

URGENCIAS y tratamiento del NIÑO GRAVE

CASOS PRÁCTICOS I



J. CASADO FLORES, ANA SERRANO



[www. saluddigital.net](http://www.saluddigital.net)



9,2 Créditos

URGENCIAS y tratamiento del NIÑO GRAVE

CASOS PRACTICOS I

J. CASADO FLORES, ANA SERRANO

SUMARIO

Introducción	1
Niña con fiebre, cefaleas y vómitos J. Casado Flores	3
Lactante con fiebre y dificultad respiratoria J. Casado Flores	13
Lactante con fiebre prolongada A. Serrano	21
Fiebre, tos y leucopenia M.A. García Teresa	33
Lactante con episodios recurrentes de sibilancias J.R. Villa Asensi	45
Lactante con neutropenia y dificultad respiratoria M.A. García Teresa	53
Lactante con ictericia y hemorragias F.J. Ruza Tarrío	63
Fiebre en niño viajero M. García López Hortelano	73
Lactante con tos emetizante R. Jiménez García	83
Niño con dolor torácico agudo M. Nieto	95
Niño con síndrome febril prolongado M. Nieto	105

Niña con tos perruna, fiebre e insuficiencia respiratoria A. Serrano	113
Niño con dolor óseo A. Lassaletta Atienza	127
Niño con adenopatías latero-cervicales L. Madero López	135
Niño con fiebre y decaimiento J. Casado Flores	141
Lactante con hipotonía M.L. Ruiz-Falcó Rojas	151
Niño con trauma abdominal A. Serrano	159
Niño precipitado desde gran altura R. Jiménez García	171
Lactante con edemas R. Muñoz Codoceo	185
Adolescente con alteración en el nivel de conciencia M.J. Martín Díaz	197
Lactante con fiebre prolongada y hepatoesplenomegalia J. Ruiz Contreras	207
Niño con fiebre recurrente J. Ruiz Contreras	217
Recién nacido a término con fiebre M.D. Elorza	223
Niño con fiebre y tos persistente A. Salcedo Posadas	231
Niña con episodios paroxísticos M. de la Torre Espí	243
Lactante con convulsiones febriles M. de la Torre Espí	253
Niño con otalgia J.C. Molina Cabañero	263

Niño con petequias J.C. Molina Cabañero	271
Neonato con hipoglucemia M. Sánchez Luna	279
Recién nacido con irritabilidad M. Iglesias Bouzas	287
Niño con fiebre, disminución de conciencia y decaimiento J. Casado Flores	295
Niña con fiebre, vómitos y convulsiones A. Martínez de Azagra Garde	305
Niña con fiebre, tos, vómitos y dolor abdominal A. Martínez de Azagra Garde	315
Niña con fiebre y decaimiento A. Serrano	325
Niño con fiebre, tos y dolor torácico A. Serrano	335
Niña con fiebre y dolor abdominal J. Casado Flores	347
Lactante con estridor y angioma labial J. Casado Flores	353
Índice de diagnósticos y materias	361

NIÑA CON FIEBRE, CEFALÉAS Y VÓMITOS

J. Casado Flores

CASO CLÍNICO

Niña de 5 años que, 5 días antes, comienza con proceso catarral acompañado de fiebre, que remite 48 horas después. Dos días más tarde reaparece la fiebre sin ningún otro síntoma, por lo que fue tratada con cefuroxima oral. Unas doce horas antes de ser vista por Vd., comienza con vómitos, cefalea, dolor cervical, persistiendo la fiebre; en la exploración detecta rigidez de nuca, siendo el resto de exploración por órganos y aparatos, normal. La envía al hospital comarcal para realizar una punción lumbar (PL).

Antecedentes personales: periodo neonatal, normal. Sin enfermedades previas. Duda de alergia a amoxicilina (exantema coincidiendo con amoxicilina oral). Vacunación completa. Sin vacuna neumocócica ni de la varicela.

Antecedentes familiares: un hermano de 8 años sano. Padres sanos.

El resultado de la PL es el siguiente: células $165/\text{mm}^3$ (75% polimorfonucleares), hematíes $25/\text{mm}^3$, glucosa 59 mg/dL , proteínas 55 mg/dL , antígenos capsulares negativos; no se observan gérmenes en el Gram.

Hemograma: leucocitos $19.000/\text{mm}^3$, NT $9.000/\text{mm}^3$, Hb $12,4\text{ g/dL}$. Proteína C reactiva (PCR) $0,60\text{ mg/dL}$. Procalcitonina (PCT) $0,73\text{ ng/mL}$.

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- a. Meningitis bacteriana, probablemente neumocócica
- b. Meningitis bacteriana abortada por la antibioterapia
- c. Meningitis vírica
- d. Meningitis tuberculosa
- e. PL traumática

La contestación correcta es la **c**

Tanto la clínica como el LCR inclinan a pensar más en una meningitis vírica (opción **c**) que en las otras formas de meningitis. Además, la normalidad de la PCR y la escasa elevación de la PCT son poco compatibles con el diagnóstico de meningitis bacteriana o tuberculosa. Un estudio reciente ha encontrado que las dos variables más sensibles para el diagnóstico de meningitis bacteriana son la PCT y la proteinorraquia. La mayoría de las meningitis bacterianas tienen PCT mayor de 5 ng/mL .

