades físicas extenuantes
80	Activo, pero se cansa más rápidamente en juegos extenuantes

70	Juega menos o dedica menos tiempo a juegos activos
60	Encamado hasta el 50% del día, muy pocos juegos activos con asistencia y supervisión
50	Precisa considerablemente asistencia para cualquier juego activo; es capaz de participar en juegos reposados
40	Pasa la mayor parte del día en la cama; capaz de iniciar actividades reposadas
30	Frecuentemente dormido; precisa notable ayuda para realizar actividades reposadas
20	No juega; no se levanta de la cama; participación pasiva (mirar TV., etc.)
10	No responde a estímulos
0	Exitus

Dolor por cáncer en el niño/a con enfermedad progresiva

En el paciente pediátrico el dolor por cáncer es complejo y puede ser incrementado por diversos factores como el entorno físico, las actitudes de la familia y el equipo multidisciplinario

El dolor representa el síntoma principal en más de las $\frac{3}{4}$ partes de los pacientes con enfermedad avanzada. En tratamiento integral del dolor se basa en la condición holística del niño/a, con necesidades variables según edad, desarrollo psicomotor, tipo de tumor, etapa de la enfermedad y biografía dolorosa.

Antes de iniciar un plan de tratamiento analgésico es necesaria una evaluación integral en relación a la intensidad y tipo de dolor para determinar el tipo y la dosis del analgésico a usar.

Escala de evaluación del dolor: la intensidad del dolor es evaluada según edad del paciente

726

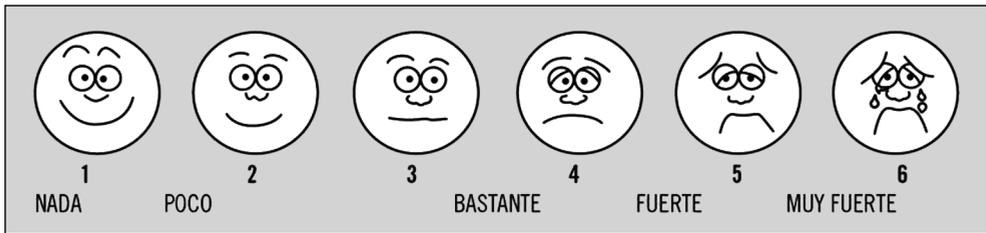
0-3 años	Comportamiento	FLACC
3-5 años	Autoevaluación	FLACC
5-13 años	Autoevaluación	Escala facial
> 13 años	Autoevaluación	Escala visual análoga, EVA

Escala de FLACC: se utiliza en niños/as menores de 5 años

Categoría		0	1	2
FACE (F)	Expresión facial	Normal	Muecas	Afligida
LEGS (L)	Piernas	Relajadas	Móviles	Flexión
ACTIVITY (A)	Actividad	Normal	Movimiento permanente	Quieto
CRY (C)	Llanto	Sin llanto	Gemidos	Llanto
CONSOLABILITY (C)	Consolabilidad	No requiere	Distraíble	No consolable

Homologación a escala EVA	Descripción
0	Muy feliz, sin dolor
1-2	Duele solo un poco
3-4	Duele un poco más
5-6	Duele aún más
7-8	Duele bastante
9-10	Duele tanto como puedas imaginar

Escala facial del dolor: se usa en pacientes que verbalizan, niños/as > de 5 años hasta 13 años



Para un buen control del dolor en paliativo es importante el apoyo psicosocial, adecuada explicación de las causas del dolor al paciente y a la familia y un uso adecuado de los fármacos analgésicos.

La escalera analgésica del dolor de la OMS nos permite realizar un uso adecuado de los fármacos analgésicos y coadyudante. Presenta 3 niveles analgésicos para dolores de menor o mayor intensidad.

El primer escalón es para tratar dolores oncológicos leves como paracetamol, AINEs y antiinflamatorios no esteroideos.

El segundo escalón para dolores moderados como los AINEs más opiodes débiles (codeína y tramadol). Se debe señalar la menor analgesia de los opiodes leves por inmadurez hepática en los niños menores de 5 años.

El tercer escalón es para dolores intensos (EVA > 6). El opiode fuerte de mayor uso es la morfina, aunque existen otros como el fentanilo, metadona, buprenorfina o la oxycodona.

Es importante en el tratamiento farmacológico además priorizar vía oral, evaluar la respuesta en el tiempo, indicar dosis de rescate, al usar opiáceos asociar a fármacos para disminuir náuseas, vómitos y constipación.

727

Tratamiento farmacológico

Paracetamol: dosis 15-20 mg/kg/dosis cada 4-6-8 horas, dosis máx. 4 g al día.

Ibuprofeno: 10 mg/kg/dosis cada 8 horas vo.

Ketoprofeno: 1-2 mg/kg/dosis vo o ev cada 6-8-12 horas, dosis máx. 300 mg día.

Opiodes débiles: Tramadol y codeína no usar en niños < de 5 años por inmadurez en el metabolismo hepático.

Codeína: 0,5 a 1 mg/kg/dosis cada 4 horas, no asociar a opiáceos fuertes.

Tramadol: 0,15-0,3 mg/kg/dosis cada 4 horas vo.

Morfina: infusión continua 0,03 mg/kg/h. Dosis de rescate 5 al 10% de la dosis. Si requiere más de 4 rescates en 24 horas aumentar la dosis en un 50%.

Bibliografía

1. Satbir Singh Jassal. Basic symptom control in Palliative Care. The Rainbows Children's Hospice Guidelines ACT. UK. Eighth edition 2011.
2. Lascar E, Nallar M. Curso online de cuidados paliativos pediátricos. Una herramienta para el equipo de salud. Buenos Aires: Hospital Nacional Ricardo Gutiérrez, 2012.
3. WHO guidelines on the pharmacological treatment of persisting pain in children with medical illness. 2012.
4. Pediatric pain management. Reference card department of pain medicine, palliative Care integrative medicine. Children's Hospital of Minnesota, mayo 2012.

Traslado de paciente crítico. <i>M. Adela Godoy R.</i>	730
Insuficiencia respiratoria aguda. <i>Francisco Prado A.</i>	734
Asistencia ventilatoria no invasiva. <i>M. Adela Godoy R. y Francisco Prado A.</i>	739
Ventilación mecánica invasiva. <i>Diego Aránguiz Q.</i>	744
Sepsis, sepsis severa y shock. <i>Luis Delpiano M.</i>	749
Reanimación cardiopulmonar. <i>Christian Barra B.</i>	755
Polineuropatía, miopatía y polineuromiopatía del paciente crítico. <i>Paola Santander V.</i>	760
BRUE versus ALTE. <i>Pamela Urrutia S.</i>	763
Ingestión de cáusticos. <i>Gladys Guevara P.</i>	768
Estatus epiléptico convulsivo. <i>Scarlett Witting E.</i>	772
Manejo dolor agudo en UPC. <i>M. Cristina Casado F.</i>	775
Sedoanalgesia para procedimientos en Pediatría. <i>M. Cristina Casado F.</i>	778

Traslado de paciente crítico

M. Adela Godoy R.

El traslado del niño hasta la Unidad de Paciente Crítico (UPC) es una operación compleja en la que se debe coordinar y optimizar las funciones de los diferentes equipos de salud involucrados, los recursos necesarios y los medios de transporte (ambulancias, helicópteros y aviones ambulancias) para que esta intervención sea exitosa.

Esta acción comprende el traslado del paciente grave desde el sitio del suceso al hospital, interhospitalares e intrahospitalar, la manera de gestionar los diferentes recursos humanos y los medios de transporte; la interrelación entre los hospitales, los servicios de urgencia y las unidades de transporte de pacientes.

La decisión de traslado la debe tomar el médico responsable de la asistencia al enfermo y la responsabilidad de la indicación incluye:

- Evaluación inicial del enfermo.
- Estabilización en un área clínica apropiada.
- Consentimiento informado de los padres o responsables del menor.
- Contacto previo y simultáneo con el centro receptor.
- Elección del medio de transporte.
- Activación del transporte.
- Informe clínico de traslado.
- Información al personal de salud encargado del transporte.

La institución que deriva debe otorgar el tratamiento, de acuerdo con su capacidad, para minimizar el riesgo para el paciente y enviar todos los registros médicos y de enfermería pertinentes.

730

La institución que recibe debe asegurar la unidad clínica y personal disponible para el tratamiento del paciente; haber aceptado la derivación y poder proveer el tratamiento médico requerido.

Al programar traslado, considerar:

- Medio de transporte: Terrestre y aéreo.
- Según el lugar donde se recoge y/o se realiza la estabilización inicial:
 - Primario o *in situ* (por ejemplo, un accidente de tráfico).
 - Secundario o interhospitalario (entre dos centros sanitarios).
 - Intrahospitalario (dentro del mismo recinto donde está el paciente).
- Según la edad: Neonatal o pediátrico.
- Según la situación vital del enfermo:
 - Transporte de emergencia: Debe realizarse de inmediato (prioridad absoluta).
 - Transporte urgente: Puede demorarse minutos u horas (posible riesgo vital).
 - Transporte diferido o programado: No requiere asistencia inmediata.

El proceso comienza con la consulta inmediata por radio o teléfono y se mantiene mientras están movilizándose los vehículos. El equipo de transporte especializado debe estabilizar, tratar y movilizar al paciente con la mayor expedición posible, debe disponer además de la habilidad para reconocer y tratar de modo competente las crisis que pudieran ocurrir durante el transporte.

“Un paciente con riesgo de obstrucción respiratoria inminente o insuficiencia respiratoria probable, debe ser intubado y ventilado antes de iniciar el desplazamiento. El peor momento es durante el trayecto”.

Transporte

Se recomienda usar ambulancias terrestres para distancias hasta 150 kilómetros, helicópteros para distancias de 150 a 300 kilómetros, avión ambulancia de 300 a 1.000 kilómetros y para distancias mayores a 1.000 kilómetros, avión comercial adaptado.

Es necesario recordar los efectos gravitacionales derivados de los cambios de velocidad durante el transporte, que producen desplazamientos de sangre o redistribución transitoria de líquidos en sentido caudal y cefálico y que pueden ocasionar efectos peligrosos en pacientes inestables, especialmente cardiopatas y aquellos con presión intracraneal aumentada.

Se recomienda en este sentido lo siguiente:

- Mantener una velocidad regular, evitando las aceleraciones y/o desaceleraciones bruscas.
- En transporte terrestre el paciente irá en posición supina con la cabeza en el sentido de la dirección de marcha.
- En helicóptero irá en posición transversal o en sentido contrario a la marcha.
- En transporte aéreo, si el paciente tiene hipertensión intracraneal debe ir en la parte delantera del avión con la cabeza hacia adelante y si no tiene hipertensión intracraneal debe ir en la parte posterior del avión, con la cabeza hacia atrás.
- Pacientes con insuficiencia cardíaca o edema agudo de pulmón, sentado con piernas colgando.
- En general todo paciente traumatizado: Decúbito supino a 180 grados con cabeza y tronco alineado.
- Pacientes con patología de médula espinal, con nivel superior a D-10, dentro del primer mes de evolución y siempre que desarrollen hipotensión por elevación de la cabeza o el tronco: Decúbito supino en Trendelenburg.
- Presencia de hipotensión y *shock*: Decúbito supino en anti-Trendelenburg.
- Sospecha de hipertensión intracraneal: Decúbito lateral izquierdo.

Equipo de transporte

Equipo humano entrenado en manejo de paciente crítico, de vía aérea y accesos intravasculares, con ambulancia equipada con todo lo necesario para reanimar un paciente. Los reanimadores deben llevar además medicamentos y equipos para manejo ordinario y extraordinario de vía aérea. Las bolsas de transporte de medicamentos e insumos deben ser livianas, con múltiples compartimentos, todos de fácil acceso y buena visibilidad.

Aunque el transporte del paciente crítico sea dentro del mismo hospital, éste debe cumplir con las siguientes reglas básicas:

- El paciente saldrá de la Unidad cuando esté estabilizado, considerando tres puntos:
 - Estabilización y asistencia de vía aérea.
 - Estabilización hemodinámica.
 - Medidas de protección cerebral.
- El paciente debe ir asegurado a la camilla, manteniendo visibles y de fácil acceso la vía aérea y las vías venosas.
- Abrigo y cobertura adecuada.
- Asegurar monitores, oxígeno y bombas de infusión, de manera que no interfieran con el manejo del niño durante el trayecto y puedan funcionar efectivamente.

Un paciente con lesiones sistémicas graves con potenciales complicaciones, en coma, con convulsiones, intubado y con hemodinamia inestable debe ser trasladado por médico y enfermera entrenados en reanimación avanzada y traslado de paciente crítico.

Un paciente con gravedad moderada, con estabilidad hemodinámica relativa, vía aérea estable y lesiones contusas sin sangramiento, requiere de traslado con médico y enfermera, oxígeno, soluciones de reposición, medicamentos y equipo de reanimación.

Un paciente con lesiones no complicadas, con vía aérea y circulación estable, se traslada con enfermera, equipo básico y medicamentos.

Condiciones del paciente

No demorar traslado por procedimiento que eventualmente pudiera realizarse en el lugar de derivación. El paciente debe llevar vía aérea funcionante: Tubo endotraqueal o mascarilla debidamente asegurada y oxígeno suficiente y permanente. No se recomienda trasladar a un paciente con ventilador manual (Ambú), por el riesgo de distensión gástrica y aspiración.

Asegurar por lo menos dos vías venosas permeables, sonda nasogástrica abierta y conectada a una bolsa de drenaje y catéter urinario, si el caso lo requiere.

Paciente politraumatizado

Asegurarlo a una tabla de transporte y controlar los movimientos del cuello:

- Con cilindros de toalla si es menor de 6 años, collar de Filadelfia si es mayor de 6 años.
- Sujutando la cabeza a la tabla.
- Si se sospecha fractura de base de cráneo, no intubar nasotraqueal.
- Colocar dos vías venosas de gran calibre.
- Asegurar las vías venosas.
- Fijar correctamente las fracturas.
- ¿Riesgo de neumotórax? Instale drenaje pleural.

Consideraciones especiales

Niño quemado

- Asegurar vía aérea adecuada: Intube antes del transporte si: Hay antecedentes de inhalación de humo, hay disfonía de cualquier grado, hay quemaduras faciales-cervicales extensas.
- Asegurar debidamente el tubo si la quemadura es facial.
- Asegurar dos o más accesos venosos.
- Hidratar de la forma habitual.
- Envolver en apósitos secos y estériles y controlar la temperatura.

Paciente cardíopata

- Conocer el desfibrilador y su manejo, revisar antes de partir.
- Colocar las drogas de emergencia en un lugar fácilmente accesible.
- Conocer los defectos congénitos, su patrón de flujo y las diferentes reparaciones.

732

Paciente neurológico

- Asegurar vía aérea adecuada, intubar antes del transporte por: Eventual aumento de la presión intracraneana (PIC) con necesidad de hiperventilación, ausencia del reflejo nauseoso, mantención de vía aérea permeable, especialmente en pacientes con convulsiones incontrolables.
- Tratar el aumento de la PIC sólo si hay hemodinamia adecuada, administrar manitol a las dosis más pequeñas, para evitar descompensaciones bruscas durante el transporte.
- Elevar la cabecera de la camilla si es posible y mantener fija con soportes cervicales, de modo que quede en posición neutra.
- Tratar las convulsiones, el traslado debe hacerse con paciente sedado y sin convulsiones, usar fenobarbital o midazolam y evitar tratamientos que puedan deprimir otros sistemas. No paralizar el paciente si cree que éste pueda convulsionar, el encubrir convulsiones puede causar daño neurológico.
- Evitar la hipoxia y la hipercarbica, especialmente si hay riesgo de edema cerebral.
- Sedar a todo paciente agitado antes de partir y mantener sedación en infusión continua durante todo el traslado, usar medicamentos de fácil administración y sin efectos secundarios, como midazolam.

Alteraciones cardiovasculares

Las más frecuentes son la hipotensión y el enfriamiento y como etapa siguiente el paro cardíaco. La magnitud de estas alteraciones dependerá del estado previo del paciente y de su reserva miocárdica, además de lograr una adecuada oxigenación y sedación durante el traslado.

La hipotermia es uno de los grandes problemas que presenta el traslado de un niño, especialmente los neonatos, que deben trasladarse en incubadoras.

El enfriamiento produce vasoconstricción periférica y ésta por un lado aumenta la postcarga y el trabajo cardíaco y por otro disminuye la frecuencia y el débito cardíaco.

Alteraciones respiratorias

La mayoría se relaciona con el tubo endotraqueal y son:

- Extubación accidental, que en su mayor parte se debe a una mala fijación, una insuficiente sedación, o que no se revisó bien antes de partir.
- La oclusión del TET por secreciones, que puede pasar desapercibida provocando hipoventilación, que en pacientes neurológicos puede provocar acumulación de CO₂, pudiendo llegar a enclavamiento y detención del flujo sanguíneo cerebral.
- La cianosis y la frecuencia cardíaca en estos casos no son útiles, la cianosis puede ser subjetiva y la bradicardia solo aparece en estados avanzados de hipoxia, por lo que el niño debiera trasladarse de regla con oxímetro de pulso.
- No olvide la dilatación gástrica aguda del niño críticamente enfermo, que favorece la aspiración y dificulta la respiración, este hecho es más probable durante los cambios de presión en el transporte aéreo.

Alteraciones del sistema nervioso central

Considerarlas especialmente en niños con trauma. Son principalmente: Hipertensión intracranial, convulsiones y edema cerebral.

El traslado realizado con vía aérea permeable, adecuada oxigenación y perfusión, evitará en gran medida estas alteraciones.

Estar atento a:

- Falla en el suministro de oxígeno.
- Pérdida de la inmovilización en el politraumatizado.
- Falla de la ambulancia.
- Accidente de tránsito.
- Obstrucciones del tránsito.

Se debe tener siempre en consideración un punto intermedio donde poder dejar el paciente, por si no es posible llegar al destino final por algunas de las condiciones ya mencionadas.

Esperar lo mejor, prepararse para lo peor.

No cuidar excesivamente las lesiones obvias, investigar las ocultas.

Bibliografía

1. Principios de Urgencias, Emergencias y Cuidados Críticos: Transporte de pacientes en estado crítico. Ed. Electrónica, 2003; Capítulo 12,1.
2. Brandstrup KB, García M, Abecasis F, Daussac E, Millán N. Transporte interhospitalario especializado neonatal y pediátrico. Gestión de recursos. Protocolo de activación de una unidad especializada. Rev. Esp Pediatr 2016;72(Supl. 1):9-12.
3. Johnson TJ, Schultz BR, Guyette FX. Characterizing analgesic use during air medical transport of injured children. Peros Emerg Care. 2014;18(4):531-8.
4. Stroud MH, Gupta P, Prodhon P. Effect of altitude on cerebral oxygenation during pediatric interfacility transport. Pediatr Emerg Care. 2012;28(4):329-32.
5. Quinn JM, Pierce MC, Adler M. Factors associated with mode of transport decision making for pediatric-neonatal interfacility transport. Air Med J. 2015;34(1):44-5.

Insuficiencia respiratoria aguda

Francisco Prado A.

En la práctica clínica, es necesario enfrentar en forma oportuna el diagnóstico, tratamiento y monitorización, preferentemente no invasiva, de la insuficiencia respiratoria aguda (IRA), desde el servicio de urgencia hasta su internación en cama de complejidad media y de paciente crítico. En atención a que la principal causa del paro cardiorrespiratorio y muerte en los niños es la insuficiencia respiratoria aguda, es fundamental que los profesionales de la salud reconozcan precozmente los signos de dificultad respiratoria, su localización, categorización y las intervenciones en monitorización y tratamiento que sean proporcionalmente necesarias.

Definiciones

Insuficiencia respiratoria aguda

Es la incapacidad del sistema respiratorio para mantener una PaO_2 normal para la edad y la presión barométrica, en ausencia de cortocircuito intracardiaco de derecha a izquierda (insuficiencia respiratoria hipoxémica) y/o una PaCO_2 elevada por sobre 49 mmHg, sin corresponder a compensación de una alcalosis metabólica (insuficiencia ventilatoria o insuficiencia respiratoria global).

Hipoxemia

Disminución de la presión arterial de oxígeno bajo 60 mmHg o SpO_2 menor a 90% con una curva normal de disociación de la hemoglobina. Es necesario recordar que una PaO_2 normal, no indica un adecuado aporte de oxígeno a los tejidos (entrega periférica de oxígeno = DO_2). Este depende del gasto cardíaco y de la hemoglobina como transportador de oxígeno. En toda situación de emergencia se debe considerar la administración de una FiO_2 de 1, independiente de una SPO_2 normal.

734

Hipercapnia

$\text{PaCO}_2 > 49$ mmHg secundario a hipoventilación alveolar, primaria o secundaria a agotamiento de la bomba respiratoria. Cuando es primaria, obedece a compromiso del comando respiratorio y generalmente se presenta con pulmón sano.

Premisas

- La evaluación del trabajo respiratorio forma parte de la evaluación inicial en la sala de urgencia. Junto con la circulación y la apariencia de la piel reflejan el estado fisiológico del paciente: Estado de oxigenación, ventilación, perfusión y función cerebral.
- La insuficiencia respiratoria es la principal causa de hospitalización en enfermedades respiratorias agudas como son la bronquiolitis, neumonía y asma. En pacientes con obstrucción de la vía aérea alta (laringitis obstructiva) es un signo ominoso y requiere intervención inmediata
- Los niños son más susceptibles de desarrollar insuficiencia respiratoria aguda, debido a diferencias anatómo-funcionales con el adulto: Los < de 3 meses son respiradores nasales exclusivos; y en general los niños se diferencian por una vía aérea de menor diámetro, blanda y colapsable, laringe cónica con punto crítico de obstrucción subglótica. También un menor número de alvéolos (período de alveolización incompleto) con ventilación colateral poco desarrollada, existiendo mayor riesgo de atelectasias. Tienen mayor número de glándulas mucosas, con facilidad de hipersecretar y menor número de fibras musculares altamente oxidativas, con mayor riesgo de fatiga. El centro respiratorio es inmaduro, presentando respiración irregular con riesgo de apneas. El diafragma está más horizontal con menor área de aposición, lo que lleva a una menor expansión torácica

Causas de insuficiencia respiratoria aguda

Falla de bomba (pulmón sano), hipoventilación

- SNC: Intoxicaciones; fármacos: Drogas depresoras (opiáceos, sedantes, benzodiazepinas) y anestesia. Adquiridas: TEC, aumento de presión intracraneana, infección del SNC, accidentes vasculares y otras causas de encefalopatía aguda estructural o metabólica. Congénitas: Hipoventilación primaria.
- Médula espinal: Trauma raquímedular, poliomielitis.
- Nervios periféricos: Guillain-Barré.
- Músculos: Fatiga de músculos respiratorios por aumento del trabajo para respirar. Alteraciones electrolíticas (hipokalemia e hipofosfemia). Enfermedad neuromuscular, botulismo.
- Caja torácica: Trauma, tórax volante. Cifoescoliosis.
- Diafragma: Lesión traumática. Parálisis diafragmática.
- Pleura: Neumotórax a tensión. Derrame pleural a gran cavidad.

Falla de vía aérea y pulmón (pulmón enfermo), trastorno V/Q principalmente

En menor grado existe shunt intrapulmonar y alteración de difusión. En etapas tardías, existe fatiga muscular con hipoventilación secundaria.

- Vía aérea superior: Laringitis, epiglotitis. Cuerpo extraño.
- Vía aérea inferior: Crisis asmática*; bronquiolitis*.
- Parénquima pulmonar: Neumonía*, atelectasias.
- Síndrome de distrés respiratorio agudo: Edema pulmonar. Inmersión.
- Tromboembolismo pulmonar (infrecuente en niños, se puede ver en escolares y adolescentes con enfermedades inmureumatológicas).

* Causas más frecuentes en el niño.

La IRA se debe a la imposibilidad de mantener el intercambio gaseoso (hematosis) en la unidad alveolo-capilar y/o incapacidad de la bomba respiratoria. Los cuatro mecanismos clásicos de insuficiencia respiratoria son:

- Alteraciones de la relación ventilación/perfusión: PaCO_2 normal o baja, hipoxemia que mejora con oxígeno, gradiente alveolo-arterial (A-a) aumentada.
- Hipoventilación: Existe hipercapnia, la hipoxemia es proporcional a ella. Existe gradiente A-a normal.
- Alteraciones de la difusión: PaCO_2 normal o bajo, hipoxemia mejora con oxígeno, gradiente A-a aumentada.
- Shunt intrapulmonar: PaCO_2 normal o bajo, hipoxemia no mejora con oxígeno. Gradiente A-a aumentada.

Clasificación de la insuficiencia respiratoria aguda

Según los gases sanguíneos. En la gran mayoría de los pacientes se puede utilizar parámetros obtenidos a través de monitorización no invasiva, siendo muy útil la relación entre la SpO_2 y la FiO_2 (SaFiO_2) y la presión de CO_2 espirada máxima obtenida a través de un capnógrafo de flujo principal (mainstream) o flujo lateral (sidestream), PETCO_2 .

IRA parcial, puede ser:

1. Insuficiencia respiratoria hipóxica moderada: Con aumento de la diferencia alveolo arterial de O_2 , por cortocircuito intrapulmonar (defecto V/Q) con PaCO_2 normal o baja y $\text{SaFiO}_2 < 260$ y > 180
2. Insuficiencia respiratoria hipóxica grave: Con PETCO_2 o PaCO_2 normal o bajo y $\text{SaFiO}_2 < 180$

IRA global o establecida, hipoventilación y retención de CO_2 , incluye:

1. IRA global con pulmones sanos: La disminución de la PaO_2 se relaciona con el aumento de la PaCO_2 y disminución de la PAO_2 (presión alveolar de O_2). No existe aumento de la diferencia alveolo arterial de O_2 .

2. IRA global con pulmones alterados; trastorno V/Q inicial con fatiga secundaria, existe una disminución de la PaO_2 desproporcionada al aumento de la PaCO_2 . Por el trastorno V/Q existe aumento de la diferencia A-a de O_2 .

Una definición operacional de IRA establecida es la "ley de los 60": $\text{PaO}_2 < 60$, $\text{PaCO}_2 > 60$, $\text{FiO}_2 > 0,6$. En este caso existe falla global con hipoxemia, hipercapnia e importante aumento de la diferencia A-a de O_2 ($\text{Pa}/\text{FiO}_2 < 150$) siendo necesaria la asistencia ventilatoria.

Manifestaciones clínicas

Los signos secundarios a hipoxemia-hipercapnia se superponen a los de la patología de base:
Generales: Fatiga, sudoración y cianosis.

Respiratorios: Taquipnea, alteraciones del patrón respiratorio (irregular, superficial, profunda, apnea), retracción de partes blandas, aleteo nasal, disminución o ausencia de ruidos respiratorios, quejido espiratorio, sibilancias y/o espiración prolongada.

Cardíacos: Taquicardia, hipertensión luego bradicardia e hipotensión (insuficiencia cardiorrespiratoria), finalmente paro cardiorrespiratorio.

Cerebrales: Inquietud, irritabilidad, cefaleas, confusión mental, convulsiones, coma.

Signos de Insuficiencia respiratoria severa:

La cianosis y el compromiso sensorial son hallazgos propios de IRA establecida, pero no olvidar que la cianosis es un signo tardío que aparece con $\text{paO}_2 < \text{de } 50 \text{ mmHg}$ (saturación de Hb $< 80\%$) y que sí existe anemia aparece con oxemias menores. El apagamiento del murmullo pulmonar, la taquipnea y la respiración superficial e irregular son signos de hipoventilación alveolar. La polipnea y retracción universal de partes blandas son indicadores de sobrecarga del trabajo respiratorio y agotamiento inminente.

De persistir estos signos luego de instaurada la oxigenoterapia, el paso siguiente es la intubación de la vía aérea y ventilación mecánica. No pierda tiempo esperando la gasometría.

736 |

Diagnóstico

La gasometría arterial confirma la hipoxemia, permite clasificar la IRA (si existe o no aumento de la diferencia A-a de O_2) y determinar la severidad según el grado de hipoxemia, de hipercapnia y el estado ácido-base. La $\text{PaCO}_2 > \text{de } 60 \text{ mmHg}$ es un índice ominoso e indica hipoventilación.

- $\text{PAO}_2 = \text{PIO}_2 - \text{PaCO}_2 / 0,8$.
 PIO_2 : presión inspirada de O_2 . Presión barométrica en mmHg – 47 mmHg (presión de vapor de H_2O) X FiO_2 0,8 es el cociente respiratorio (CR).
- Diferencia alveólo-arterial (A-a): $\text{PAO}_2 - \text{PaO}_2$.

La oximetría de pulso permite medir en forma no invasiva la SpO_2 y, por lo tanto, al asumir una curva de disociación normal se puede estimar la PaO_2 . No permite, sin embargo, evaluar la ventilación alveolar, por lo tanto, ante cualquier signo de hipoventilación o SpO_2 persistentemente bajo 90% es necesario tomar gases sanguíneos. Recordar la utilidad de la monitorización no invasiva de la CO_2 con capnógrafo, especialmente en unidades de emergencia, pabellón e intermedio pediátrico (side stream); en pacientes intubados y en ventilación mecánica (main stream).

Diagnóstico diferencial

- Insuficiencia cardíaca congestiva.
- Cianosis periférica: Descartar acrocianosis distal (mala perfusión) o vasoconstricción por estados de bajo débito.
- Cianosis central: Descartar cardiopatías congénitas cianóticas con cortocircuito de derecha a izquierda, circulación pulmonar persistente, cortocircuitos invertidos.

- Dishemoglobinemias: Metahemoglobina y carboxihemoglobina, en ambos casos la PaO₂ y la saturación de Hb están normales, pese a estados de anoxia graves, debido al trastorno cualitativo de la Hb, caracterizado por disminución muy importante de la capacidad de transporte de oxígeno. En ambas situaciones puede incluso haber una falsa lectura de la hemoglobina residual normal, con registros más altos.

Monitorización

- Clínica: Frecuencia respiratoria, frecuencia cardíaca, presión arterial y diuresis
- Saturometría de pulso: Es no invasiva y permite un registro en línea que es útil para el diagnóstico de hipoxemia, considerando SpO₂ < 94% y fijar el criterio de oxigenoterapia en 93% o menos.
- Capnografía: Permite estimar el espacio muerto (PaCO₂-PECO₂), normalmente menor de 6 mmHg, existiendo meseta alveolar del registro que se relaciona con gasto cardíaco disminuido (ejemplo reanimación cardiopulmonar no efectiva). Si existe meseta alveolar y la PECO₂ es > 49 mmHg indica hipoventilación alveolar. Es un indicador de asistencia ventilatoria. Si la vía aérea está permeable, no existe compromiso de conciencia ni compromiso sistémico o hemodinámico, se prefiere probar con asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI). La capnografía es no invasiva y muy útil para estimar el espacio muerto fisiológico. PaCO₂ - PETCO₂/PaCO₂ = VD/VT; ayuda a estimar la perfusión pulmonar (gasto cardíaco). Al comprobar que la curva del registro logra una meseta alveolar permite asegurar que el aumento de la diferencia PaCO₂ - PETCO₂ se debe a aumento del espacio muerto o disminución de la perfusión pulmonar. El registro de PETCO₂ mayor a 49 mmHg es útil como parámetro de hipoventilación alveolar.
- Gasometría arterial: Permite clasificar el tipo de IRA, es útil para monitorizar la ventilación alveolar en aquellos pacientes con IRA global o con signos de agotamiento en IRA parcial grave con FiO₂ mayor 0,6. La gasometría permite al conocer la PaO₂, el cálculo de índices indirectos de admisión venosa: Pa/FiO₂, y Pa/PAO₂. En pacientes en IRA parcial con requerimientos bajos de O₂, SpO₂ > 93% y sin signos de agotamiento, los gases sanguíneos no son necesarios.

737

Imagenología

- Radiografía de tórax: Permite conocer la extensión del compromiso pulmonar, descartar complicaciones, estimar los volúmenes pulmonares, función del diafragma, posición de catéteres, drenajes pleurales y tubo endotraqueal, entre otros.
- Ecografía torácica: Evaluar presencia de derrame pleural (cuantía y tabicamiento), movilidad diafragmática
- Tomografía computarizada (TAC) pulmonar: Evaluar daño pulmonar crónico, extensión del compromiso pulmonar, patología toracoabdominal traumática, patologías intersticiales, complicaciones: fístula broncopleural, neumotórax marginales. Además de evaluar vía aérea con reconstrucción tridimensional

Endoscopia

Diagnóstica: Cuerpo extraño (CE), lesiones endobronquiales, dinámicas (malacias), compresiones vasculares, LBA inmunodeficientes e inmunocompetente.

Terapéutica: CE, tapones mucosos y resolución de atelectasias, intubaciones difíciles.

Tratamiento

Hipoxemia

Oxigenoterapia (SpO₂ < 94%). En situaciones de emergencia se utiliza O₂ al 100% con mascarilla de alto flujo (MAF 10-15 lpm). Métodos de administración de oxígeno con sistemas de flujo bajo son aceptables y bien tolerados en pacientes con insuficiencia respiratoria hipoxémica leve a

moderada. $FiO_2 < 0,5$ en caso de utilizar mascarilla ventury y < 3 lpm en caso de utilizar cánulas nasales. Actualmente en pacientes con insuficiencia respiratoria hipoxémica moderada existe la posibilidad de utilizar oxígeno terapia de alto flujo con cánulas nasales (OTAF). Esta permite suplir la demanda de flujos inspirados, mantener en forma estable $FiO_2 > 0,4$; termohumidificar los gases inspirados y en niños pequeños establecer C_{pap} variable de 4 a 6 cm de H_2O . Se indica en flujos de 2 lpm/kg de peso en niños menores de 2 años (hasta 20 lpm) y en niños mayores 1 lpm/kg, máximo 30 a 50 lpm. Ha demostrado utilidad en bronquiolitis, asma aguda, neumonía y otras causas de insuficiencia respiratoria hipoxémica, sin compromiso sistémico, como alternativa a la AVNI. Tiene ventajas por su fácil instalación en servicios de urgencia, planta pediátrica fuera de intensivo y en traslado interinstituciones. Evita la progresión de la insuficiencia respiratoria, disminuye el riesgo de falla ventilatoria y disminuye los días totales de hospitalización.

Soporte ventilatorio: Ventilación mecánica invasiva (VMI) o AVNI.

Tratamiento específico según patología: Broncodilatadores en monodosis inhalada o nebulización, antibióticos, corticoides en asma y laringitis aguda, no sirven en bronquiolitis; adrenalina NBZ en laringitis.

Volumen circulante: Expansión volumen cuando el gasto cardíaco o la entrega periférica de O_2 sean bajos.

Capacidad de transporte de oxígeno: Transfundir glóbulos rojos. $Hb < 8$ g/dl o < 10 g/dl

Complicaciones

En un paciente con IRA es necesario siempre descartar las siguientes complicaciones, que son de resolución inmediata:

- Ocupamiento pleural: Neumotórax o derrame pleural extenso.
- Atelectasia masiva.
- Aspiración de CE.
- Apnea y PCR.

738

Bibliografía

1. PALS. 2006-2007-2010. www.americaheart.org/cpr
2. Pediatric Fundamental Critical Care Support (PFCCS). 6th edition.
3. The Harriet Lane Handbook, 18th Edition. 2010. www.expertconsultbook.com. Actualización 21th Edition, mayo 2017. Capítulo 1. Emergency Management.
4. Vo P, Kharasch VS. Respiratory failure. *Pediatr Rev* 2014;35(11):476-84.

Asistencia ventilatoria no invasiva

M. Adela Godoy R.
Francisco Prado A.

Este documento tiene como objetivo otorgar herramientas prácticas para entregar asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI) a pacientes, preferentemente con insuficiencia respiratoria aguda. Revisa además opciones de tratamiento en terapia respiratoria para niños con insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica moderada, que actualmente son una alternativa a la AVNI, como la oxígeno terapia de alto flujo con cánula nasal (OTAF).

Definiciones

Ventilación no invasiva (AVNI)

Modalidad de soporte respiratorio que permite incrementar la ventilación alveolar sin necesidad de interfaces invasivas, utilizando generadores de flujos o ventiladores híbridos y en lugar de un tubo endotraqueal, mascarillas nasales o faciales.

Oxígeno terapia de alto flujo con cánula nasal (OTAF)

Modalidad de terapia respiratoria que entrega oxígeno con un dispositivo de alto flujo integrado en serie a una base calefactora de cascada, con un sistema de mezcla estable de oxígeno, por medio de una doble entrada de aire comprimido y oxígeno a un mezclador y salida hacia un flujómetro compensado, base calefactora y luego a un circuito monorrama conectado a una cánula nasal ad-hoc (Optiflow). O por un dispositivo que autogenera el caudal de flujo necesario y la mezcla con oxígeno de red/balón, a una base calefactora de cascada integrada.

739

Interfaces

Existen varios tipos y la elección se hará considerando la patología, la edad, presencia de alteraciones faciales y la tolerancia, las más comunes son:

- Buconasales: Mayor eficacia en fase aguda y en pacientes no colaboradores o muy disneicos, pero con las siguientes desventajas: Causan más claustrofobia, es más complicado el manejo de la tos, tienen mayor espacio muerto.
- Facial completa (total face): Se puede usar en niños menores de 5 kilos, tiene menos fuga no intencional y es mejor tolerada. Útil en lactantes con bronquiolitis.
- Mascarillas nasales, almohadillas (pillows), cánulas y canaletas nasales: Útiles en pacientes colaboradores y en AVNI crónica. Las ventajas: Menor espacio muerto, menor fuga no intencional, menor riesgo en caso de vómitos, permite la expectoración y la alimentación sin retirar la interfase. Tienen mayor tolerancia a largo plazo, menor claustrofobia y menos problemas de fijación en el niño pequeño. La desventaja es la fuga cuando el paciente abre la boca o llora, se recomienda en lactantes utilizar un chupete. En pacientes con mala tolerancia a otras interfaces y con presiones que no superan la limitación de los flujos máximos, es posible entregar AVNI con cánulas nasales (Optiflow™) para OTAF. En los lactantes la limitación de flujo es 20 LPM y en niños con Optiflow™ de adultos pequeños hasta 50 LPM. Las cánulas nasales son muy utilizadas en el niño menor de 3 meses (< de 5 kilos) por su facilidad de fijación y por falta de diseños adecuados de interfaces nasales.
- Boquilla o pipeta bucal (mouthpiece ventilation): Interfase útil para AVNI en modalidad asistida/control por volumen y recientemente por presión control en pacientes con enfermedades neuromusculares.

Considerar los medios de sujeción: Gorros o cinchas con material ajustable y menos traumático sobre los puntos de apoyo (puente nasal, pliegues naso-genianos).

Asistencia ventilatoria no invasiva

CPAP (*continuous positive airway pressure*): El paciente respira espontáneamente con un flujo de aire a una presión supraatmosférica, tanto en la inspiración como en la espiración y determina la frecuencia respiratoria y el volumen corriente con su esfuerzo respiratorio. CPAP mantiene la vía aérea abierta, aumenta la capacidad residual funcional y disminuye el colapso alveolar.

BIPAP (*bi-level positive airway pressure*): La ventilación se produce como consecuencia de la diferencia de presiones entre la presión inspiratoria (IPAP) y la espiratoria (EPAP). El incremento de IPAP aumenta el volumen inspiratorio; la EPAP mantiene abierta la vía aérea superior, evita la reinhalación (rebreathing) y actúa en contra del efecto negativo del PEEP intrínseco en los pacientes con patología pulmonar obstructiva. En pacientes con alteraciones hemodinámicas, una EPAP elevada puede disminuir el gasto cardíaco, por lo que no se recomiendan valores superiores a 8 cm de H₂O. En pacientes con enfermedades neuromusculares con pulmón sano es importante utilizar presiones diferenciales altas (> 10 cm de H₂O o High Span). Para aquello es posible utilizar Epap mínimo (en caso de generadores de flujo de 4 cm de H₂O) o en equipos anfibios usar modalidades limitadas por volumen control, 10 a 15 ml por kilo, para compensar fugas no intencionales por la interface.

EPAP (*expiratory positive airway pressure*): Fija el límite de presión espiratoria por encima del nivel cero de la presión atmosférica.

IPAP (*inspiratory positive airway pressure*): Fija el límite de presión inspiratoria.

Modalidades de BIPAP

740

- Modo S (espontáneo): Se mantiene un EPAP y cuando el paciente genera una inspiración se gatilla el IPAP programado. La frecuencia y la duración de la inspiración la controla el paciente. El paciente realiza todas las respiraciones y el equipo las apoya.
- Modo S/T (espontáneo/ciclado): Durante las respiraciones espontáneas el paciente recibe presión de soporte. Si el paciente no realiza un número determinado de respiraciones el equipo realiza un ciclo automático.
- Modo T (programado): El equipo genera los ciclos programados, independiente de las respiraciones espontáneas del paciente, el ventilador proporciona IPAP y EPAP a una frecuencia fija. El IPAP es iniciado a intervalos de tiempo predeterminados. En estos intervalos predeterminados, el IPAP es entregado durante un tiempo inspiratorio (Ti) que se fija directamente en segundos o indirectamente al elegir el porcentaje del Ti en relación al tiempo total de ciclo (TOT). El equipo abre una ventana que permite la sincronía del paciente, permitiendo que, si se genera un ciclo espontáneo antes del inicio del ciclo programado, el paciente inicia la respiración, con la presión y tiempo programados en el equipo.
- AVAPS o IVAPS (volumen corriente promedio asegurado en presión de soporte o volumen alveolar en rangos de presión de soporte). Modalidad ventilatoria ideada para trastornos restrictivos e impedir la hipoventilación nocturna. En 2 rangos de presión inspiratoria (Ipap máximo y mínimo) o 2 rangos de presión de soporte, se fija un T_V o V_A (volumen alveolar). En trastornos ventilatorios restrictivos y obstructivos, en pacientes con insuficiencia respiratoria aguda, el BIPAP en su modo S o S/T es mejor tolerado.

Tubuladuras

Dependen del respirador utilizado. Simples, con y sin válvula espiratoria: Utilizadas por la mayoría de respiradores domiciliarios y específicos para AVNI, utilizan, por lo tanto, exhalación pasiva. Son circuitos monorrama. Dobles: Utilizadas por los respiradores de ventilación mecánica convencional o por generadores de flujo híbridos (AVNI, VMI). La válvula exhalatoria puede ser interna o externa (exhalación activa). No se recomiendan los filtros intercambiadores de humedad por su baja eficacia debido a las fugas y la interferencia con el trigger inspiratorio.

Puerto exhalatorio

Debe estar presente en todos los sistemas de AVNI, puede ir en la tubuladura o en la interface.

Indicaciones

La AVNI se usa en pacientes con hipoventilación nocturna, especialmente secundaria a enfermedades neuromusculares y cifoescoliosis. En las Unidades de Paciente Crítico (intermedio pediátrico) es útil en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria aguda con estabilidad hemodinámica y de la vía aérea, agudizaciones de pacientes con enfermedades crónicas y en el retiro de la ventilación mecánica invasiva (VMI). Es mejor tolerada, no requiere paralizar o entregar sedación profunda, es fácil de instalar y retirar, preserva la tos, no invade la vía aérea (sin riesgo de neumonía asociada a VMI y lesiones traumáticas como estenosis subglótica). Puede ser implementada también en servicios de urgencia y durante traslados.

Indicaciones en insuficiencia respiratoria aguda:

- Exacerbaciones respiratorias en pacientes con anomalías de la caja torácica y de la columna vertebral, como es la cifoescoliosis. Enfermedades neuromusculares, Síndrome de obesidad-hipoventilación. Lesiones raquímedulares con nivel cervical alto. Estas patologías requieren protocolos de tos asistida mecánica o manual con Ambu-bag. El compromiso de los músculos bulbares con trastornos severos de la deglución no son contraindicación para AVNI. La salvedad es la espasticidad de la faringe y cierre glótico en enfermedades con compromiso de la primera motoneurona (en adultos pacientes con ELA, en niños algunos pacientes con parálisis cerebral severa). Es importante destacar que *"Ningún niño, adolescente o adulto que pueda colaborar necesita un tubo para ventilar, aunque tengan marcada debilidad para respirar o toser"*.
- En enfermedades obstructivas de la vía respiratoria superior (OVAS) y en apneas obstructivas del sueño (SAOS), se recomienda CPAP, si la insuficiencia respiratoria es en pacientes con enfermedades neuromusculares se recomienda BiPaP.
- Enfermedades pulmonares: Asma, bronquiolitis, neumonía, atelectasias, edema agudo de pulmón con insuficiencia respiratoria hipoxémica moderada ($\text{SaFiO}_2 < 260$ y > 180). Retiro de la ventilación mecánica invasiva (VMI).
- Otras situaciones clínicas: Postoperatorio en cirugía cardiovascular y cirugía ortopédica (escoliosis), complicaciones pulmonares de la anemia de células falciformes, extubación temprana, apoyo en procedimientos con sedación, insuficiencia respiratoria en enfermedad terminal (indicación paliativa).

741

Indicaciones en insuficiencia respiratoria crónica:

- Trastornos respiratorios durante el sueño: SAOS, hipoventilación alveolar central.
- Enfermedades neuromusculares.
- Enfermedades de la vía respiratoria superior: Trastornos craneofaciales con SAOS.
- Enfermedades de las vías aéreas inferiores y del parénquima pulmonar: Traqueomalacia, broncomalacia (obstrucción dinámica de la vía aérea central). Daño pulmonar crónico en pacientes con fibrosis quística, bronquiolitis obliterante con bronquiectasias y/o atelectasias crónicas, displasia broncopulmonar severa (muchos de estos pacientes con obstrucción dinámica de la vía aérea central).

Contraindicaciones

- Neurológicas: Incapacidad de protección de la vía aérea. Alteración del nivel de conciencia con ausencia de protección glótica.
- Alteraciones craneofaciales: Trauma facial, quemaduras, cirugía facial.
- Gastrointestinales: Cirugía digestiva alta (esofágica o gastrointestinal).
- Relativas: Vómitos profusos. Hemorragia digestiva activa. Obstrucción intestinal.
- Respiratorias: Insuficiencia respiratoria hipóxica grave, SDRA con $\text{PO}_2/\text{FiO}_2 < 150$. Insuficiencia respiratoria hipercápnica con $\text{pH} < 7,20$. Neumotórax no drenado.
- Paciente en condición de emergencia: Inestabilidad hemodinámica, sepsis grave.

Procedimiento

Conexión a BIPAP

Ajustar los parámetros para responder a las necesidades ventilatorias del paciente: Optimizar la sincronía máquina/paciente con la mejor interface posible, optimizar el volumen corriente. La mejoría de la ventilación se relaciona con la mejoría en la auscultación del murmullo pulmonar en los 4 cuadrantes y/o de la PCO_2 (idealmente con lectura por Capnografía) la disminución en el uso de músculos accesorios, el alivio de la disnea y la reducción de la frecuencia respiratoria.

Criterios de inicio

$PH < 7,25$ $PaCO_2 > 49$ mmHg. FR aumentada para la edad con $SpO_2 < 90\%$; $SAFiO_2 < 260$.

Predictores de éxito: Menor severidad de la enfermedad (PRIMS). En lactantes FR < 60 RPM, en escolares FR < 30 RPM. Paciente cooperador, ausencia compromiso sensorial. Apropiaada sincronía paciente-ventilador, menor fuga de aire. Hipercapnia sin acidosis respiratoria severa ($pH > 7,20$) y mejoría de oxigenación, disminución aporte de oxígeno, FC y FR en las primeras 2 horas de iniciar AVNI.

Criterios de exclusión

Paro respiratorio, incapacidad de cooperar, $PH < 7,20$. Compromiso hemodinámico, compromiso de conciencia con ausencia de protección glótica, vía aérea inestable. Insuficiencia respiratoria grave con indicación de VMI. Traumatismo facial. Neumotórax a tensión.

Relativos: Tos agobiante, secreciones excesivas de las vías áreas. Neumomediastino/enfisema intersticial.

Ajuste de parámetros

Ajustar IPAP mediante incrementos de 2 unidades para mejorar el volumen corriente (T_v). Ajustar la frecuencia de seguridad y el rise time (velocidad de transición desde Epap a Ipap) según sea necesario. Ajuste tiempo inspiratorio entre 30% y 50% del tiempo total del ciclo. Fije las alarmas en niveles apropiados. Generalmente se mantiene la alarma de desconexión, de T_v no logrado. La alarma de apnea generalmente censa como tal la fuga no intencional. Titular la oxigenación (FiO_2 necesaria para $SpO_2 > 93\%$). No todos los generadores de flujo tienen un mezclador interno, por este motivo la entrega de FiO_2 será variable dependiendo de los flujos necesarios para la entrega de las presiones programadas y de la fuga que se produzca en la interface o por la boca. La mejor manera de entregar O_2 será a través de una conexión en T colocada a la salida del BiPaP, previo a la conexión a la tubuladura que puede servir de reservorio y determinar una FiO_2 más estable. Con flujos de O_2 menores de 4 lpm generalmente es posible mantener $SpO_2 > 93\%$. Los equipos actuales para AVNI de uso institucional tienen mezclador interno y es posible entregar FiO_2 estable y conocida.