Las características del LCR ayudan a identificar el tipo de meningitis (Tabla I) pero el diagnóstico etiológico no puede realizarse sólo con ello. La meningitis bacteriana suele cursar con una clínica más aguda, 5 días de evolución es excesivo o el estado general estaría muy afectado. La meningitis neumocócica (opción **a**) es aún menos probable porque es característica de los niños más pequeños, generalmente menores de 2 años,

TABLA 1. Características del LCR en las meningitis agudas

Meningitis	Células		Glucosa				TNF- α	IL-1	PCR o PCT en plasma
	Número	Tipo	Glucosa	Sangre/LCR	Proteínas	Lactato			
Bacteriana	50-10.000	PMN	Baja	< 0,4	Alta	Alto	Alto	Alto	Alto
Vírica	50-1.000	Linfoc.	Normal	> 0,4	Normal	Bajo	Ausente	Ausente	Bajo
Fúngica	50-500	Linfoc.	Normal o baja	> 0,5	Alta	Bajo	?	?	Bajo

PMN: polimorfonucleares; PCR: proteína C reactiva; PCT: procalcitonina; TNF: factor necrosis tumoral; IL: interleucina.
Valores normales: glucosa 40-70 mg/100 mL o 60-70% de la glucemia. Proteínas: neonato: 45-120 mg/100 mL, niño: 10-20 mg/100 mL, adolescente: 15-20 mg/100 mL. Lactato < 20 mg/dL.

aunque por la edad (5 años), siendo muy infrecuente, no puede descartarse.

La posibilidad de meningitis abortada por la antibioterapia (opción **b**) es muy escasa porque ésta produce elevación clara de la PCR y la PCT. La meningitis tuberculosa (opción **d**) suele cursar con focalidad neurológica, afectación de pares craneales y un curso más crónico. Además el LCR se caracteriza por la hipoglucorraquia e hiperproteínorraquia, características no existentes en este caso. La PL no es traumática (opción **e**) porque 25 hemáties/mm³ no son visibles macroscópicamente.

La paciente fue diagnosticada de meningitis vírica, hospitalizada y tratada sintomáticamente sin antibióticos. Doce horas más tarde comienza con dificultad respiratoria consistente en disociación toraco-abdominal, aleteo nasal, tos seca y débil, leve tiraje subcostal, polipnea e hipoventilación generalizada a la auscultación pulmonar. En la Rx de tórax aparece condensación atelectásica en lóbulo inferior izquierdo y lóbulo medio, por lo que se inicia antibioterapia (cefotaxima y claritromicina). Por empeoramiento respiratorio se traslada a un hospital de tercer nivel, con oxígeno en gafas nasales, en donde es ingresada en la UCIP. Los gases venosos son: pH 7,20, pCO₂ 60 mmHg, pO₂ 40 mmHg, SatO₂ por pulsioximetría 94%.

¿Cómo interpreta esta evolución?

a. Neumonía, probablemente producida por el mismo patógeno

b. Aspiración pulmonar

c. Hemorragia pulmonar

d. Insuficiencia ventilatoria de origen central

e. Insuficiencia respiratoria por obstrucción de vía aérea superior

La contestación correcta es la **d**

La paciente retiene CO₂ posiblemente porque es incapaz de mantener un volumen minuto ventilatorio suficiente para sus necesidades metabólicas, a pesar de la polipnea. Existe, por tanto, una insuficiencia respiratoria ventilatoria (opción **d**) que se manifiesta clínicamente por la puesta en marcha de la musculatura respiratoria a pesar de lo cual la inspiración es poco profunda. El volumen minuto es igual al volumen tidal por la frecuencia respiratoria, cuando ésta es muy rápida y poco profunda, la ventilación es menos eficaz porque se ventila fundamentalmente espacio muerto. La oxigenación está mantenida (SatO₂ 94%) porque la paciente recibe oxígeno suplementario que, al aumentar la presión alveolar de O₂, facilita su difusión al capilar pulmonar. La pO₂ venosa no estima la oxigenación tisular, excepto la SatO₂ venosa central, medida en la aurícula derecha o en la arteria pulmonar.

Aunque el cuadro clínico y el radiológico podría corresponder a una neumonía (opción **a**) esto es poco probable porque se trataría de una bacteriemia que ha producido diseminación meníngea y neumonía bacteriémica y estas últimas suelen tener un curso clínico más

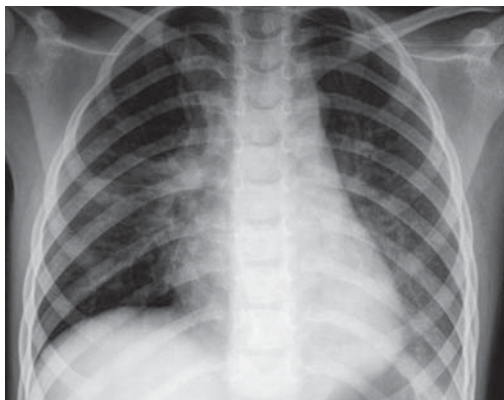


Figura 1. Rx de tórax con condensaciones perihiliares y en base pulmonar izquierda.

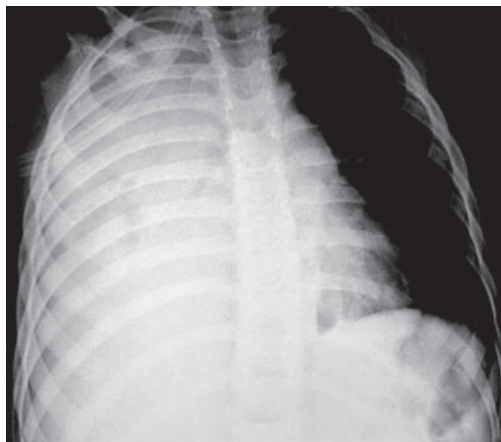


Figura 2. Rx de tórax que muestra atelectasia completa del pulmón derecho.

lento. Un paciente con sepsis puede desarrollar una rápida insuficiencia respiratoria por distrés respiratorio agudo (SDRA), síndrome que se caracteriza por hipoxemia grave rebelde e imágenes radiológicas de edema pulmonar homogéneo, sin condensaciones atelectásicas. La paciente no tiene SDRA. La aspiración pulmonar (opción **b**) produce un cuadro brusco de distrés respiratorio precedido de un vómito, antecedentes no existentes en esta paciente. La hemorragia pulmonar (opción **c**) tampoco corresponde a la clínica y radiología y la obstrucción respiratoria alta (opción **e**) por laringitis, epiglotitis, absceso retrofaríngeo, cuerpo extraño, cursa con estridor inspiratorio, espiratorio o ambos; dependiendo la localización de la obstrucción, tampoco existente en esta paciente.

Durante las primeras horas de ingreso en la UCIP se observó un patrón respiratorio anómalo con escaso esfuerzo respiratorio y poca movilidad torácica, persistiendo aleteo nasal, polipnea, disociación toraco-abdominal e hipoventilación bilateral a la auscultación pulmonar. El reflejo de la tos estaba conservado pero era muy débil. En estas primeras horas la movilidad de extremidades era escasa y con poca fuerza. El sensorio estaba despedido y los pares craneales, normales.

La progresión de la clínica respiratoria y de la retención de CO₂ indicaron ventilación mecánica no invasiva a las 20 horas de ingreso (BIPAP visión®) pero en las siguientes 2 horas la paciente empeora clínica y gasométricamente, llegando a presentar un pH 7,08, pCO₂ 109 mmHg, por lo que fue intubada y ventilada mecánicamente. La Rx de tórax mostraba condensaciones perihiliares y en base pulmonar izquierda (Fig. 1) y más tarde atelectasia de todo el pulmón derecho (Fig. 2), imágenes que remitieron unas horas más tarde.

La paciente está en insuficiencia respiratoria, ¿cuál es la causa?

- a. Bronconeumonía bilateral
- b. Insuficiencia respiratoria por patología neuromuscular
- c. Insuficiencia respiratoria secundaria a meningitis
- d. Insuficiencia ventilatoria por cansancio, por agotamiento de la musculatura respiratoria
- e. Es una insuficiencia respiratoria restrictiva

La contestación correcta es la **b**

La insuficiencia respiratoria generalmente cursa con distrés respiratorio intenso pero,

cuando fracasa la bomba respiratoria, como en este caso, aparece escasa o nula dificultad clínica; existe hipoventilación alveolar bien por disminución del volumen tidal, por la frecuencia respiratoria o por ambas.

Las causas de hipoventilación alveolar con pulmón sano pueden ser: 1) por patología muscular (miopatía congénita, rabdomiolisis...); 2) enfermedad neurológica periférica: a) infecciosa (Guillain-Barré, botulismo, polio-mielitis); b) traumática (sección medular, edema o compresión medular por hematoma en el canal raquídeo...) o c) degenerativa (mielitis transversa). También conduce a hipoventilación alveolar con pulmón sano las alteraciones del centro respiratorio por drogas, hipoxia, infecciones del SNC o hipertensión intracraneal. Estas causas de fracaso respiratorio sin aumento del trabajo respiratorio son las más graves porque pueden pasar desapercibidas, detectándose cuando la hipoxemia intensa produce parada cardíaca. La respiración normal se adapta constantemente a las necesidades metabólicas del organismo, la profundidad respiratoria (volumen tidal) y la frecuencia respiratoria la establece el centro respiratorio tras recibir la información procedente de los quimiorreceptores sanguíneos y de los mecanorreceptores pleurales y de la vía aérea. El centro respiratorio situado en el tronco cerebral indica a través de las vías aferentes, que pasan por la médula espinal, la frecuencia e intensidad de trabajo de los músculos respiratorios. La alteración de cualquiera de estas estructuras, centro respiratorio, vía aferente, eferente o musculatura respiratoria conduce al fracaso de la bomba respiratoria.

Las condensaciones radiológicas de la bronconeumonía bilateral (opción **a**), que desaparecieron en pocas horas, apoya el origen atelectásico por secreciones de estas condensaciones y no la etiología infecciosa, que precisa alrededor de una semana para su remisión. La ventilación mecánica produjo la apertura de áreas hipoventiladas desapareciendo así de manera rápida las condensaciones.