Mejoría del confort del paciente

Usar el tamaño adecuado de la máscara que evite las fugas hacia los ojos e impida la visión o que sobrepase el labio superior en el caso de las mascarillas nasales. Controlar que las correas de sujeción estén ajustadas en forma pareja y firme. Dejar un margen de tolerancia para las fugas de aire (< 40 lpm). En caso de fuga excesiva: Verificar el tamaño de la máscara y ajuste de las correas de sujeción. Cambiar el tipo de máscara si persisten las molestias.

Control del paciente: Gases en sangre arterial (no es necesario en la gran mayoría de los niños, si se está utilizando monitorización no invasiva y existe mejoría clínica). Tolerancia del paciente y confort. Debe observarse al cabo de 1/2 hora. Síntomas respiratorios. Se observa mejoría generalmente en FR a la hora de inicio de la terapia. Ajustar los parámetros según corresponda.

Retiro de la asistencia ventilatoria no invasiva

No está claramente definido el mejor método de retirada de AVNI. Es aconsejable bajar primero el aporte del flujo de oxígeno y luego disminuir según tolerancia la presión de soporte, minimizando el diferencial entre la IPAP y EPAP hasta dejar en CPAP con presiones de 5 a 6 cm

H₂O. El paciente debe estar clínicamente estable por más de 6 horas, con normalización de la FR y FC. Iniciar el proceso de desconexión gradual con SpO₂ > 90% (con FiO₂ máxima de 0,4). Restablecer los parámetros AVNI previos, si hay deterioro clínico y si la desconexión es muy lenta recordar que es posible pasar a OTAF. Continuar con AVNI nocturna en pacientes con enfermedad neuromuscular e hipoventilación nocturna. En caso de necesitar AVNI domiciliaria, planificar protocolos de tos asistida, evitar traqueostomizar.

Indicaciones oxígeno terapia de alto flujo con cánula nasal (OTAF)

Es una alternativa a la administración de CPAP en pacientes con insuficiencia respiratoria hipoxémica moderada, dificultad respiratoria moderada y requerimiento de FiO₂ > 0,4 para mantener SpO₂ > 90%. Especialmente en bronquiolitis moderada a severa con puntaje de Tal > a 8. Este sistema funciona por la generación de PEEP variable en torno a 4 ± 2 cm de H₂O con el aporte de flujo de 2 lpm/kg. Esto disminuye el esfuerzo respiratorio, la progresión de la insuficiencia respiratoria y la necesidad de intubación endotraqueal para ventilación mecánica. Los criterios que predicen fracaso son los mismos que aplican para la AVNI. Su utilización fuera de intensivo pediátrico, en planta pediátrica, unidades de emergencia y traslados es promisorio. Recientemente se ha reportado beneficio clínico en protocolos de asma aguda, utilizando caudales de flujo de 1 lpm/kg, flujos máximos en escolares de 30 a 50 lpm. En esta población es discutible que se logren presiones de CPAP equivalentes a las reportadas en lactantes con bronquiolitis. Sin embargo, con la termohumedificación de los gases inhalados, la disminución de espacio muerto, el logro de FiO₂ estables y la entrega de la demanda completa del flujo inspirado, se consigue disminuir el trabajo respiratorio, estabilizar la SPO₂ y disminuir el puntaje clínico de asma agudo en intervenciones realizadas en servicios de urgencia.

Bibliografía

1. Toledo de Castillo B, Fernández Lafever SN, López Sanguos C, Díaz-Chiron Sánchez L, Sánchez da Silva M, López-Herce C. Evaluación de la ventilación mecánica no invasiva en bronquiolitis. An Pediatr (Barc). 2015;83(2):117-22.
2. Yañez L. Ventilación no invasiva en el paciente con falla respiratoria aguda. Neumol Pediatr 2017;12(1):9-14.
3. Wegner A. Cánula nasal de alto flujo en pediatría. Neumol Pediatr 2017;12(1):5-8.
4. Mikalsen IB, Davis P, Omar K. High flow nasal cannula in children: a literature review. Scand J Trauma Resusc Emerg Med. 2016;24(1):93.

Ventilación mecánica invasiva

Diego Aránguiz Q.

La ventilación mecánica invasiva (VMI) puede ser definida como una técnica mediante la cual se realiza el movimiento de gases hacia y desde los pulmones, por medio de un equipo externo conectado directamente al paciente. La conexión se puede realizar a través de un tubo endotraqueal o una traqueostomía. Es una herramienta clave en el soporte del paciente crítico pediátrico, aunque por sí sola no es terapéutica ni curativa y no está exenta de riesgos ni complicaciones.

Indicaciones

No existe literatura que evalúe las indicaciones del uso de VMI en pediatría. El desarrollo de la tecnología relacionada a equipos de VMI, el avance en el estudio del daño pulmonar inducido por VMI y la expansión del uso de la ventilación mecánica no invasiva hacen que el nicho terapéutico de la VMI se encuentre en constante cambio.

La decisión de conectar a un paciente a VMI se basa en una combinación de juicio clínico, exámenes de laboratorio e imágenes. A continuación, se presentan condiciones que pueden servir como orientación en el proceso de indicación de la VMI:

- *Paciente que es incapaz de mantener un adecuado intercambio de gases*
Hipoventilación alveolar: $p\text{CO}_2$ mayor a 55-60 mmHg y acidosis respiratoria en ausencia de enfermedad pulmonar crónica.
Hipoxemia: $p\text{O}_2$ menor a 60 mmHg y/o SatO_2 menor a 90% con FiO_2 mayor a 60%.
- 744 | - *Paciente que necesita reducir o sustituir su trabajo respiratorio*
En casos de esfuerzo respiratorio ineficaz frente a aumento de la resistencia de vía aérea o disminución de la compliance torácica o pulmonar.
En situaciones en que la bomba respiratoria sea incapaz de realizar su trabajo por falla a nivel neuromuscular y/o esquelético.
- *Paciente que necesita disminuir el consumo de oxígeno sistémico y/o miocárdico*
En shock el trabajo respiratorio puede llegar a representar hasta 50% del consumo de oxígeno. Como guía general se establece la necesidad de iniciar VMI en aquellos pacientes que persisten en shock pese a la reanimación con fluidos y a la administración de una droga vasoactiva a dosis adecuada.
- *Paciente que necesita sedación, anestesia y/o relajación muscular para procedimientos y cirugía.*
- *Paciente que necesita estabilización de pared torácica en casos de trauma y cirugía de tórax.*

Clasificaciones

Según lo que determina el fin de una inspiración ("ciclado por..."):

- Presión.
- Volumen.
- Flujo.
- Tiempo.

Según el parámetro intervenido por el operador ("limitado o controlado por..."):

- Presión.
- Volumen.
- Flujo.
- Modos mixtos (p. ej. volumen controlado, regulado por presión VCRP).

Según la modalidad ventilatoria:

- Controlada.
- Asistida/controlada.
- Mandatoria intermitente (IMV).
- Mandatoria intermitente sincronizada (SIMV).
- Ventilación de alta frecuencia.

Nuevas modalidades: APRV*, volumen garantizado, ventilación mandatoria minuto, ventilación de soporte adaptable, ventilación asistida proporcional, compensación de TET, automode, etc.

*APRV: Airway Pressure Release Ventilation.

Concepto de límite o control

Corresponde a la variable que el operador determina como objetivo de cada ciclo respiratorio.

Es fundamental comprender que la variable no controlada fluctuará como resultado de la relación entre la variable controlada, la distensibilidad tóraco-pulmonar y la resistencia de la vía aérea.

- **Volumen controlado**

La variable por controlar es el volumen corriente en cada ciclo respiratorio.

Ventaja: Disminuye riesgo de hipo o hiperventilación.

Desventaja: Dependiendo de la distensibilidad tóraco-pulmonar y la resistencia de la vía aérea puede generar presiones altas, las cuales, si no son pesquisadas pueden implicar riesgo de barotrauma.

- **Presión controlada**

La variable por controlar es la presión inspiratoria máxima de cada ciclo respiratorio.

Ventaja: Evita presiones excesivas, disminuyendo riesgo de barotrauma.

Desventaja: Entrega volúmenes variables, los que dependen de la distensibilidad tóraco-pulmonar y la resistencia de la vía aérea con riesgo de hipo o hiperventilación.

- **VCRP (Volumen controlado, regulado por presión)**

Lo mejor de cada modalidad.

Se programa un volumen corriente con límites para presión meseta. Como consecuencia se asegura un volumen corriente y se disminuye riesgo de barotrauma.

Modalidades ventilatorias

La modalidad ventilatoria puede ser entendida como la medida en que el esfuerzo respiratorio del paciente es incorporado al funcionamiento del ventilador. A continuación, se describen los tres modos más habitualmente utilizados en pediatría.

- **Ventilación controlada**

El ventilador entrega al paciente todas las respiraciones. No hay participación del paciente.

El paciente no debe estar despierto, por el riesgo de lucha con el ventilador.

Asegura la eliminación de gasto energético secundario a la respiración.

Por tiempos prolongados lleva a la atrofia muscular.

Utilizado generalmente en procedimientos quirúrgicos en pabellón.

- **Ventilación asistida/controlada**

El ventilador entrega las respiraciones mandatorias, por encima de las cuales el paciente puede gatillar nuevos ciclos con la misma programación.

Requiere menos sedación.

Previene la atrofia muscular.

Con sensibilidad muy baja puede generar asincronía.

Con sensibilidad muy alta puede generar hiperventilación.

Utilizado en neonatología y electivamente en UCIP dependiendo de la experiencia del equipo tratante.

- Ventilación mandatoria intermitente sincronizada

Las respiraciones mandatorias son sincronizadas con el esfuerzo del paciente a través del gatillo o trigger.

El paciente puede realizar además respiraciones espontáneas, las cuales pueden o no ser soportadas (presión de soporte).

Permite entrenamiento muscular del paciente previo a weaning y extubación.

Es probablemente la modalidad más utilizada en pediatría.

Programación

Existen parámetros comunes a todos los modos ventilatorios, otros son específicos de cada modalidad.

Volumen corriente (VC)

- Cantidad de gas que el ventilador envía al paciente en cada ciclo.
- Se programa en modalidades de volumen controlado y VCRP.
- Importante considerar volumen utilizado en distender del circuito y las fugas.
- En general se programa entre 6 y 12 ml/kg. La experiencia derivada del estudio del daño inducido por ventilación mecánica sugiere utilizar el menor volumen corriente posible, de modo de disminuir el daño tisular por estiramiento.
- Se debe adecuar según la expansión torácica, la auscultación, capnografía, saturación y gasometría.

746

Presión inspiratoria máxima (PIM)

- Presión máxima a alcanzar en la vía aérea con cada ciclo respiratorio.
- Programado en modalidades de presión controlada.
- El volumen corriente que se genera depende de la compliance tóraco-pulmonar y la resistencia de la vía aérea.
- Una estrategia protectora de ventilación incluye el empleo de PIM en lo posible no mayores de 15 cm H₂O sobre el PEEP, de manera de disminuir el daño por estiramiento.

Presión positiva al fin de la espiración (PEEP)

- Presión de la vía aérea al final de la espiración.
- Se programa en ambas modalidades.
- Principal elemento que modificar a fin de conseguir un adecuado reclutamiento alveolar, evitando por otra parte la sobredistensión alveolar.
- En general se observan valores entre 5 y 10 cm H₂O.

Frecuencia respiratoria (FR)

- Número de respiraciones por minuto.
- Se relaciona a la edad del paciente, siendo recomendaciones generales 40-60 respiraciones por minuto (rpm) en RN, 30-40 rpm en lactantes, 20-30 rpm en niños, 12-20 rpm adolescentes.

Volumen minuto

- Programado en ventiladores más antiguos (Servo 300 y 900, Siemens).

Tiempo inspiratorio

- Período durante el cual el gas entra a la vía aérea hasta llegar a los pulmones y se distribuye en ellos.
- Se programa en ambas modalidades.

- Deriva del cálculo de la constante de tiempo, la cual depende de la distensibilidad tóraco-pulmonar y la resistencia de la vía aérea.
- Al depender de características mecánicas del sistema respiratorio, es lógico pensar que el tiempo inspiratorio puede variar en un paciente de una edad determinada dependiendo de si su distensibilidad tóraco-pulmonar y/o resistencia de vía aérea estén alteradas.
- En general se observan valores entre 0,4 y 1 segundo.

Sensibilidad

- Parámetro que permite que el ventilador abra su válvula inspiratoria.
- Se puede programar por flujo o por presión.
- Se debe alcanzar un equilibrio entre solicitar un adecuado esfuerzo del paciente y evitar que turbulencias en circuito gatillen respiraciones no deseadas.

Flujo inspiratorio

- Velocidad con que el aire entra al paciente.
- En ventiladores actuales deriva del cálculo del VC o PIM y el tiempo inspiratorio.

Tipo de flujo

- Cuadrado, desacelerado, acelerado, sinusoidal.
- Variable en general no utilizada.

Fracción inspirada de oxígeno

- Intentar mantener una FiO_2 bajo un valor arbitrario de 0,6, el cual deriva de estudios animales acerca de daño oxidativo inducido por oxigenoterapia.

Ajustes en función de objetivos

Oxigenación

Para mejorar la oxigenación de un paciente en ventilación mecánica debemos mejorar la presión alveolar de oxígeno, la cual es determinada por dos factores: la presión alveolar (presión media de vía aérea para efecto de los cálculos) y la FiO_2 .

La presión media de vía aérea (PMVA) corresponde al área bajo la curva presión vs tiempo, y se puede calcular de la siguiente manera:

$$PMVA = \frac{(PIM \times \text{tiempo inspiratorio}) + (PEEP \times \text{tiempo espiratorio})}{\text{Tiempo total}}$$

Así, modificaciones principalmente del PIM, PEEP y tiempo inspiratorio, además de la FiO_2 , determinarán aumentos en la PMVA, presión alveolar de oxígeno y finalmente, en la oxigenación arterial (dependiendo del grado de patología alveolar).

Ventilación

El barrido de dióxido de carbono depende de la ventilación alveolar:

Ventilación alveolar = (volumen corriente - volumen de espacio muerto) x frecuencia respiratoria.

Así, modificaciones de estos parámetros afectarán la ventilación alveolar y finalmente el barrido de CO_2 .

Orientaciones específicas según fisiopatología

Síndrome de distrés respiratorio agudo

- Situación fisiopatológica: Baja distensibilidad tóraco-pulmonar.
- Volumen corriente bajo, lo más cercano posible a 6 ml/kg.
- Presión plateau o meseta menor a 30 cm H_2O .
- PEEP a titular para $SatO_2$ superior a 90% con FiO_2 menor o igual a 0,6.

- Hipercapnia permisiva: Cualquier $p\text{CO}_2$ que determine pH mayor 7,20.
- Considerar maniobras de reclutamiento y posición prono.

Obstrucción bronquial

- Situación fisiopatológica: Alta resistencia en vía aérea.
- Considerar sedo paralización al comienzo.
- PEEP levemente superior a PEEP intrínseco (evaluar mediante prolongación espiratoria en el ventilador).
- Tiempo espiratorio largo, frecuencia respiratoria baja.
- Volumen corriente que permita adecuada ventilación minuto considerando FR baja.
- Presión plateau o meseta menor a 30 cm H_2O .
- Hipercapnia permisiva.

Complicaciones

Agudas

Falla de dispositivos externos y/o de programación, fuente eléctrica, conexiones de circuito, sensibilidad mal programada, alarmas mal establecidas. Desconexión, extubación accidental. Mal posición del tubo endotraqueal. Fuga alrededor del tubo. Lesiones en zonas de fijación del tubo, especialmente alas nasales. Obstrucción del tubo. Broncoespasmo, sangrado de vía aérea. Lesión pulmonar por ventilación mecánica. Aspiración. Problemas hemodinámicos derivados de las interacciones cardiopulmonares. Asincronía paciente-ventilador. Neumonía.

Crónicas

Estenosis laríngea. Granuloma glótico/subglótico. Parálisis cordal. Estenosis traqueal. Broncomalacia. Toxicidad por oxígeno. Displasia broncopulmonar. Fibrosis pulmonar.

748 | Weaning

Se denomina weaning o destete al proceso de disminución del soporte ventilatorio y salida de VMI. Se inicia desde que el paciente se conecta al ventilador. No existe literatura que haya establecido las características ideales de este proceso ni su duración en pediatría. Se debe realizar en concordancia con la respuesta del paciente y la experiencia del equipo tratante.

Requisitos para la extubación

- Resolución del problema que motivo la conexión.
- Estabilidad hemodinámica.
- Nivel de conciencia adecuado que garantice buen esfuerzo respiratorio.
- Adecuada función respiratoria y neuromuscular, gasometría adecuada con parámetros ventilatorios bajos.
- Reflejos de protección presentes, adecuado manejo de secreciones.
- Adecuado espacio subglótico (presencia de fuga a menos de 25 cm H_2O en tubo sin cuff o con cuff desinflado).
- Dependiendo del centro se pueden realizar prueba de ventilación espontánea y/o otras mediciones funcionales.

Bibliografía

1. Heulit M, Ranallo C, Wolf G, Arnold J. Mechanical Ventilation. En Nichols D, Shaffer D (editores), *Rogers' Textbook of Pediatric Intensive Care*, Philadelphia 2016: Wolter Kluwer, 541-64.
2. Tobias J. Conventional Mechanical Ventilation. En Lucking S, Nafie F, Tamburro R, Thomas N (editores), *Pediatric Critical Care Study Guide 2012*, London: Springer-Verlag, 262-84.
3. Castillo A. Principios de Ventilación Mecánica en Pediatría. En Paris E, Sánchez I, Beltramino D, Copto A (directores), *Pediatría*, Buenos Aires 2013: Editorial Médica Panamericana, 537-45.
4. Casado Flores J, Martínez De Azagra A, Serrano A (editores), *Ventilación Mecánica en Recién Nacidos, Lactantes y Niños*, Madrid: Ergon. 2012.

Corresponde a un espectro de condiciones clínicas causadas por la respuesta inmune a infección o trauma, caracterizada por una respuesta inflamatoria sistémica, que se traduce en una insuficiencia circulatoria aguda que compromete el transporte de oxígeno y de micronutrientes a la célula. Presenta un curso clínico variable, evolutivo y asociado a elevada morbimortalidad, por lo que su precocidad en diagnóstico, el orden en que se establezca terapia y lo suficiente y enérgica que esta sea, tienen alto impacto en sobrevida.

La sepsis, del griego “carne podrida o putrefacta”, es un fenómeno, parte del continuo de la respuesta inflamatoria sistémica (SIRS) que va desde la bacteriemia hasta la falla orgánica múltiple. Por esta razón y para aunar conceptos, se han definido diferentes criterios para estas entidades nosológicas que ayudan al clínico a reconocerlas y actuar oportunamente.

El origen, la mayoría de las veces corresponde a bacterias comensales que colonizan las mucosas del hospedero (respiratoria, digestiva, urinaria), quien ante la injuria es capaz de montar una respuesta activa, inespecífica frente a injurias de origen infeccioso o no infeccioso, liberando sustancias que actuando en forma local son responsables de mantener la homeostasis, pero en caso de ser sobrepasado, son capaces de inducir una respuesta sistémica desencadenando SIRS (liberación de IL 1, IL 2, λ IFN, TNF) o *shock*, todo dependerá de los efectos de contra regulación del CARS o sistema de respuesta antiinflamatoria compensatoria (liberación IL 4, IL10, IL 13).

Una de las miradas en la patogénesis de la respuesta inflamatoria identifica tres etapas:

- Producción local de mediadores inflamatorios que en forma autocrina o paracrina inician la respuesta inflamatoria local, activando el sistema monocito-macrófago, sistema reticuloendotelial, cascada de coagulación y sistema del complemento, restableciendo la homeostasis y favoreciendo la reparación tisular.
- Paso de pequeñas cantidades de mediadores a la circulación que en forma endocrina, incrementan los fenómenos defensivos locales, estimulan la síntesis de proteínas de fase aguda y factores de crecimiento e inducen la producción y liberación de antagonistas endógenos de la inflamación.
- Reacción sistémica masiva por el paso de gran cantidad de mediadores inflamatorios a la circulación (citoquinas, prostaglandinas, bradicininas, etc.), determinando una activación sostenida y generalizada de la cascada inflamatoria con pérdida de integridad microcirculatoria y daño de órganos a distancia.

Otra de las miradas patogénicas incluye también 3 etapas:

- Falla macrocirculatoria, evaluable por marcadores indirectos de flujo sanguíneo como PAM, GC, y saturación venosa central de oxígeno.
- Falla microcirculatoria, que refleja una distribución anómala del flujo, con exclusión de arteriolas y capilares (shunt), y que puede existir a pesar de normalidad en algunos parámetros hemodinámicos.
- Falla mitocondrial o hipoxia citopática, existencia de un desacoplamiento de los sistemas de producción energética celular (fosforilación oxidativa).

Definiciones

Bacteriemia: Bacterias viables en la circulación, confirmado por hemocultivo.

Colonización: Patógenos en superficies orgánicas o en dispositivos sin despertar respuesta inmunológica del huésped.

SIRS: Presencia de al menos 2 de los siguientes 4 criterios, uno de los cuales debe ser alteración de temperatura o del recuento de leucocitos (Tabla 1).

Tabla 1. Signos vitales y variables de laboratorio según edad (pc 5 o 95)

Grupo etario	Frec. cardíaca (por min) taquicardia bradicardia		Frec. respiratoria (por min)	Recuento leucocitos x 10 ³ mm	Presión sistólica mmHg
0 a 1 semana	> 180	< 100	> 50	> 34	< 65
1 sem a 1 mes	> 180	< 100	> 40	> 19,5 o < 5	< 75
1 mes a 1 año	> 180	< 90	> 34	> 17,5 o < 5	< 100
2 a 5 años	> 140	NA	> 22	> 15,5 o < 6	< 94
6 a 12 años	> 130	NA	> 18	> 13,5 o < 4,5	< 105
13 a < 18 años	> 110	NA	> 14	> 11 o < 4,5	< 117

NA: no aplicable.

Temperatura corporal central > 38,5°C o < 36°C.

Taquicardia, definida como > de 2DS sobre el normal para edad en ausencia de estímulos externos, fármacos o dolor. Para menor de 1 año: Bradicardia < pc 10 para edad en ausencia de estímulo vagal, βbloqueadores o enfermedad cardíaca congénita.

Frecuencia respiratoria > 2 DS sobre la normal para la edad o ventilación mecánica en un proceso agudo no relacionado a enfermedad neuromuscular ni secundario a anestesia general.

Recuento de leucocitos aumentados o disminuidos para la edad (no relacionado a quimioterapia) o > 10% baciliformes.

Infección: Sospecha o infección documentada (por cultivos positivos o biología molecular) causada por cualquier patógeno o síndrome clínico asociado a alta sospecha de infección. La evidencia de infección también incluye hallazgos positivos al examen clínico (lesiones petequiales o purpúreas), imagenología o laboratorio (citoquímicos de líquidos normalmente estériles, viscera perforada, radiología consistente con neumonía, etc.)

Sepsis: SIRS en presencia o sospecha de infección

Sepsis severa: Presencia de sepsis y uno de los siguientes: (definiciones específicas en Tabla 2).
Disfunción cardiovascular.

Síndrome de distrés respiratorio agudo.

Dos o más disfunciones de otros órganos.

Shock séptico: Presencia de sepsis y disfunción cardiovascular.

El diagnóstico debe ser oportuno, ya que el inicio precoz del tratamiento es factor primordial para su éxito. Pacientes hospitalizados susceptibles de presentar o evolucionar con infecciones invasoras como posoperados, sometidos a procedimientos invasivos, alteraciones de barreras o defectos anatómicos y aquellos con larga data de hospitalización, y entre los recién ingresados aquellos recién nacidos febriles u otros con infecciones invasoras como meningitis, neumonías extensas, focos purulentos no drenados etc., deben ser evaluados periódicamente.

Laboratorio

En el *shock séptico* cae brusca y precozmente el recuento plaquetario y aparece la hiperventilación e hipocapnia, antes de la acidosis metabólica.

Exámenes generales: Hemograma completo, proteína C reactiva, sedimento de orina, gases y electrolitos plasmáticos, glicemia, nitrógeno ureico, lactacidemia, radiografía de tórax.

Exámenes destinados a identificar patógeno:

- Hemocultivos seriados (mínimo 2, tomados de sitios diferentes).
- Hemocultivos con tiempo diferencial cuando el paciente tenga un catéter central (CVC).

Tabla 2. Criterios de disfunción orgánica

<p>Disfunción cardiovascular</p> <p>Después de administrar fluidos isotónicos ≥ 40 ml/kg en una hora</p> <ul style="list-style-type: none"> = Hipotensión ($< P5$ para edad) o Pr. sistólica $< 2DS$ para edad = Necesidad de apoyo vasoactivo para mantener Pr arterial en rango normal = Dos de los siguientes: <ul style="list-style-type: none"> Acidosis metabólica inexplicable con déficit de base $> a 5$ mEq/l Aumento del lactato arterial 2 veces el límite normal Oliguria con débito $< 0,5$ ml/kg/h Llene capilar $> a 5$ segundos Diferencia de temperatura central y periférica $< a 3^{\circ}C$
<p>Disfunción respiratoria</p> <ul style="list-style-type: none"> Pa/Fi $O_2 < a 300$ (ausencia de cardiopatía congénita cianótica o enfermedad pulmonar previa) PaCO₂ > 20 mm Hg sobre el basal Necesidad de apoyo con FiO₂ $> 50\%$ para saturar $> 92\%$ Necesidad de ventilación mecánica (invasiva o no)
<p>Disfunción neurológica</p> <ul style="list-style-type: none"> Glasgow $\leq a 11$ Cambio en el estado mental, con caída de la escala Glasgow en 3 puntos respecto del basal
<p>Disfunción hematológica</p> <ul style="list-style-type: none"> Recuento de plaquetas $< a 80.000$ INR $> a 2$
<p>Disfunción renal</p> <ul style="list-style-type: none"> Creatinina sérica ≥ 2 veces valor superior para la edad
<p>Disfunción hepática</p> <ul style="list-style-type: none"> Bilirrubina total ≥ 4 mg/dl (no aplicable a RN) ALT alanino aminotransferasa (SGPT) con valor 2 veces sobre valor normal para la edad

- Hemocultivos periféricos más cultivo punta de catéter con técnica Maki en CVC provisionales o factible retiro.
- Urocultivo (cateterismo o punción supra púbica).
- Cultivo de lesiones cutáneas.
- Cultivo LCR con tinción de Gram.
- Cultivo y tinción de Gram de otros líquidos de cavidades estériles (pleural, abdominal, articular, pericardio).
- Inmunofluorescencia viral.
- Inmunoglobulinas específicas (del tipo IGM).
- Reacción en cadena de la polimerasa: Panel PRCP o Film Array (panel gastrointestinal, respiratorio, meningeo o de sepsis).

Exámenes destinados a detectar compromiso sistémico

- Pruebas de coagulación (protrombina, cefalina, fibrinógeno y PDF).
- Pruebas hepáticas (SGOT, SGPT, bilirrubinemia, fosfatasa alcalinas).
- Creatininemia, calcemia, fosfemia, magnesemia.
- Proteinemia, albuminemia.
- Citoquímico líquido de cavidades estériles.
- Enzimas: LDH, deshidrogenasa hidroxibutírica, CPKt, CPKmb.
- Electrocardiograma, Electroencefalograma diferido.
- Imagenología: Radiografías (tórax, abdomen, extremidades), ultrasonografía. Son ocasionales la tomografía, cintigrafía y resonancia magnética.

En la actualidad se describen algunos potenciales marcadores para el diagnóstico y seguimiento de sepsis que debiéramos emplear en casos particulares como la procalcitonina, prohormona precursor de calcitonina cuyos niveles se elevan rápidamente posinjuria y permanecen elevados de mantenerse el SIRS.

Manejo y tratamiento

Priorizar la compensación, terapia y toma de exámenes. Considerar medidas epidemiológicas cuando corresponda: Técnicas de aislamiento, notificación, erradicación a contactos. Las metas básicas deben incluir la normalización de la frecuencia cardíaca, el llene capilar, llevar la diuresis al menos a 1 ml/k/hora, y normalizar en lo posible el estado mental del paciente, y la meta de laboratorio inicial es disminuir el nivel de lactato sanguíneo y mejorar el déficit de base. Los 3 pilares fundamentales son la terapia de resucitación, de soporte de órganos y de curación específicas:

Medidas generales

Instaurar de acuerdo a gravedad del paciente.

Posición.

Monitorización:

- Monitor cardíaco (arritmias, alteraciones kalemia, signos de isquemia miocárdica).
- Presión arterial (ideal invasiva por línea arterial).
- Presión venosa central (mantener sobre 8 mmHg).
- Diuresis (refleja perfusión renal-tisular, medir densidad urinaria).
- Saturometría de pulso (oximetría).
- Sonda nasogástrica.
- Monitorización pH gástrico intramucosa (< 7,3: hipoperfusión esplácnica).
- Saturación oxígeno a nivel venoso central (vena cava superior, > 65-70%).

Medidas específicas

Los mejores resultados en manejo del *shock* se consiguen a través de aporte de volumen adecuado, fármacos vasoactivos y transfusión de glóbulos rojos para así reestablecer el balance entre la demanda y entrega de oxígeno.

752 | En sepsis severa, considerar apoyo precoz de ventilación mecánica, sedoanalgesia o bloqueo neuromuscular según protocolo local.

Restablecer estabilidad hemodinámica con adecuado acceso venoso. Existe limitación de un agresivo volumen de expansión, que puede aumentar la presión capilar pulmonar y el agua pulmonar, con la consiguiente hipoxemia.

Cristaloides

- 1/3 a 1/10 del volumen expande el intravascular sin ejercer presión oncótica y la mayor parte pasa al intersticio.
- 20 a 40 ml/kg de S. fisiológica en 15 a 20 min y continuar con iguales aportes hasta alcanzar PAM normal y PVC 8-10 mm. Máximo 60 ml/kg. Existen reportes de aumento de mortalidad cuando se administra o requiere más de este volumen en primera hora de resucitación. Luego volúmenes y soluciones según requerimientos y pérdidas (balance hídrico estricto). No usar soluciones hipotónicas, ni glucosadas en etapa de reposición rápida. Agregar K+, una vez se objeive diuresis.

Glóbulos rojos/hemoderivados

- Transfusión de GR 10 ml/kg, el nivel óptimo de hemoglobina en sepsis debe ser mayor de 10 g/dl para asegurar mejor entrega de oxígeno tisular.
- Plasma fresco congelado 10-20 ml/kg, no recomendado en reposición rápida. Considerar en presencia de coagulación intravascular diseminada (CIVD) como aporte de factores de coagulación.
- Albúmina humana 20%: 0,5 a 1 g/kg a pasar en 60 min en fase de reposición o en mayor tiempo en fase de mantención (albuminemia < 2 g/dl).
- Otros coloides: Dextran, Haemacel, Hatastarch, 10 a 20 ml/kg. No sobrepasar mitad de la volemia por alteración de la coagulación, no usar en alteraciones de hemostasia previas. Considerar además reacciones de tipo alérgicas o anafilácticas.

- Corregir alteraciones ácido/base y electrolíticas: Ver capítulo específico. Recordar que la corrección de la acidosis metabólica se logra al mejorar la circulación periférica. Corrección rápida con bicarbonato puede inducir hipocalcemia.

Drogas inótropas

La terapia vasopresora no aumenta la entrega de oxígeno directamente. Se debe asegurar previamente volumen sanguíneo (intravascular) suficiente y monitorización adecuada. Administrar con bomba de infusión continua y por acceso venoso central.

- Dopamina: Acción dosis dependiente.
 - 2 a 5 ug/kg/min: Efecto dopa (aumenta flujo renal, esplácnico y coronario).
 - 5 a 10 ug/kg/min: Efecto β_1 (aumenta contractilidad miocárdica y FC).
 - 10 a 20 ug/kg/min: Efecto α (aumenta R.P.T. por vasoconstricción).
 En sepsis severa no debiera usarse como protector de perfusión renal. De existir refractariedad a dopamina, iniciar otro inótropo.
- Dobutamina: Agonista b 1 sobre miocardio (selectivo), aumenta la fuerza contráctil y el gasto cardíaco en 25 a 50%, disminuye la presión capilar pulmonar, poco efecto sobre FC, disminuye presión de arteria pulmonar; es inótropo con efecto de vasodilatación periférica, pulmonar y que atenúa la vasoconstricción hipóxica pulmonar. Puede aumentar el pH gástrico de mucosa y disminuir los niveles de lactato. Dosis 5 a 20 ug/kg/min. Puede asociarse a dosis bajas de dopamina para vasodilatar territorio renal. Considerar en pacientes con bajo índice cardíaco.
- Adrenalina: Fármaco presor, indicado en *shock* refractario, en ocasiones con efectos poco predecibles. Aumenta la entrega y el consumo de O_2 , aumenta consumo de O_2 del miocardio y disminuye el flujo esplácnico, aumenta la resistencia vascular pulmonar y sistémica.
 - 0,05 a 0,1 ug/kg/min predomina acción b sobre a.
 - 0,1 a 0,3 ug/kg/min predomina efecto a.
 Se inicia infusión 0,1 ug/kg/min y aumenta (máx. 1,5 ug/kg/min) hasta obtener cifras tensionales adecuadas. Idealmente asociar dopamina.
- Noradrenalina: Fármaco de primera línea en manejo del *shock* refractario, potente agonista a y también con efecto b, potente vasoconstrictor periférico e inótropo positivo. Se inicia 0,1 mg/kg/min hasta alcanzar 1 mg/kg/min.
- Milrinona: Útil en presencia disfunción de receptores b o frente a la refractariedad a catecolaminas. Dosis de carga: 50 mg/kg. Dosis de mantención: 0,5 mg/kg/min. Mejora el índice cardíaco, entrega de oxígeno, disminuye la resistencia vascular sistémica. Vida media larga, su uso prolongado se asocia a trombocitopenia y potencial acumulación tóxica (arritmias, menor función ventricular, hipotensión).

Antimicrobianos

Evaluar epidemiología bacteriológica local, edad, foco demostrado o existencia de infección nosocomial. Considerar drenaje quirúrgico cuando corresponda. Usar asociación de antimicrobianos de amplio espectro que cubran posibilidades etiológicas más frecuentes de infección grave, e iniciar precozmente una vez efectuado el diagnóstico.

- *Recién nacido (evaluar dosis según peso y edad gestacional)*
 - Ampicilina (150-200 mg/kg/día) + Amikacina (15 mg/kg/día) ev.
 - Ampicilina + Cefotaxima (150 mg/kg/día) o Ceftriaxona (80 mg/kg/día) ev, frente a sospecha de meningitis.
- *Lactante-preescolar-escolar*
 - Cefotaxima (150 a 200 mg/kg/día) o ceftriaxona (100 mg/kg/día) + amikacina (15-20 mg/kg/día) ev
 - Sospecha de infección por *Pseudomonas aeruginosa*: Ceftazidima (150 a 200 mg/kg/día).
 - Sospecha de infección por *Staphylococcus aureus*: Agregar cloxacilina (200 mg/kg/día) o clindamicina (40 mg/kg/día) o vancomicina (60 mg/kg/día). Considerar esta última especialmente en pacientes de larga data de hospitalización y/o invadidos con catéteres venosos centrales.
 - Sospecha de anaerobios: Incorporar clindamicina o metronidazol.

En pacientes de riesgo, de infecciones por hongos (inmunodeficientes): Anfotericina B o Viconazol, de elección en aspergilosis invasora.

Siempre considerar la evaluación por infectología en coordinación con bacteriología. Individualizado el patógeno, seleccionar el o los antimicrobianos según susceptibilidad, para permitir el deescalamiento. La duración del tratamiento es variable dependiendo del agente, edad del paciente, compromiso multisistémico, evolución, laboratorio, etc.

Corticoides

Discutida su indicación, evidencia C2 en niños, no se ha demostrado beneficio en pacientes pediátricos en *shock*. Sólo considerarse ante la sospecha de insuficiencia suprarrenal. En caso de fallo suprarrenal o resistencia a catecolaminas (*shock* y púrpura), se puede administrar hidrocortisona en infusión a dosis de 0,18 mg/kg/hora (50 mg/m²/24 h), nunca dexametasona o betametasona.

Otros

- Bicarbonato de sodio: Considerar con pH < 7,15 y que no ha respondido a otras medidas que aumentan la entrega de oxígeno.
- Citoprotección gástrica (bloqueadores H-2 o sucralfato).
- Considerar ajuste de dosis de fármacos al existir fallo renal.
- Inmunoglobulinas policlonales EV, con escasa evidencia, administrar según protocolos locales.
- Proteína C activada recombinante humana, con efecto anticoagulante. En adultos con *shock* séptico ha mostrado reducción de mortalidad, por su acción antitrombina, inhibición de la activación plaquetaria, reclutamiento de neutrófilos, bloqueo en la producción de citoquinas y adhesión celular. Se describe sangrado grave (3,5%).
- Terapia de insulina intensiva: Resultados de disminución de mortalidad en adultos, la mantención de glicemias 80 a 110 mg/dl determinaron mortalidad de 12,5% en comparación con 29,5% con glicemia > 180 mg/dl (ideal: Glicemias < 150 mg/dl).
- Óxido Nítrico (NO): Causa profunda vasodilatación e hipotensión arterial en sepsis. El NO es sintetizado en niveles basales en varios tejidos por la NO sintetasa (NOS). Una forma inducible de esta enzima se expresa frente a estímulos como endotoxinas e Interferón. La modulación con inhibidores competitivos de la NOS se encuentra entre las herramientas a validar.
- ECMO: Circulación extracorpórea con membrana de oxigenación a través de acceso venoso para soporte respiratorio. Considerar en niños con *shock* refractario.
- Naloxona: Antagonista opiáceo, requiere de infusión continua, reduce los requerimientos de fármacos inotropos-vasopresores.
- Anticuerpos antiendotoxinas (monoclonales), resultados contradictorios y sin beneficios claros, con mejor evaluación al existir agresión por bacterias Gram negativas.
- Anticuerpos monoclonales antifactor de necrosis tumoral. Algunos estudios en adultos han demostrado mejor sobrevida, no demostrado aún en niños.
- Agentes antirreceptor de interleukina 1. Sin diferencias en valores de mortalidad.
- Agentes anti P.A.F. Evaluado en adultos, aparente utilidad en sepsis por Gram negativos. Sin diferencia estadísticamente significativa en cifras de letalidad.
- Apoyo nutricional precoz.

754

Bibliografía

1. Prusakowski M, Chen A. Pediatric Sepsis. Emerg Med Clin N Am 2017;123-38.
2. Singer M, Deutchman C, Seymour C, et al. The Third international consensus definitions for sepsis and septic shock. JAMA 2016;315:801-10.
3. Giuliano J. Septic Shock. Open Pediatr Med J 2013;(supl 1):28-34.
4. Dellinger R, Levy M, Rhodes A, et al. Surviving sepsis campaign guidelines committee including the Pediatric subgroup. Surviving sepsis campaign: international guidelines for management of severe sepsis and septic shock. Crit Care Med 2013;41:580-637.
5. Donoso A, Arriagada D, Cruces P, Díaz F. Shock séptico en Pediatría. Enfoque actual en el diagnóstico y tratamiento. Rev Chil Ped 2013;84:484-98.

Definiciones**Paro cardiorrespiratorio (PCR)**

Situación clínica que cursa con interrupción brusca, inesperada y potencialmente reversible de la actividad mecánica del corazón y de la respiración espontánea, independiente de su etiología. Su consecuencia inmediata será la ausencia de transporte de oxígeno a los órganos vitales.

Reanimación cardiopulmonar (RCP)

Es un conjunto de maniobras y procedimientos temporales y normalizadas internacionalmente, destinadas a restablecer la respiración y la circulación efectiva en individuos que han tenido un cese súbito o inesperado de estas funciones, independientemente de la causa que las origine.

Reanimación básica o apoyo vital básico

Se refiere a aquellas maniobras que pueden ser realizadas por la primera persona que llega a la escena, sin medicamentos ni implementos médicos avanzados, con el fin de maximizar las posibilidades de supervivencia del paciente e incluye:

- Activación del sistema de emergencias.
- Evaluación de la víctima.
- Aplicación de maniobras de RCP.
- Uso de desfibrilador externo automático.
- Manejo de obstrucciones de la vía aérea por cuerpo extraño.

755

Reanimación cardiopulmonar avanzada

Proceso que incluye la RCP básica y además el uso de equipamiento adecuado y técnicas especiales (establecimiento y mantención de la vía aérea, evaluación del ritmo cardíaco, si este es potencialmente desfibrilable, acceso vascular confiable, manejo de drogas, monitoreo electrocardiográfico permanente, etc.), con el fin de restablecer y mantener una ventilación y perfusión efectiva. Estabilización posreanimación.

Consideraciones

En los niños el PCR, habitualmente es secundario a una falla respiratoria progresiva o a un *shock*, que luego de un tiempo variable de hipoxemia, hipercapnia y acidosis, progresa a bradicardia, hipotensión y finalmente paro cardíaco. Generalmente al momento del PCR, todos los órganos han sufrido lesiones hipóxico-ischémicas significativas.

La RCP avanzada, consta de varios pasos:

- Mantener la RCP básica.
- Optimizar la vía aérea y la ventilación.
- Monitorización (ECG y SatO₂) y reconocimiento del ritmo electrocardiográfico.
- Conseguir acceso vascular y administración de fármacos.
- Identificación y tratamiento de las diferentes arritmias.

Pesquisa de signos premonitores de PCR

Reconociendo que el ideal es toda conducta anticipatoria en la estabilización de pacientes, se debe estar atentos a los siguientes signos para iniciar las terapias correspondientes y así evitar la progresión de la condición:

- Falla respiratoria: Frecuencia respiratoria aumentada para la edad, especialmente si se acompaña de retracción, aleteo nasal, respiración paradojal, quejido, esfuerzo respiratorio o excursión torácica disminuida, especialmente si hay depresión sensorial, bradipnea, apnea. Cianosis, con respiración anormal a pesar de oxígeno suplementario.
- *Shock* compensado: Taquicardia, extremidades distales frías y pálidas, llene capilar mayor de 2 segundos, pulsos periféricos débiles, PA sistólica normal.
- *Shock* descompensado: Compromiso de conciencia y respuesta a estímulos (Glasgow menor a 8), disminución de la diuresis, acidosis metabólica, taquipnea, pulsos centrales débiles, mala coloración (piel moteada), hipotensión.

Diagnóstico de PCR

Clínicamente se reconoce por:

- Ausencia de respuesta a la estimulación: No responde, no respira, no se mueve, no gime.
- Apnea o bloqueo agónico (*gasping*).
- Pulsos no palpables: Dado que muchos reanimadores no pueden determinar la presencia de pulso en forma rápida y segura, si un niño no responde y no respira normalmente, iniciar la RCP, si no se logra detectar el pulso tras 10 segundos.

En el enfrentamiento de un PCR, resulta imperioso contar con monitorización del ritmo cardíaco, ello facilita la conducta terapéutica. Los ritmos asociados son:

Asistolia

Actividad eléctrica imperceptible. Se traduce en una línea plana en el ECG. Es el resultado final de patologías que conducen finalmente a hipoxia y acidosis (sepsis, inmersión, hipotermia, insuficiencia respiratoria y algunas intoxicaciones).

Actividad eléctrica sin pulso (AESP)

756

Cualquier actividad eléctrica organizada, la mayoría de las veces con ritmo lento, aunque puede ser rápido o normal, en un paciente sin pulso palpable. Su causa puede ser reversible (hipovolemia grave, taponamiento cardíaco), pero si no se identifica y trata, es común que desboque en asistolia.

Fibrilación ventricular (FV)

No existe ritmo organizado ni contracciones coordinadas, lo que produce actividad eléctrica caótica. En el paro extrahospitalario se puede observar en niños con afecciones cardíacas (miocardiopatía hipertrófica, síndrome QT largo, miocarditis), algunas intoxicaciones, contusión cardíaca, electrocución.

Taquicardia ventricular sin pulso

Complejos QRS anchos uniformes (monomórficos) y organizados sin pulso detectable. Se trata igual que la FV.

Torsades de Pointes

Variedad de TV sin pulso, que presenta complejos ventriculares de formas diferentes (polimórficos), asociado a intervalo QT largo, que puede ser congénito o adquirido (toxicidad por antiarrítmicos y otros).

Inicio de la RCP

La RCP se presenta como una secuencia de acciones, pero al haber más de un reanimador, éstas se realizan simultáneamente. Es fundamental que las maniobras, especialmente las compresiones, sean de alta calidad. Clásicamente la secuencia de reanimación comenzaba con el ABC (vía aérea permeable, respiración-ventilación, circulación o compresiones torácicas). Sin embargo, las guías 2010 de la AHA, recomiendan una secuencia CAB en adultos y niños. La racionalidad de este cambio radica en que la calidad de las compresiones torácicas es esencial para producir

un adecuado flujo sanguíneo hacia los órganos vitales. Por otra parte, todos los reanimadores pueden estar en condiciones de iniciar las compresiones torácicas casi de inmediato, mientras que el posicionamiento de la cabeza y el lograr un buen sello para la respiración boca a boca o con bolsa y máscara, toma tiempo y retrasa el inicio de las compresiones.

La mayoría de los sujetos que requieren RCP, son adultos con PCR por FV, que presentan un mejor pronóstico mientras más pronto y con menos interrupciones se inicien las compresiones. En los niños en que el PCR por asfixia (hipoxia) es mucho más común que el de causa cardíaca primaria, las ventilaciones son de suma importancia, pero se desconoce si hay diferencias comparativas al iniciar la secuencia de reanimación con ventilaciones (ABC) o compresiones (CAB). Sin embargo, se recomienda la secuencia CAB como una forma de simplificar y unificar el procedimiento.

Compresiones torácicas (circulación)

Si el niño no responde ni respira, se deben iniciar 30 compresiones torácicas (reanimador único), o 15 compresiones (reanimación efectuada por dos reanimadores), cuya calidad dependerá de la frecuencia y profundidad adecuada: al menos 100 por minuto (100 a 120) y con fuerza suficiente para deprimir al menos un tercio del diámetro antero posterior del tórax, o aproximadamente 4 cm en lactantes y 5 cm en niños.

Permitir expansión torácica completa tras cada compresión para mejorar el flujo de sangre que retorna al corazón. La reexpansión torácica incompleta se asocia a presiones intra torácicas elevadas y a disminución importante del retorno venoso, perfusión coronaria, cerebral y flujo sanguíneo hacia el resto del cuerpo.

Reducir al mínimo las interrupciones de las compresiones torácicas: la presión de perfusión coronaria, que es el principal determinante del éxito de la reanimación, declina rápidamente cuando se interrumpen las compresiones y una vez que estas se reinician, se requieren varias compresiones para restaurarla.

Para que las compresiones sean más efectivas, se recomienda realizarlas sobre una superficie firme. En lactantes se comprime el esternón con dos dedos (medio y anular), justo por debajo de la línea intermamaria. En caso de dos reanimadores, se puede comprimir en la misma zona rodeando el tórax con las manos, las que sirven de apoyo. En niños mayores se comprime la mitad inferior del esternón con la base de la palma de una o de las dos manos, dependiendo del tamaño del niño y de la mano del reanimador.

De ser posible los dos reanimadores deben rotar aproximadamente cada 2 minutos, dado que la fatiga de ellos puede llevar a una inadecuada frecuencia, profundidad o re expansión durante las compresiones.

El resultado de la reanimación en lactantes y niños es mejor si las compresiones se combinan con ventilaciones, pero si el reanimador no está entrenado, puede continuar solo con compresiones hasta que llegue ayuda.

Vía aérea

Si existe un único reanimador, se sugiere una relación compresión-ventilación de 30:2. Luego de las primeras 30 compresiones, debe abrirse la vía aérea usando la maniobra de inclinación de la cabeza y elevación del mentón. En pacientes con trauma, intentar abrir la vía aérea con la maniobra de levantamiento mandibular, pero si no se logra, usar la inclinación de la cabeza y elevación del mentón y dar 2 respiraciones de un segundo de duración cada una. En lactantes se utiliza respiración boca a boca y nariz (si cuesta realizar un sello efectivo, se puede realizar boca a boca o boca-nariz) y en niños mayores, boca a boca. Vigilar que sean efectivas (elevación del tórax). Si existe disposición inmediata, se puede ventilar con dispositivo de bolsa y máscara.