La meningitis (opción **c**) raramente produce insuficiencia respiratoria, cuando sucede existe disminución del nivel de conciencia, convulsiones o signos de hipertensión intracraneal grave, clínica inexistente en esta paciente. El agotamiento muscular (opción **d**) siempre va precedido de un gran distrés respiratorio caracterizado por la utilización de todos los músculos inspiratorios y espiratorios, produce respiraciones profundas y rápidas, circunstancia que no existía en esta paciente. La insuficiencia respiratoria restrictiva (opción **e**) conceptualmente quedó descartada.

En las primeras horas de ingreso, se observa hipotonía generalizada con predominio en las extremidades superiores a nivel proximal, incapacidad para elevación de los hombros y flexión extensión de los codos, manteniéndose la motricidad distal (prono-supinación y flexión de la muñeca y de los movimientos de los dedos). La motricidad de los miembros inferiores se mantiene aunque con poca fuerza. Los reflejos rotulianos, bicipitales y cutáneos superficiales estaban abolidos pero los aquileos, presentes. El nivel de conciencia y los pares craneales estaban conservados. Presentaba rigidez de nuca y dolor a nivel de toda la columna vertebral. En este proceso con pérdida de fuerza desarrolló insuficiencia respiratoria.

¿Cuál es su diagnóstico inicial?

- a. Síndrome de Guillain-Barré
- b. Botulismo
- c. Intoxicación por organofosforados
- d. Traumatismo medular
- e. Mielitis transversa aguda

La contestación correcta es la **e**

El rápido desarrollo de debilidad aguda sin encefalopatía corresponde a una parálisis flácida aguda que puede estar producida

bien por una afectación de la segunda motoneurona (de origen infeccioso, inflamatorio, compresivo, vascular o traumático), por afectación nerviosa periférica (Guillain-Barré, enfermedad de Lyme), por alteración de la unión neuromuscular (botulismo, miastenia gravis, intoxicación por organofosforados...) o bien por afectación muscular (mio-sitis aguda, rabdomiolisis).

El síndrome de Guillain-Barré (opción **a**) puede descartarse; se caracteriza por una parálisis ascendente; la pérdida de fuerza es progresiva, generalmente ascendente y simétrica. A veces existe afectación del sistema nervioso autónomo, alterándose la frecuencia cardíaca, la presión arterial y los pares craneales, generalmente el VII par. El LCR suele estar alterado, aunque a veces esto es tardío; existe aumento de proteínas pero no del número de células. Esta paciente tenía pleocitosis (165 células/mm^3), proteínas normales, además la parálisis afectaba más a las extremidades superiores que a las inferiores.

El botulismo (opción **b**) se produce por la ingestión de la toxina del *Clostridium botulinum* a través de los alimentos, toxina que bloquea la liberación de acetilcolina en la placa motora, provocando los síntomas clásicos consistentes en disfunción de los nervios craneales (diplopía, ptosis, disartria, disfagia), inexistentes en esta paciente, y parálisis progresiva, generalizada, que puede conducir a insuficiencia respiratoria.

La intoxicación por organofosforados (opción **c**) sucede en las zonas rurales por la utilización de insecticidas organofosforados que produce una crisis colinérgica por bloqueo de la colinesterasa. Aunque existe parálisis generalizada aguda, los síntomas son diferentes a los que presentaba esta paciente; cursa con taquicardia, sialorrea, diaforesis y afectación del nivel de conciencia.

El traumatismo medular (opción **d**) puede producir afectación de la segunda motoneurona por compresión medular secunda-

ria al edema o hemorragia en el canal medular, pero siempre existen antecedentes y lesión externa sugestiva del traumatismo.

La mielitis transversa (opción **e**) es un trastorno inflamatorio, de uno o dos segmentos de la médula, generalmente idiopático o secundario a una infección aguda de origen vírico, que produce disfunción motora, generalmente bilateral, sensitiva y a veces del sistema nervioso autónomo. Tienen un comienzo agudo, es progresiva y se acompaña de dolor en la parte de la médula espinal afectada. La mayoría de los pacientes se recuperan, al menos parcialmente, aunque ésta se inicia 1-3 meses más tarde. En el LCR puede observarse pleocitosis como en esta paciente, con o sin hiperproteínoorraquia en uno de cada dos pacientes. Los síntomas, signos y el LCR de esta paciente concuerdan con los de una mielitis transversa con afectación de la médula cervical.

Para confirmar el diagnóstico de sospecha de mielitis transversa aguda, ¿cuál es la prueba que indicaría?

- a.** Tomografía computarizada (TC) craneal y medular
- b.** Resonancia magnética (RM) craneal y medular
- c.** Electromiograma
- d.** Potenciales evocados somatosensoriales
- e.** Anticuerpos antinucleares

La contestación correcta es la **b**

Aunque el diagnóstico de mielitis transversa aguda se realiza por la clínica, es necesario para su confirmación algunas pruebas complementarias, la más importante es la RM (opción **b**). Para el diagnóstico se utilizan los criterios establecidos por la *Transverse Myelitis Consortium Group* (Tabla II).