Otros métodos para permeabilizar vía aérea

- Cánula orofaríngea: Seleccionando el tamaño correcto, ayuda a mantener la vía aérea permeable, impidiendo la obstrucción por la lengua o el paladar blando. Usar solo en el paciente inconsciente, sin reflejo nauseoso.

- Máscara laríngea: Indicada cuando la ventilación con máscara y bolsa no es exitosa y no es posible realizar intubación endotraqueal. Requiere entrenamiento. Mientras más pequeño es el niño, su inserción se asocia a mayores complicaciones.
- Intubación endotraqueal: Proporciona mantención más permanente de la vía aérea, protege de la aspiración de contenido gástrico y facilita el manejo ventilatorio avanzado. Complicaciones: Desplazamiento y obstrucción.

Ventilación

La ventilación con bolsa y máscara es un buen método comparada con la ventilación a través de TET. Se debe seleccionar el tamaño correcto de la máscara, mantener vía aérea abierta el tiempo que se realiza un sello adecuado de la máscara y se aplican ventilaciones efectivas. Usar la fuerza necesaria para observar la elevación torácica, evitando ventilación excesiva, ya que puede aumentar la presión intra torácica, reduciendo el retorno venoso y por lo tanto el gasto cardíaco y el flujo sanguíneo cardíaco y cerebral. Además, se puede producir atrapamiento aéreo, barotrauma en pacientes con obstrucción de la vía aérea pequeña, distensión gástrica, aspiración. En niños mayores, pacientes con obstrucción de la vía aérea, o distensibilidad pulmonar disminuida, esta maniobra es más efectiva con dos personas. Una mantiene la permeabilidad de la vía aérea y el sello de la máscara y otra realiza la ventilación con bolsa.

Coordinación de compresiones torácicas y ventilación

En pacientes no intubados, luego de 30 compresiones (reanimador único) o 15 compresiones (dos reanimadores) se deben proporcionar dos ventilaciones (boca-boca, boca-máscara, bolsa y máscara) cada una de un segundo de duración aproximado. Si el paciente está intubado, se ventila a una frecuencia cada 6 a 8 segundos (8 a 10 por minuto), sin interrumpir las compresiones torácicas. Si el paciente presenta ritmo de perfusión, sin esfuerzo ventilatorio o inadecuado, realizar una ventilación cada 3 a 5 segundos (12 a 20 por minuto).

758

Aporte de oxígeno

En cuanto esté disponible, ventilar con oxígeno FiO_2 1 (100%), hasta que una vez restaurada la circulación, se pueda monitorizar con oxímetro de pulso. Disminuir la concentración de oxígeno a la concentración mínima que permita una saturación arterial de oxihemoglobina de al menos 94%.

Otras consideraciones

- Evitar la distensión gástrica ya que puede interferir con una adecuada ventilación y causar aspiración de contenido gástrico. Se puede disminuir evitando presiones inspiratorias máximas excesivas y eventualmente aplicando presión cricoidea en pacientes inconscientes, siempre y cuando esta maniobra no obstruya la tráquea e interfiera con la ventilación. El uso de SNG o SOG, puede ser una ayuda. Considerar que la sonda interfiere con la función del esfínter esofágico inferior, se recomienda instalar después de intubar por el riesgo de regurgitación durante la intubación.
- Monitoreo ECG: Monitoreo continuo del ritmo cardíaco, para observar respuesta al tratamiento y cambios en la condición clínica.
- Capnografía: Permite confirmar ubicación del TET en niños con peso superior a 2 kilos con ritmo de perfusión. Su monitoreo continuo permite guiar la terapia, especialmente la efectividad de las compresiones torácicas, ya que existe una fuerte asociación entre el CO_2 espirado y el aumento del gasto cardíaco durante la RCP.
- Accesos vasculares: Son esenciales para la administración de medicamentos y toma de exámenes. Considerar la vía intraósea, si el reanimador está entrenado y con dificultad para obtener vías periféricas. El acceso intraóseo es rápido, seguro, efectivo y útil como vía vascular inicial

a cualquier edad en PCR. Se pueden administrar todos los medicamentos usados en la reanimación y el inicio de acción y los niveles de las drogas son comparables a la administración ev. También permite toma de exámenes. El acceso venoso periférico es aceptable si se logra en forma rápida. La vía venosa central proporciona un acceso más permanente, pero requiere entrenamiento, demora más, puede interferir las maniobras de reanimación y no se recomienda como acceso inicial.

- Administración endotraqueal: Provee una absorción errática e inconstante. Usar solo si los accesos venosos e intraóseo no han sido posibles.

Considerar la administración de fármacos como epinefrina, atropina, glucosa, lidocaína, amiodarona, adenosina u otro de acuerdo a recomendación de AHA. Evaluar desfibrilación.

Manejo posresucitación

Cuando la RCP ha sido exitosa y se logra restablecer y mantener la circulación espontánea, el objetivo de la fase de posresucitación es conservar la función neurológica lo más intacta posible, prevenir el daño orgánico secundario, diagnosticar y tratar la causa de la enfermedad que produjo el paro. Esta fase es el período de mayor riesgo de daño cerebral, arritmias ventriculares y de extensión del daño por reperfusión, en esta situación considerar las siguientes intervenciones:

- Manejo de la temperatura: Hipotermia leve (32 a 34°C), podría mejorar el pronóstico. Hay estudios con resultados promisorios en RN asfixiados y en adultos comatosos posparo por FV. En niños no hay estudios concluyentes.
- Control de glicemia: En adultos, la hiperglicemia se ha asociado a mal pronóstico neurológico. En modelos animales, administrar glucosa más insulina y no solo glucosa, mejora el pronóstico comparado con el uso de solución salina sola.
- Manejo respiratorio: Evitar daño oxidativo por hiperoxemia. Proporcionar O₂ que permita mantener saturación arterial de oxihemoglobina ≥ 94. Se recomienda mantener valor normal de PaCO₂. Evitar hiperventilación especialmente en pacientes con encefalopatía hipóxico-isquémica.
- Manejo cardiovascular: Monitoreo continuo de FC y PA. Instalar sonda vesical. Accesos venosos seguros, incluido uno central. Control de exámenes. Ecocardiografía. Manejo de disfunción miocárdica y estabilización hemodinámica con DVA.
- Neurológico: Limitar hiperventilación. Hipotermia terapéutica: 34° C por 48 horas (en niños que permanecen comatosos luego de la RCP, adolescentes posparo por FV). Tratar fiebre en forma enérgica y convulsiones.
- Identificar y tratar causas de PCR: Identificar causas asociadas al PCR, que sean reversibles con tratamiento adecuado.

Bibliografía

1. Soporte Vital Básico y Avanzado en el paciente pediátrico. Revisión de las Guías ILCOR 2015.
2. Nuevas Guías y recomendaciones de RCP 2015. CERC/ERC/AHA. Resuscitation 2015;95:1-80.

Polineuropatía, miopatía y polineuromiopatía del paciente crítico

Paola Santander V.

La miopatía del paciente crítico (CIM), la polineuropatía del paciente crítico (CIP) y la polineuromiopatía del paciente crítico (CIPNM) representan un espectro de condiciones que se presentan en el paciente críticamente enfermo y son la causa más común de debilidad neuromuscular en la Unidad de Cuidado Intensivo.

El concepto enfermedad neuromuscular del paciente crítico, nace en pacientes donde se producía compromiso neuromuscular asociado a una dependencia prolongada a la asistencia respiratoria. Bolton y colaboradores describieron hace años por primera vez una pequeña serie de pacientes con diversas causas de admisión en cuidados intensivos para ventilación invasiva, en donde todos evolucionaron a cuadriparesia flácida, incapacidad de retiro del ventilador y hallazgos electro diagnósticos consistentes con una severa polineuropatía sensitivomotora.

La CIP, CIM y CIPNM se notifican en un 25% a 83% de los pacientes críticamente enfermos dependiendo de la enfermedad crítica subyacente. Las tasas de incidencia reportadas en niños varían entre 0,02 a 1,7%.

Estudios en adultos indican que esta enfermedad se encuentra con más frecuencia en pacientes con permanencia en UCI mayor a 1 semana, en pacientes con sepsis con más de 10 días de UCI y en pacientes con falla orgánica múltiple, con sepsis y *shock* séptico.

Estudios en población pediátrica no son concluyentes, y de lo existente, se describe que en pacientes entre 3 a 17 años, la debilidad aparece entre la primera a la cuarta semana de ingreso (entre los días 4 al 26), encontrándose como "potenciales" factores de riesgo: Disfunción múltiple de órganos, sepsis, el uso de altas dosis de corticosteroides, el uso de agentes bloqueantes neuromusculares, acidosis, hiperglicemia, antibióticos del tipo aminoglucósidos y el uso de ventilación mecánica (VM) mayor a 5 días.

760

Características clínicas

Polineuropatía del paciente crítico

La polineuropatía del paciente crítico (CIP) es una polineuropatía sensitivomotora que puede presentarse en forma temprana, entre 2 a 5 días en relación con la presencia de sepsis o más tardíamente después de 1 semana de uso de VM.

La CIP es una axonopatía distal, caracterizada por nervios afectados con un número reducido de fibras axonales con vainas de mielina relativamente intactas. Usualmente se comprometen nervios sensitivos y motores, pero se describe formas de compromiso motor puro y sensitivo puro. En la fisiopatología se postula que existe una respuesta celular y humoral, con pérdida de la autorregulación vascular, aumento de la permeabilidad microvascular, edema endoneural, hipoxia y oclusión capilar que produce la patogénesis de la enfermedad.

Clínicamente se manifiesta por la presencia de:

- Tetraparesia flácida predominantemente distal.
- Pérdida de los reflejos osteotendíneos (ROT).
- Pérdida sensitiva.
- Habitualmente sin compromiso de pares craneanos.

Miopatía del paciente crítico

En la miopatía del paciente crítico se produce compromiso muscular y se manifiesta clínicamente por:

- Debilidad muscular de predominio proximal.

- ROT disminuidos en relación a la disminución de la fuerza muscular.
- Sensibilidad conservada.
- Habitualmente sin compromiso de pares craneanos.
- Creatinin kinasa (CK) puede estar elevada.

Se describe 3 subtipos: Miopatía paciente crítico, miopatía de filamentos gruesos y miopatía necrotizante del paciente crítico.

En la miopatía de paciente crítico existen cambios musculares leves acompañados usualmente de CIP. Afecta a ambos tipos de fibras musculares, aunque ocasionalmente es restringido a compromiso de fibras tipo II, con CK normal. Se ha observado en casos de sepsis y SIRS y tiene buen pronóstico. La miopatía de filamentos gruesos se asocia selectivamente a filamentos de miosina o filamentos gruesos. La CK puede estar elevada y se ha observado en relación a altas dosis de corticoesteroides y agentes bloqueantes neuromusculares. Tiene mejor pronóstico que en formas necrotizantes. La miopatía necrotizante del paciente crítico cursa con prominente mionecrosis con vacuolización y fagocitosis de fibras musculares. Puede progresar a rabdomiólisis con CK frecuentemente elevada. Se ha asociado a altas dosis de corticoesteroides y agentes bloqueantes neuromusculares. Su pronóstico es pobre.

Polineuromiopatía del paciente crítico

Se caracteriza a su vez por una combinación de ambas entidades anteriores, encontrándose:

- Debilidad proximal y distal (proximal mayor que distal).
- Pérdida sensitiva distal.
- Pérdida de ROT.
- Grados de atrofia muscular variable.

Debemos tener alto grado de sospecha clínica frente a estos signos, sin embargo, diversos estudios concluyen que el estudio electrofisiológico diagnostica la presencia de CIP, CIM y CIPNM en forma más temprana que la investigación clínica.

Estudios electrofisiológicos

Se estudia con velocidad de conducción nerviosa (VCN) y electromiografía (EMG).

Polineuropatía del paciente crítico: VCN evidencia disminución de amplitud de potenciales sensitivos y motores con velocidad de conducción conservada (compromiso axonal). EMG en reposo: Potenciales de fibrilación y ondas positivas. EMG en activación: Potenciales de unidad motora con aumento de amplitud y duración (neurogénicos).

Miopatía del paciente crítico: EMG en reposo en silencio. EMG en activación: Se observa potenciales de unidad motora de corta duración y de pequeña amplitud (miopáticos).

Tratamiento

En CIP, CIM y CIPNM no existe un tratamiento farmacológico específico. Los pilares del tratamiento radican en evitar y tratar factores de riesgo y terapia física de rehabilitación. Las intervenciones se basan en estudios de pacientes adultos y faltan estudios concluyentes en población pediátrica.

- Control de glicemia: Existen hipótesis del efecto deletéreo de la hiperglicemia, ya que altera la microcirculación del nervio periférico y aumenta el daño tisular. Se deben mantener glicemias entre 80 a 110 mg/dl, uso de insulina en caso necesario.
- Rol de los corticoesteroides: El impacto de los corticoesteroides en la función neuromuscular ha sido controversial. Existe reportes que indican que CIM ocurre en pacientes con terapia combinada corticoidal y agentes bloqueantes neuromusculares. Se recomienda su uso por tiempo limitado y a dosis bajas posibles.
- Terapia de rehabilitación: Existe evidencia que sugiere un beneficio potencial de la rehabilitación temprana en CIP, CIM y CIPNM.

Comentario

La CIM, CIP y CIPNM son entidades poco estudiadas en niños. Faltan estudios concluyentes para conocer la incidencia real, historia natural, los factores de riesgo y el pronóstico en pacientes pediátricos. De los estudios actuales se puede concluir que el pronóstico es variable y que estaría directamente relacionado con el pronóstico de la enfermedad crítica. Evitar y tratar los probables factores de riesgos identificados en los estudios y programar una terapia de rehabilitación temprana tienen resultados favorables de la evolución de la enfermedad.

Bibliografía

1. Shepherd S, Batra A, Lerner DP. Review of Critical Illness Myopathy and Neuropathy. *Neurohospitalist* 2017;7(1):41-8.
2. Field-Ridley A, Dharmar M, Steinhorn D, McDonald C, Marcin JP. Intensive Care Unit-Acquired Weakness (ICU-AW) is Associated with Differences in Clinical Outcomes in Critically Ill Children. *Pediatr Crit Care Med*. 2016;17(1):53-7.
3. Hermans G, De Jonghe B, Bruyninckx F, Van den Berghe G. Interventions for preventing critical illness polyneuropathy and critical illness myopathy. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2014, Issue 1
4. Williams S, Horrocks IA, Ouvrier RA, Gillis J, Ryan MM. Critical illness polyneuropathy and myopathy in pediatric intensive care: A review. *Pediatr Crit Care Med* 2007;8:18-22.

En abril de 2016, la Academia Americana de Pediatría (AAP), luego de una revisión de la evidencia relacionada a ALTE (evento de aparente amenaza a la vida), publica guías de práctica clínica sobre ALTE orientadas a pediatras, con 3 objetivos primarios:

- Se propone y recomienda reemplazar el término ALTE por BRUE: *Brief Resolved Unexplained Event* (evento breve, resuelto e inexplicado) que define y distingue con más precisión los niños que presentan eventos no explicados al momento de consultar, de los que presentan eventos secundarios a causa reconocida o que deben ser estudiados y en quienes no aplicaría la definición.
- Provee orientaciones clínicas para definición de dos grupos: De bajo y alto riesgo (según riesgo de recurrencia o factores de riesgo) basados en anamnesis y examen físico.
- Emite para el grupo de bajo riesgo, recomendaciones basadas en la evidencia y en balance riesgo-beneficio para orientar la toma de decisiones clínicas.

BRUE

Debe ser usado para describir eventos que ocurren en niños menores de un año, caracterizados por el observador como:

- Evento breve (< 1 minuto, habitualmente 20-30 segundos) y que se resuelve, volviendo a estado basal, con historia, examen físico y signos vitales normales al momento de ser evaluado por pediatra o médico entrenado, sin que se encuentre una causa que lo explique.
- Con la presencia de uno o más de los siguientes elementos:
 - Cianosis o palidez: Cara, tronco, encías (central).
 - Ausencia de respiración, disminución, o respiración irregular (apnea central, obstructiva o mixta).
 - Marcados cambios en el tono muscular: Hipotonía, hipertonia.
 - Nivel alterado de reactividad: Pérdida de conciencia, cambios en el estado mental, letargia, somnolencia, estado posictal.

Se enfatiza que el diagnóstico del evento como BRUE debe ser hecho por el clínico, su definición no radica en la percepción de amenaza a la vida del observador del evento. Esta es una importante diferencia con la definición de ALTE, que reforzaba la percepción de los cuidadores de un evento que "amenaza la vida", cuando en la mayoría de los casos no lo era.

ALTE

Evento que ocurre en sueño o vigilia, 90% en menores de 6 meses y con predominio de los casos a los 2 meses de vida, predominantemente antes del año. Sin diferencia de presentación por género y más frecuente en prematuros, especialmente < de 32 semanas de edad gestacional, con una incidencia de 0,46-10/1.000 recién nacidos vivos. Representa entre el 0,8-1% de las consultas en menores de un año en Servicio de Urgencia Infantil y hasta un 2% de los ingresos hospitalarios en un Servicio de Pediatría. En el 80% de los casos al momento de consultar el lactante está en buenas condiciones generales, 50% con examen físico normal. Sólo un 7-16% de los niños ingresados por ALTE necesitan una intervención significativa durante la hospitalización.

Si el evento se caracteriza como BRUE hay que realizar anamnesis y examen físico muy detallados. En la historia clínica investigar elementos de posible maltrato infantil (versiones inconsistentes o cambiantes, no acordes al desarrollo del niño, asignación de atributos negativos al niño e historia de hematomas o lesiones sin explicación).

Historia del evento: Quién reporta, confiabilidad, lugar del suceso, grado de vigilia, posición, relación con alimentación, vómitos o regurgitaciones, condiciones de la casa y cuna.

Estado durante el evento: Ruido de atoro o ahogamiento, actividad, conciencia, grado de respuesta, angustia, tono, esfuerzo respiratorio, color de piel, sangrado, movimientos anormales.

Final del evento: Duración, resolución (con cambios de posición, estímulo, sacudida, respiración boca a boca), ayuda de terceros.

Estado después del evento: Velocidad de normalización y estado posterior.

Historia reciente: Signos o síntomas de enfermedades respiratorias o digestivas los días previos, alteraciones del sueño, alteraciones en la ingesta, irritabilidad, heridas, caídas o hematomas inexplicados.

Historia remota: Antecedentes prenatales, perinatales, edad gestacional, antecedentes de episodios similares, *screening* neonatal, antecedente de reflujo gastroesofágico con o sin tratamiento, estridor, ronquido, crecimiento, hitos del desarrollo, vacunas, enfermedades, hospitalizaciones, fármacos u otras terapias o infusiones.

Historia familiar: Antecedentes de muerte súbita, accidentes automovilísticos o ahogamiento no explicados en familiares de primer y segundo grado menores de 35 años, ALTE en hermanos, enfermedades genéticas o metabólicas, retraso del desarrollo o déficit intelectual, síndrome QT largo familiar, arritmias o cardiopatías.

Factores ambientales: Exposición a tabaco, drogas, sustancias tóxicas y condiciones en el hogar.

Antecedentes sociales: Estructura familiar, habitantes del hogar, estresores familiares, hábitos y enfermedades recientes particularmente respiratorias en algún miembro de la familia. Redes de apoyo, beneficios sociales y asistencia a APS. Ansiedad familiar, antecedentes de medidas de protección, violencia intrafamiliar (si están disponibles), presencia de familiares con enfermedad mental o consumo de sustancias de abuso en el hogar. Evaluar impacto familiar y laboral de una posible hospitalización.

Examen físico: Exhaustivo.

Si la evaluación de la historia obtenida y el examen físico del paciente no arroja elementos aclaratorios del evento, se hace diagnóstico de BRUE.

Diagnóstico diferencial de BRUE

Causa	
Gastrointestinal Alteración succión-deglución, disfagia, atoro, quimio reflejo laríngeo, RGE, dismotilidad esofágica, obstrucción intestinal, fistulas traqueo esofágicas, cuerpo extraño esofágico, invaginación.	Otorrinolaringológicas Hipoplasia maxilar, micrognatia, macroglosia, atresia coanas, estenosis apertura piriforme, laringomalacia, estenosis subglótica, traqueomalacia, respuesta vasovagal, sofocación no intencional
Neurológica: Convulsiones, tumores o malformaciones de sistema nervioso central y tronco, hipoventilación central primaria, enfermedad neuromuscular, hemorragia intracraneana, anomalías vasculares, hidrocefalia, botulismo infantil, enfermedades desmielinizantes, apnea del prematuro	Pulmonar Aspiración, cuerpo extraño, anomalías congénitas de la vía aérea, malacias, infección, hemorragia, infección tracto respiratorio alto y bajo
Respiratorias Infecciones respiratorias: Virus respiratorio sincial, Coqueluche. Obstrucción vía aérea superior, cuerpo extraño, malformaciones craneofaciales, displasia broncopulmonar, oxígeno dependencia, traqueostomía, ventilación prolongada en domicilio.	Infeciosas Bronquiolitis, neumonía, laringitis, infección respiratoria alta, infección urinaria, sepsis, meningitis gastroenteritis, infección por organismos específicos como bordetella, virus respiratorio sincial, rinovirus, etc.

Cardiovasculares Arritmias, Wolff Parkinson White, canalopatías (QT corto o prolongado, síndrome Brugada), cardiopatías congénitas, cardiomiopatías, anillo vascular, síncope.	Toxicológicas Efecto adverso de medicamento, exposición a sustancias vía leche materna, tóxicos ambientales, reacción a vacuna
Metabólicas-Genéticas Enfermedades metabólicas como defecto beta oxidación, alteraciones ciclo de urea, lípidos (déficit AcylCoA), enfermedades mitocondriales, déficit carnitina, hipoglicemia, alteraciones electrolitos, hipocalcemia	Maltrato Infantil- Münchhausen Sofocación intencional Envenenamiento, trauma craneal
Misceláneas Acrocianosis, hipotermia, apnea emotiva, idiopática	

BRUE de bajo riesgo

- Edad > 60 días.
- Prematuridad: Edad gestacional \geq a 32 s y edad gestacional corregida \geq 45 s.
- Primer evento (sin BRUE previos, evento no ocurre en Clusters).
- Duración del evento menor de un minuto.
- No requiere RCP por personal entrenado.
- Historia clínica tranquilizadora.
- Examen físico normal.

BRUE de alto riesgo, todos aquellos pacientes que no califican como de bajo riesgo son considerados de alto riesgo (de recurrencia, de presentar una condición de base no diagnosticada y de evolución adversa). Considerar especialmente: Menores de 2 meses, prematuridad < 32s y < 45s de edad gestacional corregida, eventos múltiples o recurrentes, necesidad de RCP por personal entrenado e historia clínica o examen físico con antecedentes o elementos que ameriten evaluación.

Para el BRUE de bajo riesgo se recomienda NO tomar exámenes generales. Pudiera considerarse realizar estudio para descartar *Bordetella pertussis* y electrocardiograma. No es necesario hospitalizar solo para monitorización cardiorrespiratoria. Es recomendable controlar en 24-48 horas y repetir la anamnesis y el examen físico para evaluar evolución.

Para el BRUE de alto riesgo, la AAP no ha emitido recomendaciones, por lo que se sugiere seguir orientaciones de manejo según consenso nacional sobre manejo de ALTE 2013, que define los siguientes factores de riesgo de potencial gravedad que son: Prematuridad (6,3 veces mayor riesgo), edad gestacional corregida < 43 semanas (aumenta 5,2 veces el riesgo), múltiples ALTEs (cluster o recurrente posalta) que se asocian a mayor riesgo de enfermedad de base como convulsiones o maltrato infantil (sospechar maltrato ante ALTE recurrente evidenciado por un solo testigo, falta de respuesta a reanimación, hipotonía, muerte súbita de hermano o signos de maltrato físico), lactante con síntomas de infección respiratoria baja tiene mayor probabilidad de repetir eventos que pueden ser interpretados como ALTE y 11,2 veces mayor riesgo de gravedad, requerimiento de reanimación cardiopulmonar formal o reanimación vigorosa para abortar el episodio, hermanos o familiares directos con antecedentes de muerte súbita y antecedentes sociales de riesgo.

La literatura de ALTE muestra que la recurrencia ocurre en un 12-14% de los casos y ésta se produce en el 85% dentro de las primeras 24 horas del evento inicial.

Criterios de hospitalización en BRUE

Todos los pacientes con BRUE de alto riesgo o BRUE de bajo riesgo, con hermano fallecido por Síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) o factores de riesgo social. Se debe hospitalizar en una Unidad que permita observación, monitorización cardiorrespiratoria continua y de saturación, y que asegure acceso a reanimación adecuada y segura en caso de recurrencia. El paciente que requirió RCP formal y/o presenta nuevos eventos observados por personal de la salud, debe ser manejado en UCI pediátrica. Los objetivos de la hospitalización son monitorización, observación clínica, reanimación segura si hay recurrencia, estudio etiológico progresivo,

tratamiento, educación, apoyo psicológico, evaluación social, definir indicación de monitorización domiciliaria y capacitación al cuidador en uso domiciliario de monitor cardiorrespiratorio en los casos seleccionados.

La familia, previo a su egreso del hospital, independiente de la severidad del evento, debe recibir educación en: Reanimación cardiopulmonar básica, educación en las medidas de dormir seguro: "tarjeta de cuna", posición al dormir: Supino (back to sleep), disminuir la carga de humo tabaco ambiente, no sobreabrigar y evitar las superficies blandas que aumentan riesgo de sofocación (cara cubierta al dormir), evitar medicamentos depresores del SNC, promover la lactancia materna y el uso del chupete.

Los factores de riesgo para SMSL son: Posición al dormir (prono, decúbito lateral), exposición humo del tabaco ambiente (antenatal, posnatal), sexo masculino, prematuros (mayor riesgo en < 32 semanas), bajo peso al nacer y retardo del crecimiento intrauterino, bajo nivel socioeconómico y madre adolescente.

Ningún estudio de seguimiento ha demostrado que los monitores cardiorrespiratorios logren disminuir la incidencia de SMSL. Sólo deben ser indicados si concomitantemente se entrega educación en reanimación cardiorrespiratoria y dormir seguro.

Se recomienda indicar uso de monitor CR en pacientes que presentaron un BRUE de alto riesgo cuando: No se ha demostrado etiología evidente con estudio completo (incluida polisomnografía), cuando es recurrente (> o igual 2 episodios), si requirió reanimación formal, si existe condición de base asociada (prematurez, displasia broncopulmonar, síndrome de Down, enfermedad neuromuscular o malformaciones craneofaciales), en pacientes con traqueostomía, ventilación domiciliaria, oxígeno domiciliario y BRUE en hermanos de niños con SMSL.

Requisitos de equipos de monitorización: El monitor cardiorrespiratorio o multiparámetros no detecta apneas obstructivas ni episodios de caída de saturación de oxígeno, detecta apneas centrales y cambios en la frecuencia cardíaca y, por ende, los requisitos que debe tener el equipo son: Registrar en forma continua movimientos respiratorios, trazado electrocardiográfico, debe tener memoria para facilitar la lectura y validación de los eventos. En lactantes con riesgo de apneas obstructivas: NANEAS con dependencias tecnológicas, malformaciones craneofaciales, etc., se recomienda monitorización con saturómetro de pulso de sobremesa que permita alarma de saturación y frecuencia cardíaca.

766

Recomendaciones para su suspensión

- La edad mínima para suspender el monitor son 3 meses de vida. Con un mínimo 6 semanas sin eventos, alarmas o registro de alteraciones validadas de apnea o bradicardia reales. En pacientes con factores de riesgo son 6 meses, y se sugiere realizar PSG previo a la suspensión de monitor cardiorrespiratorio en pacientes con factores de riesgo, BRUE recurrente o idiopático.
- En pacientes con oxígeno domiciliario o ventilación asistida se debe mantener monitor mientras se use ese soporte.
- En pacientes con hermano(a) fallecido de muerte súbita se deberá monitorizar al menos hasta la edad de fallecimiento de éste.
- En caso de inseguridad en relación con suspensión de monitor por parte de los padres se puede mantener por un período razonable, otorgando apoyo psicológico y educación.
- El uso del monitor más allá del año de vida, sólo se indicará en casos puntuales, debidamente documentados con estudio multidisciplinario y requirentes de soporte ventilatorio o de oxígeno.

Bibliografía

1. Zenteno D, Quiroz G, Celis M, Tapia J. Causas atribuibles a eventos de aparente amenaza a la vida del lactante. Rev Chil Pediatr 2008;79(2):163-71.
2. Brockmann P, Holmgren L. Muerte súbita del lactante. Rev Neumología Pediátrica 2006;3:129-132.

3. Zenteno D. Aparente amenaza a la vida (ALTE): concepto, etiología y manejo. *Rev Neumología Pediátrica* 2006;3:129-32.
4. Rabasco J, Vigo A, Vitelli O, et al. ALTE Could be a wakeup call for sleep disordered Breathing. *Pediatric pulmonology*. 2016;51(12):1403-8.
5. Brockmann P, Abara S, Campos C, et al. Consenso sobre el manejo de eventos de aparente amenaza a la vida del Lactante (ALTE). Comisión de sueño, Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica *Rev Chil Pediatr* 2014;85(3):378-87.
6. Tiedler JS, Bonkowsky JL, Etzel RA, et al. Brief resolved unexplained Events (Formerly Apparent Life-Threatening Events) an evaluation of lower-risk infants. *Pediatrics* 2016;137(15).
7. AAP Task Force on Sudden Infant Death Syndrome. SIDS and other sleep-related infant deaths. Update 2016. Recommendations for a safe infant sleeping environment *Pediatrics* 2016;138 (5):e20162938.

Ingestión de cáusticos

Gladys Guevara P.

En la población pediátrica, la ingestión de productos cáusticos sigue siendo un grave problema médico-social. Cáustico se entiende como un agente químico capaz de producir injuria tisular. La prevención es esencial para evitar lesiones, cuya severidad dependerá del tipo, cantidad y concentración de la sustancia cáustica ingerida y del tiempo de contacto con la mucosa.

La mayoría de los casos ocurre en niños menores de tres años. La ingestión en niños sobre seis años y adolescentes, donde predominan las mujeres, son generalmente intencionales. En estos casos se ingieren grandes cantidades de sustancias fuertemente corrosivas. Aunque la mortalidad es poco frecuente, la morbilidad es alta y se asocia a secuelas de por vida.

Tipos de sustancias ingeridas

Los agentes cáusticos (tabla 1) se pueden clasificar en bases fuertes (PH mayor de 12) y ácidos fuertes (PH menor de 12). Las quemaduras por álcalis son más frecuentes que las por ácidos debido a la baja prevalencia de productos ácidos fuertes. Los productos en polvo producen principalmente lesiones en la vía aérea, faringe y esófago superior debido al aumento de tiempo de contacto mientras las formas líquidas se asocian a lesiones circunferenciales debido al mayor contacto con la superficie mucosa.

Tabla 1. Sustancias cáusticas comúnmente ingeridas

Sustancia cáustica	Tipo	Fórmula comercial disponible
Ácidos	Sulfúrico	Baterías, agentes industriales de limpieza, metales enchapados
	Oxálico	Diluyentes de pinturas, limpiadores de metales
	Clorhídrico	Solventes, limpiadores de metales, limpiadores de inodoros y desagües. Compuestos antioxidantes
	Fosfórico	Limpiadores de inodoros
Álcalis	Hidróxido de sodio	Limpiadores de inodoros
	Hidróxido de potasio	Limpiadores de hornos, polvos de limpieza
	Carbonato de sodio	Jabones
	Amonio comercial	Limpiadores domésticos
	Hidróxido de amonio	
Detergentes blanqueadores	Hipoclorito de sodio	Blanqueadores domésticos
	Hipofosfato de sodio	Limpiadores domésticos
	Permanganato de potasio	Desinfectantes, tintes para el pelo

Fisiopatología

El tipo de lesión difiere considerablemente si la ingestión es de un ácido o de un álcali. Los ácidos producen necrosis por coagulación proteica, con pérdida de agua, formándose una escara firme y protectora que dificulta en parte la penetración, salvo en concentraciones elevadas. Los álcalis provocan necrosis por licuefacción, con desnaturalización de las proteínas, saponificación de las grasas y trombosis capilares. La retención de agua aumenta la quemadura por hidratación. Estas reacciones favorecen la profundización de las lesiones. Los ácidos

se relacionan con lesiones gástricas a diferencia de los álcalis. Las lesiones del esófago ocurren principalmente en las áreas de disminución del lumen fisiológico: área crico faríngea, esófago medio donde se contacta con el arco aórtico y la rama izquierda del bronquio e inmediatamente sobre la unión esófago gástrica. La formación de escara ocurre 4 a 7 días después de la injuria inicial produciéndose invasión bacteriana, respuesta inflamatoria y desarrollo de tejido de granulación. Debido a que el depósito de colágeno no ocurre hasta la segunda semana, la fuerza de tensión del tejido sano es baja durante las primeras dos a tres semanas. Por este motivo, se prefiere evitar la realización de endoscopias entre el 3° y 15° día después de la ingestión del cáustico, ya que durante este período las úlceras se recubren con una capa de fibrina y se puede producir perforación. La retracción de la escara comienza la tercera semana y puede continuar por varios meses, llevando a la formación de estenosis y acortamiento del segmento comprometido. El acortamiento del esófago altera la presión del esfínter esofágico inferior aumentando el riesgo de reflujo gastroesofágico, lo que acelera la formación de estenosis. También se producen cambios en la motilidad del esófago resultando en contracciones no peristálticas y de baja intensidad.

Cuadro clínico

Es variable, desde ningún síntoma o molestias orofaríngeas leves, a síntomas como dolor local, odinofagia, náuseas, vómitos, disnea, disfagia, lesiones orales o dolor torácico y/o abdominal. La lesión de la epiglotis, hipofaringe y faringe, por lesión directa o por aspiración producirá disnea, estridor y ronquera. El dolor torácico intenso y el enfisema subcutáneo sugieren perforación temprana, pudiendo evolucionar al *shock*. Los síntomas agudos suelen remitir en 2 o 3 días. Evolutivamente, en las siguientes semanas puede aparecer obstrucción esofágica y disfagia, siendo la estenosis más tardía. Los síntomas se consideran pobres predictores de la extensión o profundidad de las lesiones. Por este motivo, se sugiere la realización de endoscopia digestiva ante toda ingesta cáustica sintomática, y en todos los casos asintomáticos, pero con ingestas significativas, aunque sean accidentales.

769

Exámenes de laboratorio

Rx de tórax

Aire en el mediastino sugiere perforación esofágica, así como aire libre bajo el diafragma puede indicar perforación gástrica. Para confirmar perforación, se puede realizar un tránsito intestinal con medio de contraste hidrosoluble como el hipaque o gastrografin.

Endosonografía (EUS)

Permite determinar la profundidad de la lesión, lo que no se logra con la endoscopia. La destrucción de la capa muscular del esófago observado por EUS se considera un signo de futura formación de estenosis. Además, el examen con una sonda radial puede predecir la respuesta a la dilatación.

Escáner

Un escáner informa del daño transmural del esófago y pared gástrica, además de la extensión de la necrosis. Es útil en el estudio de posible perforación. Tiene la ventaja de no ser un examen invasivo.

Endoscopia digestiva alta (EDA)

Se debe realizar entre las 12 y 48 horas de la ingestión del cáustico, aunque se considera segura hasta 96 horas posterior a la ingestión. Una endoscopia antes de 12 horas puede pasar por alto una lesión en evolución, por la intensa hiperemia, y si se realiza más tardíamente aumenta el riesgo de perforación. La exploración endoscópica debe ser cuidadosa, bajo anestesia general para minimizar el riesgo de perforación esofágica y siempre realizada por personal experto. Está contraindicada ante la sospecha clínica o radiológica de perforación, o cuando existe lesión en la

región supraglótica o edema en epiglotis, por riesgo de obstrucción de la vía aérea. En esos casos, se debe indicar intubación endotraqueal o traqueostomía. La clasificación endoscópica es importante para el pronóstico y manejo. El grado de lesión esofágica se correlaciona con morbilidad y mortalidad, los pacientes con lesiones grado 1 pueden ser alimentados normalmente y dados de alta, aquellos con lesiones grado 2, rara vez desarrollan estenosis esofágica y generalmente tienen buen pronóstico, lesiones 2b, 3a y 3b se asocian con un alto riesgo de estenosis esofágica (Tabla 2).

Tabla 2. Clasificación de Zargar

Grado	Hallazgos endoscópicos
0	Esófago normal
1	Edema de la mucosa e hiperemia
2	Úlceras mucosas y submucosas
2a	Ulceraciones superficiales, erosiones y exudados
2b	Ulceraciones profundas o circunferenciales asociadas a lesión 2a
3	Ulceraciones transmurales con necrosis
3a	Necrosis focal
3b	Necrosis extensas
4	Perforación

Cintigrama con tecnecio marcado con sucralfato

Es un nuevo examen que permite detectar lesiones en pacientes con historia no muy clara y asintomáticos. El sucralfato se adhiere a la mucosa lesionada lo cual se registra en el cintigrama.

770

Tratamiento inicial

Medidas generales

Primero realizar estabilización hemodinámica y evaluar permeabilidad de la vía aérea. Se deben hospitalizar los pacientes con lesiones grado 2b o mayores. Se recomienda no inducir vómito, ni realizar lavado gástrico para reducir el riesgo de mayor exposición del esófago al cáustico. No se debe intentar neutralizar el cáustico con agentes como vinagre ya que se puede producir una reacción exotérmica la cual podría aumentar la lesión.

Manejo nutricional

La nutrición es un pilar básico y su abordaje debe ser precoz, ya que el deterioro se produce rápidamente por el estado de hipercatabolismo. El soporte nutricional reduce las infecciones, la predisposición a desarrollar neumonías por aspiración y el riesgo de embolismo pulmonar. Pacientes sintomáticos o con quemaduras orales deben quedar en régimen cero y con hidratación parenteral hasta la realización de la EDA. Los pacientes con lesiones grado 1 pueden alimentarse y derivarse a su hogar. Aquellos con lesiones grado 2a requieren alimentación parenteral, pero evolucionan bien en el seguimiento a largo plazo. En el caso de lesiones grados 2b y 3 se recomienda soporte nutricional a través de sonda nasointestinal o a través de gastrostomía o yeyunostomía. El uso de sonda nasogástrica es controversial. No existen estudios acerca de la seguridad y eficacia de su uso. Se recomienda en lesiones grado 2b o mayores, donde permite una vía para la alimentación y también puede actuar como un Stent para prevenir la formación de estenosis. Sin embargo, tendría riesgo de complicaciones como infección, mayor incidencia de reflujo gastroesofágico, y formación de estenosis extensas. La alimentación parenteral se recomienda en pacientes que no toleran la alimentación oral o en aquellos pacientes con lesiones 2b y 3 y en los casos con severas quemaduras gástricas

Corticoides

Su uso también ha sido materia de controversia. Sería de utilidad, ya que previene la estenosis reduciendo la inflamación y la formación de tejido fibroso, pero diferentes estudios demuestran que no habría diferencias en la formación de estenosis entre aquellos pacientes tratados con corticoides y aquellos sin corticoides. Se ha visto que en niños con lesiones grado 2b, un tratamiento acortado de 3 días con altas dosis de metilprednisolona (1 g/1,73 m²) reduciría la formación de estenosis sin efectos adversos. Diferente es la experiencia con corticoides intralesionales donde se describen efectos beneficiosos tanto en estenosis pilórica como esofágicas requiriendo menos sesiones de dilatación.

Antibióticos

Se recomiendan cuando existe infección demostrada respiratoria o perforación, y en la esofagitis con lesiones grado 3, basándose en el riesgo de la formación de microabscesos en la pared esofágica.

Antiácidos

Los inhibidores de la bomba de protones (PPI) o los antagonistas de receptores H2 de histamina disminuirían la exposición de la mucosa esofágica al ácido y a la pepsina, permitiendo la recuperación de la mucosa lesionada.

Complicaciones

Estenosis esofágica, perforación esofágica (neumotórax y neumomediastino), fístula traqueo bronquial, fístula aortoentérica y fístula gastrocólica. Otras complicaciones incluyen disfagia, alteración de la motilidad esofágica, obstrucción del vaciamiento gástrico y carcinoma esofágico (adenocarcinoma y carcinoma de células escamosas).

Estenosis esofágica

Complicación severa. Pacientes con lesiones grado 2b y 3 deben ser monitorizados rigurosamente. El riesgo de estenosis en lesiones grado 2b alcanza el 32% y el 75% en lesiones grado 3. La estenosis se puede desarrollar a partir de la tercera semana después de la ingestión. Los exámenes deben incluir un esofagograma con bario que puede diagnosticar la estenosis y determinar la extensión de la lesión. La endoscopia puede identificar el grado de daño de la mucosa y la localización. Se recomienda que las dilataciones esofágicas comiencen entre la 4^a a 6^a semana después de la ingestión. Los factores que indican mal pronóstico son: Retardo en el inicio de las dilataciones, lesiones grado 3, ulceraciones esofágicas persistentes, estenosis muy fibróticas que se rompen con la dilatación, estenosis mayor a 5 cm e incapacidad de establecer un lumen adecuado a pesar de repetidas dilataciones por 1 a 2 años.

Se ha sugerido tratamientos asociados para prevenir el riesgo de estenosis posdilatación (acetato de triamcinolona, o mitomicina C). En el caso de lesiones más extensas se sugiere el uso de Stent esofágico que pueda permanecer por 3 a 6 semanas, pero tiene asociada variadas complicaciones. Finalmente, el tratamiento quirúrgico está indicado en estenosis refractarias que pueden requerir resección parcial del esófago con interposición de colon, interposición de yeyuno, esofagoplastia con parche colónico o ascenso gástrico.

Bibliografía

1. Millar AJ, Cox SG. Caustic injury of the oesophagus. *Pediatr Surg Int* 2015; 31:111-21.
2. Contini S, Scarpignato C. Caustic injury of the upper gastrointestinal tract: A comprehensive review. *World J Gastroenterol* 2013;19(25): 3918-30.
3. Mitchell D. Therapy of caustic ingestion: new treatment considerations. *Curr Opin Pediatr* 2015;27:609-13.
4. Losada M, Rubio M, Blanca JA, et al. Ingesta de cáusticos en niños, experiencia de 3 años. *Rev Chil Pediatr.* 2015;86(3):185-93.
5. Kyung S. Evaluation and management of caustic injuries from ingestión of acido or alkaline substances. *Clin Endos.* 2014;47:301-7.

Estatus epiléptico convulsivo

Scarlett Witting E.

El estado epiléptico convulsivo (EEC), es una emergencia médica que pone en riesgo vital a la persona, requiriendo un reconocimiento y tratamiento rápido. La incidencia en niños es de 10 a 50 por 100.000 al año. En niños con epilepsia entre un 9,5-27% presentan un EEC. El EEC tiene una distribución bimodal, con las tasas más altas durante el primer año de vida y después de los 60 años.

Un estatus epiléptico se define como una convulsión prolongada de 30 minutos de duración o convulsiones recurrentes, sin recuperación de conciencia entre ellas, que duran más de 30 minutos. Sin embargo, frente a esta definición de consenso hay evidencias, tanto en modelos animales como clínicos, acerca de la existencia de daño neuronal antes de los 30 minutos de establecida la condición. Por esta razón, Lowenstein ha propuesto reemplazar los criterios previos por otros más precoces y definir **estatus epiléptico generalizado convulsivo**, como una crisis generalizadas de más de 5 minutos de duración, o dos o más crisis entre las cuales el paciente no recupere la conciencia plenamente.

Se define como estatus epiléptico refractario a una crisis convulsiva que dure más de 60 minutos, pese al tratamiento adecuado con 2 fármacos antiepilépticos de 1ª y 2ª línea.

La presentación clínica se caracteriza por compromiso de conciencia y componentes motores prominentes (episodios de contracciones musculares excesivas anormales, generalmente bilaterales, que pueden ser interrumpidas o mantenidas). El estatus epiléptico se clasifica según el tipo de crisis, en focales o generalizadas.

La etiología puede ser aguda sintomática, febril, idiopática o probablemente sintomática. Las causas sintomáticas agudas más frecuentes son infecciosas, alteraciones metabólicas, tóxicos, abuso de sustancias, accidente cerebrovascular (ACV), traumatismo encefalocraneano (TEC), hipoxia y tumores cerebrales.

772

En pacientes con antecedentes de epilepsia, la suspensión brusca o el cambio de fármacos antiepilépticos son causas frecuentes de EE. No se puede encontrar una causa precipitante en un 10-30% de los pacientes, sobre todo en pacientes con epilepsias previas.

Operacionalmente, los protocolos de tratamiento se inician a los **5 minutos**, para minimizar el riesgo de estatus.

La duración del estatus epiléptico convulsivo es un factor pronóstico determinante y, por tanto, la rapidez con que se instaura el tratamiento y su eficacia son muy importantes. Existe evidencia que a mayor duración del EEC, peor pronóstico y respuesta al tratamiento. Está demostrado que a medida que la crisis convulsiva se mantiene, las drogas GABAérgicas son menos efectivas, porque se produce una internalización de los receptores GABA. A mayor duración es más difícil responder a las demandas metabólicas del cerebro y pueden aparecer diferentes complicaciones sistémicas y neurológicas. La pérdida de autorregulación sistémica lleva a complicaciones como hipotensión, hipoglicemia, acidosis metabólica, hiperpirexia y falla respiratoria. Además, se ha demostrado que la actividad neuronal epiléptica prolongada produce daño neuronal.

Ante la sospecha de estatus convulsivo el tratamiento debe iniciarse de forma inmediata sin esperar resultados de pruebas complementarias.

Tras estos primeros pasos será crucial la identificación de la etiología y su tratamiento específico. Para ello pueden ser necesarios estudios complementarios como pruebas de imagen cerebral, analítica, toxicología, punción lumbar, etc.

Tratamiento

Se inicia con las medidas de soporte vital, aplicables a todo paciente con compromiso de conciencia. Inmediatamente después, el objetivo es detener la crisis con fármacos e identificar y tratar la causa o factor desencadenante, corregir las complicaciones sistémicas y prevenir las recurrencias.

Medidas generales

- Asegurar vía aérea permeable y ventilación. Oxígeno vía nasal o mascarilla a 100% o intubación.
- Registro de signos vitales y monitorización cardíaca.
- Vía venosa permeable.
- Toma sanguínea de glicemia, ELP, hemograma con VHS, calcio, gases arteriales, pruebas hepáticas, nitrógeno ureico, amonio, toxicológico, niveles plasmáticos de fármacos antiepilépticos en caso de ser epiléptico en tratamiento.
- Administrar 100 mg de piridoxina ev en niños menores de 2 años.
- En caso de hipoglicemia administrar bolos de glucosa.
- Evaluar el estado de conciencia y los signos de focalización neurológica, lo que ayudará a catalogar el estatus epiléptico en focal o generalizado.

Tratamiento farmacológico

Realizar en forma paralela a las medidas generales. Se recomienda el tratamiento con fármacos en caso de:

- Crisis convulsivas de duración igual o superior a cinco minutos. En este caso el paciente está en alto riesgo de continuar hacia un estatus epiléptico y esto puede resultar en muerte o daño cerebral. El tratamiento precoz es fundamental para evitar la progresión a un estatus epiléptico.
- Dos o más crisis repetidas en breve tiempo sin recuperación de la conciencia entre ellas.
- Un paciente que ingrese convulsionando al servicio de urgencias.
- Crisis recurrentes o en salvas en un corto período, con recuperación de conciencia entre ellas, por considerarlas premonitorias de un posible estado epiléptico.

Primera línea: 0-5 minutos

Son las benzodiazepinas de acción rápida. Se debe elegir una de las siguientes opciones:

Diazepam vía endovenosa en adultos 10-20 mg y en niños 0,3 mg/kg. Administrar vía ev a una velocidad de 2-5 mg/min. Como tiene una alta solubilidad en lípidos, si se administra más rápido se puede producir una depresión respiratoria y colapso cardiovascular. También se puede administrar vía rectal, dosis en adulto de 10-20 mg y en niños 0,6 mg/kg.

Lorazepam vía ev es una alternativa con algunas ventajas sobre el diazepam endovenoso. Su efecto es de mayor duración y es menos liposoluble, por lo que puede administrarse más rápido, sin el potencial efecto de depresión respiratoria ni cardiovascular. La dosis en el adulto es de 4 mg y en niños 0,1 mg/kilo.

Midazolam tiene la ventaja que se puede administrar por vía im, ev, bucal o endonasal. La dosis es de 10 mg en adultos y 0,1-0,2 mg/kg en niños. Estudios han demostrado que el midazolam bucal (se administra el líquido entre la encía y la mucosa yugal) tiene una mayor eficacia y acción más rápida que el diazepam rectal. Además, se puede administrar más rápido y es menos estigmatizador.