La RM de esta paciente objetivó un engrosamiento focal medular a nivel cervical

TABLA II. Criterios diagnósticos de mielitis transversa aguda idiopática *Transverse Myelitis Consortium Working Group* (Neurology 2002)

Criterios de inclusión

1. Aparición de una disfunción sensitiva, motora o del sistema autónomo, atribuible a la médula espinal
2. Signos y/o síntomas bilaterales (aunque no necesariamente simétricos)
3. Nivel sensitivo claramente definido
4. Se descarta una etiología compresiva medular mediante RM o mielografía
5. Inflamación de la médula espinal demostrada por una pleocitosis o elevación del índice de IgG en LCR o mediante contraste con gadolinio. Si no se cumple ninguno de estos criterios al inicio de los síntomas, debe repetirse la RM y la punción lumbar entre 2-7 días después del inicio de los síntomas
6. Progresión hasta el déficit máximo entre 4 horas y 21 días tras el inicio de los síntomas

Criterios de exclusión

1. Antecedente de radiación previa en la columna en los 10 años anteriores
2. Déficit clínico con una distribución arterial clara, compatible con trombosis de la arteria espinal anterior
3. Vacíos de flujo anormales en la superficie de la médula espinal compatibles con una malformación arteriovenosa
4. Signos serológicos o clínicos de enfermedad del tejido conjuntivo*
5. Manifestaciones del SNC correspondientes a sífilis, enfermedad de Lyme, VIH, VLTH-1, *Mycoplasma* y otras infecciones víricas*
6. Anomalías en la RM cerebral que sugieran una esclerosis múltiple*
7. Antecedente de neuritis óptica clínicamente manifiesta*

*No descarta una mielitis transversa aguda asociada a enfermedad.

VIH: virus inmunodeficiencia humana; VLTH 1: virus del linfoma T humano 1.



Figura 3. Resonancia magnética, secuencia sagital potenciada en T2 que muestra hiperintensidad y engrosamiento en la médula cervical (flecha).

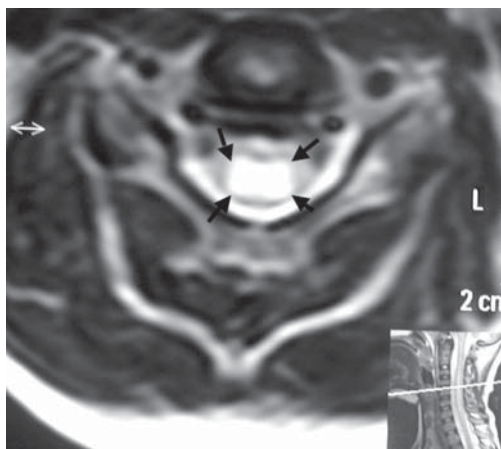


Figura 4. RM, secuencia axial potenciada en T2 que muestra hiperintensidad centro medular (flechas), indicando que la médula está edematosa.

de C2 a D1 (Fig. 3) y del cono (D11-L1) asociado a hiperseñal centro medular (Fig. 4).

La TC craneal fue normal (opción a). El electromiograma fue normal (opción c), así como los potenciales evocados somatosensoriales (opción d). Los anticuerpos antinucleares P-ANC, C-ANCA, la serología para poliovirus, gripe, adenovirus, virus respira-

torio sincitial (VRS), *Mycoplasma*, *Coxiella*, citomegalovirus (CMV) y herpes fueron normales.

El estudio por técnica de reacción en cadena de polimerasa (PCR) en LCR de los virus herpes 6, 7 y 8, CMV, enterovirus, VRS, rinovirus, coronavirus, gripe y parainfluenzae fueron negativos, así como la PCR para *Borrelia*.

Ante la confirmación diagnóstica de mielitis transversa aguda, Vd. inicia el tratamiento, ¿cuál sería su elección?

- a. Aciclovir 10 días
- b. Dexametasona (0,6 mg/kg/día) 5 días
- c. Metilprednisona en megadosis (30 mg/kg/día) 5 días
- d. Gammaglobulina (400 mg/kg/día) 4 días
- e. Tratamiento de soporte de la ventilación, rehabilitación y nutrición

Las contestaciones correctas son la c y la e

La mielitis transversa aguda se trata con megadosis de corticoides (opción **c**), metilprednisona (30 mg/kg/día) en los menores de 40 kg o 1.000 mg/día en los de peso mayor, por un periodo de 3-7 días, pudiendo continuarse con prednisona oral 1-2 mg/kg/día hasta el inicio de la recuperación. La evolución con el tratamiento es variable e incierta. La mayoría (60%) se recuperan totalmente, en una cuarta parte la recuperación es parcial y el 15% sufren secuelas permanentes.

La gammaglobulina (opción **d**) está indicada en el tratamiento de la encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM), asociada a corticoides en dosis elevadas. El ADEM es un síndrome desmielinizante secundario a infecciones o inmunizaciones con afectación de cerebro, cerebelo, tronco y médula espinal, que cursa con mielitis y arreflexia, letargia, convulsiones, afectación motora y sensitiva. En esta paciente no pudo establecerse, por falta de colaboración, el nivel sensitivo de la lesión.