Las benzodiazepinas pueden provocar una depresión de la función cardiorrespiratoria, por lo tanto, siempre que se administre una benzodiazepina se debe monitorizar el pulso, la presión arterial y la frecuencia respiratoria, hasta la recuperación del paciente.

Segunda línea: 5-20 minutos

Si el paciente continúa con crisis, pese a la administración de benzodiazepinas, hay que trasladarlo a una Unidad de Paciente Crítico y se debe elegir una de las siguientes opciones como tratamiento de segunda línea:

- Fosfenitoína ev (20 mg/kg, dosis máxima 1.500 mg/dosis única). Infusión lenta 25-50 mg/ minuto. Usar monitor cardíaco y bomba de infusión. No preparar en suero glucosado, porque precipita.

- Ácido valproico ev (40 mg/kg, dosis máxima 3.000 mg/dosis única). Luego 1 mg/kg/hora.
- Levetiracetam ev (60 mg/kg, dosis máxima 4.500 mg/dosis única).
- Fenobarbital ev (15 mg/kg). Velocidad de infusión 100 mg/minuto. Luego mantener con 0,5-5 mg/kg/hora.

Tercera línea: Más de 30 minutos

Si el paciente continúa con crisis se debe intubar, conectar a ventilación mecánica, con monitorización hemodinámica y videomonitorio continuo.

Se indican anestésicos:

Midazolam 0,2 mg/kg en bolos administrados en 20-30 segundos, seguidos por una infusión continua de 0,1-2 mg/kg/hora.

Tiopental sódico 3 mg/kg en 3-5 minutos seguidos por una infusión de 2 mg/kg/hora.

Pentobarbital 5-20 mg/kg a 0,2 a 0,4 mg/kg/minuto, seguido por 2,5 mg/kg/hora.

Propofol 1-2 mg/kg en 5 minutos, seguidos de una infusión entre 1-15 mg/kg/hora.

Duración del tratamiento

La mayoría de las veces logra disminuirse el tratamiento 24-48 horas después de lograr el control del EEC. La retirada de los fármacos anestésicos se realiza en forma gradual (20% cada 6 horas) y cuando se tengan niveles terapéuticos en sangre de los Fármacos antiepilépticos que se usaron de segunda línea.

Pronóstico

La mortalidad es de un 7,2-20%.

El pronóstico depende de la etiología, la edad y la duración del EEC.

774 | Bibliografía

1. Shankar R, Jory C, McLean B, Tittensor P, Walker M. Epilepsy awareness and emergency rescue training: Ignorance is bliss! *Epilepsy Behav.* 2017;70(Pt A):212-6.
2. Betjemann JP, Lowenstein DH. Status epilepticus in adults. *Lancet Neurol.* 2015;14(6):615-24.
3. Brigo F, Nardone R, Tezzon F, Trinka E. Nonintravenous midazolam *versus* intravenous or rectal diazepam for the treatment of early status epilepticus: A systematic review with meta-analysis. *Epilepsy Behav.* 2015;49:325-36.
4. Silverman EC, Sporer KA, Lemieux JM, et al. Prehospital Care for the Adult and Pediatric Seizure Patient: Current Evidence-based Recommendations. *West J Emerg Med.* 2017;18(3):419-36.
5. Zaccara G, Giannasi G, Oggioni R, et al. Challenges in the treatment of convulsive status epilepticus. *Seizure* 2017;47:17-24.
6. Glauser T, Shinnar S, Gloss D, et al. Evidence-Based Guideline: Treatment of Convulsive Status Epilepticus in Children and Adults: Report of the Guideline Committee of the American Epilepsy Society. *Epilepsy Curr.* 2016;16(1):48-61.
7. Beskind DL, Rhodes SM, Stolz U, et al. When should you test for and treat hypoglycemia in prehospital seizure patients? *Prehosp Emerg Care.* 2014;18(3):433-41.

Manejo dolor agudo en UPC

M. Cristina Casado F.

Para facilitar la información en el desarrollo de este tema y obviando tópicos relevantes como fisiopatología del dolor entre otros, la información se estructura en tablas para utilidad clínica en las diferentes situaciones comentadas focalizando en fármacos y su dosificación.

Evaluación del dolor

Edad	Escala	Sin dolor	Dolor leve	Moderado	Severo
Prematuros	PIPP	0-2	3-6	7-12	> 12
1-3 años	FLACC	0-1	1-2	3-5	6-10
3-7 años	Caras	1	2-3	4-5	6
> 8 años	EVA	0	1-2	3-6	7-10

Dolor agudo no quirúrgico

En todos los niveles se debe realizar tratamiento de la causa primero o paralelamente, siempre que sea posible, y se aplica medidas no farmacológicas de analgesia.

Edad	Dolor leve	Moderado	Severo
RN-3m	Paracetamol* (PCTM) oral	PCTM rectal o ev Considerar opiáceos	Opiáceos (morfina*** o fentanil****) en bolo o infusión Asociar PCTM para disminuir dosis de opiáceos
3m a 2a	PCTM oral	PCTM vo, rectal o ev Ibuprofeno vo AINE según edad** Clonixinato de lisina ev > 1 año Metamizol ev en > 1 año	Opiáceos Asociar a PCTM y/o AINEs
> 2a	PCTM oral	PCTM asociado a AINE Clonixinato de lisina vo o ev Metamizol ev	Opiáceos Asociar a PCTM y/o AINEs

*Tabla 1, **Tabla 2, ***Tabla 3, ****Tabla 4.

Clonixinato de lisina: > de 1 año, dosis 1-2 mg/k/dosis cada 6-8 horas, que puede aumentarse hasta 4 mg/k/dosis en mismo intervalo, en dolor posoperatorio. Para infusión continua se deja misma dosis calculada para el día en goteo continuo.

Metamizol: > 1 año. Dosis 20 mg/k/dosis cada 6-8 horas. Bomba infusión continua (BIC) 40-60 mg/k/día.

Tabla 1. Dosificación paracetamol

Administración	RN	Lactante y niño	Adulto
Oral	10-15 mg/kg cada 6-8 h máximo 60 mg/kg/día	15 mg/kg cada 4-6 h máximo 90 mg/kg/día	0,5-1 g/cada 4-6 h máximo 4 g/día
Rectal	20mg/kg cada 8 h máximo 60 mg/kg/día	15-20 mg/kg cada 4-6 h máximo 90 mg/kg/día	600-650 mg/dosis máximo 4 g/día
Endovenosa	7,5 mg/kg cada 6-8 horas máximo 30 mg/kg/día	15 mg/kg cada 4-6 horas máximo 60 mg/kg/día	1 g/cada 4-6 h máximo 4 g/día

Tabla 2. Dosificación AINES

Fármaco	Dosis	Máximo	Edad
Ibuprofeno	6-10 mg/kg cada 4-6 h vo	40 mg/kg/día (máx 600 mg c/6 h)	Desde los 3 meses
Naproxeno	5-10 mg/kg c/12 h vo	20 mg/kg/día (máx 500 mg c/8h)	> 2 años
Diclofenaco	1 mg/kg c/8-12 h vo, rectal o im	150 mg/día (50 mg c/8 h)	> 6 años vo o vr, > 12 años im
Ketorolaco	0,5 mg/kg c/6 h ev (> 16 años vo 10 mg c/4-6 h)	2 mg/kg/día (máx 60 mg/día)	> 2 años
Ketoprofeno	0,5-2 mg/kg c/8-12 h ev	5 mg/kg/día	> 1 año
Celecoxib	2-4 mg/kg c/12 h vo	400 mg/día	Sin estudios en niños

Tabla 3. Dosificación morfina

Modo de administración	RN pretérmino	RN término	Lactantes y niños	Adultos
Dosis bolo ev	10-25 ug/kg cada 2-4 h	25-50 ug/kg cada 2-5 h	50-100 ug/kg cada 3-4 h	5-10 mg cada 3-4 h
Dosis infusión ev	2-5 ug/kg/h	5-10 ug/kg/h	15-30 ug/kg/h	0,8-1,2 mg/h

Antídoto: naloxona (0,01 mg/kg).

Tabla 4. Dosificación Fentanyl

Modo de administración	Recién nacidos	< de 6 meses	> de 6 meses a 12 años
Dosis bolo ev	0,5-3 ug/kg/dosis cada 2-4 h	1-4 ug/kg/dosis cada 2-4 h	1-2 ug/kg cada 30-60 min
Dosis infusión ev	Bolo 1-2 ug/kg ev lento BIC 0,5-1 ug/kg/h	Bolo 1-2 ug/kg BIC 0,5-1 ug/kg/h	Bolo 1-2 ugr/kg BIC 1-5 ug/kg/h
Dosis Intranasal (procedimientos)			> 10 kg 1,5 ug/kg (max 100 ug/dosis) Puede repetirse 0,5 ug/kg cada 5 min hasta máx 3 ug/kg

Antídoto: naloxona (0,01 mg/kg).

Manejo dolor posoperatorio

Se utiliza mismo esquema, pero se inicia con estimación de dolor de acuerdo al tipo de cirugía. Lo ideal es que nunca tenga escapes de dolor más allá de leve.

Recursos especiales analgesia posoperatoria

- **Bloqueos regionales** en pabellón por anestesta, si es posible (Tabla 5).
- **PCA:** Analgesia controlada por el paciente (Tabla 6).
- **Analgesia por catéter epidural:** Droga y dosis: Morfina 30 a 50 ug/kg diluido en solución fisiológica 0,9%, 5 ml hasta los 10 kg y 10 ml sobre los 10 kg. Si la analgesia es insuficiente adicionar morfina ev. en bolos 0,05-0,1 mg/kg c/4 h, titulando cuidadosamente. También se puede usar bupivacaína. En general de indicación y control por anestesta.

Tabla 5.

Región	Bloqueo	Área afectada
Extremidad superior	Interescalénico Infraclavicular Axilar Digitales	Hombro-brazo-codo Codo-antebrazo-mano Antebrazo-mano Dedos
Extremidad inferior	Plexo lumbar Femoral Ciático Tobillo	Cadera-muslo anterior-rodilla Muslo anterior-rodilla Muslo posterior-pierna-pie Pie
Misceláneos	Ilioinguinal-iliohipogástrico Peneano Supraorbitario-supratroclear Infraorbitario Auricular mayor Intercostal	Hernia inguinal-orquidopexia Circuncisión-hipospadias Procedimientos frente-cuero cabelludo Procedimientos labio-mejilla Otoplastia-timpanoplastia Parrilla costal

Tabla 6. Fármacos para PCA

Opiáceo	Dosis demanda	Intervalo de bloqueo (min)	Infusión basal	Límite en 1 hora
Morfina	0,02 mg/kg Dosis adulto 1 mg	10	0-0,02 mg/k/h Adultos 2 mg/h	1 mg/kg
Fentanyl	0,5 ug/kg Adultos 50-100 ug	10	0-0,5 ug/k/h Adultos 50-100 ug/h	2,5 ug/kg
Hydromorfona	4 ug/k Adultos 200 ug	10	0-4 ug/k/h Adultos 200 ug/h	20 ug/kg

Dolor persistente y crónico

Se utiliza misma clasificación y valoración del dolor agudo, se maneja con esquema de 2 peñaños. Se debe considerar terapias no medicamentosas como alternativa o complemento a los medicamentos. Se suman además, medicamentos para manejo de dolor tipo neurálgico.

Bibliografía

1. Directrices de la OMS sobre el tratamiento farmacológico del dolor persistente en niños con enfermedades médicas. 2012.
2. Gálvez Pineda PM, Mora Castillo DP, García Casallas JC. Guía de tratamiento farmacológico del dolor agudo en SU. 2013.
4. Poonaid N, Paskar D, Konrad SL, et al. Opioid analgesia for acute abdominal pain in children. A systematic review and meta-analysis. Academic Emergency Medicine 2014;21(11):1183-92.
5. Recomendaciones para el manejo del dolor agudo en niños. Página Sociedad de Anestesiología de Chile. www.sachile.cl
6. Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health, issuing body. Patient-controlled analgesia for acute injury transfers: a review of the clinical effectiveness, safety, and guidelines. 11 August 2014.

Sedoanalgesia para procedimientos en pediatría

M. Cristina Casado F.

Procedimientos dolorosos menores

Si no se requiere sedación, se puede preparar la zona previamente con anestésicos locales.

Tópicos piel: EMLA o similares

Tópicos mucosa: Lidocaína gel

Piel más profunda: Lidocaína al 2% inyectada subdérmica con aguja de tuberculina.

Sedación para exámenes breves no dolorosos

Hidrato de cloral: Tricloroacetaldehído metabolizado en el hígado a tricloroetanol. Su efecto máximo ocurre entre 30 y 60 min. Se puede administrar vo (mal sabor) o rectal. Dosis para sedación en neonatos 15 a 25 mg/kg, lactantes y niños de 25 a 50 mg/kg, y como hipnótico 50 mg/kg. Se puede repetir a los 30 a 40 min hasta un máximo de 1 g/día para lactantes y 2 g/día en niños. Sobre 100 mg/kg puede aparecer depresión respiratoria, hipotensión arterial y miosis. Se logran efectos con 25 a 75 mg/kg, lo cual da amplio margen de seguridad. Se puede ir acumulando en dosis repetidas y su efecto se suma a otros medicamentos sedantes. Su efecto puede demorar y ser prolongado. Es el fármaco más utilizado para los procedimientos indoloros que requieran la cooperación del niño, tales como TAC y EEG. Evitar en Insuficiencia renal o hepática, enfermedad cardíaca grave, insuficiencia respiratoria sin apoyo y porfiria. Presentación al 10% (1 cc = 100 mg).

Benzodiazepinas: Para efecto sedante y amnesia.

BDZ	Dosis	Inicio acción	Duración
Midazolam	0,05-0,1 mg/kg, dosis única max 5 mg Repetir hasta 0,4 mg/kg o 10 mg ev	1-2 min	30-60 min
	0,1-0,2 mg/kg im	5-15 min	30-60 min
	0,2-0,4 mg/kg intranasal		
	0,5-1 mg/kg rectal	5-10 min	30-60 min
	0,25-0,5 mg/kg max 20 mg vo	10 min	1-2 h
Lorazepam	0,05-0,1 mg/kg max 4 mg ev	3-5 min	2-6 h
	0,05-0,1 mg/kg max 4 mg im	10-20 min	2-6 h
	0-05-0,1 mg/kg max 2 mg vo	60 min	2-8 h
Diazepam	0,1-0,2 mg/kg ev	2-3 min	30-90 min
	0,3-0,5 mg/kg rectal	5-15 min	2-4 h

Antídoto: Flumazenil. Se puede utilizar para revertir la depresión respiratoria o la sedación asociadas a benzodiazepinas. La dosis inicial 0,2 mg en bolo ev. Puede repetirse si no hay respuesta en menos de un minuto, hasta un máximo de 4 veces.

Procedimientos dolorosos

Benzodiazepina + opioide como midazolam + fentanilo. Puede ser en dosis única o asociados en goteo, por ejemplo, para ventilación mecánica.

Opioides: sedantes y analgésicos.

	Dosis	Inicio acción	Duración
Morfina	0,05-0,1 mg/kg	5-10 min	2-4 h
Fentanilo	1-4 ug/kg ev	2-3 min	20-60 min

Reacción adversa a medicamento (RAM): Hipotensión, prurito, tórax leñoso (fentanilo), hipoventilación, apnea (< 2 meses), náuseas, vómitos, constipación y globo vesical.

Antídoto: Naloxona 1-10 ug/kg ev, im o traqueal. Puede producir síndrome de abstinencia, hipertensión arterial y edema pulmonar agudo.

Barbitúricos: Sedantes, disminuye consumo de O₂ cerebral y presión intracraneana. De elección en TEC.

	Dosis	Inicio de acción	Duración
Pentobarbital	1-3 mg/kg repetir hasta 6 mg/k ev	1-5 min	15-60 min
	2-5 mg/kg im	5-15 min	2-4 h
	2-3 mg/kg vo	15-60 min	2-4 h
Tiopental	25 mg/kg rectal	5-15 min	60-90 min

RAM: Depresión miocárdica e hipotensión dosis dependiente, depresión respiratoria, laringoespasmó, tos, broncoespasmo, anafilaxia. Evitar en hipotensión e hipovolemia, y en asma aguda o grave (liberación de histamina).

Ketamina: Anestésico no barbitúrico. Sedante, analgésico y leve efecto amnésico. Elección en asmáticos (previene broncoespasmo y mejora ventilación), en pacientes en *shock* y procedimientos que no requieran relajación muscular. Metabolismo hepático (evitar en insuficiencia hepática y uso cuidadoso en < 3 meses) y eliminación renal.

	Dosis	Inicio acción	Duración
Ketamina	0,5-2 mg/kg ev	1-2 min	15-60 min
	3-4 mg/kg im	3-10 min	15-60 min

RAM: Aumento de la presión sistémica, aumento de presión intracraneana PIC (evitar en trauma con TEC y < 1 año con enfermedades neurológicas poco definidas) e intraocular. Reacciones histéricas, laringoespasmó (cuidado en < 3 meses), sialorrea e hipersecreción de vía aérea (premedicar con atropina).

En < 6 meses es menos efectiva. Dosis de sedación puede dar depresión respiratoria.

Propofol: Sedante sin acción analgésica y leve efecto amnésico. En dosis crecientes ansiolítico, hipnótico, antipruriginoso, anticonvulsivante y relajante muscular. Inicio de efecto muy rápido y despertar confortable en 5 min. No se acumula. Metabolismo hepático y eliminación renal. Seguro y eficaz asociado a fentanilo.

	Dosis	Inicio acción	Duración
Propofol	0,5-1 mg/kg repetir en bolo 0,5 mg/kg	1-2 min	3-5 min
	BIC 25-100 ug/kg/min		

RAM: Hipotensión grave, apnea, acidosis metabólica, dolor. Contraindicado en alergia al huevo o soya. Usar con precaución y en bolos en < 2 años.

Bibliografía

1. Guía sedación para estudios radiológicos en pediatría: TAC. 2012.
2. Protocolos de sedación y analgesia en niños Clínica Las Lilas. 2012.
3. Sedoanalgesia en UCIP. Protocolo Grupo Sedoanalgesia SECIP-2. 2014.
4. Guía para el manejo de la sedoanalgesia en el Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga. 2015.

Niño y adolescente con necesidades especiales de atención en salud (NANEAS)

Generalidades NANEAS. <i>Jorge Orellana W. y Pamela Urrutia S.</i>	782
Niños y adolescentes con complejidad médica. <i>Pamela Urrutia S.</i>	785
Atención hospitalaria en NANEAS. <i>Verónica Gahona G.</i>	788
Asistencia ventilatoria prolongada en pacientes NANEAS. <i>Francisco Prado A. y Pamela Salinas F.</i>	792
Trastorno deglutorio en el niño. <i>Ángela Segovía F.</i>	796
Compromiso respiratorio en enfermedades neuromusculares. <i>Francisco Prado A. y Andrés Koppmann A.</i>	799
El niño con síndrome de Down. <i>Katherine Rossel C.</i>	804
Familia, cuidador y NANEAS. <i>Valeria Saavedra V.</i>	807
Contrarreferencia y atención domiciliaria. <i>Carlos Valdebenito P.</i>	810
Generalidades sobre discapacidad y rehabilitación infantil. <i>Jimena Alvarado L.</i>	813

Generalidades NANEAS

Jorge Orellana W.

Pamela Urrutia S.

La caracterización de niños y adolescentes con necesidades especiales en salud, NANEAS, significó cambiar el modelo de salud, desde un enfoque biomédico de las enfermedades crónicas basado en listado de enfermedades a uno biopsicosocial, centrado en las necesidades especiales derivadas de la presencia de una condición crónica, con un cuidado centrado en la familia, colaborativo e integral. De acuerdo con estos conceptos, el papel del equipo de salud tiene obvias limitaciones ya que las necesidades de una persona NANEAS y su familia, trascienden los recursos del sector salud, donde la desigualdad en los accesos es un determinante mayor en la posibilidad de desarrollar plenamente su potencial y, por ende, de lograr autonomía. De ahí que los equipos de salud en sus distintos niveles de atención deben involucrar activamente a la familia en los cuidados con capacitación, ayuda asistencial en la red social y protección del cuidador. El equipo de salud deberá apoyar la construcción de redes cuando éstas no existen o son frágiles y además gestionar y movilizar a las redes institucionales pertinentes.

El Comité de Enfermedades Crónicas en la Infancia de la SOCHIPE refleja estos cambios de visión del mundo de la Salud y Educación de las décadas de los 80-90, adoptando el 2008 el nombre de Comité NANEAS, desarrollando una actividad creciente de difusión, emitiendo recomendaciones de cuidado (2008), transición (2011), clasificación por complejidad (2013) y actividades de capacitación mediante el Diplomado en cuidado NANEAS (2015-2016).

782

La definición dada en Estados Unidos en 1998 (Mc Pherson): "Children with Special Health Care Needs" (CSHCN), hace referencia a todos aquellos que tienen o están en riesgo de presentar una enfermedad crónica de tipo físico, del desarrollo, conductual o emocional y que además requieren mayor utilización de los servicios de salud que el general de los niños. El objetivo principal es facilitar el acceso al sistema de salud para satisfacer aquellas necesidades que no están cubiertas completamente por programas tales como seguimiento de prematuros, fibrosis quística, diabetes mellitus, epilepsia, asma bronquial, etc. Para esto es necesario conocer las áreas de necesidades y luego clasificar los cuidados de los NANEAS en niveles de complejidad, que permita definir un plan de trabajo, privilegiando la participación de uno u otro nivel de atención.

Niños o adolescentes con baja complejidad son aquellos que tienen un máximo de 2 necesidades en categoría mayor; excepto si estas son: ALPAR, asistencia ventilatoria no invasiva o invasiva (AVNI o AVI), traqueostomía, marcapasos, diálisis, sondeo vesical intermitente en neovejiga o mitrofanoff. En general son pacientes que se encuentran estables y su familia cuenta con herramientas que les permiten ser autovalentes en el cuidado. Este grupo puede estar centralizado en la APS.

Niños de mediana complejidad son aquellos que tienen entre 3 y 5 necesidades en categoría mayor o una mayor en las áreas de alimentación o de asistencia tecnológica. Requieren un equipo especializado y multidisciplinario por necesidades complejas; su atención debería estar ubicada a nivel secundario (CDT o CRS).

Niños con alta complejidad tienen fragilidad médica extrema y limitaciones funcionales severas y permanentes. Todas sus necesidades son de complejidad mayor y frecuentemente requieren hospitalización por descompensación de su condición de base.

La prevalencia de NANEAS en Estados Unidos corresponde a un 15,1%, aproximadamente 11 millones de niños y adolescentes de 0-17 años. El National Survey of Children with Special Health Care Needs -2010, que investiga el acceso a los servicios requeridos y la satisfacción con los servicios de salud de este grupo de niños y sus familias, demuestra que 50% de ellos se ven afectados en sus actividades diarias por su condición, que 45% de ellos ha experimentado cuatro o más dificultades funcionales, lo más frecuente problemas de aprendizaje, atención o comprensión, en segundo lugar problemas respiratorios y luego ansiedad o depresión y problemas para hacer amigos; que 28% de los niños tienen 2 condiciones crónicas de salud,

que en uno de cada cinco hogares hay un NANEAS, que una de cada cinco familias ha tenido problemas económicos por la condición de su hijo y que 39,4% se declaran muy insatisfechos con los servicios de salud.

En Chile no se han realizado estudios de prevalencia de NANEAS, pero diferentes encuestas a nivel poblacional como la II Encuesta de Calidad de Vida y Salud (CVS) 2006 que reporta la prevalencia de enfermedades crónicas en población menor de 15 años y el II Estudio Nacional de la Discapacidad (ENDISC) 2015 en población de 2-17 años, han contribuido a caracterizar fragmentos de esta realidad. En este último estudio es importante destacar en relación al ítem de asistencia personal, que el cuidador de la persona menor en situación de discapacidad es la madre y que no recibe remuneración por esta actividad. Esto muestra que el cuidado sigue siendo femenino, a pesar de que desde una perspectiva antropológica y filosófica el cuidado del más vulnerable es un deber transversal, que nos implica a todos.

Desde el Ministerio de Salud se han desarrollado iniciativas como el Programa de Oxígeno Domiciliario y de Asistencia Ventilatoria Invasiva y no invasiva que benefician a NANEAS y sus familias y en un trabajo conjunto con la Sociedad Chilena de Pediatría se incorpora el control de salud de NANEAS en el Programa Nacional de Salud de la Infancia con enfoque integral 2013, con modalidades, acciones y tiempos de atención definidos. Del mismo modo, en las Garantías Explícitas en Salud (GES), se ha incorporado enfermedades que forman parte del universo de NANEAS y su diversidad; finalmente en la Ley Ricarte Soto se ha incluido tratamientos de alto costo que beneficiarán a muchas familias NANEAS. El desarrollo del Programa de Atención para la Primera Infancia, Chile Crece Contigo, es otra herramienta de intervención temprana para disminuir la prevalencia de 30% de rezagos del desarrollo en menores de 5 años reportadas en II Encuesta CVS 2006.

Como país, las distintas iniciativas reflejan un esfuerzo por avanzar en equidad y acceso. Para avanzar en comprender la complejidad del cuidado en NANEAS, el foco es el paciente y su familia en su particular cultura y el impacto del estado de salud en las múltiples dimensiones de la vida; la reciente certificación de paciente electrodependiente ante las compañías generadoras de electricidad para dar continuidad al suministro en pacientes que dependen del soporte tecnológico en domicilio, refleja atención a aspectos no siempre visibles cuando hablamos de cuidado en NANEAS. De ahí la necesidad de coordinar el cuidado, darle continuidad y flujos de comunicación entre los diferentes niveles de atención, los prestadores y la red intersectorial; hacer también una gestión eficaz, eficiente y equitativa de recursos es una responsabilidad de los equipos sanitarios como un deber de justicia.

Enfrentamos el desafío de desarrollar políticas públicas e iniciativas para acortar brechas en salud mental, rehabilitación comunitaria, acceso a especialistas, disminución del gasto de bolsillo, coordinación del cuidado y modelos de asistencia al cuidador de niños cuyo estado de salud depende del bienestar de éste. Para los equipos sanitarios involucrados esto es un desafío a la excelencia profesional. El fundamento es el respeto a la dignidad de la persona menor, concretizado en garantizar no sólo el derecho a la supervivencia, ámbito en que la medicina y la tecnología han tenido grandes logros, sino lograr alcanzar el máximo potencial de desarrollo integral, participación, e inclusión social y el disfrute del más alto nivel posible de salud.

Definición de necesidades especiales por área y categorización en necesidad menor o necesidad mayor

Necesidades especiales	Definición	Necesidad menor	Necesidad mayor
Atención especialista (incluye salud mental y bucal)	Seguimiento > 12 meses y > 1 vez por año	≤ 3 especialistas	≥ 4 especialistas
Medicamentos de uso crónico	Uso > 12 meses	≤ 4 medicamentos, todos x vía oral	≥ 5 medicamentos o terapia endovenosa con administración en el hospital

Alimentación	Fórmulas especiales o alimentación parenteral	Necesidad de fórmula especial para nutrición oral o enteral	Necesidad de ALPAR ciclada o continua
Asistencia tecnológica	Cualquier dispositivo necesario para vivir o mejorar la calidad de vida	Uso de elementos ortopédicos, monitorización no invasiva, sondas, ostomías, válvulas derivativas, oxígeno	Necesidad de ventilación asistida (invasiva o no invasiva), traqueostomía, marcapasos, diálisis, sondeo vesical intermitente en neovejiga o Mitrofanoff
Rehabilitación	Kinesioterapia, fonoaudiólogo, terapia ocupacional y/o psicopedagoga	Transitoria (< 12 m) o permanente con máximo 2 sesiones por semana, o más frecuentes, pero cubiertas por jornada escolar	Permanente (>= 12 meses y/o con terapia frecuente (>= 3 sesiones por semana)
Educación especial	Escuela especial, hospitalaria o necesidad de adaptación curricular	Escuela especial o necesidad de adaptación curricular	Asistencia a escuela hospitalaria más allá del período de hospitalización

Bibliografía

1. McPherson M, Arango P, Fox H, et al. A new definition of children with special health care needs. *Pediatrics* 1998;102:137-40.
2. Kuo DZ, Goudie A, Cohen E, Houtrow A, et al. Inequities in health care needs for children with medical complexity. *Health Aff (Millwood)* 2014;33(12):2190-8.
3. Flores JC, Lizama M, Rodríguez N, et al. Modelo de atención y clasificación de "niños y adolescentes con necesidades especiales de atención en salud-NANEAS": recomendaciones del Comité NANEAS de la Sociedad Chilena de Pediatría. *Rev Chil Pediatr* 2016; 87(3):224-32.
4. An R. Unmet mental health care needs in US children with medical complexity 2005-2010. *J Psychosom Res* 2016;82: 1-3.

Niños y adolescentes con complejidad médica

Pamela Urrutia S.

Durante las últimas décadas se ha observado un aumento sostenido de la prevalencia de enfermedades crónicas no transmisibles en la población infantojuvenil a nivel mundial, lo que ha llevado al desarrollo de diversas iniciativas para enfrentar este desafío. Una de ellas fue la definición por la Oficina de Salud Materno Infantil de Estados Unidos (MHCB) en la década del 90, de un nuevo concepto: Niños y Adolescentes con Necesidades Especiales de Atención en Salud (NANEAS) que caracteriza un universo inclusivo de población menor de 17 años con condiciones crónicas de salud.

En Chile, no conocemos la prevalencia de NANEAS ni como los Servicios de Salud y la red intersectorial están respondiendo a sus necesidades, pero actualmente hay modelos en desarrollo tanto de cuidados ambulatorios como hospitalarios en el sistema público y privado de salud y un esfuerzo por integrar las diversas experiencias a través del Comité NANEAS de la Sociedad Chilena de Pediatría y avanzar en normativas a nivel país desarrolladas en un trabajo conjunto con el Ministerio de Salud. El modelo de cuidado ambulatorio del Hospital Sótero del Río y de cuidado hospitalario en el Hospital San Borja Arriarán, fueron pioneros en el enfrentamiento de esta población particularmente vulnerable.

Modelo de atención

El modelo de atención recomendado por la Academia Americana de Pediatría, el año 2002, para todos los niños, pero especialmente para los NANEAS, es un modelo de cuidado coordinado, centrado en el paciente, "Patient Centered Medical Home" (PCMH) que ha demostrado ser particularmente importante para este grupo de niños y adolescentes. "Medical home", no se refiere a una estructura física o un lugar, sino que corresponde a una estrategia para proveer cuidados por parte de un equipo de salud que "coordina el cuidado de una persona a través de episodios y especialidades", es una herramienta de mejoría de la calidad para condiciones crónicas pediátricas, usando un modelo colaborativo de autocuidado. Este modelo tiene 7 atributos que son: Accesibilidad, centrado en la familia, continuidad del cuidado, coordinado a través de episodios, especialidades y organizaciones, integral, compasivo, que integra cultura y valores familiares y la experiencia de enfermedad del niño/a y familia. Combina las fortalezas del cuidado primario con estrategias de innovación en la organización, como uso de tecnologías de información. Distintos estudios que analizan el modelo demuestran mejoría en la calidad, integración de los cuidados, equidad y personalización de ellos.

La Unidad NANEAS, del Servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Borja Arriarán, se orienta a la atención de estos pacientes y sus familias desde el año 2003, incorporando este modelo de cuidados a nivel hospitalario y desde el año 2007 en el policlínico NANEAS de seguimiento ambulatorio, dando continuidad a dichas acciones.

El universo de NANEAS hospitalario es diverso e incluye pacientes con distinta complejidad de necesidades en su cuidado, que son portadores de cardiopatías congénitas complejas, malformaciones de SNC, enfermedades neuromusculares, miopatías, daño neurológico secundario a diversas condiciones, genopatías como síndrome de Down, enfermedades metabólicas, fibrosis quística, conectivopatías, enfermedad renal crónica, enfermedad pulmonar crónica, portadores de intestino corto, entre otros. Es común la presencia de comorbilidades como dificultades en la alimentación, trastorno de deglución, malacias en vía aérea, síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAHOS), vejiga neurogénica, intestino neurogénico con constipación secundaria.

Una proporción creciente de nuestros pacientes hospitalizados corresponden a un subgrupo de NANEAS, que en la literatura se caracteriza como “niños con complejidad médica”, portadores de condiciones crónicas múltiples severas y/o que dependen de un cuidado continuo y de tecnologías de soporte vital para mantener su estado de salud, lo que se ha denominado fragilidad médica. Esto implica que paciente y familia mantienen permanente contacto con equipo de salud y lo más importante es que dependen totalmente del cuidado para mantenerse estables. Ellos tienen un mayor riesgo de hospitalizaciones frecuentes, readmisiones, estadías hospitalarias prolongadas y mayor riesgo de mortalidad durante su hospitalización, expresión de su mayor vulnerabilidad.

Estos pacientes se caracterizan por:

- Necesidades/uso importante de servicios, impacto significativo en la familia.
- Limitaciones funcionales severas, dependencias tecnológicas como necesidad de traqueostomías, gastrostomías, uso de derivativas ventriculoperitoneales, oxígeno dependientes y un universo creciente de pacientes que requieren asistencia ventilatoria domiciliaria no invasiva (AVNI) o invasiva (AVI) como medida de soporte vital.
- Alto uso de recursos en salud.

Esta prevalencia creciente de niños con complejidad médica que se estima corresponde a 0,5% de la población < 18 años, consumen más de 1/3 del gasto en salud infantil y es el resultado de la mayor sobrevivencia de recién nacidos prematuros o con bajo peso al nacer, de aquellos con anomalías congénitas múltiples y condiciones crónicas, como también de los grandes avances en los tratamientos en cuidados intensivos, oncológicos, quirúrgicos, que contribuyen a mejorar la sobrevivencia pero que también son causa de complicaciones y discapacidad secundaria.

Es importante señalar que, para comprender esta complejidad, el foco es el niño/a y su familia, y se debe considerar el gran impacto que tiene esta condición en la vida personal y familiar (tiempo dedicado al cuidado directo, a “navegar” el sistema, gasto de bolsillo, limitaciones económicas, aumento del gasto familiar, estresores familiares, aislamiento social, ausentismo escolar) y, por tanto, es fundamental incluir esta dimensión en nuestras acciones de cuidado integral.

786

Los modelos tradicionales de cuidados en salud primaria recomendados para NANEAS se hacen insuficientes para responder a las necesidades múltiples, variables y crecientes de estos pacientes con complejidad médica y se ha reportado que el 50% de las familias de ellos declaran 1 o más necesidades insatisfechas en prevención en salud, cuidado dental, acceso a especialidades, salud mental, transición a los equipos de adulto o refieren falta de ayuda para coordinar las atenciones. Es importante considerar además que para este subgrupo de NANEAS, la literatura reporta mayor satisfacción de necesidades en cuidados coordinados desde nivel terciario que desarrollan estrategias de soporte al cuidador en el hogar o prestaciones temporales de base comunitaria. En nuestro modelo de base hospitalaria, pacientes/familias, acceden a un médico de cabecera y a un equipo multidisciplinario capacitado y comprometido que coordina el cuidado integral desde este nivel de atención para facilitar el acceso a servicios y prestadores, promueve su autonomía, y en conjunto planifican las acciones a ejecutar; uno de los componentes fundamentales del sistema de cuidado es la promoción de que la familia no pierda o retome el vínculo con el nivel primario de atención, con adecuada transferencia de información y comunicación, con el objetivo de aumentar la seguridad y calidad del cuidado en domicilio, para así disminuir las hospitalizaciones no programadas, consultas a SUI y contribuir a mejorar la calidad de vida del paciente y su familia, respondiendo así a su particular vulnerabilidad y fragilidad sustentados en principios de respeto a la dignidad de la persona, responsabilidad, alteridad, solidaridad, equidad y justicia.

Desafíos futuros

Maximizar la salud, el desarrollo y la funcionalidad de las familias y pacientes con complejidad médica, con un enfoque de valores, principios y derechos, lo que secundariamente impacta en la disminución en el gasto en salud, debiera ser un objetivo importante en los próximos años para el sistema de salud y las políticas públicas.

El egreso seguro y la contrarreferencia con la atención primaria al término de la hospitalización del paciente NANEAS, y el proyecto de hospitalización domiciliaria pediátrica son estrategias im-

plementadas recientemente que se orientan en esa dirección y fortalecen un modelo de cuidado ambulatorio integrado al nivel terciario para así dar una mejor respuesta a las necesidades de estos pacientes y sus familias y mejorar satisfacción. Se requiere nuevas estrategias e innovaciones para mejorar el modelo protector de la salud del paciente con condiciones crónicas complejas y éste es un desafío abierto a los equipos sanitarios y a la excelencia profesional.

Bibliografía

1. Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, et al. Children with medical complexity: An emerging population for clinical and research initiatives. *Pediatrics*, 2011;127(3):529-38.
2. Kuo DZ, Houtrow AJ. AAP Council on children with disabilities. Recognition and management of medical complexity. *Pediatrics* 2016;138(6):e20163021.
3. Kuo DZ, Berry J, Glader L, et al. Health Services an health care needs fulfilled by structured clinical programs for children with medical complexity. *J Pediatr* 2016;16 9:291-6.
4. Rennick J, Childerhose J. Redefining success in the PICU: New patient populations shift targets of care. *Pediatrics* 2015;135(2):289-91.

Atención hospitalaria en NANEAS

Verónica Gahona G.

El modelo de cuidado para niños, niñas y adolescentes con necesidades especiales de atención en salud implementado en la Unidad NANEAS del Servicio de Pediatría desde el año 2003, se fundamenta en el modelo recomendado en el año 2002 por la Academia Americana de Pediatría y es concordante con las recomendaciones para el cuidado de NANEAS publicadas el año 2008 y posteriores, por el comité NANEAS de la Sociedad Chilena de Pediatría. En todas ellas, en el centro del cuidado se encuentra el niño/a o adolescente junto a su familia, a quien se reconoce como el cuidador primario y soporte para el niño/a. Este es un proceso coordinado, colaborativo y de mutua responsabilidad y confianza que debiera tener continuidad hasta la transferencia a los equipos médicos de adultos.

Cada paciente en particular, según el requerimiento de cuidados de salud, es clasificado en un momento determinado como de baja, mediana o alta complejidad. Esto permite definir un plan en conjunto con la familia, entendiéndose que el grado de complejidad es dinámico lo que hace necesario la comunicación y un trabajo coordinado en red de los equipos de salud.

Son los NANEAS de mediana y alta complejidad los que frecuentemente requieren atención hospitalaria por descompensación o exacerbación de su condición de base o patología aguda intercurrentes. Este grupo de pacientes requieren desde el ingreso un abordaje integral por un equipo especializado y multidisciplinario liderado por el médico y la enfermera de cabecera. El médico, en continua comunicación con la familia, establece un rol de coordinación con los diversos subespecialistas médicos y otros profesionales de la salud; así como con la asistente social, fundamental para establecer las redes de apoyo familiar, derechos gubernamentales y nexos con la comunidad. Es la enfermera quien además de su rol en promoción y cuidados de salud tiene una activa labor de acompañamiento, educación y capacitación a la familia, para asegurar la continuidad del cuidado en domicilio.

788

Evaluación clínica de los pacientes NANEAS

Historia clínica detallada

- *Antecedentes perinatales*: Embarazo, parto, antropometría, Apgar, hospitalizaciones neonatales.
- *Antecedentes mórbidos relevantes*: Enfermedades, hospitalizaciones, precisando número y diagnósticos, cirugías (precisar presencia de traqueostomía o gastrostomía, uso de sondas, válvula derivativa de LCR), atención por especialistas (precisar tiempo de atención y número de especialidades, adherencia a los controles), uso de medicamentos (número de medicamentos de uso crónico y tiempo, alergias a medicamentos o alergia al látex por ejemplo en pacientes con válvula ventrículo-peritoneal), necesidad de fórmulas especiales de alimentación o ALPAR, uso de dispositivos de asistencia tecnológica, necesidad de rehabilitación, necesidad de educación especial, escuela hospitalaria o adaptación curricular.
- *Antecedentes familiares*: Demográficos de familia o cuidadores, etnia, nacionalidad, genograma, consanguinidad, enfermedades hereditarias, fallecidos, salud mental, presencia de cuidador entrenado.
- *Controles sanos y alimentación*: Tipo de alimento, cantidad, vía de alimentación. Cumplimiento vacunas del PNI y extra PNI. Radiografías pelvis. Seguimiento específico según condición de salud determinada ej.: S. Down.
- *Autonomía*: Completa, parcial o ausente según edad; dependencia de terceros, de dispositivos tecnológicos, por ejemplo, uso de silla de ruedas. Capacidad de expresarse (hay o no lenguaje, es o no adecuado) y de interactuar con el medio. Escolaridad, asistencia a colegio habitual o escuela especial.

- *Emocionales*: Aceptación o rechazo de su condición por el paciente y su familia, y repercusión de ésta en los distintos ámbitos del desarrollo. Necesidad de apoyo psicológico del paciente o familiar o asistencia a terapias específicas.

Examen físico

- Antropometría: Considerar posibilidad de mediciones especiales en pacientes postrados o en los que no puede usarse el estadiómetro ej.: longitud de tibia o perímetro braquial; peso en brazos de asistente si no puede usarse balanza.
- Medición de circunferencia craneana y su seguimiento, especialmente en pacientes con microcefalia o macrocefalia y genopatías.
- Medición de presión arterial: Según edad, sexo y talla. Seguimiento especialmente importante en cardiopatías y nefropatías.
- Precisar presencia de estigmas genéticos menores y mayores o dismorfias sugerentes de síndrome genético específico o inespecífico.
- Evaluación audición/visión. Considerar complementar con potenciales auditivos o visuales, BERA, según evaluación específica.
- Presencia de ostomías: Traqueostomía, gastrostomía, ileostomía, colostomía; evaluar su funcionalidad.
- Evaluación respiratoria: Respiración espontánea o requiere asistencia ventilatoria no invasiva o invasiva, oxígeno adicional.
- Uso de dispositivos, férulas u órtesis para evitar o corregir posiciones viciosas.
- Necesidad de sondas de alimentación, vesical, derivativas de LCR, CVC.
- Evaluación dental y morfología craneofacial.
- Evaluar signos de desarrollo puberal.
- Evaluación del desarrollo psicomotor: Hitos del desarrollo adquiridos, test específicos de desarrollo. Verificar si hay retraso o deterioro del desarrollo psicomotor, si tiene estudio neurológico completo, si está en control, si recibe estimulación o si asiste a centro de estudios o escuela especial.

Evaluación de la condición aguda que condiciona hospitalización

La estadía hospitalaria puede ser una oportunidad para revisar las seis áreas de necesidades y el grado de complejidad, evaluando si ha habido cambios que requieran nuevas acciones. Priorizar reuniones con especialidades y multiprofesionales sobre las interconsultas, ya que permiten un enfoque más integral del paciente que la sola opinión de un especialista.

Estudio por sistemas

Nutricional

Evaluación según curvas especiales de crecimiento en caso de parálisis cerebral y síndromes específicos, como ejemplos: Down, Turner, Klinefelter, acondroplasia. Considerar para el cálculo de los requerimientos el grado de actividad física o si hay bajo gasto energético, para evitar obesidad. Suplementar con vitamina D a pacientes con baja exposición a luz solar o tratamiento anticonvulsivante con fenobarbital, fenitoína, primidona o tratamiento esteroideal prolongado. L-carnitina en pacientes con ácido valproico. Zinc y hierro en prematuros y en caso de anemia. Considerar suplementación de otras vitaminas u oligoelementos. Definir vía de alimentación: Oral, sonda enteral, gastrostomía, alimentación parenteral (ALPAR).

Evaluación de deglución

Succiona y deglute bien, requiere evaluación o rehabilitación por fonoaudióloga, necesidad de completar estudio con videofluoroscopia.

Digestivo

70 a 90% de los pacientes con parálisis cerebral postrados tienen enfermedad por reflujo gastroesofágico, por lo que se debe definir la mejor alternativa terapéutica; casi 100% tiene cons-

tipación crónica, requiriendo manejo dietético y frecuentemente farmacológico con polietilenglicol (PEG). Evaluar alergias alimentarias o intolerancias.

Neurológico

Evaluar grado de conexión al medio, condición de hipotonía o hipertonia, esta última muy frecuente en pacientes con parálisis cerebral espástica y debe ser tratada para evitar mayores secuelas. Necesidad de completar estudio con imágenes (TAC o RNM cerebral). Evaluar manejo medicamentoso en pacientes con epilepsia (actualización de electroencefalograma, niveles plasmáticos de fármacos en descompensaciones), interacción medicamentosa. Apoyo con kinesioterapia Integral. Evaluar presencia de apneas centrales (por ejemplo, en malformaciones de fosa posterior del SNC), necesidad de estudio con polisomnografía, eventual uso de monitor para uso domiciliario. Definir estado neurológico y si compromiso es progresivo o no. Evaluar trastorno sueño-vigilia (considerar uso de melatonina).

Respiratorio

Manejo de hipersecreción bronquial, necesidad de kinesioterapia respiratoria, aspiración de secreciones, evaluar necesidad de motor de aspiración en domicilio. En pacientes con daño pulmonar crónico considerar necesidad de oxigenoterapia domiciliaria definida por saturometría nocturna y/o asistencia ventilatoria no invasiva (CPAP o BPAP) o invasiva en traqueostomizados. Considerar AVNI también en roncopatía o síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHOS) enfermedad neuromuscular, miopatías, alteración de la vía aérea superior. Evaluar necesidad de incorporación a programa nacional de oxigenoterapia domiciliaria y programa nacional de asistencia ventilatoria. Evaluar necesidad de visualización de vía aérea superior por otorrino o inferior por FBC.

Ortopédico

790

Evaluación por ortopedistas, manejo kinésico y por terapeutas ocupacionales; prevención y manejo de posturas viciosas y patologías específicas, a través de órtesis o férulas. Manejo de displasia de pelvis, pie bot, escoliosis.

Cardiológico

Descartar hipertensión pulmonar, miocardiopatías, trastornos del ritmo y cardiopatías según condiciones específicas.

Genético

En pacientes con dismorfias descartar malformaciones mayores, evaluar necesidad de completar estudio con cariograma, *screening* metabólico, evaluación por especialidad.

Inmunológico

Evaluar estudio en algunos síndromes genéticos asociados a inmunodeficiencias, como Síndrome de Down. Estudio específico en enfermedades reumatológicas.

Endocrinológico

Evaluación del metabolismo calcio-fósforo en pacientes con tratamiento esteroidal prolongado. Medición de niveles de Vitamina D. Densitometría ósea. Niveles de hormonas tiroideas.

Infectológico

Pacientes con antecedentes de colonización por agentes patógenos multirresistentes, evaluar necesidad de aislamiento.

Nefrológico

Según patología específica estudio de vejiga neurogénica, malformación de vía urinaria y reflujo vésico-ureteral. Necesidad de profilaxis. Evaluación hipercalciuria en paciente postrado, litiasis renal, nefrocalcinosis.

Hematológico

Evaluar suplementación de hierro. Aporte de ácido fólico.

Salud mental

Siempre considerar el apoyo al paciente y su familia, por psicólogo y/o psiquiatra.

Evaluaciones complementarias

Social

Se inicia desde el ingreso. Solicitar intervención social para evaluar recursos familiares y necesidad de adaptaciones en el hogar, y beneficios legales como doble asignación familiar, pensión de invalidez, pensión de gracia, gestión de ayudas técnicas. Coordinación con municipalidad y APS. Verificar inscripción en su consultorio, ingreso a programa postrados de su consultorio, gestionar emisión de cédula de identidad. Coordinación de la red social y de prestadores de salud e intersectorial.

Escolar

Durante hospitalización, mantención del proceso educativo a través de educadoras del Aula Hospitalaria reconocida por el Ministerio de Educación.

Ética

Evaluar si hay conflictos éticos percibidos por el equipo de salud o representado por la familia. Considerar presentación a Comité de Ética clínica hospitalaria.

Recordar que el principal objetivo de la atención de salud de los pacientes NANEAS es optimizar crecimiento y desarrollo y la funcionalidad familiar a través de un cuidado planificado, oportuno, seguro y de calidad.

Bibliografía

1. Flores Cano JC, Lizama Calvo M, Rodríguez Zamora N, et al. Modelo de atención y clasificación de niños y adolescentes con necesidades especiales de atención en salud-NANEAS. Rev Chil Pediatr. 2016;87(3):224-32.
2. Flores JC, Carrillo D, Karzulovic L, et al. Niños y adolescentes con necesidades especiales de atención en salud: prevalencia hospitalaria y riesgos asociados. Rev Med Chile 2012;140(4):458-65.
3. Vargas N. Pediatría para NANEAS. Sociedad Chilena de Pediatría, Primera edición, Santiago: mayo 2009.

Asistencia ventilatoria prolongada en pacientes NANEAS

Francisco Prado A.
Pamela Salinas F.

El incremento en la sobrevida de niños y adolescentes con enfermedades pulmonares crónicas se relaciona con el desarrollo de estrategias sistematizadas en la atención integral e interdisciplinaria, orientadas a entregar cuidados proporcionales a las necesidades especiales de atención en salud. Dentro de las dependencias tecnológicas para la supervivencia de pacientes NANEAS, aquellas relacionadas a los cuidados respiratorios son la principal causa de estancia hospitalaria, por sobre la media de los distintos servicios clínicos.

Consideraciones fisiopatológicas y tipos de dependencias tecnológicas de los cuidados respiratorios

En condiciones normales, la bomba respiratoria y el pulmón deben soportar la carga ventilatoria durante la vigilia y el sueño, el ejercicio y en condiciones mórbidas de sobreexigencia. Del mismo modo, se debe establecer una adecuada relación de la ventilación y perfusión que asegure la oxigenación y transporte de oxígeno a los tejidos. La generación del ritmo respiratorio a nivel central rostrobulbar, las conexiones eferentes a distal y el efector de la caja torácica, incluyendo adecuada morfología de la columna y funcionalidad de los músculos respiratorios, constituyen los niveles localizatorios, centrales y periféricos, de la bomba respiratoria. La vía aérea alta, incluidos los aspectos de morfología craneofacial, permiten la permeabilidad anatómica y funcional de la misma, disminuyendo el riesgo de hipoxia intermitente, vinculada a apnea obstructiva del sueño.

792

Los trastornos dinámicos de la vía aérea y anatómicos fijos, por obstrucción de la misma a nivel supraglótico, subglótico y/o traqueal pueden condicionar la necesidad de traqueostomizar por obstrucción crítica de la vía aérea superior. Esto limita las posibilidades de adquisición del lenguaje, adecuada función deglutoria (trastornos de la deglución secundarios), termo humidificación de la vía aérea y clearance mucociliar. Además, facilita la colonización e infección crónica de la vía aérea, lesiones inflamatorias (granulomas subglóticos), dinámicas funcionales (traqueomalacia) y neumonías por microaspiración y atelectasias (ATL). Muchas veces condiciona también requerimientos de ventilación mecánica (VM), imposibilitando los mecanismos de tos asistida, al no poder realizarse el cierre glótico apropiadamente.

La vía respiratoria baja y el parénquima pulmonar se afectan por los mecanismos que favorecen la obstrucción bronquial, la infección, la colonización endobronquial, el daño aspirativo e inflamatorio crónico. Condiciones como la fibrosis quística (FQ) y otras enfermedades con bronquiectasias asociadas, condicionan pérdida acelerada de la función pulmonar y/o enfermedad pulmonar con obstrucción bronquial, no reversible con broncodilatadores y corticoides. La pérdida de parénquima pulmonar por la constitución de ATL crónicas, patrón en mosaico con daño de la pequeña vía aérea y alveolización distal, se asocian a trastornos de ventilación perfusión e hipoxia crónica secundaria.

Estas condiciones requieren manejo kinésico intensivo, tratamiento inhalado/nebulizado con broncodilatadores, mucolíticos (DNAasa y cloruro de sodio hipertónico) y antibióticos en dosis alternas mensuales. En etapas avanzadas de enfermedad, con reducción de la CVF < 50%, es importante verificar la necesidad de oxigenoterapia con registro continuo de saturometría nocturna que demuestre hipoxia ($SpO_2 < 93\%$ durante un tiempo registro nocturno mayor 10%). La presencia de hipercapnia, gases sanguíneos al despertar con EB > 4 meq/l, registros no invasivos a través de CO_2 espirado máximo o transcutáneo con % de $CO_2 > 50$ mm Hg por más de 25% del tiempo de registro, son indicadores de AVNI.

En suma, la insuficiencia respiratoria crónica puede ser de 2 tipos:

- Con pulmón sano y falla ventilatoria, como en aquellas enfermedades con compromiso del SNC, raquimedular alta o neuromusculares.
- Con pulmón enfermo, como aquellas con compromiso del parénquima o vías aéreas periféricas, pero sin compromiso ventilatoria hasta estadios avanzados de la enfermedad.

En estos pacientes se requiere asistencia ventilatoria, de existir insuficiencia ventilatoria; u oxigenoterapia, de existir insuficiencia respiratoria crónica hipoxémica. Otros pacientes tienen hipoxia intermitente asociados a síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS), por obstrucción generalizada funcional durante sueño REM, secundaria a sobrepeso/obesidad en escolares y adolescentes; malformación craneofacial y en estadios tempranos de enfermedades neuromusculares. Estos pacientes, salvo los neuromusculares, requieren presión continua positiva de la vía aérea (Cpap).

Existe un grupo de pacientes con compromiso neurocognitivo y encefalopatía crónica estable, como pueden ser pacientes con parálisis cerebral y/o epilepsia refractaria, en que existen distintos niveles localizatorios de compromiso respiratorio, incluyendo trastornos de deglución; daño aspirativo; neumonías a repetición y ATL crónica y daño de la vía aérea distal, con o sin bronquiectasias; compromiso de bomba respiratorio en aquellos con cifoescoliosis no operada y SAOS asociada a faringomalacia.

Los pacientes con hipoventilación crónica empeoran de insuficiencia ventilatoria nocturna a diurna y, sin las debidas acciones terapéuticas que incluyan AVNI, tos asistida, artrodesis posterior al avanzar la angulación de la columna > 30 grados y manejo de los trastornos de la deglución y vías apropiadas para la nutrición, a daño pulmonar secundario con ATL y bronquiectasias.

La tos depende de los volúmenes pulmonares y del adecuado cierre glótico. En aquellos pacientes con enfermedades neuromusculares y disminución de la CVF < 2 litros, se requiere maniobras de reclutamiento pulmonar para normalizar la CVF. Esto se logra, siempre y cuando exista apropiada cognición, cierre labial (orbicular) y cierre glótico con maniobras de reclutamiento pulmonar. Inspirando asistidamente con una bolsa de resucitación conectada a un corrugado y una pieza bucal, usando una pinza nasal o con mascarilla naso bucal bien sellada. Se inspira y se cierra la glotis en forma sucesiva por 4 a 5 veces y luego se propulsa la tos. En pacientes más debilitados, se debe asistir la exhalación con una maniobra de compresión abdominal con bloqueo torácico. Esto se debe realizar rutinariamente en la mañana y la noche, y cada vez que sea requerido para toser o cuando la SpO₂ es inferior a 95%. No solo ayuda a mantener tos efectiva, logrando normalizar los flujos espirados o pico flujo de la tos a más de 250 litros por minuto, sino también mantiene las propiedades elásticas de la caja/pulmón. En pacientes con compromiso bulbar o compromiso encefálico es posible intentar estas maniobras de forma pasiva; interponiendo en el circuito 2 válvulas unidireccionales que hagan el equivalente de cierre glótico. Un ejemplo es en pacientes con parálisis cerebral.

Alternativas de ventilación mecánica prolongada

Traqueotomía

Aumenta el riesgo de estenosis laríngea subglótica, traqueomalacia y granulomas supraostoma. Además, se ha demostrado que la TQT causa más secreciones y disminuye la capacidad para toser, pudiendo aumentar la dependencia a la ventilación mecánica. Sumando a esto la dificultad de drenar el bronquio izquierdo mediante sondas de aspiración, colonización bacteriana y un riesgo incrementado de neumonías, ATL y accidentes por decanulación o oclusión accidental. Aunque el uso de TQT sea lo más convencional para el manejo de los pacientes crónicos con patologías neuromusculares, está claro que se asocia a complicaciones frecuentes. El uso de protocolos de decanulación asistida para pasar a AVNI con tos asistida en forma manual o mecánica facilita el destete del ventilador y mejora la calidad de vida. Funciones de la musculatura inspiratoria y espiratoria pueden suplirse incluso en pacientes con 0 ml de capacidad vital (CV) con estas estrategias de manejo no invasivo. Sin embargo, no hay medidas eficaces no invasivas para asistir la función de la musculatura bulbar. Por lo tanto, la única indicación para la realización de

una TQT en un paciente "imposible de destetar" sería la disfunción de la glotis que puede causar aspiración de saliva y descenso mantenido de la SpO_2 por debajo del 95%. La única enfermedad neuromuscular en la que esto ocurre es la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) bulbar avanzada. Después de la pérdida completa de la capacidad para el habla y la deglución, estos pacientes desarrollan esencialmente una obstrucción de la vía aérea superior y requieren una traqueotomía para proteger la vía aérea. Si bien el tratamiento convencional es el más comúnmente utilizado debido a su aparente mayor accesibilidad y seguridad para los pacientes con ENM, las complicaciones, morbilidad y mortalidad hacen cuestionable su indicación como primera alternativa para la ventilación mecánica prolongada.

Técnicas de soporte ventilatorio no invasivo (AVNI)

Tienen el fin de prevenir la insuficiencia respiratoria y el fallo ventilatorio permitiendo la extubación y decanulación de pacientes considerados "imposibles de destetar". La aplicación de presión en la vía aérea en forma no invasiva durante la inspiración puede proporcionar un soporte ventilatorio continuo en pacientes con poca o inexistente capacidad vital. Así mismo podrá alcanzarse un pico flujo espiratorio efectivo en pacientes con disfunción severa de los músculos espiratorios.

Las principales metas del soporte muscular no invasivo con AVNI y técnicas de insuflación o reclutamiento de volúmenes pulmonares son facilitar el crecimiento normal del parénquima pulmonar y la pared torácica en los lactantes y niños pequeños. La segunda meta es asegurar la ventilación alveolar normal durante las 24 horas del día, mientras que las metas a largo plazo se dirigen a evitar las infecciones respiratorias recurrentes y prolongar la supervivencia sin recurrir a la TQT. Todas estas metas pueden ser alcanzadas a través de la evaluación, el entrenamiento y el equipamiento de los pacientes en consultorio externo y en sus hogares.

Para entregar AVNI se recomienda la ventilación a volumen controlado (VCV) modalidad A/C de 800 a 1.500 ml para adolescentes y adultos. En los niños se utilizan volúmenes de 10 a 15 ml/kg de volumen corriente para corregir las fugas. Con estos equipos se puede realizar *air stacking* o apilamiento de aire, técnica de hiperinsuflación activa para retener el máximo volumen posible de aire que es aportado a través de un ventilador volumétrico o ventilación con bolsa y un cierre efectivo de la glotis. Para los niños pequeños y otros pacientes que no puedan retener el aire y realizar el reclutamiento activo del volumen pulmonar se prefiere la ventilación presión control también en modalidad A/C una presión peseteada de 18 cmH₂O. Si no es posible utilizar estos dispositivos y si se tiene generadores de flujo con presión de entrega binivelada se deben utilizar presiones diferenciales alta > de 10 a 15 cm (High Span).

794

Consideraciones éticas

La sobrevida de pacientes NANEAS con dependencias tecnológicas, particularmente aquellos con insuficiencia ventilatoria ha mejorado con la AVNI, protocolos de tos asistida y rehabilitación respiratoria. Se ha mejorado la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) del paciente y su entorno familiar. Sin embargo, no siempre se obtiene el resultado esperado y las cargas psicológicas, sociales y financieras constituyen procesos que requieren evaluaciones en el dominio de la bioética. Es, por lo tanto, deseable que los aspectos bioéticos involucrados en el manejo de pacientes con enfermedades crónicas, progresivas y potencialmente letales deban ser fuertemente considerados al momento de decidir, en conjunto con los pacientes y sus familias, las apropiadas terapias de ventilación mecánica. Por esto es fundamental comunicar con claridad todas las alternativas posibles, AVNI, ventilación a través de traqueotomía o sólo acompañamiento; informando las ventajas y desventajas. Los costos de ventilación prolongada en instituciones y en domicilio a través de TQT son estrategias que, en la gran mayoría de las familias, constituyen cargas financieras y psicológicas no del todo evaluadas y criticables desde una dimensión técnica y ética. La asistencia respiratoria no invasiva, se traducen en un mejor empoderamiento y deliberación a través de las responsabilidades individuales, con cuidados fundamentalmente entregados por las familias, con financiamientos gubernamentales limitados a lo que es posible pagar desde una perspectiva socialmente aceptable, equilibrando los principios de beneficencia y justicia.

Bibliografía

1. Prado F, Salinas P, Bach J, Herrero MV, Espíndola M. Dilemas éticos en niños con enfermedades neuromusculares y dependencias tecnológicas. Arch Pediatr Urug 2016; 87(2):51-4.
2. Guía de Práctica Clínica Cuidados Respiratorios en Personas con Atrofia Muscular Espinal. Subsecretaría de Salud Pública. 2015. División de Prevención y Control de Enfermedades Departamento Secretaría AUGE y de Coordinación Evidencial Metodológica Departamento de Discapacidad y Rehabilitación.
3. Prado F, Salinas P, Zenteno D, et al. Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares. Revista de Neumología Pediátrica 2010;5:74-88.
4. Bach JR, Mehta AD. Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: a new patient management paradigm. J Neurorest 2014; 2:25-35.

Trastorno deglutorio en el niño

Ángela Segovia F.

Desde el nacimiento y durante los primeros seis meses de vida, los lactantes obtendrán su principal alimento gracias al proceso de succión nutritiva. Para iniciar el desarrollo de la alimentación y deglución se requiere de una compleja secuencia de interacciones que se inician en la etapa embriológica y fetal, continuando hasta la infancia y la niñez. A través de la constante lucha y aprendizaje fetal, en el ambiente uterino se consigue lograr la coordinación de las habilidades motoras orales, el desarrollo del lenguaje y el desarrollo a nivel personal y social. Al recién nacido (RN) hospitalizado usualmente lo acompaña un ambiente saturado de estímulos (dolor, ruidos, aislamiento físico, ausencia de la madre, entre otros) y desfavorable para su desarrollo, lo cual incluye dificultades para la adaptación del niño a su ambiente familiar y esto es directamente proporcional con el desarrollo alimentario.

La succión del RN puede ser nutritiva y/o no nutritiva, entendiéndose como nutritiva a la principal manera de recibir nutrición, ya sea mediante leche materna o sustitutos lácteos, requiriendo la habilidad de integrar respiración, succión y deglución para una alimentación coordinada. La succión no nutritiva es la estimulación oral táctil, realce sensorial, masaje miofacial, entre otras; ambas facilitadoras de las habilidades motoras y orales del RN.

Succión no nutritiva

796

Autores como Chantal y Schanler la relacionan principalmente al placer. Desde la semana 12 a 14 de gestación se puede comenzar a observar al feto succionar (manos pies), lamer, como parte de la succión no nutritiva ligada al placer. Esta succión se realiza sin extraer líquido, ya sea con un chupete de entretención, el pecho materno vacío o un dedo colocado en la parte media de la lengua. Es menos compleja, dado que la deglución es escasa, por lo que la coordinación con la respiración es mínima. La práctica de esta succión contribuye a disminuir el estrés y dolor del recién nacido (especialmente aquellos hospitalizados), promueve la ganancia de peso en prematuros y permite pasar más rápido de la sonda a la alimentación oral completa, contribuyendo a la optimización de la maduración neuroentérica. La saturación de oxígeno mejora con la succión del pecho o chupete, si previamente se ejerció la succión no nutritiva, ya que el RN refuerza y madura sus reflejos (búsqueda, succión, deglución) y, a la vez, la madre mejora la técnica de amamantamiento. El proceso comienza mediante el estímulo de presión digital extraoral y perioral, potenciador del reflejo de búsqueda. Luego se complementa con la estimulación intraoral al introducir el dedo, pezón o chupete en la boca, siempre posicionándolo semisentado con la cabeza en línea media y brazos flexionados, ayudando a que la lengua se dirija hacia el frente por gravedad y modificando la tendencia a la retracción. Esta estimulación táctil se puede complementar con variaciones de temperaturas y texturas, tanto extraoral como intraoral.

Los beneficios de la succión no nutritiva promovida por la estimulación sensorio-motor-oral son muchos, sobre todo para los RN prematuros y de pretérmino. Estos incluyen el hecho que al realizar una evaluación de este tipo de succión, se puede predecir aquellos recién nacidos que presentarán dificultades en su desempeño deglutorio, permite estimular los órganos fonarticulatorios y deglutorios, adelantando el tiempo para lograr una alimentación oral completa.

La succión no nutritiva es justificada en los RN de pretérmino que reciben alimentación por sonda, acelerando la transición de alimentación por sonda a vía oral, favoreciendo la maduración de la conducta neurológica y mejorando la ventilación; también atenúa la perturbación conductual y regula los niveles de frecuencia cardíaca y respiratoria. La estimulación no nutritiva en neonatos de pretérmino mejora la ganancia ponderal, ya que inicia de forma temprana la alimentación por vía oral. Finalmente, al disminuir el tiempo en alcanzar la alimentación por vía oral completa, se acorta el tiempo de la estancia hospitalaria.

Succión nutritiva

Este tipo de succión está integrada por 3 fases coordinadas: expresión/succión, deglución y respiración. Aunque fisiológicamente la conducta del lactante en su succión es muy homogénea, existen diferencias en la forma de entrega. Por ello, la succión nutritiva considera dos métodos: alimentación por pecho materno y alimentación por mamadera. Durante la alimentación en ambas modalidades, la anatomía del lactante permite tanto la posición horizontal como la inclinada (siendo esta última la más recomendada) así como también la relación nariz-boca, favoreciendo la succión nutritiva y evitando el paso de alimento a la vía aérea, lo cual se complementa perfectamente con la estructura nasal, que al poseer narinas más horizontales permite la respiración del lactante más lineal. Esto permite mantener una respiración constante durante la alimentación (importancia de la permeabilidad nasal del neonato) facilitado por los cojinetes grasos de las mejillas, los que permiten el control del volumen extraído, concluyendo con la formación y envío del bolo en una dirección posterior hacia orofaringe ayudado por el tamaño de la lengua, que en los lactantes es proporcionalmente más grande que la de un adulto.

Fisiológicamente la succión nutritiva está integrada por 3 fases; comenzando con la **expresión/succión**, en donde el lactante comprime el pezón o chupete de la mamadera, logrado a través de la contracción de los labios y encías, más el movimiento anteroposterior mandibular, generando una presión positiva sobre el pezón o chupete y causando la expresión inicial del flujo lácteo hacia la cavidad oral. La presión de expresión del chupete puede generar volúmenes lácteos más altos que en la succión del pezón, beneficiando la mantención y producción de leche materna. El selle bucal hermético es fundamental para evitar la fuga de leche a través de la comisura bucal, el cual permite una succión nutritiva eficiente. Consecutivamente, se genera una presión negativa por la retracción mandibular y la estabilidad de las paredes bucales. Los movimientos linguales intraorales varían según el tipo de alimentación: En la succión de la leche materna desde el pecho, la lengua forma un surco medio longitudinal, descendiendo la base de la lengua (movimiento parecido a la ordeña) para generar la presión negativa que favorece la extracción de leche. En cambio, en la succión nutritiva de mamadera, se generan movimientos alternos de la punta y base de la lengua, semejando un pistón. La segunda fase es la **deglución**, en donde el bolo lácteo pasa de la cavidad oral al esófago, gracias a ondas peristálticas en la orofaringe, favoreciendo la elevación del velo del paladar que ocluye las vías aéreas superiores, dando espacio a la lengua para empujar el bolo a la hipofaringe. En ese momento se genera una apnea de deglución. Adicionalmente, se debe tener en consideración que la respiración durante la succión nutritiva no se detiene, manteniendo su componente aeróbico.

Durante la coordinación **succión-deglución-respiración**, la secuencia de los diferentes componentes es 1:1 en la etapa neonatal: es decir, una succión por cada deglución y respiración. Esta secuencia puede llegar a ser de 2 o 3:1 a partir de las seis semanas de vida aproximadamente.

Este complejo proceso puede verse alterado y los síntomas asociados pueden dividirse en cuatro grupos:

- Durante la expresión/succión: Falta de inicio de la succión, problemas para sujetar la tetilla, formación deficiente del sello labial y escape oral por comisuras, entre otros.
- Durante la deglución los signos de ahogamiento son: Arqueos, náusea, vómito, tos, regurgitación nasal de la leche y ruido laríngeo.
- Alteraciones de la frecuencia respiratoria o períodos de apnea, cianosis y trastornos del ritmo cardíaco.
- Signos clínicos de protección: Escupir o morder el pezón, girar la cabeza, llorar, etc.

El proceso fisiológico de la succión nutritiva varía entre la succión del pecho de la madre y la succión de mamadera. La alimentación desde el seno materno permite una succión más coordinada, por lo tanto, es fisiológicamente lo óptimo. La estimulación no nutritiva es fundamental para potenciar mecanismos protectores y potenciadores de la nutrición. Esta debe ser indicada tempranamente como parte importante de las actividades del equipo médico o equipo rehabilitador. Cada individuo responde de forma diferente ante este proceso, según los antecedentes y el

medio en que se desenvuelve, y nunca es comparable con otros individuos. Los logros obtenidos en su propio desarrollo deben ser optimizados siempre con la participación de los padres y apoyo del especialista.

Bibliografía

1. Geddes D, Kent J, Mitoulas L, Hartmann P. Tongue movement and intra-oral vacuum in breastfeeding infants. *Early Hum dev* 2008; 84:471-7.
2. Durán-Gutiérrez A, Rodríguez-Weber M, De la Teja-Ángeles E, Zebadúa-Penagos M. Succión, deglución. Masticación y sentido del gusto prenatales. Desarrollo sensorial temprano de la boca. *Acta Pediátr Mex* 2012;33(3):137-41.
3. Guido-Campusano M, Ibarra-Reyes M, Mateos Ortiz C, Mendoza Vásquez N. Eficacia de la succión no nutritiva en recién nacidos pretérmino. *Perinatol Reprod Hum* 2012;26(3):198-207.

Compromiso respiratorio en enfermedades neuromusculares

Francisco Prado A.
Andrés Koppmann A.

Las enfermedades neuromusculares (ENM) afectan al músculo esquelético con pérdida progresiva de la masa muscular y debilidad. Las que se presentan en la niñez tienen diferentes formas hereditarias, expresión fenotípica y severidad. Se comprometen de forma variable los 3 grupos de músculos respiratorios: los inspiratorios (diafragma, paraesternales, escalenos y accesorios de la inspiración); los espiratorios (intercostales externos y abdominales) y los que inervan las vías aéreas superiores (palatinos, faríngeos, geniogloso). Existen ENM como la distrofia miotónica (DM) y la miopatía de Pompe de inicio tardío donde es posible encontrar compromiso primario del control respiratorio.

La función de los músculos espiratorios es esencial para la eliminación de secreciones a través de generar tos eficiente. La tos consta de tres fases: una fase inspiratoria que consiste en una inhalación forzada; una fase compresiva donde el cierre de la glotis está acompañado por un aumento de la presión intratorácica (contracción de los músculos espiratorios) y una fase expulsiva glotis abierta. La alta velocidad de flujo en la fase expulsiva remueve las secreciones desde la vía aérea. Las ENM pueden tener alteraciones en cualquiera de las tres fases de la tos. La morbimortalidad es causada principalmente por debilidad de los músculos respiratorios. Aproximadamente el 90% de los episodios de fallos respiratorios ocurren por infecciones benignas del tracto respiratorio superior que sobrecargan músculos debilitados. Las formas progresivas de ENM y compromiso de los músculos inspiratorios lleva a hipoventilación alveolar inicialmente nocturna y luego en vigilia con la correspondiente hipercapnia e hipoxemia. Por su parte, el compromiso de los músculos espiratorios determina tos inefectiva, ATL y neumonías. El compromiso de los músculos de la vía aérea superior afecta la deglución, lo que conduce a aspiración de saliva y alimentos que, junto a tos ineficiente, produce infecciones respiratorias repetidas y daño pulmonar secundario. En estas situaciones es necesario evaluar la necesidad de gastrostomía. Sin embargo, solo en las ENM con compromiso de las motoneuronas superiores, como en algunas variantes de ELA, la espasticidad de los músculos de la faringe/laringe obliga a traqueostomizar.

La pérdida de la bipedestación aumenta la cifoescoliosis, deteriora la función pulmonar y exagera la insuficiencia ventilatoria. En la gran mayoría de ENM con pérdida lentamente progresiva de la fuerza muscular, existe hipoventilación nocturna y trastornos respiratorios del sueño (TRS). El compromiso que las ENM producen en el sistema respiratorio repercute directamente en la sobrevida. Su manejo inapropiado es la principal causa de muertes prematuras evitables. La intensidad, progresión y precocidad en la aparición del compromiso respiratorio dependen del tipo de ENM y del compromiso de los músculos inspiratorios, espiratorios y deglutorios; también del estado nutricional y de la capacidad para deambular. La pérdida de la capacidad vital (CV) en sujetos sanos después de los 20 años, es 1 a 2% anual. Sin embargo, en los pacientes con DMD y atrofia espinal congénita (AEC) tipo 2, el punto máximo de la CV alcanzado ($CV_{plateau}$) tiene lugar entre los 9 y 16 años, para luego perder anualmente el 5 a 10% de su CV. Es así como a los 20 años de edad la CV suele disminuir hasta el 10% del valor predicho, necesitando asistencia ventilatoria para sobrevivir. Utilizando criterios apropiados de selección es posible incorporar en forma oportuna la AVNI, protocolos de tos asistida e intervenciones en rehabilitación respiratoria como la ganancia de volúmenes pulmonares a través de maniobras activas, apilamiento de aire (*air stacking*) o pasiva con un resucitador manual.

Clasificación

Las ENM son un conjunto de patologías con compromiso muscular primario o secundario por denervación, cuyo origen puede ser congénito/hereditario o adquirido. La prevalencia es

variable dependiendo del tipo específico de ENM. Se han reportado incidencias de 1 en 3.500 recién nacidos vivos en DMD y de 1 en 6.000 recién nacidos vivos en AEC. Estas 2 entidades son las más frecuentes. Las ENM se agrupan según nivel anatómico en aquellas con localización en motoneurona (médula, tronco cerebral y ocasionalmente corteza), polineuropatía periférica, unión neuromuscular y músculo.

Enfermedad de la motoneurona

AEC tipo 1 o Werdnig-Hoffmann, AEC con dificultad respiratoria (variante SMARD), AEC tipo 3 o Kugelberg-Welander, AEC tipo 4. Esclerosis lateral amiotrófica (sólo en adultos). Los pacientes con AEC tipo 1 nunca se sientan y tienen mayor compromiso ventilatorio con sobrevida no mayor a 18 meses, 10% de ellos tiene una variante muy agresiva con dependencia ventilatoria y de alimentación enteral antes de los 6 meses. Los pacientes con AEC tipo 2 logran sentarse, pero no caminan, el deterioro respiratorio es lentamente progresivo.

Neuropatías y unión neuromuscular

Síndrome de Guillain-Barré, polineuropatías congénitas, síndromes miasténicos.

Enfermedad muscular

Distrofias musculares (DMD, distrofia muscular de Becker, distrofia muscular congénita, distrofia miotónica congénita). Miopatías congénitas. Miopatías metabólicas (mitocondrial, Pompe, MELAS). Miopatías inflamatorias (dermatomiositis). Miopatías secundarias (desnutrición, corticoide, trastornos metabólicos agudos; polineuropatía del paciente en ventilación mecánica).

Evolución

En algunos pacientes el deterioro respiratorio es rápido y precoz, obligando a emplear medidas de soporte ventilatorio en etapas tempranas, como es el caso de la AEC tipo 1. Sin embargo, la mayor parte de ellas, evolucionan con progresión lenta. Ejemplos son la AEC tipo 2 y la DMD, donde existe compromiso respiratorio luego que el paciente pierde la marcha. Los pacientes con AEC tipo 2, tienen mayor afectación de los músculos espiratorios y tos débil incluso antes de requerir AVNI. Los trastornos nutricionales, generan mayor repercusión respiratoria. En el caso de bajo peso/desnutrición exageran la debilidad muscular. El sobrepeso y obesidad genera mayor carga de trabajo en los músculos respiratorios debilitados y mayor riesgo de SAOS. En pacientes con DMD el indicador más fuerte de mortalidad es la capacidad vital forzada (CVF) < 1 litro, con sobrevida a 5 años inferior al 10%.

Enfoque diagnóstico

Se deben considerar el diagnóstico neurológico específico, diagnóstico funcional respiratorio, diagnóstico de trastornos respiratorios del sueño, diagnóstico de comorbilidades y/o repercusiones extra respiratorias. El momento de derivación al neumólogo debe ser precoz, idealmente previo a alcanzar la fase *plateau* del compromiso muscular y acelerarse la declinación en la función motora y ventilatoria. La evaluación funcional respiratoria en la fase previa al *plateau* debería ser anual. Una vez que la CVF es < 80% del predicho, el paciente pierde la capacidad de bipedestación (vida en silla) o en aquellos mayores de 12 años, se recomienda que sea semestral. En los pacientes en etapa de declinación funcional, más aún con requerimientos de tos asistida o AVNI nocturna, los controles deben ser cada 3 meses.

Diagnóstico funcional respiratorio

Incluye la evaluación funcional de los músculos respiratorios, de la eficacia de la tos y del intercambio gaseoso; permite objetivar severidad y planificar estrategias de manejo. En los pacientes mayores de 5 años y colaboradores deben incluirse: espirometría, presiones máximas generadas en la boca como presión inspiratoria máxima (Pimax) y presión espiratoria máxima (Pemax), flujo pico tos o *peak cough flow* (PCF). Espirometría: La CV se puede medir también con un ventilómetro. Los hallazgos característicos de estos pacientes son la presencia de trastorno ventilatorio restrictivo

en grado variable. La disminución de la CVF no es linealmente proporcional a la disminución de la fuerza espiratoria, debido al efecto mecánico de la retracción elástica del sistema que mantiene una CVF superior a la esperada. La curva flujo volumen muestra una reducción de los flujos respiratorios dependientes de esfuerzo, como del flujo inspiratorio máximo y flujo espiratorio máximo. La maniobra de CV en sedente debe ser comparada con la obtenida en decúbito para evaluar el compromiso diafragmático cuando existen diferencias mayores al 10%.

Evaluación de la fuerza muscular respiratoria y eficacia de la tos

La Pimax es la presión máxima generada durante la inspiración con la vía aérea ocluida, a partir de volumen residual (VR) o capacidad residual funcional (CRF). Pimax > 80 cmH₂O excluye compromiso muscular clínicamente significativo, Pimax < 60 cmH₂O y CVF < 50% del predicho son signos de debilidad severa de los músculos respiratorios y se asocia a hipoventilación nocturna, criterios para iniciar AVNI. Pimax < 30 cmH₂O y CVF < 30% (CVF < 1,2 L), se asocia a insuficiencia respiratoria hipercápnica en vigilia. La Pemax es la presión máxima generada durante la espiración con la vía aérea ocluida a partir de capacidad pulmonar (CPT). La Pimax y Pemax son las pruebas más utilizadas para evaluar la fuerza muscular siendo más sensibles que la medición de CVF en los estadios iniciales de la ENM; mediciones seriadas son esenciales para evaluar la progresión de la enfermedad. La Pemax y PCF permiten evaluar la eficacia de la tos. El PCF es el flujo espiratorio máximo que puede generar un paciente desde CPT, a partir de una maniobra de tos asistida y/o voluntaria. Valores de Pemax < 60, en especial < 45 cmH₂O se relacionan con tos ineficiente. Una manera de evaluar indirectamente los músculos bulbares es comparar los flujos espiratorios máximos (FEF) con la PCF, si la última disminuye y se equipara a la primera, es un indicador de compromiso bulbar severo. La medición de la PCF luego de maniobras de insuflación pulmonar pasiva o activa permiten saber la intensidad del compromiso de los músculos bulbares. Los flujos logrados disminuyen notoriamente en aquellos con mayor compromiso bulbar, es así como flujos < 200 L/m fijan un mal pronóstico para sostener la AVNI y un umbral de riesgo para necesitar traqueostomía. PCF inferiores a 270 L/m, Pemax < 40 cmH₂O y CVF < 40% o < 2L se asocian a tos débil, neumonías y atelectasias durante infecciones respiratorias agudas. Valores basales < 160 L/m o 180 L/m son críticos y requieren protocolos de tos asistida, en una primera fase con compresión torácica o abdominal durante la espiración y luego tos asistida inspiratoria con maniobras de reclutamiento o aumento de volumen pulmonar utilizando una bolsa de resucitación unida por un corrugado corto a una boquilla o utilizando una mascarilla (*air-stacking*). En pacientes con CV muy baja es decir < a 340 ml (< 10% predicho) o Pemax < 14 cmH₂O estas maniobras no logran umbrales críticos de PCF y, por lo tanto, se requiere usar dispositivos de tos asistida mecánica (M-IE).

Evaluación del intercambio gaseoso

Los gases en sangre permiten establecer el diagnóstico objetivo de insuficiencia ventilatoria en vigilia y se alteran en etapas avanzadas. La presencia de PaCO₂ en vigilia > 50 mmHg asociada a exceso de base > 4 mEq/L se relaciona con hipoventilación nocturna significativa, sobre todo en pacientes con DMD. La SpO₂ nocturna continua nos permite determinar presencia de hipoxemia crónica y/o intermitente. Eventos de desaturación brusca o "*clusters*" pueden dar cuenta de episodios de apneas obstructivas o centrales asociadas a hipoventilación significativa. El uso SpO₂ como retroalimentación (*feed-back*) para realizar protocolos de tos asistida en pacientes con compromiso funcional respiratorio más avanzado (CVF < 1 L) permite resolver oportunamente agudizaciones. La medición de CO₂ exhalado (ETCO₂) y de CO₂ transcutáneo (TcPCO₂) se relacionan con los niveles de PaCO₂ y son considerados efectivos para determinar en forma no invasiva los niveles de PaCO₂. La medición extendida nocturna continua de CO₂ es utilizada para categorizar el grado de hipoventilación según el porcentaje de tiempo total de sueño sobre 50 mmHg; leve entre 10-24%, moderado 25-49% y severo >50%.

Estudios especializados del sueño

La polisomnografía (PSG) permite la detección precoz de TRS, incluso en ausencia de manifestaciones clínicas significativas y con exámenes de función pulmonar en vigilia normal. Estos son de ocurrencia habitual en más del 50% de los pacientes e inicialmente se presentan con

microdespertares, eventos obstructivos de la vía aérea superior, respiración paradójica y eventos centrales (hipopneas) durante el sueño REM. Posteriormente se constata hipoventilación nocturna y tardíamente un trastorno ventilatorio avanzado con hipercapnia diurna. La recomendación en los pacientes con ENM es realizar PSG asociada con capnografía y posteriormente repetirla en forma anual. Los consensos recomiendan realizar PSG en los pacientes que están en silla, tienen síntomas sugerentes de TR o presentan indicadores diurnos sugerentes ($PCO_2 > 45$ mmHg, $EB > 4$ mEq/L, $CVF < 50\%$ predicho, $P_{\text{imax}} < 40$ cmH₂O). Una $P_{\text{imax}} < 30$ se relaciona con insuficiencia respiratoria hipercápnica). En nuestra práctica clínica la PSG no es un examen de indicación rutinaria. Es así como en los pacientes que no presentan síntomas claros y tienen CV normal o límite, es útil realizar una monitorización nocturna de la oximetría y capnografía sin otras pruebas adicionales de alto costo. La PSG es un examen útil al existir síntomas potencialmente atribuibles a TRS en pacientes con CV normal sin clara confirmación que exista desaturación y retención de CO_2 . No presta utilidad sino se verifica hipoventilación con monitorización simultánea de la $SpO_2/PETCO_2$. En pacientes con AVNI puede ser útil para la pesquisa de eventos residuales. La SpO_2 tiene menor sensibilidad, es útil como alternativa a la PSG, con la ventaja de ser ambulatoria y tener menor costo; una saturometría normal no descarta TRS e hipoventilación nocturna. Los estudios poligráficos (PG) también pueden realizarse en el escenario domiciliario y es de menor costo que la PSG; su rol en la evaluación diagnóstica, titulación de AVNI y seguimiento ha sido reportado en Chile.

Radiografía de tórax

Para descartar presencia de atelectasias o neumonía asociadas.

Radiografía de columna total

El ángulo de Cobb mide el grado de angulación de la columna vertebral, determinando la severidad de la escoliosis y sus consecuencias ventilatorias. Si es $< 40^\circ$ la CV es normal; entre 40° y 70° existe disminución de la fuerza muscular y luego de la CVF, manteniéndose aún asintomáticos en reposo. Con angulación $> 90^\circ$ existe disnea de ejercicio. Los pacientes con ENM y cifoescoliosis requieren una disminución más de 50% de la fuerza muscular para tener compromiso significativo de la CVF e hipoventilación alveolar nocturna.

802

Videodeglución

Ayuda al diagnóstico y seguimiento de trastornos de la succión-deglución.

Evaluación cardiovascular

En algunas miopatías puede existir compromiso miocárdico primario (DMD, distrofia muscular congénita, DM) o compromiso de la conducción (DM, Emery Dreifuss) y menos frecuentemente cardiomiopatía no compactada. En los pacientes con DMD la miocardiopatía dilatada es la segunda causa de muerte. Existe experiencia en cardioprotección con la combinación de betabloqueadores e inhibidores de la convertasa en pacientes con DMD y disfunción ventricular izquierda (fracción de eyección $< 45\%$), pero sin síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva, mejorando la sobrevida en seguimientos a 7 años.

Tratamiento

El tratamiento debe comprender manejo multidisciplinario y proporcional a los requerimientos. Es fundamental la evaluación interdisciplinaria por: neurólogo, neumólogo, cardiólogo, nutriólogo, fisiatra y equipo de rehabilitación (terapeuta ocupacional, kinesiólogo, fonoaudiólogo), ortopedista (incluyendo evaluación rutinaria de columna), salud mental, medicina del sueño, asistente social, enfermera (educación, gestión, cuidados respiratorios), kinesiólogos entrenados en cuidados respiratorios y equipo de atención primaria de salud (seguimiento, inmunizaciones, integración red asistencial).

Tratamiento de la escoliosis

La artrodesis está indicada en escoliosis con ángulos de Cobb $> 30^\circ$; si es posible se difiere hasta después de la pubertad por el crecimiento acelerado que ocurre en esa etapa. Existe co-

relación entre la severidad del defecto y el compromiso funcional respiratorio (CVF). En ENM de debut temprano como AEC tipo 2, en que se observan angulaciones antes de los 4 años de edad son un desafío adicional. Todos los pacientes con AEC tipo 2 requerirán artrodesis en algún momento de su evolución. Aquellos pacientes que presentan escoliosis significativa entre los 4-7 años suelen mantener la flexibilidad suficiente para retardar la artrodesis posterior hasta los 7-9 años. La artrodesis no impide la pérdida de la función pulmonar en miopatías como DMD y AEC tipo 2, pero sí permite aliviar el dolor, mejora la función cardiorrespiratoria, la adaptación a la silla de ruedas mejora la CVRS y aspectos estéticos. Es importante conocer que posterior a la cirugía, existe disminución de la CVF en el postoperatorio inmediato que se recupera dentro de los 3 meses de la artrodesis; este hecho ha estimulado el uso de AVNI nocturna en pacientes con insuficiencia ventilatoria en el manejo perioperatorio. Se requiere evaluación quirúrgica y broncopulmonar para AVNI en aquellos pacientes con ángulos entre 30 y 40°. Los pacientes con escoliosis y ángulos > 50° muy posiblemente requieran iniciar AVNI nocturna en domicilio, especialmente si la CVF es < 40% del valor predicho previo a la artrodesis. En estas circunstancias el seguimiento postoperatorio a 48 meses demuestra estabilidad de la función pulmonar (disminución no significativa de la CVF) y ausencia de complicaciones cardiorrespiratorias en el postoperatorio inmediato en pacientes con defectos severos (ángulos entre 55 y 85°).

Corticoesteroides

En DMD: prednisona (0,75 mg/kg/día) o deflazacort (0,9 mg/kg/día). Aumentan la masa muscular y retrasan la disminución de las fuerzas y consecuentemente prolongan la marcha autónoma por alrededor de dos años. El inicio promedio es a los 8 años de edad, cuando se establece el *plateau* en la función motora. Una vez perdida la marcha, permite conservar la movilidad de las extremidades superiores, reducir la progresión de la escoliosis, retardar la declinación de la función respiratoria y cardíaca. En las etapas avanzadas de la enfermedad priman los efectos adversos sobre los beneficios clínicos.

Bibliografía

1. Guía de Práctica Clínica Cuidados Respiratorios en Personas con Atrofia Muscular Espinal. Subsecretaría de Salud Pública. 2015. División de Prevención y Control de Enfermedades Departamento Secretaría AUGE y de Coordinación Evidencial Metodológica Departamento de Discapacidad y Rehabilitación.
2. Bach J, Goncalves M, Hon A, et al. Changing trends in the Management of end-stage neuromuscular respiratory muscle failure. *Am J Phys Med Rehabil* 2013;92(3):266-77.
3. Prado F, Salinas P, Zenteno D, et al. Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares. *Revista de Neumología Pediátrica* 2010;5:74-88.
4. Prado F, Salinas P, Zenteno D, et al. Recomendaciones para la evaluación quirúrgica de la escoliosis en niños con enfermedad neuromuscular. *Neumol Pediatr* 2010;5(2): 67-73.

El niño con síndrome de Down

Katherine Rossel C.

El síndrome de Down debe su nombre a Sir John Langdon Down quien en 1959 asoció una serie de rasgos fenotípicos con el retraso mental; años más tarde Jerome Lejeune determinó que la causa de éste era el desbalance genético que producía tres copias del cromosoma 21 y de allí en adelante esta patología se conoció como trisomía 21. La forma más frecuente de presentación es la no disyunción cromosómica (95%), en una mínima expresión la traslocación (4%) y finalmente el mosaicismo (1%). La frecuencia de aparición se relaciona con variados factores, donde la edad de los padres (especialmente la madre) tiene una asociación directamente proporcional. La incidencia del síndrome varía según el país y las políticas gubernamentales que permiten o penalizan el aborto. En la última década el HCSBA registró una tasa 1:450 a 1:300 RN vivos con trisomía 21, cifras superiores a lo reportado años atrás a nivel nacional (1:650 RN vivos). En respuesta a esta realidad hace más de quince años que la Unidad de Neonatología del HCSBA puso en marcha un protocolo de vigilancia y supervisión de salud de los recién nacidos con síndrome de Down, estrategia que posteriormente se extendió al equipo de pediatría del hospital y que hoy está contenido en el Programa de Apoyo a Niños y Adolescentes con Necesidades Especiales de Atención en Salud (NANEAS).

El niño/a portador de trisomía 21 requiere de un equipo de salud informado y coordinado que permita no solo la contención y educación de los padres sino la supervisión en salud en todas las etapas de su desarrollo. La modalidad de intervención (empática y resiliente) que el equipo de salud realice con los padres, así como el momento en que ésta se ejecute (oportunidad), influirá en los padres positiva o negativamente. La conducta que ellos adopten a lo largo de la infancia será la herramienta fundamental para potenciar el desarrollo físico y cognitivo de sus hijos, preparándolos así para una vida adulta saludable y autónoma.

804

Diagnóstico prenatal

La sospecha y posterior confirmación del diagnóstico (en sangre de cordón o líquido amniótico) dependerá de la oportunidad de supervisar e identificar embarazos de riesgo. Estas técnicas junto a la ecografía prenatal permiten una mejor aproximación de las necesidades del bebé al momento del parto (caso de malformaciones cardíacas o digestivas graves) dando tiempo a los padres para asimilar el diagnóstico y recibir apoyo psicológico para asimilar el duelo por la pérdida del hijo soñado. Lamentablemente en nuestro medio, por oportunidad y recursos solo contamos con diagnóstico prenatal en menos del 20% de casos.

Período neonatal

El momento del parto es un período crítico para los padres, más aún cuando el diagnóstico de síndrome de Down no ha sido anticipado. Con la finalidad de no interferir en el proceso de apego del recién nacido y sus padres, se recomienda al equipo de salud que antes de informar del diagnóstico si las condiciones de salud así lo permiten, se les permita un breve período de reconocimiento y contacto inicial con su bebé. Ello es factible cada vez con mayor frecuencia dado que los padres presencian el nacimiento de su hijo/a. Ello facilitará el inicio del proceso de vinculación, herramienta de la cual posteriormente dependerá todo su futuro. Por protocolo neonatal, todo niño con sospecha de trisomía 21 debe ser hospitalizado para realizar el estudio inicial, pero si las condiciones de salud lo permiten, el niño puede permanecer en alojamiento conjunto con su madre y completar la batería de estudio básico sin separarse de ella. Si se detecta patología (hipoglicemia, poliglobulia, presencia de soplo/cianosis, hipotermia, malformación anorectal, etc.) se procederá con la hospitalización en la unidad neonatal. La supervisión de salud contempla la

evaluación de 8 sistemas en un plazo de 5 días hábiles. Hematológico (hemograma), Neurológico (búsqueda de malformaciones con ecografía cerebral), Digestivo (búsqueda de malformaciones con ecografía abdominal), Cardiovascular (búsqueda de malformaciones con ecocardiografía), Genético-Endocrino (cariograma y estudio tiroideo), Visual (fondo de ojo), auditivo (BERA) y Ortopédico (ecografía de pelvis). A ello sumamos el contacto e información al consultorio de atención primaria, evaluación y educación del equipo psicosocial de la unidad y la entrega de material educativo e información de beneficios legales y sociales. La última prestación se gestiona al momento del alta contactándolo con el policlínico NANEAS.

Infancia

El pediatra de NANEAS evalúa crecimiento (Curvas de Crecimiento Catalanas, recomendación de la Sociedad Chilena de Pediatría) y progreso o retraso de las habilidades cognitivas y del desarrollo (visuales, auditivas, de lenguaje, etc.), actualiza y amplía el calendario de vacunas y solicita ingreso del menor a un programa de rehabilitación temprana en algún centro o institución que quede cercano a su domicilio. Como el niño/a con síndrome de Down está expuesto a desarrollar un sinnúmero de patologías que pueden ser asintomáticas y presentarse sin dar señal alguna de afectación hasta etapas muy tardías, es perentorio seguir un acucioso programa de salud preventivo (ver cuadro resumen). En este se establece los tiempos de vigilancia de cada sistema o área afectada, alertando los casos con Garantías Explícitas en Salud (GES). La tabla que se adjunta es una ampliación de propuestas americanas y europeas sumadas a nuestra realidad país.

- Hematológicas: Tienen mayor riesgo de síndromes mieloproliferativos.
- Dérmicos: Tienen hiperqueratosis y malformaciones de tegumentos y uñas.
- Endocrino: Alta incidencia de hipotiroidismo y en mujeres adolescentes mayor riesgo de hipotiroidismo autoinmune.
- Cardíaco: Defectos de tabique/valvular. El 50% se convierte en patología GES.
- Otorrino: Traqueomalacia, apneas obstructivas y cuadros respiratorios recurrentes. Alta incidencia de hipoacusia sensorioneural (patología GES) a lo largo de los primeros años de vida. El diagnóstico tardío condiciona retraso de lenguaje.
- Oftalmológico: Período neonatal descarte de cataratas y glaucoma, luego en la infancia miopía, estrabismo (patología GES) y astigmatismo.
- Neurológico: Apneas obstructivas (del sueño), trastornos del desarrollo (autismo, impulsividad, hiperactividad) y conductuales como oposicionismo. Alzheimer en adultos.
- Digestiva: Ano imperforado, atresias intestinales, enfermedad de Hirshsprüng, enfermedad celíaca, diabetes mellitus, constipación primaria.
- Ortopédico: Displasia de caderas, hallux valgus, inestabilidad atlanto axoidea y pie plano.
- Renal: Malformaciones de pelvis renal, agenesia renal unilateral y riñón en herradura.
- Dental: Malformaciones dentales, gingivitis, trastornos de oclusión y del esmalte.
- Aprendizaje y Desarrollo: Este depende de la carga genética de sus padres y de las oportunidades de estimulación de su desarrollo. La marcha se alcanza en promedio después de los 18 meses (dependiendo de la intervención precoz y del grado de hipotonía). El retiro de pañales puede prolongarse a los 3 años (por la dificultad de lenguaje expresivo y percepción de su cuerpo). El área que más se afecta es el desarrollo del lenguaje expresivo (rol del fonoaudiólogo). Logran lenguaje más estructurado (frases) después de los cuatro años, por ello inicialmente son de utilidad las escuelas diferenciales (primeros tres años), pero al ingresar a la etapa preescolar se sugiere ya una estrategia de integración. En estas etapas pueden identificarse ya rasgos autistas o de hiperactividad, derivar oportunamente para intervención precoz. El pediatra debe reforzar en los padres el concepto de autonomía del niño en su cuidado personal y habilidades sociales y ser capaz de valorar sus logros mediante frases de refuerzo positivo, sin alimentar falsas expectativas de desarrollo.
- Beneficios sociales: Los padres deben integrar grupos de apoyo de pares y acceder a beneficios sociales que la ley ofrece, por ello a las acciones anteriores debemos solicitar asesoramiento de servicio social (derivación a atención primaria).