Los corticoides a dosis normales (opción **b**) no tienen efecto beneficioso.

El soporte respiratorio, el nutricional y la rehabilitación (opción **e**) son necesarios desde el primer momento.

Durante los siguientes días la niña recupera progresivamente la fuerza en miembros inferiores, persistiendo la parálisis de predominio proximal de miembros superiores

y la debilidad de la musculatura respiratoria, por lo que recibía ventilación mecánica; también persiste debilidad de la musculatura cervical con incapacidad para el sostén cefálico. Presentó dos convulsiones parciales en cara y clonías de extremidades inferiores al quinto día de evolución, que remitieron con diazepam i.v. El EEG evidenció focalidad de ondas lentas parietal izquierdo.

La paciente recibía rehabilitación motora, recuperándose sobre todo las fuerzas en las extremidades inferiores, pero no en las superiores, por lo que hacia la tercera semana recibió un segundo ciclo de corticoides a megadosis y gammaglobulina, recuperándose lentamente la fuerza en manos, brazos y piernas pero poco en el cuello. No desarrolló espasticidad ni contractura. Los pares craneales y el estado de conciencia siempre fueron normales. La RM cráneo-medular realizada a la cuarta semana de evolución fue normal, no identificándose las alteraciones medulares previas.

Volvamos al problema respiratorio. Fue ventilada mecánicamente de manera convencional durante 4 semanas, en las que se observó mejoría progresiva pero lenta del esfuerzo inspiratorio, hasta conseguir volúmenes tidales espontáneos de 5-7 mL/kg. Durante estas semanas se realizaron varios intentos de destete del respirador que fracasaron. A la cuarta semana, tras tolerar la prueba de tubo en T durante más de 1 hora se decide extubación programada, seguida de ventilación mecánica no invasiva con BIPAP. Rápidamente se observa aleteo nasal, taquipnea, disociación toraco-abdominal y disconfort, sensación de ahogo a pesar de mantener la oxigenación y ventilación, por lo que se decide reintubación programada, 24 horas después, utilizando atropina y midazolam. Durante la intubación presenta laringoespasma por lo que recibió succinilcolina (1 mg/kg). Aunque la técnica de intubación fue sencilla, manteniéndose una oxigenación (SatO₂ 98-100%) y frecuencia cardíaca nor-

males, apareció bruscamente fibrilación ventricular, seguida de asistolia. Se realiza reanimación cardiopulmonar (RCP) avanzada inmediatamente con masaje cardíaco y ventilación manual con ambú, administración de múltiples dosis de adrenalina i.v. (10 dosis), bicarbonato sódico, gluconato cálcico, amiodarona y desfibrilación eléctrica, en dos ocasiones. El tiempo total de parada cardíaca fue de 40 minutos, tiempo en que recibió RCP avanzada, recuperando circulación espontánea, y pulso débil a los 40 minutos, por lo que se inició adrenalina en perfusión continua (dosis máxima 0,9 µg/kg/min) que se mantuvo durante 48 horas.

La parada cardíaca se interpretó secundaria al uso de succinilcolina; esta droga no debe administrarse a los pacientes con miopatía, aplastamiento, grandes quemados y en aquellos con riesgo de hiperpotasemia; por el riesgo de arritmias graves secundarias a hiperpotasemia. Esta paciente mantuvo el potasio normal en todo momento.

¿Cuál cree que será la evolución neurológica de esta paciente, tras 40 minutos de RCP?, ¿es ético continuar las maniobras de RCP durante tanto tiempo?

- a. La RCP debe mantenerse mientras sea eficaz. Esta niña puede quedar sin secuelas. Por tanto, es ético
- b. La RCP debe realizarse sólo durante 30 minutos. Esta paciente quedará probablemente con muchas secuelas neurológicas
- c. El tiempo de la RCP depende de la causa de la parada cardiorrespiratoria
- d. Los niños con hipotermia deben recibir el mismo tiempo de RCP que los normotérmicos
- e. El tiempo de duración de la RCP depende fundamentalmente del estado previo del paciente

La contestación correcta es la a

Las maniobras de RCP deben mantenerse mientras la ventilación y la actividad cardíaca sean eficaces para mantener estable la hemodinámica, no existe tiempo límite, a veces la RCP dura horas, las necesarias, por ejemplo, para mantener perfundidos los tejidos de un donante de órganos a corazón parado. Lo importante más que el tiempo de RCP es la calidad de la misma, mientras se detecte pulso arterial con el masaje cardíaco, oxigenación adecuada y ventilación suficiente con las maniobras de ventilación (bolsa, ambú, tubo endotraqueal o mascarilla laríngea), las maniobras de RCP deben mantenerse. Por ello esta paciente podría evolucionar sin ninguna secuela neurológica. Los factores que más influyen en la supervivencia y en la presencia de secuelas son: 1) el tiempo transcurrido entre la PCR y el inicio de la RCP, siendo el pronóstico bueno cuando la RCP básica se inicia en el lugar del evento en los primeros 4 minutos y la RCP avanzada en los siguientes 4 minutos. En esta paciente la RCP avanzada se inició inmediatamente antes del primer minuto de parada; 2) la causa de PCR y el mecanismo desencadenante; 3) el estado clínico previo del paciente; 4) la calidad de la RCP, siendo mucho mejor el pronóstico cuando ésta la realiza un equipo entrenado en RCP; 5) los cuidados post-RCP.