Adolescencia

Esta es una etapa difícil, pues tanto niños como niñas experimentan cambios de personalidad, se tornan retraídos o se enojan fácilmente, el pudor se exagera y aparece la curiosidad por el sexo opuesto. Los varones son infértiles (oligospermia), no así las mujeres, por tanto, los padres deben solicitar precozmente orientación sobre sexualidad y método de anticoncepción en las adolescentes que ya alcanzaron la pubertad. El desarrollo sexual no presenta grandes cambios ni se diferencia de la población normal, sin embargo, es posible observar cierto grado de infantilismo en los genitales masculinos (pene y testículos de menor tamaño). Considerar en esta etapa el riesgo de depresión, trastorno desintegrador (regresión funciones cognitivas) y trastorno bipolar. La incapacidad de poder expresar el estrés puede llevar a retraimiento y confundirse con el aislamiento propio de la adolescencia. En esta etapa se sugiere acompañamiento neurológico y psiquiátrico cercano.

CONTROLES DE SALUD PROGRAMADOS	Pre-natal	LACTANTE MENOR (bimensual)						LACTANTE MAYOR (trimestral)				PREESCOLAR (semestral)						ESCOLAR (anual)	ADOLESCENCIA (anual)	
		RN	2 m.	4 m.	6 m.	8 m.	10 m.	12 m.	15 m.	18 m.	24 m.	2 a 6 m.	3 a 6 m.	3 a 6 m.	4 a 6 m.	4 a 6 m.	5 a 6 m.	5 a 6 m.	6 a 13 a.	14 a 18 a.
Evaluación Genética (1)																				
Crecimiento y desarrollo (2)																				
Vacunas (3)																				
Ev. Cardíaca y Broncopul (4)																				
Evaluación digestiva (5)																				
Vigilancia hematológica (6)																				
Vigilancia hipotiroidismo (7)																				
Vigilancia odontológica (8)																				
Vigilancia auditivo/ visual (9)																				
Vigilancia osteoarticular (10)																				
Vigilancia autoinmune (11)																				
Pubertad y sexualidad (12)																				
Vigilancia de la interacción Familiar /Social/ Escolar (13)																				
Asistente Social (14)																				
PROGRAMA DE ESTIMULACION MOTRIZ Y SENSORIAL (15)																				
T. Ocupacional - Fisioterapia																				
Kinesiólogo y fonoaudiólogo																				
Psicólogo o psicopedagogo																				

Figura 1. Seguimiento de pacientes con Síndrome de Down. Adaptado de: Pediatrics 2011;128(2):1-15 y Rev Med Chile 2013;141:80-9.

Bibliografía

1. Lizama M, Eugenin MI, Paul MA. Situación Actual de Salud de Niños y Adolescentes con Síndrome de Down: Alta Frecuencia de Comorbilidad. LVI Congreso Chileno de Pediatría 2016. Disponible en: http://sochipe.cl/ver2/presenta_dos.php?id=980.
2. Casero JL, García Pérez J. Protocolo de seguimiento del síndrome de Down. Pediatría Integral N° XVIII; (8), 2014. Disponible en: <http://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2014-10/protocolo-de-seguimiento-del-sindrome-de>
3. Lizama M, Retamales MA, Mellado C. Recomendaciones de cuidados en salud de personas con síndrome de Down: 0 a 18 años. Rev Med Chile 2013;141:80-9.
4. Marilyn J, Bull MD. Supervisión de la salud de niños con síndrome de Down. Pediatrics 2011; 128 (2):1-15.

La llegada de un hijo es asociado, en general, a una experiencia de felicidad, pues el nacimiento de un nuevo integrante de la familia trae consigo la realización de expectativas relacionadas a los deseos y los sueños que los padres tienen respecto al futuro.

Durante el embarazo, la madre imagina cómo será su hijo, construyendo de esta manera un ideal de lo que será su vida juntos. Así, la mujer se enfrenta a una crisis evolutiva, durante la cual va definiendo en base a su historia de vida, el tipo de madre que quiere ser. El padre por su parte también va descubriendo el estilo de paternidad que está por asumir. De esta manera, el momento del nacimiento significa el inicio de una etapa, donde comienza una nueva vida familiar que plantea múltiples desafíos para los padres y quienes los rodean.

Cuando nace un niño/a con una necesidad especial, los padres se ven confrontados a una nueva crisis, pues los antepone a una realidad donde deben, en ocasiones, enfrentar la hospitalización de su recién nacido y ser testigos de los distintos tratamientos y procedimientos a los cuales debe someterse. Nieri (2012), señala que esta situación está asociada a la transmisión de una mala noticia que incluye un estado de pérdida del bebé sano, que los lleva a tener que tomar decisiones y asumir responsabilidades, las que afectarán a todo el núcleo familiar y la forma que tienen éstos de organizarse. El proceso que experimentan implica asumir la nueva información, pasando por distintos estados emocionales hasta llegar a la aceptación de la enfermedad. Estas fases del duelo fueron descritas por E. Kübler-Ross en 1969.

La negación tiene relación con la dificultad de aceptar y reconocer un hecho como real, atribuyéndolo a un error, que en estos casos puede adjudicarse al equipo médico. La ira es la reacción emocional frente a la enfermedad, asociada a la frustración y la rabia ante la situación que se está viviendo, que puede dirigirse hacia sí mismo, o hacia quienes están alrededor. La negociación, es una forma real o imaginaria de abordar la rabia y la culpa, buscando mecanismos para combatir la enfermedad. La depresión, por su parte expone a los padres además del dolor por la pérdida de la salud, a un sentimiento de desesperanza ante el tratamiento. Finalmente, la aceptación, conlleva a asumir una actitud responsable y de afrontamiento de la enfermedad, reconociéndola y aceptando el cambio que conlleva, para esto se crean nuevos significados en torno a la patología.

Dado que los padres se encuentran frente a una situación inesperada, al momento de informar sobre la condición del hijo/a, debe considerarse algunos factores relevantes respecto de cómo ellos irán asumiendo la noticia. La forma en que se entrega el diagnóstico a la familia es fundamental, pues generalmente ellos refieren que es una instancia que marca un antes y un después en su vida, mencionando que en muchas ocasiones este momento queda retenido en sus memorias durante un largo período de tiempo, pudiendo incluso identificarse como una situación traumática, si no se les ha entregado de una manera empática y centrada en sus necesidades. Es necesario considerar un espacio y un entorno tranquilo donde se pueda conversar sin interrupciones, explorando el nivel de conocimiento y expectativas que los padres presentan respecto a la enfermedad, indagando sobre qué y cuánto desean saber, y entregando la información con un lenguaje comprensible para ellos, no solo centrado en los aspectos técnicos. Es necesario que se contengan y acojan las respuestas emocionales que puedan aparecer.

Otro aspecto relevante a evaluar es el contexto familiar, pues se ha observado que aquellos padres y niños que cuentan con red familiar de apoyo presentan una mayor capacidad de adaptación ante la enfermedad, en tanto funcionan como un sostén a nivel emocional, otorgando también un soporte instrumental, que facilita la organización en torno a los cuidados.

El nivel socioeconómico es importante. Aquellos padres que cuentan con solvencia para cubrir los gastos médicos viven menos estrés que aquellos que no tienen los recursos para hacerlo; para estos últimos significa una preocupación, generando angustia y frustración, que impactan en las relaciones familiares, provocando un clima de mayor tensión. Con frecuencia el nivel sociocultu-

ral e incluso creencia religiosa definirá la forma en que los padres comprendan y adhieran a los tratamientos y lo que han entendido respecto del diagnóstico.

Ante el nuevo contexto y en relación a los cuidados del menor enfermo, la familia tendrá que distribuir sus nuevas funciones, para lo cual deberán en una primera instancia definir quién será el cuidador principal, para luego identificar quién llevará a cabo el resto de las actividades y responsabilidades en el hogar. Es importante señalar que, en la mayoría de las familias, es la madre quien asume el rol de cuidadora, mientras que el padre cumple con el rol de proveedor.

Cabe destacar que esta nueva organización, va generando modificaciones en las dinámicas familiares, impactando a los distintos subsistemas. Así a nivel de pareja, es posible observar que la llegada de un hijo/a con necesidades especiales impacta fuertemente. Como menciona Christie y Khatun (2012), en una primera instancia se enfrentan a una fase de *shock*, debiendo asumir un nuevo escenario. Ante esto aparece angustia respecto de cómo lograrán llevar a cabo los cuidados de este hijo/a, surgiendo temor por el futuro. Posteriormente comienza la lucha por la estabilidad, asumiendo la responsabilidad por mantener unida la familia, donde, como ya se mencionó aparecen sentimientos de culpabilidad por los otros hijos/as a quienes, generalmente, dedican menos tiempo. Junto a esto se suma la presión por mantener un nivel socioeconómico que permita costear los gastos familiares, aspecto que en general resulta una dificultad, en tanto uno de los padres debe dejar su trabajo para cuidar de este hijo/a, afectando los ingresos mensuales, sumado a un incremento en los gastos asociados al ítem salud, por lo que termina siendo un factor más de estrés. A lo anterior se agrega la preocupación por los cuidados del hijo/a enfermo/a, observándose que muchas veces resulta difícil delegarlos a otras personas, ya sea por temor a que no logren hacerlo de una manera adecuada, o porque no cuentan con redes de apoyo.

Pueden aparecer recriminaciones en la búsqueda de una explicación o un sentido a la enfermedad, junto con sentimientos de agobio asociados a la sobreexigencia, el aislamiento con el mundo extrafamiliar y la rigidez en los roles, e incluso un distanciamiento y una falta de comunicación al cuidado, en la mayoría de los casos, comienza a primar el vínculo parental por sobre el conyugal, con en un deterioro de la relación e incluso separación. Ambos deben disponer de instancias para compartir y conversar respecto a sus vivencias, dando espacio para que puedan redefinir su rol como padres y la forma que desde ahora tendrán para relacionarse como pareja.

808

Otra dimensión importante a considerar es lo que sucede con el subsistema fraterno. Para los hermanos la modificación de las rutinas familiares es un cambio al cual deben adecuarse y adaptarse, pasando también por un proceso de duelo en tanto su cotidianidad se ve afectada. Dentro de ello está la disminución de su tiempo con los padres, dado que éstos requieren dedicar mayor espacio a los cuidados de su hermano/a, situación que se incrementa si ocurren hospitalizaciones. Es posible que en ocasiones los padres comienzan a delegar mayores responsabilidades en los hijos sanos, junto con proyectar expectativas de logro, por lo que se sienten sobreexigidos y en desventaja. De esta manera pueden aparecer sentimientos de rabia hacia el hermano enfermo, quien puede ser identificado como el hijo preferido, sintiéndose ellos menos considerados.

La rabia no es la única emoción que prima en este contexto. Los hermanos también viven períodos de temor y angustia respecto a la salud de su hermano/a, generando sentimientos de ambivalencia emocional, que en ocasiones también los puede inducir a sentirse culpables por los pensamientos negativos que tienen en relación a la enfermedad.

Tanto los niños como los adolescentes, ante situaciones de estrés pueden presentar respuestas emocionales que se manifiesten a través de sus estados de ánimo y conducta, pudiéndoles ser más difícil verbalizar lo que piensan y sienten, por lo que debe estarse a las variaciones que vayan presentando, generando instancias de conversación y contención emocional y eventualmente solicitar apoyo especializado en forma oportuna.

La familia extensa, también vive un proceso de aceptación del diagnóstico. En el caso de los abuelos, éstos tienden a experimentar sentimientos de angustia y preocupación tanto por sus nietos como por su propio hijo. Dicha situación, en muchas ocasiones, los lleva a prestar un apoyo emocional, económico y/o instrumental, ayudando en los cuidados de los otros hijos o colaborando con otras rutinas y tareas del hogar, siendo esto un factor protector, pues inyecta una fuerza física y mental, que disminuye la sobrecarga en los padres. Incluso hay familias donde los abuelos

son quienes asumen total o parcialmente el cuidado del nieto con necesidades especiales, lo que puede ocurrir por distintas razones, por ejemplo, el trabajo de los padres, o estudios, en caso de padres adolescentes, o bien en aquellos casos donde los progenitores no asumen ni aceptan la condición de salud de sus hijos/as. La falta de participación y apoyo respecto a la situación de salud que se está viviendo, determinan un factor más de estrés para los padres, ya que no solo significa que no cuenten con ayuda, sino que también deban enfrentar la frustración que conlleva el sentirse solos respecto de su familia de origen.

Los profesionales de la salud podemos aportar en el proceso de formación de una familia NANEAS, generando espacios donde puedan exponer sus dudas y temores; apoyándolos, motivándolos y entregándoles herramientas tanto para el cuidado del niño, como para el autocuidado; permitiendo y potenciando que participen activamente; acompañándolos en la toma de decisiones; ayudando en la resolución de conflictos; siendo conscientes de que la forma en que nos acercamos y relacionamos impacta también en cómo perciben y reciben las noticias, ya sean positivas o negativas; pero por sobre todo, comprendiendo y ayudándoles a entender que se encuentran expuestos a una situación inesperada, que llevará un tiempo en ser procesada, para poder aceptarla e incorporarla.

Bibliografía

1. Miaja M, Moral J. El significado de las cinco fases del duelo propuestas por Kübler-Ross mediante las redes semánticas naturales. *Psicooncología* 2013;10(1):109-30.
2. Christie D, Khatun H. Adjusting to life with chronic illness. *Paediatric Psychology* 2012;25(3).

Contrarreferencia y atención domiciliaria

Carlos Valdebenito P.

A pesar de haber transcurrido cerca de 20 años de la definición del concepto de NANEAS, aún no conocemos en Chile su prevalencia precisa. En Estados Unidos cerca de 15% de las personas de 0-17 años reportan tener necesidades especiales en salud. En nuestro hospital la prevalencia en pacientes hospitalizados ha ido en aumento, con variabilidad estacional, pero en general determina hasta un 60% de ocupación de cama de cuidados intermedios. Existe además un subgrupo creciente de niños con mayor complejidad, dependencias tecnológicas y requerimientos multidisciplinarios, con alto riesgo de hospitalización prolongada, estadía en camas crítica y complicaciones en su evolución que dependen del cuidado para mantener su estado de salud.

No existe aún, a nivel gubernamental en Chile una política y normativa específica y transversal sobre el trabajo en red con respecto a pacientes NANEAS, lo que ha llevado a que cada servicio trabaje el tema de acuerdo a sus posibilidades y experiencia local.

Dentro de las normas de control de salud pediátrico ambulatorio del año 2014, se publica un capítulo sobre NANEAS, que plantea clasificar a los pacientes en tres niveles de complejidad según recomendación de la Sociedad Chilena de Pediatría (SOCHIPE), generando el conocimiento de la situación de cada niño y su familia, así como la detección de sus necesidades para la confección de un plan de trabajo individual e interconectado. Para lograr ello se requiere una alta coordinación de la red aún no lograda, pero con procesos en marcha. Dentro de las estrategias generadas para mejora en los procesos y calidad de atención existen dos que están en proceso de realización en HCSBA, las cuales son la Contrarreferencia asistida y el proyecto de hospitalización domiciliaria.

810 | Contrarreferencia asistida

Objetivo

Asegurar el acceso de los usuarios infantojuveniles con necesidades especiales en salud (NANEAS) y sus familias, a las atenciones que requieran en la red, según su nivel de complejidad, a través de la implementación de la contrarreferencia asistida desde el nivel hospitalario (HCSBA) en coordinación con el equipo de atención primaria, con miras a la continuidad del cuidado.

Condiciones de la contrarreferencia

- Paciente debe estar inscrito en un centro de APS de la red del SSMC previo a egreso hospitalario.
- Debe identificarse nivel de complejidad del paciente mientras se encuentra hospitalizado y sus necesidades específicas:
 - Paciente de baja complejidad:* Controles en centro de salud primaria, apoyo familiar biopsicosocial, apoyo por servicio social, realización de cartola familiar y seguimiento del equipo. Paciente tiene controles en nivel secundario habituales, pero no seguimiento en policlínico NANEAS hospitalario.
 - Pacientes de mediana y alta complejidad:* Estudio de familia, evaluar posibilidad de ingreso a programa de dependencia severa, seguimiento de necesidades psicológicas de la familia, evaluar posibilidad de entrega de fármacos en APS indicados desde el hospital y que estén en el arsenal terapéutico. Tienen además controles en nivel secundario y policlínico NANEAS.
- Pre-egreso hospitalario: Agendar la hora de seguimiento en APS. Para esto el encargado del HCSBA contará con un directorio con datos de contacto de los subdirectores técnicos (SDT) y su suplente en cada establecimiento de la Red.
- La hora con el profesional de atención primaria será solicitada al menos un día antes de ocurrida el alta, de manera que el usuario egrese del HCSBA con la hora tomada. La hora será solicitada telefónicamente a la SDT y será respaldado vía mail al referente en HCSBA (fecha, hora, nombre del profesional), para dejar constancia escrita de la citación.

- Si una vez acordada la fecha de control en APS, el alta se cancela, se debe avisar al establecimiento correspondiente para que reasigne la hora.
- La contrarreferencia, supone el envío de epicrisis al establecimiento de APS. Se sugiere la posibilidad de enviar este documento por vía electrónica (correo/disco virtual FTP/Dropbox). Si existe a nivel hospitalario evaluación social realizada, también debe ser enviada junto a la epicrisis para no repetir las prestaciones de manera de no sobrecargar a la familia con sobre intervención.
- La epicrisis debe contemplar indicaciones específicas para APS: Plan de tratamiento, objetivos del control, indicaciones farmacológicas (acorde al arsenal disponible en APS) y elementos que permitan evaluar el riesgo de rehospitalización e información administrativa clave como teléfono del cuidador y dirección (pues no siempre en los centros de salud esa información está actualizada).
- Realizar reuniones conjuntas con el nivel central para el mejoramiento continuo de los procesos.

Hospitalización domiciliaria (HD)

La hospitalización domiciliaria es un conjunto de acciones y prestaciones que permiten mantener los cuidados equivalentes y proporcionales a los que el paciente recibe durante su hospitalización (hospital/clínica), pero en su domicilio. Requiere de alta coordinación entre equipos de salud y familia. Esta puede ser entregada, cuando la condición clínica sea estable y segura para lograr transferencia al hogar. Dentro de sus beneficios (más evaluados en adultos) se encuentra impactar favorablemente la calidad de vida relacionada a salud de los pacientes y sus familias, disminuir los riesgos de infección asociada a atención en salud y transmisión cruzada y minimizar los costos sanitarios en más de un tercio. El Servicio de Pediatría HCSBA trabaja en concretar una unidad de hospitalización domiciliaria pediátrica para pacientes NANEAS, con seguimiento clínico por médico y enfermería, entrega de insumos de acuerdo a necesidades y educación y orientación a la familia.

No existe aún una definición económica desde Minsal y Fonasa para glosas de hospitalización domiciliaria prolongadas específicas para NANEAS, por lo que aún está pendiente resolver la modalidad económica final para su ejecución.

Criterios de ingreso

- Niños y adolescentes (hasta 18 años) en hospitalización actual en dependencias de los Servicios Pediátricos del Hospital Clínico San Borja Arriarán.
- Pacientes ambulatorios, pero con hospitalizaciones frecuentes no electivas con necesidades especiales en salud y/o dependencias tecnológicas no abordadas por programas específicos.
- Condición clínica estable que permita su tratamiento de continuidad en domicilio con seguridad.
- Oxígeno terapia con $FiO_2 < 0,4$.
- Asistencia ventilatoria no invasiva en paciente con vía aérea estable y protegida.
- Ventilación mecánica invasiva a través de traqueostomía, con parámetros y equipamiento susceptibles de ser manejado en domicilio.
- En caso de traqueostomía sin ventilación mecánica, con indicaciones claras en los sistemas de aspiración y termohumedificación.
- Sin fármacos paralizantes o vasoactivos.
- De existir accesos venosos centrales, que estos sean catéteres permanentes.
- Pacientes en cuidados paliativos, con una definición del manejo del dolor y/o sedación asistida.
- Ostomías de descarga, con volúmenes de pérdida que puedan ser manejados en domicilio.

Evaluación social que acredite condiciones de habitabilidad y red de apoyo para entrega de los cuidados y cumplimiento de las indicaciones médicas. Pertenencia al área geográfica del Hospital. Debe existir uno o más cuidadores, con teléfono disponible para seguimiento y contacto.

Los pacientes deben tener cumplido el plan de alta que incluya entrenamiento a los cuidadores informales, visita domiciliaria y contrarreferencia asistida con APS.

Categorización según complejidad de sus necesidades especiales en salud, habiendo identificado las canastas específicas de su requerimiento según nivel de dependencia.

Asentimiento/consentimiento informado del paciente o su representante.

Planes de contingencia predefinidos y con una logística ejecutable, conocidos por la familia.

En pacientes con fase avanzada de una enfermedad no recuperable, se privilegiará los cuidados paliativos que incluyan manejo del dolor y la deliberación junto a sus cuidadores de las adecuaciones de los esfuerzos terapéuticos proporcionales a las necesidades de los pacientes.

Criterios de exclusión

Se excluirá pacientes institucionalizados y vinculados a otros servicios de salud que no cumplan con todos los criterios de inclusión.

Propuesta de funcionamiento

Identificación de pacientes en conjunto con unidades hospitalarias, se identifica su complejidad y se confeccionan las canastas de insumos que paciente requerirá solicitándolas a la subdirección. Se trabaja en la capacitación familiar, se firma consentimiento y se elabora plan médico y de enfermería en domicilio. Se coordina con APS en contrarreferencia, con servicio social en todos los beneficios disponibles y se inicia egreso. Se planifican visitas de médico y enfermería. Se planifica reingreso programado para ajustes hospitalarios y se define plan de contingencia que incluye orientación de equipo de HD, de salud responde y de respuesta vía SAMU.

812

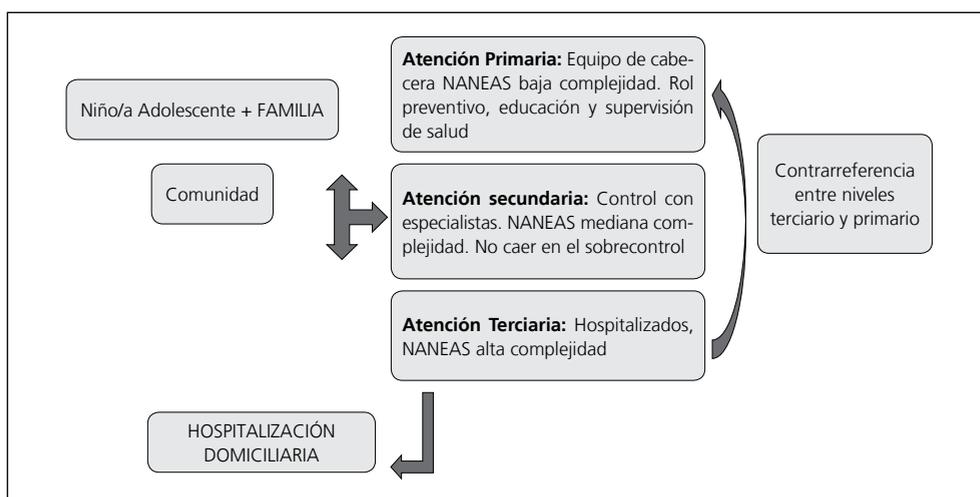


Figura 1. Esquema de atención en niveles de salud.

Bibliografía

1. Russell CJ, Simon TD. Care of children with medical complexity in the hospital setting. *Pediatr Ann* 2014; 43(7); e157-62.
2. Flores JC, Carrillo D, Karzulovic L, et al. Niños y adolescentes con necesidades especiales de atención en salud: prevalencia hospitalaria y riesgos asociados. *Rev Med Chile* 2012;140(4):458-65.
3. Jones J, Wilson A, Parker H, et al. Economic evaluation of hospital al home versus hospital care: cost minimization analysis of data from randomized controlled trial. *BMJ* 1999;319:1547-50.
4. Restrepo C, Echavarría JC, Manrique H, et al. Costo de hospitalización domiciliaria como alternativa de la hospitalización institucional. Período enero-diciembre de 2007. *CES Medicina*. 2009;2:327-35.
5. Figueras Aloy J, Esqué Ruiz MT, Arroyo Gili L, Bella Rodríguez J, Álvarez Miró R, Carbonell Estrany X. Evolución de la atención a domicilio para niños prematuros y de bajo peso de nacimiento desde 2002 hasta 2014. *An Pediatr* 2016;85(3):134-41.

Generalidades sobre discapacidad y rehabilitación infantil

Jimena Alvarado L.

Introducción y definiciones

La discapacidad es parte de la condición humana. Casi todas las personas tendrán una discapacidad temporal o permanente en algún momento de sus vidas, y los que sobrevivan y lleguen a la vejez experimentarán cada vez más dificultades de funcionamiento.

La **Discapacidad** es el resultado de una compleja relación entre la condición de salud de una persona, factores personales, y los factores externos que representan las circunstancias en las que vive esa persona. Así lo define la ONU en la Convención Internacional sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad del año 2006: "Las personas con discapacidad incluyen a aquellas que tengan deficiencias físicas, mentales, intelectuales o sensoriales a largo plazo que, al interactuar con diversas barreras, puedan impedir su participación plena y efectiva en la sociedad, en igualdad de condiciones con las demás".

Considerando todo esto, la Organización Mundial de la Salud (OMS), propuso el año 2001 la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y la Salud (CIF), que busca medir el impacto que proporciona una visión más amplia y significativa del estado de salud de las personas; definiendo dos componentes que interactúan entre sí, el primero consta de la clasificación de las estructuras y funciones corporales (ej: deficiencia congénita de pierna y trastorno de marcha) y el segundo de las actividades y participación que tiene ese individuo tanto desde una perspectiva individual como social (ej: desplazarse por el entorno y capacidad/desempeño laboral). Estos componentes interactúan con factores contextuales tanto personales como ambientales, determinando así el desempeño del individuo en la sociedad (Figura 1).

La CIF sugiere utilizar el enfoque biopsicosocial para el manejo de la discapacidad, en el que se enfatiza que la discapacidad no es sólo una característica de la persona, sino un complicado conjunto de condiciones e interacciones, muchas de las cuales son creadas por el contexto y el entorno social. Por lo tanto, la *discapacidad no es un atributo sólo de la persona*, sino un compli-

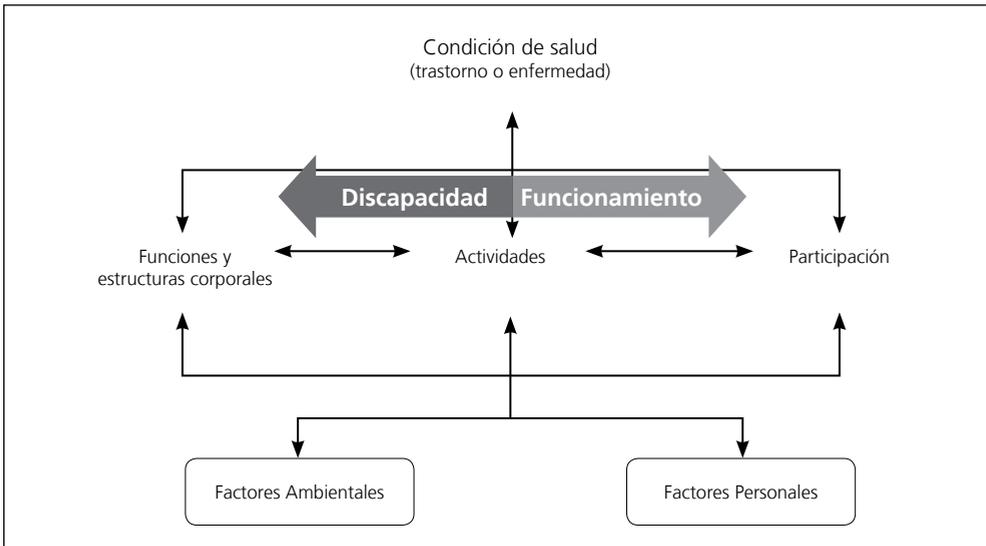


Figura 1. Interacciones entre los componentes de la CIF.

cado conjunto de condiciones, muchas de las cuales son modificadas por múltiples factores bio-médicos, psicológicos y sociales. En este contexto hablamos de “*personas que viven en situación de discapacidad*” (PsD).

Por otro lado, la OMS define **Rehabilitación** como “*el uso de todos los medios para reducir el impacto de la discapacidad y las condiciones discapacitantes, para permitir que las personas con discapacidad logren una integración social óptima*”.

El Informe Mundial sobre la Discapacidad de la OMS, establece la distinción entre “*habilitación*”, que trata de ayudar a quienes tienen una discapacidad congénita o adquirida durante las primeras etapas de la vida que les impide lograr el nivel máximo de funcionamiento y “*rehabilitación*”, que hace referencia a las personas que han experimentado una pérdida de funcionamiento y reciben ayuda para recuperar el funcionamiento máximo.

La habilitación y la rehabilitación reducen el impacto de una gran variedad de condiciones de salud. Deben tener objetivos claros, definidos en un período de tiempo determinado, que permitan determinar acciones a desarrollar, las que pueden implicar una intervención única o varias por parte de una persona o un equipo de profesionales de la rehabilitación.

Las personas con discapacidad y sus familias consiguen un mejor nivel de salud y de funcionamiento cuando participan activamente en la rehabilitación. La evidencia es contundente al respecto, pero no es objetivo de este escrito detallarla: puede mejorar los resultados sanitarios, reducir costos al abreviar la permanencia en el hospital, disminuir la discapacidad y mejorar la calidad de vida. Los mejores resultados se obtienen cuando se realiza precozmente, en forma continua y con un equipo de salud coordinado.

Existen al menos 3 formas de trabajo en equipo:

- **Multidisciplinario:** Considera 2 o más profesionales que realizan intervenciones de rehabilitación, pero trabajan en forma independiente, cada uno aportando con su visión, sin un plan de intervención consensuado.
- **Interdisciplinario:** Propone la integración de las disciplinas o profesiones en torno a objetivos y lenguajes comunes en el análisis y abordaje del tratamiento. Se tiene en cuenta la participación y respeto por las decisiones del grupo.
- **Transdisciplinario:** Implica contacto, coordinación y cooperación entre los profesionales. Tiene lugar cuando todos han adoptado un mismo método de trabajo, bajo el mismo paradigma, pero en este caso la información trasciende las otras disciplinas, y la interrelación supone una apropiación de saberes como un aprendizaje continuo, logrando el nivel más elevado de la complementación de los profesionales y con la posibilidad de que se suplan en muchas ocasiones unos a los otros.

Los médicos especializados en rehabilitación reciben el nombre de fisiatras o especialistas en Medicina Física y Rehabilitación, la cual ha sido definida por la Sección de Medicina Física y Rehabilitación de la UEMS (Especialidades Médicas de la Unión Europea) como: “*Especialidad médica independiente que da cuenta de la promoción del funcionamiento físico y cognitivo, actividades (incluyendo la conducta), participación (incluyendo calidad de vida) y modificación de factores ambientales y personales. Es así responsable por la prevención, diagnóstico, tratamiento y manejo de rehabilitación de las personas con condiciones médicas discapacitantes y comorbilidades, en todas las edades*”.

Los fisiatras trabajamos con enfoque biopsicosocial en la evaluación médica de pacientes con patologías discapacitantes cuyo origen principal es físico; coordinamos el equipo de rehabilitación definiendo planes de rehabilitación y realizamos intervenciones de rehabilitación no farmacológicas (como la prescripción de ejercicio terapéutico, terapias de rehabilitación, órtesis y ayudas técnicas) y farmacológicas que incluyen algunos procedimientos principalmente para manejo del dolor como de trastornos del tono muscular; además de realizar procedimientos diagnósticos electrofisiológicos (electromiografía, velocidad de conducción y potenciales evocados).

¿Cuándo derivar a un fisiatra?

La respuesta no es sencilla puesto que no existen normas al respecto; sin embargo, recomendamos derivar a fisiatría a:

- Pacientes que tengan déficits en al menos 2 áreas.
- Pacientes que requieran intervenciones de rehabilitación integral interdisciplinarias.
- Pacientes en quienes el manejo del dolor crónico o del tono muscular eventualmente se beneficie de procedimientos intervencionistas.

Epidemiología de la discapacidad infantil

Los cálculos de prevalencia de discapacidades varían dependiendo de la definición de discapacidad que se use, no existiendo un sistema de medición uniforme.

El *Informe Mundial de la Discapacidad de la OMS* reportó que el 15% de la población mundial vive en situación de discapacidad, de ellos el 5,1% serían menores de 15 años.

Según una estimación de la UNICEF, ampliamente utilizada, a nivel mundial 1 de cada 20 niños menores de 14 años, vive con alguna discapacidad moderada o grave.

En Chile, los últimos datos disponibles corresponden al segundo *Estudio Nacional de Discapacidad (ENDISC II)* publicado el 2015, que estimó una prevalencia de personas que vivían en situación de discapacidad de 5,8% en menores de 18 años. De los que presentan condiciones de salud permanentes, las principales dificultades son mentales o intelectuales (21,5%), seguido por alteraciones del habla (15,6%), y luego dificultades físicas o de movilidad (9,6%) y posteriormente psiquiátricas y sensoriales (5%).

Respecto a las patologías discapacitantes, son pocos los estudios disponibles a nivel nacional. Teletón tiene una cobertura de un 85% de la población portadora de discapacidad motora menor de 20 años. En sus reportes, las patologías más prevalentes son: Parálisis cerebral, que constituye el 32% de los casos atendidos, seguida por las enfermedades neuromusculares con un 12%, otras lesiones del SNC con un 10%, retraso del desarrollo psicomotor 10%, síndromes genéticos y embrionarios 9% y alteraciones raquímedulares 9%.

815

Centros de atención de rehabilitación a niños y adolescentes con discapacidad

En Chile, existen múltiples instituciones que realizan prestaciones de rehabilitación a niños y adolescentes que lo requieren, tanto en el sistema público como en el privado, los cuales detallaremos a continuación, especificando brevemente sus ámbitos de acción.

Sistema público de salud

- *Atención primaria (APS)*: En este nivel de atención, se entregan prestaciones de promoción y prevención de salud, en el caso de niños, el Sistema Chile Crece Contigo ofrece intervenciones de estimulación temprana a niños en riesgo de retraso del desarrollo psicomotor, y los profesionales que se desempeñan en cada sala de estimulación son variables entre cada centro de salud y comunas; en general, cuentan con psicólogos y educadoras de párvulos, algunos cuentan con terapeutas ocupacionales o kinesiólogos. También algunos CESFAM cuentan con Centros Comunitarios de Rehabilitación, conformados al menos por un kinesiólogo y un terapeuta ocupacional, pero la cartera de prestaciones que poseen es sólo para atención de pacientes adultos. Cabe destacar que existen algunos centros que, por iniciativa local atienden niños, pero no es la norma.
- *Atención secundaria y terciaria*: Dado que no existen formalmente prestaciones de rehabilitación para niños en APS, los centros de este nivel de atención realizan las prestaciones a este grupo etario; sin embargo, no existe estandarización de estas, ya que no todos cuentan con todos los profesionales de rehabilitación. En muchos centros, las atenciones de rehabilitación se centran en los programas NANEAS (niños y adolescentes con necesidades especiales de atención de salud).

- *Instituto Nacional de Rehabilitación Pedro Aguirre Cerda (INRPAC)*: Este centro está ubicado en Peñalolén y es el Instituto de referencia nacional para brindar atenciones de rehabilitación a usuarios con discapacidad de origen físico, en modalidad ambulatoria (niños y adultos) y hospitalizada (hasta 25 años), también se atienden a usuarios del sistema privado, y se accede mediante una interconsulta. www.inrpac.cl

Sistema privado de salud

- *Instituto de Rehabilitación Infantil, Teletón*: Posee 14 centros a lo largo del país. Atiende usuarios con discapacidad física, de hasta 20 años si es de origen congénita y hasta 24 años si es adquirida. Se accede mediante Interconsulta a usuarios del sistema público y privado. www.teleton.cl
- *COANIQUEM*: Posee 3 centros (Santiago, Antofagasta y Puerto Montt). Brindan atención de rehabilitación integral y gratuita a los menores de 18 años con secuelas de quemaduras, cicatrices y linfedema, tanto del sistema público como privado. www.coaniquem.cl
- *Fundación COANIL*: Centra su gestión en las áreas de educación, protección y capacitación de las personas con discapacidad intelectual con el fin de conseguir su inclusión social. Este modelo de atención cubre todas las etapas del ciclo de vida de una persona, ofreciendo programas para niños, jóvenes y adultos. Tienen centros en todo Chile. www.coanil.cl
- *Centro de Rehabilitación Infantil del Ejército (CRIE)*: Atiende a niños con problemas neuromotores, familiares de personal del Ejército.
- *Centro de Rehabilitación integral de Carabineros (CRICAR)*: Atiende a niños menores de 14 años, familiares de funcionarios de Carabineros, con discapacidad de cualquier origen
- *Fundación GANTZ*: Ofrece tratamiento y rehabilitación integral a pacientes con fisuras faciales, sin límites de edad, procedencia, previsión, diagnóstico o situación socioeconómica. www.gantz.cl

816 | Bibliografía

1. World Health Organization, editor. International classification of functioning, disability and health: ICF. Geneva: World Health Organization; 2001. 299 p.
2. World Health Organization, World Bank, editores. Informe mundial sobre la discapacidad. Geneva, Switzerland: World Health Organization; 2011. 363 p.
3. Vergara Bize L. Desarrollo de la medicina física y rehabilitación como especialidad médica. Repos Académico-Univ Chile [Internet]. 2010 [citado el 6 de julio de 2017]; Disponible en: <http://repositorio.uchile.cl/handle/2250/124197>.
4. Estado Mundial de La Infancia 2013. United Nations Pubns; 2013.
5. SENADIS. Resultados Generales Segundo Estudio Nacional de la Discapacidad Niños, Niñas y Acolescentes. ENDISC [Internet]. 2015 [citado el 1 de julio de 2017]. Disponible en: http://www.senadis.gob.cl/pag/355/1197/ii_estudio_nacional_de_discapacidad.
6. Paolinelli GC, González AM. Epidemiología de la discapacidad en Chile, niños y adultos. Rev Médica Clínica Las Condes. 2014;25(2):177-82.

Kinesioterapia respiratoria en pediatría. <i>Gustavo Moscoso G.</i>	818
Neurorehabilitación infantil. <i>Miguel Díaz M.</i>	822
Intervención kinésica en cifoescoliosis operada. <i>Marlene Rivera H.</i>	826

Kinesioterapia respiratoria

Gustavo Moscoso G.

La kinesioterapia respiratoria (KTR), es una subespecialidad de la kinesiología. Se dedica a la prevención, tratamiento y estabilización de las complicaciones que puedan afectar el sistema respiratorio. Se lleva a cabo mediante un conjunto de técnicas físicas e instrumentales que se emplean en una gama considerable de patologías que comprometen la función ventilatoria, y se destaca como un recurso terapéutico que persigue mantener y/o mejorar la función pulmonar deteriorada.

Objetivos

General

- Mejorar la función ventilatoria evitando complicaciones asociadas.

Objetivos específicos

- Permeabilizar vía aérea.
- Optimizar transporte de oxígeno.
- Redistribución de volúmenes (distribución homogénea de aire inspirado).
- Reexpansión pulmonar.
- Disminución de la resistencia de vía aérea.
- Disminución de trabajo respiratorio.
- Mejorar relación V/Q.
- Prevenir y/o tratar deformaciones torácicas y de columna.
- Rehabilitación respiratoria.
- Evaluación de la función pulmonar.

818

Para el éxito del tratamiento kinésico se debe realizar una evaluación meticulosa del paciente, plantear objetivos específicos y seleccionar el tipo de técnica a utilizar. Se debe utilizar la técnica más adecuada en función del estado y la patología del niño, dependiendo de su edad, grado de colaboración y de la gravedad de la misma.

Clasificación de las técnicas

No instrumentales	Instrumentales
<ul style="list-style-type: none"> • Tos provocada/asistida • Percusión • Drenaje postural (DP) • Vibraciones • Huff (AFE) • Espiraciones lentas prolongadas (ELPr) • Espiración lenta total con glotis abierta en decúbito (ETGOL) • Drenaje autógeno (DA) • Ciclos activos (ACBT) 	<ul style="list-style-type: none"> • Presión espiratoria positiva (PEP) <ul style="list-style-type: none"> - Continua (therapep, pemask, pari pep) - Discontinua u oscilantes (Flutter, Acapella, Cornet) • Percusivas <ul style="list-style-type: none"> - IPV - Compresiones extratorácicas (vest) • Insuflación y exsuflación mecánica (Cough assist) • Air stacking • VMNI

A menudo, la KTR se combina con otros tratamientos para facilitar el resultado deseado, tales como oxigenoterapia, nebulización (hipertónica o Dnasa), broncodilatadores, dispositivos de presión positiva, bolsa de resucitación, ejercicio, bomba de aspiración, etc.

Paciente hipersecretor

El clearance mucociliar de las vías aéreas incluye el barrido ciliar y la tos. Su fracaso en condiciones de alguna patología condiciona la acumulación de moco, obstrucción, incremento del trabajo respiratorio, desequilibrio ventilación-perfusión y mala oxigenación. Esta condición además favorece la sobreinfección e inflamación.

Objetivos: Favorecer la eliminación de secreciones desde la vía aérea para evitar los riesgos y complicaciones que genera su acumulación.

Técnicas: Tos provocada/asistida; percusión; DP; vibraciones, AFE, ELPr, ETGOL, DA, ACBT, PEP.

Pacientes con enfermedad neuromuscular (ENM), debilidad muscular respiratoria y tos deteriorada

Las ENM abarcan una amplia gama de trastornos con diferentes presentaciones, progresión y compromiso neuromuscular que generan las complicaciones pulmonares, y que son una causa conocida de morbilidad y mortalidad en estos pacientes.

Objetivos: Detener y/o retrasar el deterioro progresivo de la función respiratoria mejorando la calidad de vida.

Técnicas: Insuflación y exsuflación mecánica; air stacking y tos asistida.

Mientras que en algunos pacientes con ENM la producción de secreciones puede ser normal, algunos de ellos pueden presentar un aumento y acumulación por lo que además de las técnicas ya mencionadas se deben utilizar aquéllas de aseo bronquial.

La evaluación de la tos es importante en este tipo de pacientes y se realiza a través del Peak Flow Tos (PFT) mediante un flujómetro portátil y una mascarilla facial. Cuando los valores de PFT obtenidos son menores a 270 L/min existe un mayor riesgo en el desarrollo de complicaciones respiratorias, mientras que valores menores a 160 L/min, se consideran ineficaces para la eliminación de secreciones. Esta información en conjunto con otras pruebas de función pulmonar, determinarán el ingreso a protocolos de tos asistida mediante técnicas manuales o mecánicas y entrenamiento muscular respiratorio.

819

Atelectasias

Esta afección suele estar asociada con trastornos pulmonares y/o torácicos. Representa una manifestación de una enfermedad subyacente por lo tanto el tratamiento de la atelectasia varía dependiendo de la duración y la gravedad de la enfermedad causal.

Objetivos: Reexpandir la zona colapsada mejorando la ventilación pulmonar.

Técnicas: Presión positiva espiratoria mediante dispositivos (5-20 cm h₂o); insuflación y exsuflación mecánica (Cough assist); air stacking; tos asistida; ejercicio activo; vibraciones; tos provocada/asistida; percusión; DP; AFE, ELPr, ETGOL. También se pueden utilizar como mecanismo coadyuvante las nebulizaciones hipertónicas y Dnasa.

Fibrosis quística (FQ)

El objetivo que persiguen las distintas técnicas de KTR en el paciente con FQ es mantener la vía aérea limpia y mejorar la ventilación, reduciendo de esta forma el riesgo de agravar el círculo infección-inflamación que caracteriza a estos pacientes y que origina el daño estructural del sistema respiratorio.

Objetivos: Prevenir y retrasar el daño pulmonar, además de mejorar la calidad de vida.

Técnicas: Depende de la edad y grado de colaboración del paciente.

Lactantes: Se utilizan técnicas de aseo bronquial proporcionadas por el kinesiólogo quien se encarga de administrar el tratamiento y de educar a la familia. Las técnicas más utilizadas son: el DP, ELPr, vibraciones y percusiones y como técnica coadyuvante la aspiración de secreciones.

Preescolar: Además de las técnicas de aseo bronquial ya mencionadas, debemos agregar juegos cuyo objetivo es preparar al niño para comenzar a realizar las primeras evaluaciones de función pulmonar y realizar técnicas más activas.

Adolescentes: En esta etapa, se adicionarán técnicas respiratorias con o sin la utilización de dispositivos mecánicos, cuyo objetivo debe apuntar tanto a la autoadministración y automanejo, como también a la movilización de las secreciones y correcta ventilación. Se deben realizar ejercicios que proporcionen la mejor distribución aérea posible. En segundo lugar, se deben realizar ejercicios espiratorios utilizando una salida lenta del aire, provocando un arrastre de las secreciones y terminar con técnicas de alto flujo.

Las técnicas que se deben utilizar son: PEP continuos y discontinuos (5-20 cmH₂O), DP; Vibraciones, AFE, ELPr, ETGOL, DA, ACBT, VEST y ejercicio aeróbico asociado con técnicas de aseo bronquial.

La KTR se debe practicar ininterrumpidamente desde el diagnóstico de la enfermedad y durante toda la vida del paciente y debe ser antecedida por nebulizaciones ya sea de suero hipertónico o Dnasa y seguidas si es necesario por nebulizaciones de antibiótico.

Debe instruirse e incentivarse además la práctica deportiva y/o ejercicio.

Daño pulmonar crónico

El daño progresivo en la vía aérea causado por infecciones respiratorias recurrentes e inflamación facilita la destrucción del tejido pulmonar, la pérdida de función pulmonar y el deterioro de la calidad de vida.

Objetivo: Evitar y controlar las infecciones recurrentes facilitando el drenaje de las secreciones que se acumulan en la vía respiratoria.

Técnicas: Van dirigidas principalmente al drenaje de secreciones por medios de ejercicios respiratorios favoreciendo su eliminación. Las técnicas que se deben utilizar son: PEP mediante dispositivos continuos y discontinuos (5-20 cmH₂O), DP; vibraciones, AFE, ELPr, ETGOL, DA, ACBT, VEST y ejercicio aeróbico asociado con técnicas de aseo bronquial.

Rehabilitación pulmonar

La rehabilitación pulmonar (RP) corresponde a una intervención multidisciplinaria, que se realiza de manera personalizada en pacientes con enfermedades respiratorias crónicas y con alteración en sus actividades de la vida diaria.

Objetivo: Reducir síntomas, optimizar el estado funcional, aumentar la participación social y reducir gastos en salud.

Previo al inicio del programa se debe realizar una evaluación de las capacidades físicas generales y específicas, para planificar protocolos para cada paciente.

Evaluación general: La capacidad para realizar ejercicios se puede evaluar mediante pruebas de esfuerzo submáximos. El TM6M es considerado la prueba ideal en pacientes con enfermedades cardiorrespiratorias. Es altamente reproducible y bien correlacionado con actividades de la vida diaria.

Función respiratoria: Del punto de vista de la RP es útil la medición de presiones máximas en boca, que permiten conocer en forma no invasiva el estado global de la musculatura respiratoria para desarrollar fuerza a través de la medición de la presión inspiratoria máxima (PiMax) y presión espiratoria máxima (PeMax) y la resistencia mediante la Pims y el tiempo límite hasta la fatiga

(Tlim). Estos parámetros permitirán, además, evaluar el rendimiento del entrenamiento respiratorio y programar un entrenamiento con válvula IMT.

En pacientes con asma, el ejercicio es parte fundamental del manejo integral. Existe evidencia que el entrenamiento físico personalizado mejora la capacidad cardiopulmonar, los síntomas del asma y la calidad de vida. Esto indica que el entrenamiento y altos niveles de actividad física desempeñan un papel en el curso de la enfermedad, siendo además beneficiosas para la prevención de varias enfermedades concomitantes de asma infantil, como la obesidad y desórdenes mentales.

Bibliografía

1. Toussaint M, Pernet K, Steens M, Haan J, Sheers N. Cough Augmentation in Subjects With Duchenne Muscular Dystrophy: Comparison of Air Stacking via a Resuscitator Bag Versus Mechanical Ventilation. *Respir Care*. 2016;61(1):61-7.
2. Strickland SL. Year in review 2014: airway clearance. *Respir Care*. 2015 Apr;60(4):603-5.
3. Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax*. 2012;67 Suppl 1:i1-40.
4. Zenteno D, Puppo Gallardo H, Vera Uribe R, et al. (2007). Guías de rehabilitación para niños con enfermedades respiratorias crónicas. Disponible en <http://www.repositorio.uchile.cl/handle/>
5. Kaminski PN, Forgiarini LA Jr, Andrade CF. Early respiratory therapy reduces postoperative atelectasis in children undergoing lung resection. *Respir Care*. 2013;58(5):805-9.
6. Núñez M, Mackenney JP. Asma y ejercicio. Revisión bibliográfica. *Rev Chil Enf Respir* 2015;31:27-36.

Neurorehabilitación infantil

Miguel Díaz M.

La neurorehabilitación infantil está indicada en todos aquellos niños con afectación del desarrollo motor, independiente de su causa. Dentro de las más frecuentes se encuentran el retraso del desarrollo psicomotor (RDSM), parálisis cerebral, enfermedades congénitas, enfermedades neuromusculares, prematuridad, síndromes genéticos, etc.

Las alteraciones de la postura y el movimiento son un factor común en las afectaciones del sistema nervioso y requieren desde el punto de vista kinésico de un tratamiento que se debe iniciar lo más precozmente según las bases de adaptabilidad, conectividad y plasticidad del sistema nervioso, abogando a obtener la máxima recuperación funcional que logre mejorar la calidad de vida del paciente.

La evaluación y el tratamiento en el proceso rehabilitador deben considerarse procesos cíclicos en los que el terapeuta evalúa constantemente avances, consecución de objetivos y cambios que surgen como resultado de la progresión natural de la enfermedad. Será este primer proceso, la evaluación, la que determinará los objetivos a seguir.

Evaluación en neurorehabilitación infantil

Anamnesis: Recopilación de los antecedentes pre, peri y posnatales, antecedentes familiares, anomalías del desarrollo, desarrollo psicomotor del niño hasta la fecha, adquisición de hitos motores, relación y manejo padres-hijo, experiencia escolar, etc.

822 | **Impresión general:** Observación del paciente desde que ingresa a la sala, nivel de independencia para trasladarse, utilización de ayudas técnicas, uso de órtesis, relación con el medio, métodos de exploración.

Evaluación postural: En supino, prono, sedente o bípedo acorde a edad motora del niño. Detectar presencia de deformidades tales como escoliosis, hipercifosis, alteraciones de alineación de cintura escapular o pélvica, pie equino, pie varo, etc.

Motricidad espontánea: Evaluar habilidades que presenta el niño, dependiendo de la edad, para movilizar extremidades y tronco, transferencias de peso, cambios posturales, hitos motores, capacidad de desplazamiento, reacciones de protección y equilibrio, actividades de juego, tareas específicas e independencia en actividades de la vida diaria.

Tono muscular: Evaluar musculatura proximal y distal en forma pasiva dependientes de velocidad y en movimientos activos con el fin de detectar hipotonías, hipertónicas, espasticidad, distonías, paratonías, etc.

Rangos articulares y musculares: Evaluar presencia de limitación de rangos de movimientos estructurales, acortamientos musculares, presencia de deformidades o anomalías articulares.

Reflejos: Evaluar reflejos del desarrollo (primitivos y reacciones posturales). Para los reflejos primitivos se debe tomar en cuenta persistencia, intensidad, calidad o reaparición; por su parte, en el caso del lactante se debe evaluar la aparición de reacciones posturales tales como paracaídas, reacciones posturales de tracción, suspensión ventral, dorsal, vertical, etc.

Evaluación muscular: Evaluar fuerza en los casos que sea posible tanto de forma pasiva, contra resistencia, como de forma activa y espontánea durante las actividades que realice el niño, presencia de sinergias, coordinación y balance.

Sensibilidad: Tacto, propiocepción; en algunos casos temperatura y dolor.

Coordinación: Postural, ojo-mano, ojo-pie.

Función de la extremidad superior: Habilidad para tomar objetos, agarre grueso, fino, uso de ambas manos, traspaso de objetos, coordinación, etc.

Marcha: Evaluar en los distintos planos de movimiento, simetría postural, estabilidad y equilibrio, base de sustentación, desplazamiento del centro de gravedad, fases de marcha, longitud y largo del paso, rangos de movimiento articular, postura global y específica de extremidades.

Actividades motoras gruesas: Evaluar calidad de movimiento y funcionalidad de actividades tales como carrera, salto, uso de escaleras, lanzamiento y recepción de objetos, pateo, marcha en tándem, etc.

Ayudas técnicas y/o órtesis: Sistemas de traslados, sistemas de bipedestación y sedestación, órtesis y férulas (tiempo de uso, alineación, indemnidad de la piel, etc.).

Herramientas de valoración de la motricidad y funcionalidad: En la actualidad existen diferentes métodos estándares de valorización para objetivar el desarrollo psicomotor (DSM) y la funcionalidad. En el sistema de salud chileno se utilizan los test escala de evaluación del desarrollo psicomotor (EEDP) y test de desarrollo psicomotor (TEPSI) que evalúan el DSM de 0 a 2 años y de 2 a 5 años respectivamente, sin embargo, existen otros métodos internacionales que evalúan específicamente el desarrollo motor del niño como su funcionalidad, algunos ejemplos son:

- Escala *motora* infantil Alberta (AIMS).
- Escala de medida de la función motora (GMFM).
- Escala de independencia funcional para niños (WeeFIM).
- Pediatric Evaluation Disability Inventory (PEDI).
- Medición de la función motora para enfermedades neuromusculares (MFM).

Objetivo general de tratamiento

Promover un adecuado desarrollo psicomotriz, generando las competencias necesarias que le faciliten y permitan un buen desarrollo tanto motor, cognitivo, comunicativo como socioafectivo, favoreciendo así un mejor desenvolvimiento y desarrollo en su entorno.

823

Objetivos específicos de tratamiento

Existen diversos objetivos que pueden plantearse en neurorehabilitación, éstos se determinarán según las disfunciones encontradas, las limitaciones de las actividades y tareas, y las restricciones de participación en su entorno que puedan surgir. Han de determinarse junto al entorno familiar; deben tener una base funcional y adaptable, ser viables en el plazo temporal de la rehabilitación y ser factibles de realizar. De esta forma el manejo kinésico varía según el niño, su patología y la evaluación asociada; en líneas generales algunos de los objetivos a plantear son los siguientes:

- Estimular la conexión y adaptación al medio ambiente.
- Favorecer alineación y simetría postural.
- Modular tono muscular.
- Desarrollar el control postural.
- Prevenir contracturas musculares, deformidades posturales y articulares.
- Mantener o mejorar rangos de movimiento articular.
- Estimular hitos del desarrollo psicomotor.
- Prevenir la aparición de patrones anormales de movimiento.
- Mejorar o mantener la fuerza y balance muscular.
- Desarrollar transferencias posturales y sistemas de desplazamientos funcionales.
- Promover, estimular o prolongar la marcha independiente.
- Estimular conductas motoras gruesas de la infancia (correr, saltar, lanzar, patear, etc.).
- Favorecer modulación e integración sensorial.
- Manejo del dolor si corresponde.
- Favorecer mayor independencia y funcionalidad en las actividades de la vida diaria.
- Educar a la familia en patología, rehabilitación y formas de trabajo.

Existen distintos enfoques de tratamiento que se utilizan para abordar al paciente, dentro de los cuales destacan los siguientes:

Concepto Bobath

El concepto Bobath, basado en la teoría del neurodesarrollo, es un enfoque sistémico de la reeducación del movimiento y control de la postura que busca optimizar la función sensoriomotriz y el desarrollo de patrones de movimiento normal según la capacidad del individuo. Incluye el fomento de la práctica variable y repetitiva de los miembros involucrados, desafíos prácticos y/o actividades novedosas que proporcionen una retroalimentación sensorial apropiada, generando aprendizaje, resolución de problemas y fomento de las habilidades que aumenten la capacidad del niño de moverse y funcionar lo más normal posible.

Terapia Vojta

Basado en la posibilidad de desencadenar reacciones motoras repetidas en el tronco y extremidades, a partir de posturas y estímulos definidos que logran estimular el cerebro para que active patrones motores innatos y pueda exportarlos como movimientos coordinados. Consiste en que el terapeuta realiza una presión selectiva en determinadas zonas del cuerpo, estando el paciente en posición supina, prono o decúbito lateral; este estímulo provoca en forma refleja, y a cualquiera edad, dos respuestas motoras complejas que contienen los elementos motores básicos de la locomoción humana: reptación y volteo reflejo; ambos pueden activarse independientemente de la voluntad del paciente. Con el desencadenamiento repetido de estos movimientos reflejos se consigue desbloquear circuitos neurales de la médula y cerebro logrando incluso formación de nuevas vías, generando un efecto positivo en el control de la postura y el movimiento.

Integración sensorial

824

Esta terapia se basa en el desarrollo y organización de las sensaciones para generar una respuesta sensoriomotriz adecuada. A través de los sentidos el cerebro obtiene la información de nuestro cuerpo y del medio que nos rodea. Los sistemas vestibular, táctil y propioceptivos son los pilares en el desarrollo del niño e influyen sobre las interpretaciones de la información visual y auditiva.

Terapia por restricción inducida del movimiento

Consiste en la inmovilización de la extremidad sana y el entrenamiento de la extremidad afectada con tareas repetitivas y específicas con un incremento paulatino de la dificultad, con el objetivo de desarrollar la habilidad sensoriomotriz del lado trabajado.

Facilitación neuromuscular propioceptiva

Tiene como objetivo mejorar la respuesta motora mediante la estimulación de propioceptores para desarrollar una actividad funcional. Busca lograr que el gesto motor pueda ser efectuado por el paciente de forma más coordinada nivelando fuerza, movilidad, estabilidad y programación, lo que debe permitir una adaptación más precisa a la tarea. Dentro de las técnicas utilizadas se encuentran estiramiento muscular, tonificación de grupo muscular, coordinación inter e intramuscular, coordinación entre músculos agonistas y antagonistas, tracción articular, etc.

Taping neuromuscular

Uso de vendaje elástico que favorece la función muscular, ya sea por facilitación o inhibición, sin limitar los movimientos articulares; algunos de sus objetivos se basan en favorecer modulación del tono, estimular propiocepción, corrección de la dirección del movimiento, aumento de la estabilidad articular, etc.

Terapia acuática

Conjunto de maniobras y técnicas aplicadas dentro del agua basadas en la teoría del neurodesarrollo, que utilizan este medio como facilitador del movimiento.

Los métodos más usados son Halliwick, el cual es activo y en su mayoría dinámico con el fin de facilitar el movimiento y la entrada sensorial, así como también tiene un componente estático, en el cual se ejercita la activación selectiva de los músculos, la estabilización de articulaciones específicas y favorece el trabajo en un plano de movimiento. El otro método es Watsu, el cual es una técnica de relajación profunda, mediante movimientos suaves y coordinados.

Fisioterapia convencional

Termoterapia, turbión, electroestimulación, electroanalgesia, etc., dependiendo del paciente se utilizarán técnicas complementarias que favorezcan manejo del dolor, activación muscular, modulación tónica, etc.

Bibliografía

1. Redondo García M, Conejero Casares J. Rehabilitación infantil. 1st ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2014.
2. Cano de la Cuerda R, Collado Vázquez S. Neurorrehabilitación. 1st ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2012.
3. Vaughan-Graham J, Cott C, Wright F. The Bobath (NDT) concept in adult neurological rehabilitation: what is the state of the knowledge? A scoping review. Part I: conceptual perspectives. *Disability and Rehabilitation*. 2014;37(20):1793-807.
4. Le Métayer M, Toullet P, Rietz M. Educación terapéutica y rehabilitación de la enfermedad motriz cerebral y de los pacientes polidiscapacitados con parálisis cerebral. *EMC-Kinesiterapia-Medicina Física*. 2016;37(1):1-29.
5. Martin E, Renouil M, Lombard C, Ruzic J, Poinot E. Enfermedades neuromusculares en el niño y el adolescente: detección, evaluaciones específicas, prioridades, tratamientos de rehabilitación y quirúrgicos. *EMC-Kinesiterapia-Medicina Física*. 2015;36(4):1-15.

Intervención kinésica en pacientes con cifoescoliosis operada

Marlene Rivera H.

Introducción

La escoliosis es una deformidad estructural de la columna vertebral en el plano frontal en forma permanente, asociado a componentes rotacionales simultáneos de la misma. En relación a la escoliosis idiopática del adolescente, un 2 a 3% de la población entre los 10 y 16 años podría desarrollar una curvatura estructural sobre los 10°, de los cuales el 10% requerirá tratamiento activo y el 1% cirugía. La indicación de cirugía para estos casos se da principalmente en cuadros en los cuales la evaluación clínica y radiológica demuestran una progresión de la curvatura. En presencia de escoliosis grave, la cirugía de columna ofrece una importante solución a este problema. Sin embargo, la etapa posquirúrgica se asocia con dolor significativo y hospitalización prolongada. En este contexto, se ha visto que el manejo médico del dolor y la intervención kinésica temprana favorece la movilización precoz del paciente, acelerando la recuperación funcional y disminuyendo los días de hospitalización.

En el caso de las escoliosis neuromusculares, la indicación de cirugía tiene como finalidad evitar la progresión de la curva y el compromiso respiratorio restrictivo que estos pacientes podrían presentar.

Objetivos

826

General

Facilitar la movilización precoz de los pacientes sometidos a artrodesis de columna, con diagnóstico de escoliosis idiopática y neuromuscular.

Específicos

- Prevenir y/o tratar complicaciones de tipo respiratorio.
- Lograr activación muscular.
- Lograr cambios de decúbito en forma independiente y con buena técnica.
- Lograr la sedestación al borde de cama desde decúbito lateral en forma independiente.
- Lograr bipedestación en forma independiente.
- Lograr sedestación desde bípedo en forma independiente.
- Lograr una marcha independiente y bien tolerada.

Evaluación

- Evaluación respiratoria: mecánica respiratoria, frecuencia respiratoria, auscultación, mecánica de la tos.
- Evaluación signos vitales: FC, FR, presión arterial.
- Dolor: Escala visual análoga.
- Evaluación sensitiva: en base a dermatomas correspondientes.
- Movilidad activa de las extremidades superiores e inferiores
- Evaluación funcional
 - Cambios de decúbito: Independiente o asistida.
 - Sedestación: grado de asistencia, tolerancia ortostática.
 - Bipedestación: grado de asistencia (total, moderada, leve, independiente), tolerancia ortostática.

- Marcha: frecuencia cardíaca de reposo, frecuencia cardíaca al finalizar la marcha, grado de asistencia (total, moderada, leve, independiente) tolerancia ortostática, sensación subjetiva de fatiga, distancia recorrida.

Protocolo de tratamiento

Día 1

Ejercicios de respiración diafragmática, tos asistida, uso de técnicas instrumentales que favorezcan la ventilación.

Ejercicios activos de flexo extensión de tobillos, ejercicios flexo extensión de rodillas y caderas en posición supina, ejercicios isométricos de cuádriceps y glúteos, ejercicios activos de EESS.

Cambios de decúbito: se enseña la correcta forma de girar en cama.

Sedestación asistida al borde de la cama (dependiendo de la evaluación del dolor y presión arterial).

Educación a la familia.

Día 2

Se repite pauta de ejercicios en cama, incluido tratamiento respiratorio.

Cambios de decúbito independiente.

Sedestación al borde de cama con asistencia según tolerancia al dolor.

Bipedestación y marcha en el lugar (dependiendo de la evaluación del dolor y presión arterial).

Día 3

Se repiten los ejercicios en cama, el paciente ya debe estar realizando cambios de decúbito en forma independiente, la sedestación cada vez requiere de menor asistencia.

En esta etapa, el paciente bipedesta y según su tolerancia puede comenzar la marcha, la cual en los días siguientes se debe ir aumentando en distancia y tiempo recorrido.

Día 4

Se repite la rutina del día anterior, el paciente ya realiza marcha independiente o requiere asistencia leve, se realiza educación a la familia sobre cómo realizar las actividades de la vida diaria y se dan indicaciones sobre las precauciones y las restricciones que se deben tomar sobre las cargas de peso, agacharse y la readaptación al esfuerzo físico.

Bibliografía

1. Fletcher ND, Andras LM, Lazarus DE, et al. Use of a Novel Pathway for Early Discharge Was Associated With a 48% Shorter Length of Stay After Posterior Spinal Fusion for Adolescent Idiopathic Scoliosis. *J Pediatr Orthop*. 2017;37(2):92-7.
2. Muhly WT, Sankar WN, Ryan K, et al. Rapid Recovery Pathway After Spinal Fusion for Idiopathic Scoliosis. *Pediatrics*. 2016;137(4). pii: e20151568.
3. Gornitzky AL, Flynn JM, Muhly WT, Sankar WN. A Rapid Recovery Pathway for Adolescent Idiopathic Scoliosis That Improves Pain Control and Reduces Time to Inpatient Recovery After Posterior Spinal Fusion. *Spine Deform*. 2016;4(4):288-95.
4. Fletcher ND, Shourbaji N, Mitchell PM, Oswald TS, Devito DP, Bruce RW. Clinical and Economic Implications of Early Discharge Following Posterior Spinal Fusion for Adolescent Idiopathic Scoliosis. *J Child Orthop*. 2014;8(3):257-63.
5. Ministerio de Salud. Tratamiento Quirúrgico de Escoliosis en Menores de 25 años. Santiago: MINSAL, 2010.

Gestión del cuidado en pediatría.	
<i>Víctor Concha O.</i>	830
Diabetes mellitus I.	
<i>Alejandra Ávila A.</i>	832
Administración de quimioterapia y bioseguridad.	
<i>Tiare Pávez H.</i>	836
Catéter venoso central.	
<i>Soraya Mazquiarán C.</i>	840
Nutrición parenteral.	
<i>Carlos Becerra V.</i>	843
Lactancia materna en hospitalizados.	
<i>Rosa M. Antilef H.</i>	846
Ostomías en vía respiratoria.	
<i>Ximena Álvarez H.</i>	848
Ostomías digestivas.	
<i>Cynthia Galli T.</i>	851
Oxigenoterapia de alto flujo (OTAF).	
<i>Betty Hernández A.</i>	854
Enfermería en NANEAS.	
<i>Paola Sanhueza B.</i>	857
Administración de antimicrobianos.	
<i>Sergio Copaja A.</i>	860

Gestión del cuidado en pediatría

Víctor Concha O.

Antecedentes históricos

1. En resolución exenta N° 111 de 1994 se dicta la Normativa Administrativa N° 1 que crea la Unidad Funcional de Enfermería.
2. La ley 19.536 introduce el rol social de la enfermera en el inciso cuarto al Artículo 113 del Código Sanitario asignándole tres grandes funciones:
 - La gestión del cuidado.
 - El ejecutar acciones derivadas del diagnóstico y tratamiento médico.
 - El deber de velar por la mejor administración de asistencia para el paciente.
3. La ley de Autoridad Sanitaria N° 19.937 (2004) garantiza en el marco de la reforma de salud:
 - La organización de atención de enfermería conforme a su definición (art. 113 Cod. Sanitario).
 - Establece la Gestión del Cuidado como requisito mínimo e indispensable en el nuevo ordenamiento orgánico funcional para el modelo de atención de salud.
 - Aprueba Norma General Administrativa N° 19 (2007) Gestión del Cuidado de Enfermería para la atención cerrada.

Definición

830 |

La Gestión del Cuidado, en nuestro país es "entendida como el ejercicio profesional de la enfermera (o) sustentada en su disciplina, la ciencia de cuidar, se define como la aplicación de un juicio profesional en la planificación, organización, motivación y control de la provisión de los cuidados, oportunos, seguros e integrales, que aseguren la continuidad de la atención y se sustenten en las políticas y lineamientos estratégicos de la institución". La gestión del cuidado debe "permitir brindar un cuidado planificado, utilizando los recursos disponibles, fijando objetivos, metas y estrategias".

"La gestión del cuidado es intransferible ya que requiere de un criterio profesional que, desde su planificación hasta su ejecución, responda a estándares éticos, jurídicos y científico-técnicos, que sólo se alcanzan con una formación superior impregnada de la tradición y evolución histórica de la enfermería, la gestión sólo será delegable a otra enfermera/o".

La gestión clínica, según la normativa general vigente, se sustenta en dos pilares fundamentales que requieren aplicar conocimientos tanto en el ámbito clínico como gerencial, a saber: la gestión médica del "curar" y la gestión de enfermería del "cuidar", estos pilares son enriquecidos con la participación de otras disciplinas que ofrecen respuestas a los problemas de salud de acuerdo a las necesidades del individuo, familia y/o comunidad.

Ámbitos de acción

1. Gestión y planificación

- Proceso de planificación estratégica de enfermería.
- Proceso de elaboración, gestión y actualización de protocolos y guías clínicas de enfermería.
- Proceso de caracterización y planificación de los procesos claves de cuidados de enfermería.
- Proceso de elaboración e implementación de la cartera de servicio de los cuidados de enfermería.
- Proceso de planificación de dotación del personal de enfermería, recursos físicos y materiales.
- Proceso de implementación de sistemas de evaluación y monitoreo de los cuidados de enfermería.

- Mecanismos pertinentes para la capacitación y calificación del personal de enfermería definidos.
- Procesos de formulación e implementación de sistemas de registros de producción de enfermería.

2. *Ámbito de gestión clínica asistencial de los cuidados de enfermería*

- Proceso de cuidados de enfermería del paciente y familia.
- Proceso de acciones derivadas del diagnóstico y tratamiento médico.
- Proceso de ingreso, atención y alta del paciente y familia.

3. *Soporte de los cuidados de enfermería*

- Proceso de gestión en control de gastos de insumo y materiales para la provisión de los cuidados.
- Proceso de gestión del equipamiento clínico inherente a los cuidados de enfermería.
- Proceso de gestión de los sistemas de información.
- Proceso de gestión de la continuidad de los cuidados de enfermería (hospitalización domiciliaria).
- Proceso de gestión del equipo de enfermería, en lo relativo a selección, inducción, distribución y calificación de las personas.
- Proceso de desarrollo y perfeccionamiento profesional y técnico.
- Protocolos de investigación.

Bibliografía

1. Resolución exenta N° 1127 Ministerio de Salud, 14/XII/2017, fija Norma General Administrativa N° 19 "Gestión del Cuidado de Enfermería para la Atención Cerrada".
2. Norma General Administrativa N° 19. Gestión del Cuidado de Enfermería para la Atención Cerrada, Exenta N° 1127; 2007.
3. Milos P, Larraín A, Simonetti M. Categorización de servicios de enfermería. Propuesta para asegurar una atención de calidad en tiempos de escasez de enfermeras. *Cienc Enferm.* 2009;15(1):17-24.
4. Cartagena L. Documento "Implementación de la Gestión del Cuidado en HCSBA" presentado a SSMC, 2013.
5. Milos P, Larraín AI, Bórquez B. La "Gestión del Cuidado en la Legislación Chilena". *Ciencia y Enfermería* 2010;XVI:17-29.

Diabetes mellitus 1

Alejandra Ávila A.

El paciente con diabetes mellitus Tipo 1, requiere de una atención integral por un equipo de salud especializado y de autocuidado permanente que le permita mantener un control metabólico adecuado, evitando o retardando las complicaciones agudas y crónicas de la enfermedad.

La educación es uno de los pilares fundamentales, ya que apoya a los niños y a su familia en el proceso de adaptación a una enfermedad crónica, ayuda en la adquisición de nuevos hábitos y habilidades técnicas, logrando con ello la participación activa del paciente y familia en el manejo del cuadro. Esto permite mayor independencia del equipo médico, mayor flexibilidad en el tratamiento y, por lo tanto, mejor calidad de vida y adherencia al tratamiento.

La atención de enfermería tiene como objetivo principal entregar al paciente y familia, conocimientos generales y específicos para lograr que aprendan y hagan suyas ciertas técnicas necesarias.

Población infantil con DM tipo 1 en control ambulatorio por Unidad de Endocrinología y Genética HCSBA 2017

0-9 años	10-14 años	> 14 años	Total
22	66	76	164

832

Diagnóstico de enfermería

- Alteración del bienestar asociado al exceso de procedimientos médicos y de enfermería
- Ansiedad asociada a la hospitalización y alejamiento de la familia
- Temor asociado al desconocimiento de la enfermedad
- Angustia del paciente y familia asociado al carácter crónico de la enfermedad
- Negación por parte del paciente hacia su condición asociada al tratamiento inyectable de por vida
- Angustia del paciente y familia asociada al conocer las posibles complicaciones crónicas
- Alteración en las relaciones sociales del paciente hacia sus pares asociada a la no aceptación de su condición
- Trastorno de la autoestima asociado al autocuidado crónico
- Trastorno del sueño asociado a la realización de exámenes nocturnos
- Alteración de la adaptabilidad del paciente y su familia asociada a la adquisición de habilidades técnicas
- Riesgo potencial de descompensaciones asociadas al no cumplimiento de indicaciones médicas, de enfermería y nutrición

Objetivos específicos

1. Durante la hospitalización

- Entregar seguridad y apoyo al paciente debutante y a su familia.
- Entregar conocimientos generales de la diabetes mellitus tipo 1.
- Que la familia y el paciente (según edad) realicen técnicas de autocontrol en forma correcta de acuerdo a pautas entregadas.
- Que el paciente y familia reconozcan signos y síntomas de hipoglicemia e hiperglicemia.
- Entregar nociones generales en relación a los alimentos y su contenido de hidratos de carbono.

2. Durante el control de su enfermedad

Lograr que los pacientes en control y sus familias:

- Asistan regularmente a controles, reuniones y actividades educativas programadas.
- Realicen técnicas de autocontrol en forma correcta.
- Reconozcan y sean capaces de utilizar nuevas y diferentes formas de autocontrol.
- Distinguir alimentos de acuerdo a su contenido de hidratos de carbono y realicen intercambio de ellos.
- Modifiquen dosis de acuerdo a sus glicemias e hidratos de carbono.

Actividades educativas

1. Educación en debut para primera semana

Evaluación clínica y educacional del niño (a) y familia y educación individualizada.

- Generalidades de diabetes mellitus tipo 1.
- Técnicas de inyección de insulina y glicemia capilar.
- Concepto de hipoglicemia e hiperglicemia.
- Conceptos básicos de nutrición.

Alta con materiales de autocontrol e indicación de dosis de insulina variable de acuerdo a glicemias.

2. Educación posalta

- Control diario por médico y enfermera (5 días posterior al alta)
 - Revisión de cuaderno y máquina de glicemia capilar
 - Revisión de técnicas de autocontrol y sitios de punción
 - Refuerzo de conocimientos por el equipo de salud en cada control
- Posteriormente control 2 veces a la semana, luego semanal y mensual y contacto telefónico 24 horas del día con enfermera a cargo del programa.

3. Control y educación ambulatoria

- Control regular de estos niños con enfermera y nutricionista.
- Revisión mínimo dos veces al año de técnicas de autocontrol y sitios de inyección.
- Contacto telefónico 24 horas del día.
- Manejo ambulatorio de cetosis, hiperglicemias e hipoglicemias.
- Educación en días de enfermedad y situaciones especiales.
- Educación en aspectos nutricionales.
- Educación en aspectos del desarrollo puberal y sexualidad.
- Apoyo a la familia con asistente social y psicóloga.
- Control anual de exámenes de laboratorio.
- Educación individual y/o grupal a pacientes que serán usuarios de infusión continua de Insulina (CSII).
- Educación de pacientes usuarios de CSII en forma grupal a través de programa educativo específico de uso y manejo de este tratamiento previo a su instalación.
- Talleres educativos programados según grupo etario.

Manejo ambulatorio de pacientes según control metabólico con buen control

- Mantienen control ambulatorio cada tres meses.
- Educación individual al niño (a) y familia cuando lo requiera.

Enfrentamiento en grupos de riesgo

- Estrategias según grupo etario.
- Mayor frecuencia de controles, enfermería y nutrición a adolescentes (refuerzos educativos).
- Compromiso escrito para mejorar conductas en niños menores.

- Control psicológico frecuente.
- Apoyo de asistente social.
- Hospitalizaciones ambulatorias para reforzar conocimientos y revisión de técnicas de autocontrol.

Concepto y técnica de toma glicemia capilar

Glicemia es la medida de la glucosa que circula por la sangre.

Glicemia basal o en ayuna es la cantidad de glucosa que está presente en la sangre por la mañana en ayunas.

Glicemia posprandial es la cantidad de glucosa que está presente en la sangre después de comer.

Niveles normales de glicemia para una persona con diabetes:

- Preingesta: 80-140 mg/dl.
 - Posingesta (una hora y media a dos horas): 100-180 mg/dl.
- Entre 2 y 4 de la mañana: > 80-100 mg/dl.

Materiales necesarios:

- Lancetero automático de propiedad del paciente o lancetas desechables (deben ser utilizadas si el paciente está hospitalizado).
- Glucómetro.
- Tiras reactivas
- Algodón.
- Alcohol 70%.

Técnica de glicemia capilar:

- Una vez reunidos los materiales necesarios para la realización de la técnica de glicemia capilar, lávese las manos previas al procedimiento.
- Inserte la cinta reactiva en la máquina en dirección de la flecha (ubicada en el extremo superior del código digital).
- Verifique que el símbolo de gota parpadee.
- Limpie la zona distal a puncionar con alcohol al 70% y deje que se evapore.
- Realice la punción en cara lateral del dedo con el softclix personal del paciente o una lanceta desechable.
- Aplique la gota de sangre en el borde frontal de la ventana amarilla de la cinta reactiva. Espere el resultado de la glicemia en aproximadamente 5 segundos.
- Registre el resultado.

834 |

Conceptos y técnica de insulino terapia

Zonas de administración de insulinas: tejido subcutáneo del brazo, parte anterior y lateral del muslo, glúteos y abdomen. La rotación debe ser sistemática.

Sistemas y materiales de administración de insulinas:

Los sistemas incluyen jeringas, lápices, Insuflón, I-port o CSII.

Los materiales son: Insulinas, jeringas de insulinas o agujas para PEN de insulinas, algodón, alcohol y recipiente para descartar material cortopunzante.

Técnica de administración de insulina con lápiz

Contiene insulinas en cartridge prellenados (desechables) o para insertar en lápices no desechables.

Dosis registrada en forma numérica.

1. Lavarse las manos.

2. Preparar material necesario.
3. Identificar el tipo de insulina a utilizar.
4. Colocar aguja al lápiz.
5. Marcar 1 u. de Insulina-presione el cargador para eliminar aire.
6. Marcar la dosis que necesita inyectar.
7. Realizar pliegue e inserte la aguja en 90°.
8. Administrar la dosis presionando el cargador hasta el final, contar hasta 20 y rotar pen antes de retirar.
9. Presionar el sitio de punción por 10 segundos.
10. Poner la tapa exterior de la aguja, retírela y elimínela en un dispositivo adecuado.

Bibliografía

1. Codner E, Mericq V, Román R, et al. Nuevos esquemas de tratamiento con insulina en niños y adolescentes con Diabetes Mellitus Tipo1 (DM1) en un Hospital Clínico. *Rev. Chil Ped* 2004;75(6):520-9.
2. Sullivan-Bolyai S, Bova C, Lee M. Development and Pilot Testing of a Parent Education Intervention for T1DM: PETS-D. *Diabetes Educ.* 2012;38(1):50-7.
3. Grassi G, Scuntero P, Trepiccioni R, et al. Optimizing insulin injection technique and its effect on blood glucose control. *Journal of Clinical & Translational Endocrinology* 2014;4(1):145-50.
4. Lo Presti D, Ingegrosi C, Strauss K. Skin and subcutaneous thickness at injecting sites in children with diabetes: ultrasound findings and recommendations for giving injection. *Pediatric Diabetes* 2012;13(7): 525-33.

Administración de quimioterapia y bioseguridad

Tiare Pavez H.

La quimioterapia es la modalidad primaria de tratamiento para muchos pacientes con cáncer, su administración adecuada y por profesionales capacitados puede prevenir consecuencias que amenacen la vida de los pacientes.

En el año 2008 la Sociedad Americana de Oncología Clínica (ASCO) en conjunto con la Sociedad de Enfermería Oncológica (ONS) realizaron un trabajo colaborativo para el desarrollo de los estándares de seguridad en la administración de quimioterapia. Estos estándares incluyen 8 categorías claves: Entrenamiento y educación continua al personal clínico; abordaje de antecedentes clínico previos al inicio de la quimioterapia (diagnóstico, estadificación, antecedentes mórbidos, examen físico y comprensión del esquema de tratamiento global); plan de tratamiento basado en la evidencia y consentimiento informado; determinación clara de campos obligatorios de la receta (orden) de quimioterapia; realización de proceso de verificación de la indicación y etiquetados de quimioterapias a administrar; definición de la información que debe recibir el paciente y su familia, normar y estandarizar el proceso de consentimiento informado y educación; establecer normas (protocolos) para la administración de quimioterapia y medidas de seguridad; enfatizar en los estándares de seguimiento y monitorización del paciente luego de haber recibido quimioterapia.

La principal responsabilidad de la enfermera radica en garantizar la administración segura y eficaz de la quimioterapia y agentes coadyuvantes, monitorizando de acuerdo a los protocolos y normativas locales vigentes el proceso y sus posibles efectos adversos, debiendo educar, informar y asesorar respecto al cáncer y su tratamiento al paciente y su familia, asegurando la continuidad del cuidado al alta.

836

Habilidades requeridas

1. Conocimiento: Actualizado en las áreas importantes de la patología y drogas oncológicas usadas: Conocer sobre indicaciones clínicas de las drogas, requisitos de almacenamiento y manipulación de agentes individuales, administración del tratamiento, incluidas las precauciones especiales y/o los coadyuvantes requeridos, toxicidades asociadas.
2. Aplicación de las guías locales y nacionales vigentes.
3. Evaluación holística del paciente. Valoración integral.
4. Manejo holístico del paciente: Administración de quimioterapia, comedición y tratamientos de apoyo según protocolos locales, revisión y manejo de eventos adversos, incluyendo reconocimiento y manejo apropiado de toxicidades que requieran intervención urgente, modificación de la quimioterapia cuando se indique, provisión continua de información y educación para los pacientes y cuidadores sobre la enfermedad, su tratamiento y los eventos adversos probables.
5. Comunicación efectiva con pacientes, familias y cuidadores, otros profesionales de la salud, el equipo multidisciplinario y equipo técnico de enfermería.

Administración de quimioterapia

Consideraciones

La quimioterapia a administrar se define de acuerdo al diagnóstico del paciente. Las recetas/órdenes de quimioterapia deben ser firmadas por un profesional autorizado para su indicación. Las indicaciones verbales no son permitidas. Se utilizará un formato estandarizado impreso del

régimen de quimioterapia que rellenará el médico oncólogo tratante. Se deben documentar las alergias. Revisar plan complementario; premedicación, hidratación, exámenes de laboratorio que puedan obligar a modificar dosis de drogas ya prescritas. Conocer la secuencia de las drogas a administrar. Verificar vía de administración, concentración, solución en la que fue diluida. Conocer protocolos de derrames y extravasación.

Procedimiento

- Reunir y/o disponer de:
- Área clínica para organizar la quimioterapia a administrar.
- Equipo protección personal completo.
- Recipientes adecuados y exclusivos para la eliminación del material citotóxico.
- Kit antiderrame.
- Bombas de infusión.
- Monitor parámetros vitales.
- Tiras reactivas PH cuando corresponda.
- Fármacos en caso de emergencia. (anafilaxia a droga)
- Elementos de ayuda para el paciente (recipiente para contener vómitos, etc.).

Agente quimioterapéutico

- Chequeo de etiqueta, verificar que corresponda a la indicación médica.
- Inspeccionar cambios de coloración y/o partículas/precipitados de la solución.
- Proteger fármacos fotosensibles.

Coadyuvantes

- Preparación de medicamentos antieméticos y medicación de rescate si corresponde (mesna, leucovorina).

Previo a la administración de la droga

El médico confirma la quimioterapia indicada para el paciente. Por lo menos dos enfermeras diferentes verifican: Nombre de la droga, dosis, volumen a administrar, velocidad de administración, vigencia de la droga (fecha y hora de caducidad del preparado), aspecto e integridad física del preparado, revisión de la programación de la bomba de infusión cuando se utilice. En presencia del paciente se verifica identidad (por ejemplo, con brazalete de identificación).

Un profesional de enfermería se mantendrá disponible en la unidad durante toda la administración.

Vías de administración

1. Vía oral

- Evaluar capacidad del niño para tragar pastillas o jarabes antes del inicio del tratamiento. Valorar la necesidad de una sonda nasogástrica o gastrostomía.
- Los comprimidos no deben triturarse o disolverse fuera de una campana de seguridad. En caso de no contar con ella, la dosis se debe ajustar a las presentaciones disponibles para no manipular indebidamente fármacos citostáticos.
- Se debe utilizar equipo de protección personal para la administración.
- Repetir la dosis de quimioterapia cuando el paciente vomite dentro de los 30 a 60 minutos de la administración (guiarse por protocolo local o consultar con médico tratante).

2. Inyección subcutánea

- Nunca administrar fármacos vesicantes o irritantes por vía subcutánea.
- Selección de un sitio adecuado, con suficiente tejido subcutáneo.
- Usar calibre de aguja adecuada para la edad del paciente 26-30 G.

- El volumen no puede superar 1 ml. Depende de la masa de tejido subcutáneo disponible.
- Verificar recuento de plaquetas.
- Evitar puncionar zonas con hematomas preexistentes.
- Aplicación de anestésicos locales o hielo 10 a 20 minutos previos para la reducción del dolor.
- Administrar de acuerdo a la normativa de inyecciones subcutáneas, usando equipo de protección personal, y eliminar material en recipientes de desechos citotóxicos.
- Verificar educación familiar y registro en ficha clínica del procedimiento (registrar sitio de punción).

3. Inyección Intramuscular

- Nunca administrar fármacos vesicantes o irritantes por vía intramuscular.
- Se puede inyectar en el vasto lateral (generalmente en niños menores de dos años), deltoides o región ventrolateral del glúteo (preferida en adultos). Evaluar volumen de droga a inyectar *versus* masa muscular disponible.
- Seleccionar aguja de acuerdo con la viscosidad de la quimioterapia, la edad y talla del paciente.
- Verificar recuento de plaquetas.
- Administrar de acuerdo a la normativa de inyecciones intramusculares, administrando lentamente el fármaco, usando equipo de protección personal, al terminar eliminar material en recipientes de desechos citotóxicos.
- Verificar educación familiar y registro en ficha clínica del procedimiento (registrar sitio de punción).

4. Administración parenteral

- Existen tres formas de administración: Inyección directa (bolo, menos de 5 minutos), Infusión intermitente (15 a 90 minutos) e Infusión continua (horas a días), estas dependen del régimen de quimioterapia bajo el que se encuentre el paciente.
- Previo a la administración verificar permeabilidad del acceso venoso y retorno sanguíneo ya sea central o periférico, realizar lavado con solución salina, conectar la quimioterapia, una vez preparado y asegurado el circuito, abrir conexiones e iniciar infusión.
- Vigilar cada 1 hora estado de la línea, conexiones e inspección visual del sitio de inserción, valorar presencia de dolor, aumento de volumen u algún otro signo de extravasación.
- Al terminar, cerrar circuitos, retirar quimioterapia disponer en doble bolsa plástica, conectar jeringa con solución para enjuague compatible, comprobar retorno venoso, administrar enjuague, terminar el proceso y registrar. Eliminar desechos citotóxicos de acuerdo a la normativa vigente.
- No utilizar nunca un acceso venoso dudoso, cambiar acceso si este es periférico o solicitar evaluación médica si este es central.
- Para quimioterapia de infusión periférica se debe usar acceso intravenoso nuevo.
- Mantener sitios de inserción con apósitos transparentes para vigilar y pesquisar rápidamente signos de infiltración o extravasación.
- Si el paciente refiere algún cambio en la sensibilidad o sensación de fuga o dolor, suspender inmediatamente la infusión. Evaluar el sitio y solicitar evaluación médica.
- Las conexiones al paciente deben ser del tipo Luer-lock.
- Administrar fármacos vesicantes o irritantes en infusión intermitente o continua exclusivamente por catéter venoso central.
- Las infusiones continuas programadas para un tiempo específico (24 horas, por ejemplo) deben monitorizarse continuamente, inclusive pueden requerir ajuste de la velocidad de infusión, para terminar en el tiempo estimado, avisar al médico tratante y registrar en ficha clínica si este ajuste es necesario.

Los estándares planteados en esta guía pueden ser usados en la práctica clínica diaria, contribuyen con la mejora de la calidad y la seguridad de atención de los pacientes pediátricos con cáncer atendidos en el servicio de pediatría. Implican a su vez una revisión de las normativas institucionales asociadas a la administración de productos citotóxicos.

Bibliografía

1. Neuss MN, Gilmore TR, Belderson KM, et al. 2016 Updated American Society of Clinical Oncology/Oncology Nursing Society Chemotherapy Administration Safety Standards, Including Standards for Pediatric Oncology. *Oncol Nurs Forum*. 2017;44(1):31-43.
2. Lennan E, Vidall C, Roe H, Jones P, Smith J, Farrell C. Best practice in nurse-led chemotherapy review: a position statement from the United Kingdom Oncology Nursing Society. *Ecancermedicalsecience*. 2012;6:263.
3. Baldwin A, Rodríguez ES. Improving patient safety with error identification in chemotherapy orders by verification nurses. *Clin J Oncol Nurs*. 2016;20(1):59-65.
4. Weingart SN, Li JW, Zhu J, et al. US Cancer Center implementation of ASCO/Oncology Nursing Society chemotherapy administration safety standards. *J Oncol Pract*. 2012;8(1):7-12.

Catéter venoso central

Soraya Mazquiaran C.

Con el paso de los años, los avances tecnológicos han permitido mejorar la calidad de vida de los niños afectados por enfermedades complejas que requieren tratamientos prolongados. Por su anatomía, los pacientes pediátricos, no permiten tener accesos venosos que den la seguridad de administrar medicamentos sin tener el riesgo de complicaciones mecánicas, químicas o infecciosas. Además, las múltiples punciones a las que son sometidos causan dolor, angustia y estrés que finalmente genera un trauma hacia el personal de salud. Una de las tecnologías que ha permitido disminuir todos estos agentes negativos sobre el niño son los catéteres venosos centrales de larga duración.

Los catéteres venosos centrales (CVC) son definidos como dispositivos que permiten acceder al compartimento intravascular a nivel central. Varían en diseño y estructura según se utilicen en forma temporal (días) o permanentes (semanas, meses, años). Son de gran utilidad clínica ya que permiten un acceso rápido y seguro al torrente sanguíneo; sirven para la administración de medicamentos, quimioterapia, fluidos y nutrición parenteral, entre otros.

Entre los CVC existen dos tipos principales de dispositivos implantables de larga duración utilizados en nuestro Servicio de Pediatría: Hickman-Broviac (donde uno de sus extremos queda exteriorizado) y los totalmente implantables (que cuentan con un portal o reservorio que queda instalado en el subcutáneo siendo necesario su acceso a través de una punción).

Tipos de dispositivos

Catéter venoso central tipo Hickman o Broviac

- 840 |
- Consiste en un tubo largo flexible de silicona radiopaca que puede tener 1, 2 o 3 luces o lúmenes.
 - Cada lumen cuenta con un clamp de seguridad y una conexión luer de diferente color (rojo, blanco) que permite identificarlos y definir su grosor. El lumen rojo será el de mayor calibre desde el cual la extracción de sangre y la administración de hemoderivados se realizará con mayor facilidad.
 - Las luces del catéter dependerán de la edad del paciente, este se instala a través de una vena accesoria en la vena cava superior y luego se deja alojado en la aurícula derecha. El extremo que queda hacia el exterior se tuneliza en el subcutáneo del brazo derecho, según técnica utilizada en esta institución.
 - Cuenta con un manguito o dracon de fibra de poliéster que se deja a 2 cm de la salida del sitio de inserción en el subcutáneo, que permite la formación de fibrina alrededor de este favoreciendo su anclaje final en el brazo del niño, este engrosamiento está listo a las 4 semanas de instalación, dejando cerrada la entrada a gérmenes que puedan provocar infecciones en el extraluminal.
 - La duración de este catéter puede ser mayor a 2 años. Su material blando, elástico, flexible, con estabilidad térmica y al envejecimiento, lo hace duradero y con bajo riesgo de formación de trombos.

Catéter venoso central Port a Cath

- Consta de un portal o cámara con una membrana de silicona autosellante unido a un catéter tunelizado bajo la piel que se extiende hasta la vena cava superior alojándose en aurícula derecha.
- El catéter es de poliuretano radiopaco. El reservorio puede ser de diferentes materiales (acero, titanio, plástico o cerámica) este se instala en un bolsillo subcutáneo generalmente en la región infraclavicular. Pueden ser de diferentes tamaños. La membrana soporta de 1.500 a 2.000 punciones.

- El reservorio es abordado a través de una punción que se realiza con una aguja tipo Huber diseñada para no dañar la membrana ya que su bisel está curvado en 120°, esta característica le permite ingresar a la membrana y no dañarla.

Recomendaciones para la instalación de CVC de larga duración

- Indicaciones generales: Quimioterapia, administración de antimicrobianos, infusiones por largos períodos y recurrentes, nutrición parenteral.
- El médico cirujano y el equipo tratante son los responsables de: instalación CVC, selección sitio inserción y definir el cuándo retirar.
- El equipo de enfermería es responsable del correcto mantenimiento del catéter, sus cuidados y administración de fluidos por y para lo que deben estar capacitados y entrenados.
- Recién instalado un CVC debe existir una comprobación radiológica y la enfermera NO utilizará el CVC hasta la comprobación radiográfica del lugar donde se encuentra alojada la punta del catéter. El objetivo de esta recomendación es prevenir complicaciones tales como: perforación venosa, trombosis, disfunción del catéter y extravasaciones.

Recomendaciones uso y mantenimiento

Curación

Según normas IAAS y recomendaciones internacionales se debe realizar lo siguiente:

- Técnica aséptica.
- Curación según necesidad, es decir, cuando el parche se ensucie, rompa o moje.
- No curar a plazos preestablecidos.
- Sitio de salida de adentro hacia afuera y selección de antiséptico según normas IAAS locales.
- Limpieza de proximal a distal de las luces o lúmenes.
- Herida operatoria de bolsillo subcutáneo no se debe curar, solo si este presenta sangrado. Los puntos serán retirados por el cirujano de 7 a 10 días posinstalación.

Etapas	Justificación
Lavado-higiene de manos	Reduce la transmisión de infecciones (microorganismos)
Colocación guantes de procedimiento para retiro de apósitos	Protección personal. Preparación de la zona a trabajar
Lavado-higiene de manos y colocación guantes estériles	Manipulación del área con técnica aséptica
Curación del sitio de inserción con clorhexidina 2% (con alcohol) Dejar secar por 30 segundos	Disminuye riesgos de infección y la flora transitoria de la piel. Cubre un amplio espectro antimicrobiano y posee efecto residual
Colocar apósitos nuevos, estériles protegiendo el sitio de inserción. (gasas y/o apósitos transparentes)	Permite asegurar la higiene del área
Observar la permeabilidad del catéter	Asegurar la continuidad de la infusión, evitando acodamientos
Lavado de manos después del procedimiento	Prevención de infecciones cruzadas

Siempre recordar el registro completo del procedimiento en la ficha o historia clínica, para así cumplir con aspectos legales, mejorar la comunicación, trabajo en equipo y decisiones en la terapia del paciente.

Fijación y apósitos, se recomienda: apósito semipermeable, transparente y estéril; coloides; gasas estériles (se usan en caso de sangramientos, supuración y/o diaforesis).

Cambios de apósitos: Gasa estéril (cada 48 horas), apósito semipermeable estéril (cada 7 días).

Manejo habitual

Procedimiento y/o recomendación	Justificación
Uso exclusivo de jeringa de 10 ml para su manejo en general Permeabilización, administración soluciones, sellado, toma de exámenes, etc.	Evitar ruptura (estallido) por aumento de la presión intraluminal
Previo y post a la utilización del CVC, realizar lavado con 10 cc de SF Posterior a transfusión de hemoderivados lavar con mínimo 20 cc SF	Prevención de mezcla de fármacos y/o soluciones incompatibles Prevención de cúmulos de sangre y fibrina
Lavado por flujo turbulento (Start-Stop)	Arrastre de remanentes orgánicos y químicos intraluminales
Uso de tapones antireflujo, cambio cada 7 días	Evita reflujo y oclusión catéter

Un punto importante a considerar en el mantenimiento exitoso del catéter venoso central permanente es la educación que se realiza al paciente, su familia y al personal de salud. “Las enfermeras ayudarán a los pacientes a conseguir la máxima independencia posible a través de la educación” (RNAO, 2014). Deberá mantenerlo limpio y seco. Cubierto con vendaje/tubular, evitar la manipulación del niño. Proteger catéter durante el baño. Acudir a la heparinización semanal. Realizar curación cada 15 días en policlínico o SOS. Consultar en caso de: dolor, enrojecimiento, supuración o sitio de inserción a fiebre.