Los niños con hipotermia (opción d) y los intoxicados por drogas que disminuyen el metabolismo cerebral (barbitúricos) pueden necesitar ser calentados para que la RCP sea efectiva, por ello ésta se hace durante más tiempo que 30 minutos.

Para realizar una adecuada RCP es necesario un entrenamiento previo realizando cursos periódicos de RCP, específicamente pediátricos. Los algoritmos de actuación de la RCP básica y avanzada se resumen en las figuras 5 y 6.

A las 12 horas de la PCR la paciente se despierta, tiene un contacto adecuado con el medio, entiende y contesta a las órdenes

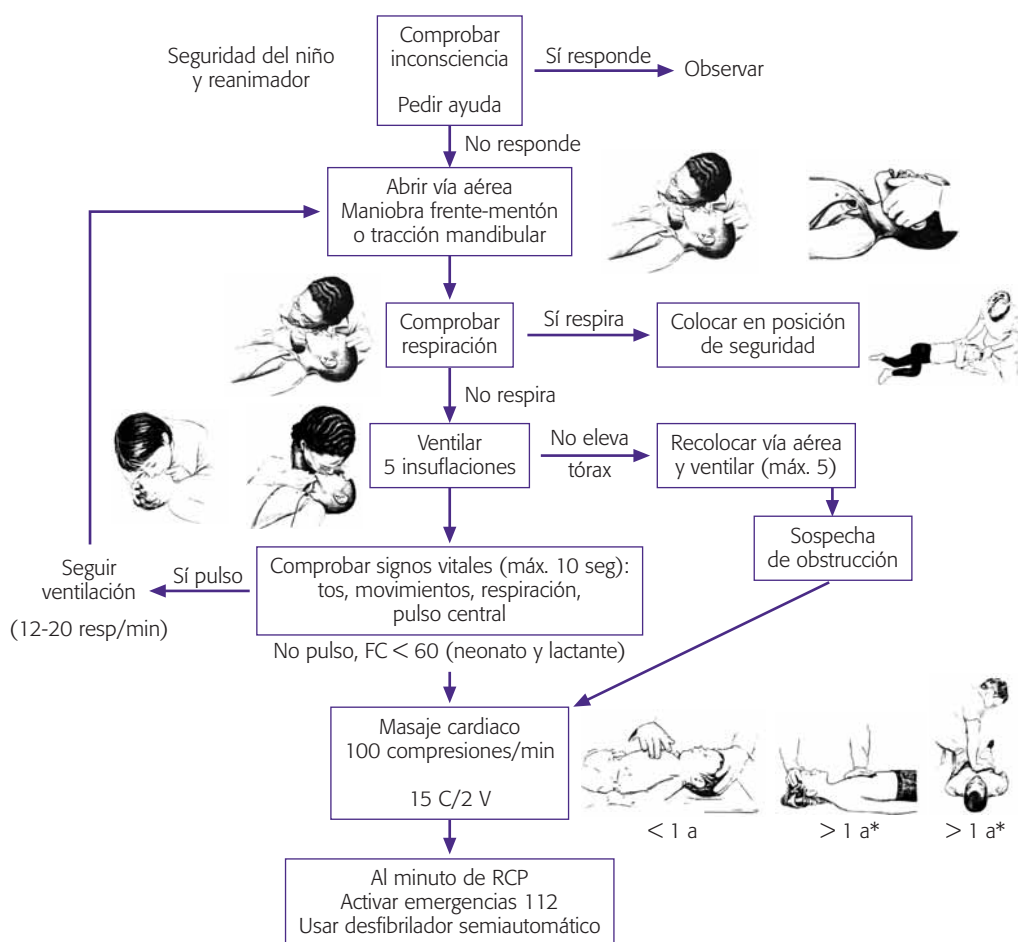


Figura 5. Algoritmo de RCP básica (figura tomada de Resuscitation 2000; 46: 301).

verbales, aunque refiere visión borrosa que desaparece 2 días más tarde. El fondo de ojo y los potenciales visuales fueron normales. Un día después de la PCR la exploración neurológica era idéntica a la existente antes de la PCR.

Por la escasa fuerza para movilizar secreciones respiratorias con la tos y por la intubación traqueal prolongada, fue traqueostomizada, lo que permitió la retirada progresiva del respirador. Al alta la paciente deambu-

la con normalidad, precisando collarín cervical para sostén cefálico. Dos años después la niña permanece con disminución de fuerza de la cintura escapular superior, hace vida normal y respira sin traqueostomía.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Insuficiencia respiratoria aguda
Mielitis transversa aguda