Recordar para su manejo, la aplicación de todas las medidas definidas en la norma de prevención de bacteriemia relacionada a CVC vigente en la institución.

Retiro del dispositivo: Recordar que siempre se debe retirar en pabellón bajo anestesia.

Indicación de retiro por fin de tratamiento, mal funcionamiento o urgencia dada por:

- Infección grave.
- Obstrucción total del lumen.
- Fatiga de material.
- Trombosis séptica
- Endocarditis infecciosa.

Conclusión

- Los avances tecnológicos desafían a enfermería a enfrentar nuevos retos, la aparición de nuevos dispositivos obliga a capacitación permanente, con el objetivo de dar una atención de calidad y segura al paciente.
- Prevenir las complicaciones, permite que el tratamiento sea mejor tolerado por el niño, mejorando su calidad de vida.
- Educar es fundamental, como una parte importante del rol de enfermería. Empoderar a los padres es nuestro deber.

Bibliografía

1. GAIN. Guidelines for insertion and maintenance of central venous access devices in children and young people. 2014 WEB <http://www.gain-ni.org/images/Uploads/Guidelines/Gain-CVAD-2012.pdf>
2. RNAO. Guía de las buenas prácticas en enfermería. Cuidados y mantenimiento de los accesos vasculares para reducir las complicaciones. 2008 WEB http://www.evidenciaencuidados.es/es/attachments/article/46/CuidadoAccesoVascular_spp_022014.pdf
3. Norma de prevención de infecciones de torrente sanguíneo asociadas a dispositivos vasculares. Unidad de Prevención de Infecciones Asociadas a la Atención de Salud. HCSBA. 2013-2018.

La administración de nutrición parenteral es un procedimiento mediante el cual se aporta nutrientes (macronutrientes, micronutrientes minerales, vitaminas hidro y liposolubles además de oligoelementos) a través de vía endovenosa con el fin de mantener un adecuado estado nutricional en aquellos niños que no son capaces de recibir a través de su aparato digestivo los aportes nutricionales suficientes, en forma transitoria o permanente.

Formas de administración

Continua: La administración de los nutrientes se realiza en forma ininterrumpida durante las 24 horas.

Cíclica: La administración de la alimentación parenteral se realiza en ciclos de velocidades incrementales de infusión hasta un período de mantención o velocidad fija y posteriormente a un ritmo de infusión decreciente hasta el cese de esta.

Vías de administración

Las nutriciones parenterales pueden ser administradas por vías periféricas y centrales, dependiendo de la osmolaridad del preparado y la proyección del tratamiento terapéutico. Es por esto que para nutriciones parenterales de una baja osmolaridad es posible utilizar una vía venosa periférica. De preferencia se sugiere utilizar venas de grueso calibre e idealmente considerando una corta proyección del tratamiento. De otro modo es preferible contemplar un acceso central.

La mayoría de las nutriciones parenterales son administradas en venas centrales, mediante catéteres venosos centrales, los cuales pueden ser de corta o larga duración.

Complicaciones

Metabólicas

Esta puede ocurrir por exceso o déficit de aporte de nutrientes, las complicaciones más frecuentes son las siguientes:

- Sobrecarga de volumen: por administración más rápida de lo debido.
- Hiperglicemia: por exceso de aporte, administración rápida de la glucosa o por intolerancia a la glucosa
- Hipoglicemia: Por suspensión brusca de la nutrición parenteral.
- Aumento de la urea plasmática: por excesivo aporte de aminoácidos o déficit de fluidos.
- Aumento o disminución de los niveles electrolíticos: por exceso o déficit del aporte y/o por aumento de las pérdidas renales o extrarenales.

Infeciosas

Son aquellas relacionadas con la infección del catéter a través del cual es administrada la alimentación parenteral, esto provocado por algún quiebre en la técnica durante la manipulación del mismo.

La vía pericatóter es el mecanismo más frecuente en los primeros 5 a 7 días de instalado, mientras que la vía endoluminal es la de mayor frecuencia luego de los 7 a 10 días. Es por esto que, el cumplimiento estricto de las normas para curación de catéter venoso central, así como de manipulación en la conexión/desconexión de la nutrición parenteral disminuye significativamente las infecciones asociadas a ese procedimiento.

Cuidados de enfermería relacionados con evitar o disminuir complicaciones

- Evaluar la velocidad de infusión al momento de instalar y en forma periódica en cada turno.
- Evaluar el aporte de glucosa indicada, respecto a la alimentación a administrar (chequeo de rótulo vs receta).
- Evaluar si hubo suspensión brusca o disminución de la infusión.
- Control y registro de ingresos y egresos.
- Evaluar signos de sobrecarga hídrica: edema, hipertensión, taquicardia, taquipnea, disnea.
- Evaluar signos de depleción hídrica: oliguria, hipotensión, taquicardia, signos de deshidratación en piel y mucosas.
- Registrar el peso del paciente en forma periódica.
- Observar en forma periódica el sitio de inserción del catéter, en búsqueda signos de infección (eritema, dolor, supuración, calor local).
- Evaluar la posición del catéter, nunca reintroducir uno desplazado.
- Uso exclusivo del catéter o lumen exclusivo en el caso de más de uno, para la administración de nutrición parenteral.
- Evaluar la posibilidad de obstrucción parcial del catéter si se observa resistencia al infundir y/o ausencia de retorno venoso a través del mismo.
- Observar la bolsa de nutrición, en búsqueda de pérdida de la homogeneidad, cambio de coloración o separación de la mezcla.

Administración de nutrición parenteral

Insumos

- Bolsa de alimentación parenteral.
- Equipo de perfusión.
- Campo estéril (pañó perforado).
- Guantes estériles.
- Gasas estériles.
- Frasco Alcohol 70° vigente según norma.
- Jeringas de 10 ml.
- Ampolla 10 ml suero fisiológico.
- Bomba de infusión continua.

844 |

Procedimiento

1. Procedimientos en clínica enfermería

- Lavado clínico de manos con jabón antiséptico.
- Desinfectar área limpia con alcohol 70°, mesón de la clínica de enfermería y carro de enfermería.
- Abrir empaque original del proveedor y vaciar contenido de bolsa ALPAR sobre área limpia recién desinfectada.
- Revisión visual bolsa de ALPAR, verificar indemnidad de bolsa y contenido.
- Separar adhesivo con contenido impreso y adherirlo a bolsa fotoprotectora azul.
- Revisar contenido impreso y compararlo mediante lista chequeo escrito de la copia de la receta ubicada en la tablilla del paciente.
- Lavado de manos clínicos con jabón antiséptico.
- Abrir apósito tradicional y embeber con alcohol 70°, manipular con este el puerto de entrada de conexión ALPAR.
- Conectar equipo de perfusión a bolsa de ALPAR, previamente cerrar pinza rodante.
- Llenar 2/3 del cuenta gotas con ALPAR y posteriormente "cebar" línea infusora.
- Trasladar la bolsa de ALPAR a la unidad del paciente, mediante el uso de carro de procedimientos, para luego colgar en porta suero.

2. Procedimientos en Unidad del Paciente

- En la unidad del paciente instalar ALPAR en bomba de infusión continua.
- Recolectar materiales: jeringa 10 ml, campo estéril (pañó perforado), apósito, alcohol 70°.
- Lavado clínico de manos con jabón antiséptico.
- Colocación de guantes estériles.
- Abre campo estéril (pañó perforado).
- Usando el carro de procedimientos en la unidad del paciente realizar carga de jeringa de 10 ml con suero fisiológico, asistido por TENS.
- TENS presenta extremo distal de CVC descubierto a enfermera, previo lavado clínico de manos con jabón antiséptico, realizado por TENS.
- Con apósito estéril humedecido con alcohol 70°, realizar desinfección de cabo distal de CVC y retirar tapa amarilla. Enfermera.
- Infundir con jeringa de 10 ml suero fisiológico para comprobar permeabilidad de CVC.
- Conectar bajada de ALPAR a extremo distal directo de CVC, sin alargadores ni llaves de pasos.
- Cubrir conexión con gasa estéril.
- Programar BIC.
- Abrir Clamps.
- Iniciar infusión.
- Chequear el funcionamiento de la BIC y realizar correcciones pertinentes.
- Eliminar residuos generados por la atención.
- Realizar lavado de manos clínico con y previo retiro de guantes.

Registro

Registrar en hoja de enfermería los siguientes datos:

- Características de bolsa ALPAR (concentración, volumen).
- Velocidad de infusión.
- Hora de conexión, hora de inicio, hora de término alimentación anterior.
- En el área de registro de procedimientos especiales registrar procedimiento realizado, observaciones, nombre y firma de responsable.

Bibliografía

1. American Society for Parenteral and Enteral Nutrition (A.S.P.E.N.) Board of Directors and Nurses Standards Revision Task Force, DiMaria-Ghalili RA, Bankhead R, Fisher AA, Kovacevich D, Resler R, Guenter PA. Standards of practice for nutrition support nurses. *Nutr Clin Pract.* 2007;22(4):458-65.
2. Grupo NAYDA-SENPE. Manual de Nutrición Artificial Domiciliaria y Ambulatoria-Sociedad española de nutrición parenteral y central, 2005. ISBN: 84-605-5913.

Lactancia materna en hospitalizados

Rosa M. Antilef H.

Existen cada vez más evidencias que el tipo de alimentación durante los primeros 1.000 días de vida, es decisivo sobre el crecimiento del niño y su salud en el futuro. La lactancia materna tiene un rol fundamental en este período y es así como la OMS lo recomienda y promueve como la forma exclusiva de alimentación hasta los 6 meses y complementaria hasta los 2 años.

Una serie de necesidades del niño pueden ser vulneradas durante la hospitalización: aspectos afectivos por la separación materna, miedo, angustia por la incomprensión de las rutinas hospitalarias, y la suspensión de la lactancia materna. La mayoría de los factores y procedimientos hospitalarios pueden poner en riesgo la mantención de la lactancia, entre otros la separación del niño de su madre ya es un factor que influirá en la producción de leche materna, esto significa estrés para la madre, preocupación, miedo por estado de salud de su hijo, la falta de succión del lactante produce congestión mamaria o falta de estímulo para mantener su producción. En el niño influirá, además, la introducción temprana de chupete, la administración de suplementos artificiales, sueros, horarios rígidos de alimentación, extracción poco frecuente de leche, etc.

Beneficios de mantener la lactancia materna durante la hospitalización

- Reducción en el número de días de hospitalización y números de eventos del mismo.
- Menor estrés del niño y la madre.
- Disminución del dolor.
- Menor gasto energético del niño hospitalizado (menor estrés, mejor termorregulación).
- Disminuye la mortalidad en los niños de pretérmino.
- Fortalece la inmunidad en una situación de especial vulnerabilidad.
- Mayor satisfacción usuaria.

846

Estrategias que favorecen la lactancia durante la hospitalización

Tener éxito en la mantención de la lactancia durante la hospitalización requiere de la participación de todo el equipo de salud, incluyendo al personal administrativo ya que basta que uno o unos fallen, para desincentivar a la nodriza a que amamante a su hijo, esto por el especial momento de vulnerabilidad que padece.

Las siguientes son algunas de las estrategias que pueden aplicarse en los servicios clínicos:

- En la anamnesis del ingreso consultar sobre el estado de lactancia, información que permitirá guiarnos sobre su alimentación.
- Incentivar el alojamiento conjunto.
- Fomentar el contacto cercano y directo de la diada.
- Fomentar lactancia materna libre demanda.
- Permitir el amamantamiento directo salvo que exista una causa médica para su contraindicación.
- Si es necesario el uso de la mamadera escoger aquella que interfiera lo menos posible en la lactancia sonda al dedo, cucharita, vasito.
- Idealmente contar con extractores de leche cerrados o 100% esterilizables para aquellas madres que no pueden dar leche en forma directa.
- No juzgar a las madres y niños que prolongan su lactancia.
- Responsabilidad de la institución mantener al personal de salud capacitado y actualizado en el tema.
- Facilitar la extracción de leche materna en los casos en que no es posible ingerir por vía oral.

- Mediante protocolos establecidos permitir la recepción de leche materna desde el hogar, resguardando que esta leche pueda ser administrado a sus hijos durante la hospitalización.
- Educación en re-lactancia a través de sonda al dedo, sonda al pecho por personal capacitado.
- Supervisar la técnica de lactancia y corregir deficiencias en los casos requeridos.
- Evaluación de frenillo y/o trastornos de deglución mediante profesional fonoaudiólogo.
- Brindar apoyo psicológico a las madres que presentan dificultades emocionales en el proceso de lactancia.

Es ideal que cada establecimiento que posea maternidad, pediatría y neonatología, cuenten con un lactario en donde es indispensable disponer de protocolos para su ingreso y mantención, junto con ello modelos de gestión para la manipulación y conservación y entrega de leche materna a niñas hospitalizados.

Cuando el amamantamiento se hace difícil o imposible es esencial el apoyo del personal de salud con información, dar facilidades para el acompañamiento, acoger, informar y seguir protocolos establecidos de la Institución para prevenir el abandono de la lactancia.

Bibliografía

1. Ministerio de Salud: "Lactancia Materna", Contenidos Técnicos para Profesionales de Salud, 2ª edición, 2010.
2. Chile Crece Contigo: <http://www.crececontigo.cl>
3. Curso "Abordaje en Lactancia Materna en la Atención de Niños y Niñas de Nivel Secundario y Terciario". TELEDUC. Marzo de 2017.

Ostomías en vía respiratoria

Ximena Álvarez H.

Definición

Traqueostomía es un procedimiento quirúrgico que consiste en realizar una apertura de la tráquea hacia el exterior. Esta apertura es sostenida a través de un tubo o cánula de traqueostomía.

Indicaciones

1. Obstrucción de la vía aérea superior por causas congénitas o adquiridas:
 - Congénitas: síndromes craneofaciales (Pierre Robin, Treacher Collins, Apert, Crouzon), atresia o estenosis de coanas, parálisis de cuerdas vocales, estenosis laringotraqueales, laringomalacia severa.
 - Adquiridas: estenosis subglótica posextubación, quemaduras, tumores.
2. Ventilación mecánica prolongada: en enfermedades neuromusculares, síndromes de hipoventilación por lesiones de SNC, displasia broncopulmonar severa, daño pulmonar crónico severo, traqueobroncomalacia severa.
3. Pacientes con compromiso severo de la deglución y alto riesgo de broncoaspiración crónica

Tipos de cánulas

848

La cánula para traqueostomía es un tubo curvo que se inserta en el ostoma y consta de tres elementos: Una cánula externa con o sin balón (ajustable al cuello con cinta o collarín), una cánula interna móvil y un obturador que permite la inserción de la cánula interna.

La elección de la cánula depende de la edad (tamaño), la forma de la tráquea, el motivo de la traqueostomía, la necesidad de ventilación mecánica, la indemnidad de los mecanismos de protección glótica (síndromes aspirativos) y la posibilidad de uso de válvula de fonación.

Las cánulas más usadas en pediatría son las siliconadas. Son muy adaptables a la vía aérea del niño y su superficie lisa disminuye la posibilidad de obstrucción por secreciones, así como también facilita su limpieza y cambio.

Las cánulas con balón son de uso limitado en pacientes pediátricos. Se reserva su uso para niños en ventilación mecánica que no pueden ser ventilados adecuadamente con válvulas sin balón y para pacientes con trastornos de deglución severos que presentan aspiración de saliva y secreciones continuas a la vía aérea.

En nuestro medio las marcas de cánulas de traqueostomía más usadas con Portex, Shiley y Rusch.

Cuidados

1. Aseo y curación de la piel periestomía

Es fundamental para evitar irritación de la piel, formación de granulomas externos, colonización e infección del ostoma. Debe realizarse al menos una vez al día con gasa estéril y solución fisiológica. No deben usarse cremas. Debe procurarse mantener una gasa seca en la base de la traqueostomía y realizar vigilancia estricta y continua de aparición de eritema, granulomas o signos de infección de la piel o el ostoma.

2. Aspiración de secreciones

Tiene como objetivo mantener la permeabilidad de la cánula. Existen distintos equipos para realizar aspiración, eléctricos y manuales. La aspiración de secreciones de la vía aérea debe ha-

cerse en base a la necesidad de cada paciente, siendo la frecuencia mínima de rutina dos veces al día. La técnica recomendada es con catéter medido. Esto consiste en no aspirar más allá de la longitud de la cánula para evitar el daño a la mucosa de la tráquea. El tamaño del catéter a emplear va a depender del tamaño de la cánula. Así para cánulas 3, 4, 5 y 6 los catéteres a utilizar serán 6, 8, 10 y 12 F, respectivamente. Los tiempos de aspiración deben ser breves, menores a 10 segundos, con presiones de aspiración controladas, inserción de catéter sin succionar y retiro con aspiración y rotación del mismo. Se recomienda técnica estéril en el ambiente hospitalario y limpia en el domicilio.

3. Cambios de cánula

El primer cambio de cánula debe efectuarse entre el quinto y séptimo día de realizada la traqueostomía y debe ser hecho en ambiente hospitalario por profesional médico cirujano u otorrino. Luego, la frecuencia es mensual o antes si fuera necesario. Al efectuar un cambio de cánula se debe disponer de cánulas de menor tamaño, equipos de aspiración y bolsa de ventilación (ambú) para ventilar y oxigenar en caso de cambios difíciles. Se recomienda técnica estéril para cambios en ambiente hospitalario y técnica limpia para cambios en domicilio. Las cánulas de traqueostomía pueden ser reutilizadas. Pueden ser higienizadas con detergente o jabón líquido y no es necesario esterilizarlas si van a ser usadas en el mismo paciente. El protocolo de cambio de cánula considera: higiene de manos, paciente en decúbito dorsal con realce bajo los hombros, aspiración de secreciones, higiene de piel con solución fisiológica, hiperextensión de cuello, extracción manual de cánula en uso y colocación de cánula limpia. Posterior a aquello, fijación usando las aletas a sistema de sujeción, generalmente collarín. Debe hacerse nudo firme y la sujeción debe permitir el paso de un dedo entre la piel y el collarín. El collarín debe permanecer limpio y seco.

4. Termo-humedificación

En condiciones normales, la vía aérea superior tiene la función de filtrar, calentar y humedecer el aire inspirado. Estas funciones se ven alteradas en los pacientes traqueostomizados. Se produce daño epitelial y alteración del barrido mucociliar lo que puede generar espesamiento de secreciones y tapones mucosos. Existen los filtros de humidificación y las bases calefactoras y humidificadoras. El filtro es un cilindro con un orificio de conexión a la traqueostomía, que posee esponjas por los costados que filtran el aire y lo termohumedifican cuando el paciente exhala. Debe cambiarse cada 24 horas La base calefactora y humidificadora en un dispositivo que viene incluido en los generadores de flujo Bpap o Cpap para ventilación mecánica a la traqueostomía. Poseen una cámara con agua y una placa bajo la cámara que proporciona calor. La elección de uno u otro sistema va a depender del tipo de paciente y su patología de base.

5. Lenguaje y fonación

La comunicación y emisión de sonidos en niños con traqueostomía puede lograrse utilizando una válvula de fonación. Consiste en una válvula unidireccional que permite el paso de aire por la traqueostomía durante la inspiración, pero no en la espiración lo que deriva el flujo de aire hacia la laringe. Además, tienen la ventaja de mejorar la deglución y el olfato, facilitar la expectoración y acelerar el proceso de decanulación. Cuando el niño utiliza una cánula con balón, éste debe ser desinflado antes de usar la válvula fonatoria. Para usar una válvula de fonación no debe haber obstrucción de la vía aérea sobre la traqueostomía. Por esta razón, se requiere una evaluación previa con endoscopia que descarte procesos obstructivos como granulomas o malacias. En niños muy pequeños su uso puede verse limitado por la relación entre el diámetro de la cánula y la tráquea. En estos casos, puede no haber un adecuado paso de aire a través de la laringe lo que impediría su funcionamiento.

Complicaciones

Las complicaciones más frecuentes, graves y evitables son la decanulación accidental y la obstrucción. Por esta razón es fundamental la monitorización del paciente por parte de sus cuidadores

o personal médico en caso de encontrarse hospitalizado. Cuando un niño con traqueostomía se descompensa, deben ser evaluados los siguientes puntos, bajo la sigla DOPE:

- D: Desplazamiento de la cánula del ostoma.
- O: Obstrucción de la cánula por secreciones.
- P: Neumotórax o síndromes de rotura alveolar (*pneumothorax*).
- E: Falla de equipo, desconexión del O₂, falla en el ventilador.

Las complicaciones de la traqueostomía pueden ser precoces o tardías:

- A) Precoces (intraoperatorias o posoperatorias inmediatas). Se presentan en un plazo menor de 7 días de realizada la TQT.
 - Hemorragia.
 - Decanulación accidental.
 - Enfisema subcutáneo, neumomediastino, neumotórax.
 - Fístula traqueoesofágica.
 - Lesión nervio laríngeo recurrente.

- B) Tardías: cuando aparecen después de 7 días de realizada la TQT
 - Granulomas traqueales.
 - Traqueitis o infecciones.
 - Decanulación accidental.
 - Obstrucción de la cánula.
 - Traqueomalacia.

Manejo en domicilio

Los padres deben recibir entrenamiento previo al alta en todos los aspectos ya analizados, cuidados de la piel, aspiración, cambios de cánula y manejo de emergencias (DOPE). El mejor monitor para un niño con traqueostomía es un cuidador bien entrenado. La decanulación se plantea cuando el paciente ya ha superado el motivo por el cual se indicó la traqueostomía y cuando el niño es capaz de mantener una vía aérea segura, permeable y protegida independiente de la cánula de traqueostomía.

850 |

Bibliografía

1. Urrestarazu P, Varon J, Rodríguez A, et al. Consenso sobre el cuidado del niño con traqueostomía. Arch Argent Pediatr 2016;114(1):89-95.
2. Paz F, Zamorano A, Paiva R, et al. Cuidados de niños con traqueostomía. Neumol Pediatr 2008;3(1): 64-70.
3. Chateau B, Beltrán C. Traqueostomía. En Enfermedades Respiratorias del Niño. Bertrand P. Sánchez I. Ediciones Universidad Católica de Chile, 2ª ed. 2016.
4. Watters KF. Tracheostomy in infants and children. Respir Care 2017;62(6):799-825.

Una ostomía es un procedimiento que consiste en comunicar artificialmente una estructura del tubo digestivo con la pared abdominal mediante una intervención quirúrgica. La concreción de una ostomía en un paciente pediátrico lleva consigo una gran ansiedad en los niños como en los padres, por la vulnerabilidad de la piel del paciente que requerirá atención y seguimiento por un equipo multidisciplinario, teniendo gran importancia la acción de enfermería.

Se clasifican según su tipo de permanencia en:

- a) Temporales: una vez resuelta la(s) causa(s) que la origina(n), se puede reestablecer la función normal del aparato afectado.
- b) Definitivas: aquellas en que no hay posibilidad de cierre de la ostomía, dado el nivel de afectación del órgano.

También se clasifican según su función:

- A) Ostomías de eliminación: éstas reciben su nombre según la porción del intestino afectada.
 1. Ileostomía: Exteriorización de un tramo del íleon a la piel.
 2. Colostomía: Exteriorización de un tramo del colon a la piel.
- B) Ostomías de alimentación:
 1. Gastrostomía: Externalización del estómago a la pared abdominal.
 2. Yeyunostomía: Externalización a nivel del intestino delgado.

A) Ostomías de eliminación

Es una exteriorización del tracto intestinal en la pared del abdomen que se realiza con el objetivo de poder evacuar las heces y los gases, esto por medio de una estoma que debe mantener las siguientes características:

- Tener una coloración rojiza, lo que indica un buen suministro de sangre en la zona.
- Ser húmedo al tacto.
- Tener ausencia de sensibilidad, ya que no posee terminaciones nerviosas.
- Carecer de control involuntario, por lo que es imposible controlar la eliminación de gases o deposiciones.
- Por lo general, el estoma sobresale a la superficie de la piel, aunque puede encontrarse al mismo nivel de la piel o retraído.

Las pérdidas por ostomías gástricas tienen distintas características. En el caso de la ileostomía presenta deposiciones de características líquidas abundantes con un flujo continuo ácido y alto en enzimas digestivas. Estas características llevan a un aumento de la probabilidad de fuga, lo que puede causar problemas en la piel periestomal como irritación mientras que en la colostomía las heces son más sólidas cuando más cerca de colon se encuentre la colostomía.

Cuidados del estoma

- Se debe decidir el dispositivo adecuado como recolector de pérdidas que tendrá como objetivo recoger de forma cómoda y eficaz las secreciones intestinales, y mantener la integridad de la piel periestomal. Además, el dispositivo debe favorecer la visualización del estoma.
- Encontramos bolsas recolectoras de distintos tamaños y capacidad, son transparentes, con una base adhesiva (placa) que se adhiere alrededor del estoma y en su centro el orificio para la salida de éste y una bolsa para recolectar la producción de desechos.

- La placa debe tener un buen poder de adhesión, que garantice la movilidad del paciente y además prevenir la irritación de la piel, por filtración de heces.
- La bolsa recolectora debe ser de material resistente e impermeable al olor, de manejo fácil y eficaz, para recolectar los residuos y eliminar los gases.
- La limpieza del estoma debe ser con agua tibia y jabón neutro, limpiando desde el centro al exterior en forma circular.

Cuidados de la piel periestomal

- Elegir el diámetro adecuado del dispositivo para evitar fugas e irritación de la piel.
- No usar alcohol ni desinfectantes.
- No dejar que la bolsa se llene más de un tercio de su capacidad, para evitar fugas por rebalse.

Complicaciones de las ostomías

1. Inmediatas:

- Necrosis: Relacionadas siempre con problemas vasculares de aporte sanguíneo al intestino. Se identifica por el cambio progresivo de la coloración del estoma.
- Hemorragias: Poco frecuentes, aparece en las primeras horas del posoperatorio y su causa principal es la lesión de un vaso sanguíneo y/o submucoso de las suturas.
- Dehiscencia: Se puede producir por la tensión excesiva del intestino abocado.
- Edema: Inflamación de la mucosa intestinal como consecuencia de la movilización y manipulación propia del acto quirúrgico.
- Infección periestomal: Causada por la contaminación precoz de la herida operatoria.
- Oclusión: Reducción o pérdida de luz del intestino por aparición de bridas que obstaculicen el orificio.
- Evisceración: Exteriorización brusca de un tramo intestinal a través del orificio abdominal alrededor del estoma. Esta situación es de urgencia.

852

2. Tardías:

- Prolapso: Producción del asa intestinal a través del estoma.
- Estenosis: Disminución progresiva de la luz del estoma, lo que puede provocar suboclusión u oclusión intestinal, dificultando la evacuación.
- Granuloma: Protuberancia epidérmica periestomal formadas por pequeñas masas carnosas que aparecen alrededor del estoma por irritación cutánea persistente.
- Retracción: Hundimiento del estoma hacia el interior del abdomen.
- Dermatitis periestomal: Alteración de la piel que circunda el estoma que puede ser:
 - Química: Por contaminación de las heces.
 - Por contacto: Alergia al dispositivo.
 - Física o traumática: Por una maniobra mal realizada como el retiro del dispositivo, limpieza abrasiva, equipos mal adaptados.

Cuidados de enfermería

- Valoración frecuente del estoma: coloración y aspecto, funcionalidad (cantidad de pérdidas).
- Cuidados adecuados del estoma y piel periestomal.
- Extremar medidas de asepsia en la curación o aseo del estoma.
- Identificar precozmente signos de infección (fiebre, dolor, aparición de exudado).
- Adecuado y correcto uso de dispositivos: diámetro adecuado, buena adherencia, aseo adecuado de bolsas recolectoras y evaluar signos de reacción alérgica a algún material utilizado.
- Educación permanente a equipo de salud y a la familia.

B) Ostomías de alimentación

Son comunicaciones del estómago con la pared abdominal que tiene como objetivo permitir mantener cubiertas las necesidades nutricionales de los pacientes que no puede recibirlos por vía oral, esto se hace por medios de distintos tipos de dispositivos:

- Sonda pezzet, siliconada o de gastrostomía con balón.
- Botón de gastrostomía.

Complicaciones

- Obstrucción de la sonda: producida por la presencia de productos secos en el interior de la sonda.
- Pérdida del contenido gástrico alrededor del estoma: causado por el desplazamiento de la sonda o por ensanchamiento del estoma.
- Extracción de la sonda: accidental o voluntaria de la sonda (deterioro del material)
- Infecciones y dermatitis periestomales.
- Reacción alérgica: al material de la sonda.

Cuidados del estoma

- Limpieza diaria con gasas con agua bidestilada o suero fisiológico, secar y colocar gasas entre el dispositivo y la piel.
- Acoplar a la piel el disco de fijación externa.

Cuidados de la sonda

- Limpieza externa de la sonda.
- Manejo del uso adecuado de la sonda (atención de enfermería).

Cuidados de enfermería

- Pesquisar complicaciones.
- Administración de alimentación la que puede ser por gravedad, en bolos o alimentación enteral continua.

Técnica

- Comprobación de su ubicación: traccionar suavemente.
- Posicionar al paciente; fowler 30°-45°.
- Aspirar contenido gástrico con la finalidad de medir residuo gástrico y observar sus características. Si el residuo es igual o mayor al 30% de la alimentación, desecharlo y esperar una hora para la próxima alimentación.
- Administrar alimentación lenta y fraccionada o por goteo adecuado.
- Posterior a la alimentación permeabilizar sonda con 20 cc de agua o volumen adecuado para la edad.
- Evitar la administración de alimentación en conjunto con medicamentos.

Bibliografía

1. Enfermería en cuidados críticos pediátricos y neonatales. WEB 2016. www.ajibarra.org
2. Plataforma educativa para el paciente con enfermedad inflamatoria gastrointestinal. WEB 2017. www.educainflamatoria.com
3. Departamento de cirugías digestivas, publicaciones 2012. WEB 2012. www.academicisuc.cl/uploads/2012.

Oxigenoterapia de alto flujo (OTAF)

Betty Hernández A.

Definición

Es el aporte de mezclas preestablecidas de aire con FiO_2 altas o bajas a velocidades de flujo que exceden las demandas de flujo inspiratorio del paciente a través de cánulas nasales.

Características

El sistema cuenta con un humidificador, una fuente de flujo integrada que suministra de una forma cómoda altos flujos de mezclas de aire/oxígeno a pacientes que respiran de forma espontánea. Permite un flujo constante y definido, con presión que resulte variable.

Indicaciones

- Insuficiencia respiratoria leve-moderada a altos requerimientos de FiO_2 .
- Bronquiolitis, pausas, apneas, obstrucción vía aérea superior, laringitis, inflamación de la vía aérea, asma.
- Edema agudo de pulmón cardiogénico.
- Dificultad para la eliminación de secreciones.

Contraindicaciones

854

- Atresia de coanas.
- Trauma.
- Cirugía nasofaríngea.
- Alteración de la piel del rostro.

Efectos secundarios (escasos)

- Rinorrea.
- Erosiones nasales.
- Erosiones de la piel de la cara.
- Distensión abdominal.
- Neumotórax.

Ventajas

- Reduce la frecuencia respiratoria en comparación con la oxigenoterapia tradicional.
- Reduce la reinhalación de CO_2 .
- Reduce el CO_2 arterial
- Suministra FiO_2 indicada y precisa.
- Mayores posibilidades de recibir un flujo de O_2 sin interrupción.
- Mejora la oxigenación en comparación con la oxigenoterapia tradicional.
- Permite una buena hidratación de las vías respiratorias.
- Más cómodo y tolerable que otras terapias respiratorias.
- Reduce el esfuerzo respiratorio.
- Permite mayor interacción con los padres.
- Menor riesgo de trauma en las vías respiratorias superiores.

Materiales: Sistema AIRVO 2

- Blender.
- Flujómetro compensado.
- Base termohumedificadora (temperatura 34°C-37°C).
- Corrugado con cable endocalefactor (sin este cable hay una caída de 3 grados de temperatura entre la base y la naricera).
- Agua bidestilada.
- Interfase: cánula nasal (Optiflow).

Elección de interfase (Optiflow)

La elección de su tamaño se debe ajustar:

- Tamaño de la nariz (no superar el 75% del orificio nasal)
- Flujo de aire (se calcula 1 a 2 lt x` por kilo)

Tamaño optiflow	Peso del paciente	Máximo flujo programable
Neonatal	1 a 8 kg	8 lts/min
Infantil	3 a 15 kg	20 lts/min
Pediátrica	12 a 22 kg	25 lts/min

Recomendación de flujo

Al inicio: 1-2 lts/kg/min

Recomendación flujo por peso

Peso (kg)	Flujo (lts)
3-4	5
4-7	6
8-10	7-8
11-14	9-10
15-20	10-15
21-25	15-20
> 30	> 25

Cuidados de enfermería

- Instalar SNG por enfermera.
- Vigilar el nivel de agua del vaso humidificador y cambio de esta cada 24 hora o según necesidad.
- Vigilar que la cánula nasal esté bien instalada y fijada.
- Vigilar la condensación en la cánula nasal y la temperatura del sistema.
- Aspirar secreciones nasales y mantener las narinas limpias.
- Mantener los circuitos por debajo del nivel del paciente.
- Cambio del circuito según protocolo (cada 7 días).
- Cuidados de la piel del rostro.
- Instalar monitor cardiorrespiratorio para monitorización horaria:
 - Frecuencia cardíaca.
 - Frecuencia respiratoria.
 - Flujo (lt x`).
 - Saturación de oxígeno.
- Estas mediciones efectuar y consignar preconexión a OTAF, a los 45, 90 y 120 minutos.
- Luego planificación según condición clínica cada 2 a 3 horas.

Bibliografía

1. Begg S, Wong ZH, Kaul S, Ogden KJ, Walters JAE. High-flow nasal cannula for infants with bronchiolitis. The Cochrane Collaboration, 2013.
2. González MF, González SMI, Rodríguez FR. Impacto clínico de la implantación de la ventilación por alto flujo de oxígeno en el tratamiento de la bronquiolitis en una planta de hospitalización pediátrica. *Anales de Pediatría* 2013;78(4):210-5.
3. Yoder A, Stoddard R, King J, et al. Heated, Humidified High-Flow Nasal Cannula *Versus* Nasal CPAP for Respiratory Support in Neonates. *Pediatrics* 2013;5:e1482-90.

A medida que el mundo avanza, la ciencia y la tecnología han permitido que sobreviva un grupo de niños que hace algunas décadas era casi imposible pensar siquiera que vivieran, pero hoy no sólo están insertos en una familia, sino también en la sociedad, integrantes activos de sus hogares, escuelas y muchos de ellos en organizaciones en la comunidad.

Los NANEAS (Niños y Adolescentes con Necesidades Especiales de Atención en Salud), se convierten en un estimulante desafío para la enfermería, ya que la enfermera no sólo debe gestionar las acciones necesarias dependientes de la acción médica, también debe lograr poner en práctica todos los atributos inherentes al cuidado. La gestión del cuidado en NANEAS involucra la comunión de todos los aspectos que impiden la fragmentación de ellos, logrando ver a la persona como un ser único, integral y digno de derecho.

Al ser los NANEAS de alta complejidad sujetos con una variada gama de necesidades por satisfacer, se torna imprescindible gestionar los cuidados de manera dinámica, ya que su permanencia en la unidad de hospitalización, así como lo variado de sus patologías de base nos desafían a la realización de un conjunto de acciones en pro de un objetivo, el aseguramiento de la calidad en la entrega de sus atenciones.

Para enfermería uno de los objetivos primordiales de la atención es fomentar el autocuidado; en los NANEAS de alta complejidad este es un objetivo alcanzable sólo en un porcentaje relativo, ya que la dependencia de ellos a otros, llámese padre, madre u otro cuidador, se extiende prácticamente a lo largo de todo el ciclo vital, por lo que se hace imprescindible crear, fortalecer y mantener el vínculo con sus cuidadores. Debido a esto, la enfermera debe entregarles las herramientas necesarias en cuanto a conocimientos y habilidades para que ejerzan un rol activo, comprometido y capacitado para asegurar los cuidados de los NANEAS durante su permanencia fuera del ámbito hospitalario.

La gestión de los cuidados de los Naneas por parte de la enfermera debe ser integral e integradora, no sólo basada en la recuperación del equilibrio de un problema actual de salud, sino que incluye brindarle la posibilidad de satisfacer oportuna y eficazmente las necesidades propias de todo niño y adolescente.

Marcando la diferencia

Pero ¿Qué marca la diferencia en la atención de enfermería de NANEAS?

Debemos por sobre todo pensar en la estrecha, permanente y muchas veces progresiva dependencia de sus familias para satisfacer sus necesidades; en este escenario la palabra confianza aparece como eje fundamental del cuidado durante la hospitalización.

Confianza: “Esperanza firme que se tiene de alguien o algo”. (definición de la Real Academia Española de la lengua). Dentro de una relación de ayuda cada gran paso para establecer esta confianza es un desafío generador de trabajo en equipo y esfuerzo, la generación de confianza durante la entrega de los cuidados hospitalarios es un proceso que para términos prácticos dividiremos en las siguientes etapas:

Bienvenida

La llegada de un NANEAS a la unidad de hospitalización no importando su procedencia, debe ser manejada con sutileza y sin apremio por el tiempo. Saludar, conocer el nombre del niño y preguntar el de los padres es más importante de lo que se piensa y actúa abriendo las puertas de una sana relación de ayuda. Obviamente es imprescindible conocer los antecedentes mórbidos que motivan el ingreso, pero debemos detenernos el mayor tiempo posible en aquello que en rigor

no se pregunta; gustos, preferencias y aversiones, patrones de sueño, personas significativas. Preguntar, por ejemplo: ¿cómo le gusta dormir? Si pensamos en un Naneas con algún tipo de daño en el sistema nervioso central, con espasticidad, hipotonía, puede tener una posición preferida con la cual se siente más cómodo para conciliar el sueño. Una o dos preguntas de este tipo en el primer encuentro con la familia o cuidadores nos servirán de gran ayuda para demostrarles que la experiencia puede ser positiva.

Conociéndonos

La familia suele manejar información y conocimiento relacionado con la o las patologías que afectan a sus niños. Ellos saben que dependen de nosotros para los cuidados, pero muchas veces experiencias anteriores negativas, el pronóstico de vida u otros problemas cotidianos, hacen que pongan a prueba al equipo de salud. La comunicación oportuna y veraz en esta etapa es la clave para generar la posibilidad de establecer la confianza en ellos y su familia.

La mirada

En esta etapa ya ha pasado un tiempo desde la llegada a la unidad de hospitalización, la familia comienza a conocer los ritmos de trabajo, la forma en que individualmente realizamos técnicas y procedimientos, nuestro carácter y por ende aparecen preferencias de ellos ante la atención de ciertas personas, nos someten a una mirada que evalúa no sólo destrezas y desempeño, evalúa el cómo nos comportamos, nuestra actitud ante el cuidado de sus hijos. La estandarización de los procesos, el conocimiento de las normas no sólo en relación a las actividades clínicas, sino a todas las acciones que se realizan en el ambiente hospitalario, ya sean visitas, manipulación de alimentos, aseo, etc., nos ayudan a facilitar el manejo de esta etapa y nos permiten demostrar que todo el personal de salud está alineado para asegurar la calidad de la atención.

858 |

Aceptando las diferencias

Los procesos, las rutinas, los integrantes del equipo de salud, ya son conocidos por los Naneas y sus familias y como en todo proceso humano pueden aparecer discordancias. El cansancio, el desgaste emocional, el costo no sólo económico, sino también familiar y social comienzan a afectar la convivencia y el ámbito hospitalario no es favorecedor de esta situación. La enfermera debe lograr detectar precozmente estos síntomas alertada por los cambios de ánimo, de humor de los niños y su familia, y debe para este efecto lograr la colaboración de todos los integrantes del equipo de salud para enfrentar abiertamente los problemas, derivar a los profesionales capacitados para ello y dar apoyo emocional con sincera empatía, lo que constituye las claves para armonizar y continuar fortaleciendo la confianza.

Despedida

Procurar que esta etapa se concrete íntegramente, establece las bases de un muy probable nuevo ingreso exitoso.

El egreso debe ser un proceso ejecutado metódicamente y con tiempo suficiente para alcanzar, no sólo la seguridad en los cuidados posteriores sino también deben aclararse dudas y dejar establecido el enlace con la atención ambulatoria.

Es necesario recordar que dentro de los Naneas hay un gran grupo que incluye como diagnóstico las llamadas enfermedades limitantes de la vida, por lo que la proporcionalidad de los cuidados y la posibilidad de una muerte temprana, debe ser un tema a tratar en forma anticipada con la familia; con cada niño/a y adolescente, dependiendo de sus capacidades cognitivas y de su madurez, intentaremos acoger sus preguntas y acompañar este proceso. El apoyo del equipo transdisciplinario será trascendental para que esta etapa sea vivida conscientemente no sólo por la familia y el niño/a, sino también por el equipo de salud a cargo del Naneas.

Si logramos convivir con ellos y sus familias, les dimos la bienvenida, nos conocimos, nos

miramos, aceptamos nuestras diferencias, nos tenemos que, inevitablemente, preparar para la despedida.

La hospitalización de los NANEAS generalmente prolongada, nos brinda la posibilidad de gestionar sus cuidados y todo lo que la atención clínica involucra, viviendo con ellos situaciones que muchas veces incluyen dolor y angustia, otras en que festejamos y reímos, compartiendo momentos de la vida diaria. En ocasiones, se les debe acompañar en la última etapa de su vida, a con-morir, que no es otra cosa que morir con otros, acompañado, no morir sólo, morir con aquellos que nos quieren, con los que nos importan.

Las enfermeras al cuidado de Naneas deben no sólo contar con las destrezas y habilidades necesarias para gestionar el cuidado, sino que también este grupo debe poseer características personales que beneficien y enriquezcan cada etapa: Empatía, alegría, buen humor, sinceridad, responsabilidad, deben venir de la mano con la resiliencia, ya que debemos ser capaces de ver más allá, de acostumbrarnos a ganar quizás sólo pequeñas batallas, aceptar lo frágil de la vida y entregar con equidad y respeto los cuidados, para los cuales fuimos formados, más allá del último aliento de vida.

Bibliografía

1. Tubbs.Cooley H, Gurses A. Missed Nursing Care: Understanding and improving nursing care quality in pediatrics. *Hospital Pediatrics* 2017;7(7):424-6.
2. Looman W, et al. Care coordination for Children with Complex Special Health Care needs: The value of the advanced practice nurse^s enhanced scope of knowledge and practice. *Journal of pediatric health care* 2013;27(4):293-303.
3. León FJ, Arratia A. Bioética y enfermería. Bioética clínica. Santiago de Chile: Editorial Mediterráneo, 2012.
4. Rosero E, Rodríguez N. Estimación de prevalencia de niños con enfermedades limitantes de la vida en un hospital pediátrico de alta complejidad. *Rev Ped Elect* 2013; 10:1. ISSN 0718-0918.

Administración de antimicrobianos vía endovenosa

Sergio Copaja A.

La administración de medicamentos es una de las actividades fundamentales en el tratamiento de los pacientes y que requiere de la competencia del personal que lo prepara y administra. Corresponde a uno de los estándares de calidad en salud, por lo cual es fundamental establecer normas o protocolos que optimicen la calidad de la atención de enfermería, la seguridad del paciente y eficiencia de este proceso.

Con el fin de optimizar la terapia antibiótica endovenosa actualmente se definen los siguientes conceptos:

- **Infusión EV directa:** Se define como la administración del medicamento en un tiempo no superior a 5 minutos.
- **Infusión intermitente:** Se ha considerado cuando el medicamento se diluye en un volumen entre 20-100 ML de suero fisiológico o suero glucosado al 5% y se puede administrar en un período de tiempo mayor a 5 minutos hasta 6 horas.
- **Infusión continua:** Se ha considerado cuando el medicamento se ha diluido en un volumen determinado y se administra a goteo constante en un período de 6 a 24 horas.
- **Infusión prolongada (IP):** Terapia antibiótica que apunta a mejorar el manejo de las infecciones bacterianas graves invasoras a través de la implementación de infusión prolongada de β -lactámicos. Basándose en el modelo farmacocinético/farmacodinámico (FC/FD), que relaciona las concentraciones séricas de un antimicrobiano con un efecto clínico relevante como la erradicación bacteriana. Dentro de este modelo se ha demostrado que los β -lactámicos siguen un modelo FC/FD tiempo dependiente, es decir, su actividad bactericida aumenta mientras más tiempo están las concentraciones del antibiótico sobre la concentración inhibitoria mínima de una bacteria (CIM).
- **CIM (concentración inhibitoria mínima):** Es la mínima concentración de antimicrobiano que inhibe el crecimiento visible de un microorganismo después de 24 horas de incubación a 37°C.
- **Índice farmacocinético/farmacodinámica (FC/FD):** Son los modelos que correlacionan la concentración plasmática de un antimicrobiano con su capacidad bactericida.

Existen diversos estudios con recomendaciones y consideraciones claves para el equipo de enfermería con relación a los procesos de dilución, administración y estabilidad de los diferentes antibióticos en soluciones fisiológicas y glucosadas al 5%. La elección de una u otra solución se fundamenta principalmente en su composición y pH; siendo el pH del suero fisiológico de 4,5-7 y el de las soluciones glucosadas al 5% de 3,2-6,5. Es por esta causa que se ha demostrado una mayor estabilidad de los diferentes antibióticos, principalmente los β -lactámicos en soluciones fisiológicas, ya que un pH más neutro impide la degradación del anillo β -lactámico del medicamento, favoreciendo y optimizando la terapia tanto para las infusiones intermitentes como en las IP.

Para favorecer que el proceso de administración de antibióticos endovenosos sea de calidad y asegure una terapia antibiótica óptima para nuestros pacientes, existe en cada estación de enfermería en formato póster y digital, una "Tabla de administración de antibióticos por vía endovenosa", que sirve como guía y recomienda los volúmenes a utilizar para las diferentes etapas en la preparación del medicamento, hasta llegar a su administración al paciente, adicionando las reacciones adversas (RAM) más frecuentes y consideraciones específicas para cada fármaco que el equipo de enfermería debe utilizar como apoyo para el desarrollo del procedimiento previo a la administración.

- Algunas recomendaciones y cuidados de enfermería para optimización de esta terapia son:
- Valoración del paciente, considerando la edad, la patología, los posibles puntos de instalación de la vía venosa y las características que ésta debe tener en cuanto a tamaño, calibre, tipo de antibiótico a utilizar y tiempos de administración (infusión directa, intermitente e IP).
 - Para soluciones ácidas, alcalinas o hipertónicas, utilizar vena de grueso calibre con el fin de favorecer la dilución y evitar irritación, dentro de lo posible y de acuerdo con la patología, edad y características propias del niño.
 - No administrar soluciones hipertónicas mayores al 10% por vía periférica a ningún paciente.
 - Al momento de la preparación del medicamento. Guiarse por las recomendaciones de la tabla, verificando la concentración máxima que se utiliza para cada medicamento, la cual apunta a cuidar los volúmenes a administrar a nuestros pacientes recién nacidos (RN), con cardiopatía congénita, nefropatías, diarreas o alguna condición médica que indique restricción de volumen. Para el resto de las patologías, donde no hay restricción de volumen la tabla contiene los rangos de dilución y concentración que deben tener los antibióticos al momento de su infusión, así como también las posibles RAM que pueden ocurrir.
 - No administrar dos antibióticos simultáneamente, además para cada uno de los medicamentos endovenosos debe existir un dispositivo de infusión individual (nunca mezclar dos antibióticos en un mismo dispositivo de administración).
 - Para los medicamentos con indicación médica de IP e infusión de 24 horas, de acuerdo con las características propias del niño, edad, patología, tiempo de duración de la terapia y características del fármaco a infundir, la enfermera debe sugerir y gestionar junto al equipo médico la instalación de un catéter (CVC) temporal o permanente de acuerdo a cada caso.
 - Para las IP la enfermera calculará el volumen y velocidad de infusión del fármaco a infundir, cumpliendo con la revisión y control permanente del funcionamiento de la bomba de infusión continua (BIC), verificando que el volumen infundido descrito por la BIC sea el correcto de acuerdo a lo programado, a fin de pesquisar de manera oportuna cualquier falla del sistema, así como también la revisión de la vía venosa o CVC de acuerdo a las normativas locales del servicio.

Bibliografía

1. Sergio Copaja A. Norma de administración de medicamentos. Unidad gestión del cuidado Hospital Clínico San Borja Arriarán, actualización 2017, Guías Clínicas de enfermería, en proceso.
2. Hernández R. Uso de infusiones prolongadas de β -lactámicos. Boletín Servicio Pediatría hospital. 2015; 14 (61):6-9.<http://www.micromedexsolutions.com/hcs/librarian>. Revisado en noviembre de 2015.

Guías de Práctica Clínica en Pediatría