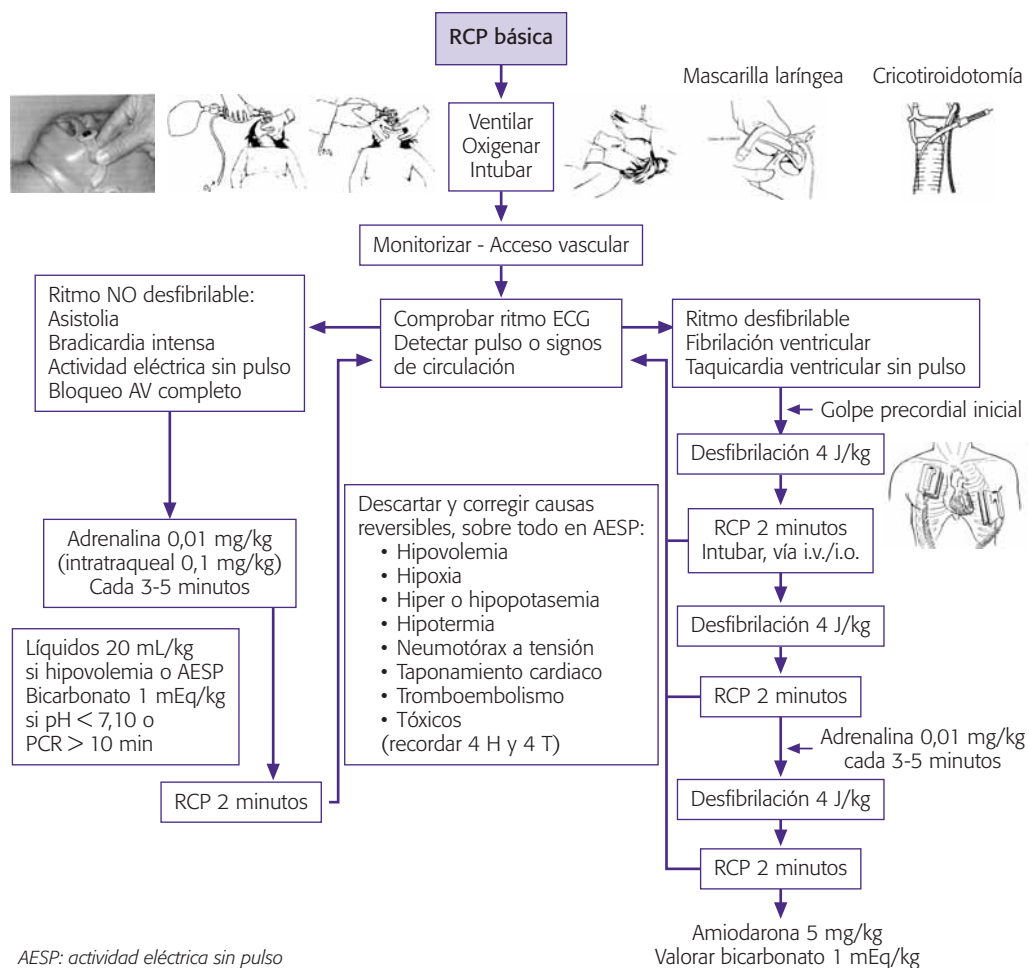


Figura 6. Algoritmo unificado de la RCP avanzada.

Atelectasias pulmonares Parada cardiorrespiratoria. Fibrilación ven- tricular

Bibliografía

- Brinar W, Habek M, Brinar M et al. The differential diagnosis of acute transverse myelitis. Clin Neurol Neurosurg 2006; 108: 278-83.
- Casado Flores J, García Teresa MA. Parada cardiorrespiratoria en niños. Reanimación cardiopulmonar pediátrica. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 3-10.
- Eisen A. Disorders affecting the spinal cord. Uptodate. www.uptodate.com. Version 16.1, 2008.
- Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO et al. Acute transverse myelitis in childhood: center-based analysis of 47 cases. Neurology 2007; 68: 1474-80.
- Ruiz-Falcó Rojas M. Parálisis y paresia de aparición brusca. Hemiparesias. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 527-32.
- Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. Neurology 2002; 59: 499-505.
- Weiner DL. Emergent evaluation of acute respiratory distress in children. Uptodate. www.uptodate.com. Version 15.3. 2007.

LACTANTE CON FIEBRE Y DIFICULTAD RESPIRATORIA

J. Casado Flores

CASO CLÍNICO

Lactante hembra, de 2 meses, con fiebre (38-38,5 °C), tos, rinorrea acuosa desde 5 días antes, tratado por su médico sintomáticamente. Por rechazo de las tomas, aparición de vómitos y empeoramiento respiratorio en las últimas horas consulta de urgencias en su centro de salud. En la exploración Vd. encuentra taquicardia (160 lpm), taquipnea (70 rpm), Tª 37,5 °C, decaimiento, tirajes intercostal y subcostal, auscultación pulmonar normal, sin ruidos anormales ni hipoventilación, distensión abdominal intensa. SatO₂ por pulsioximetría 94%, respirando aire ambiental.

¿Cuál es su impresión diagnóstica y cuál es su proceder?

- a. Es un resfriado común. Continuar con tratamiento sintomático
- b. Bronquiolitis. Observación domiciliaria y realización VRS en moco nasal
- c. Neumonía. Amoxicilina, 90 mg/kg/día oral en tratamiento ambulatorio
- d. Sepsis. Hospitalización para obtención hemocultivo y antibioterapia intravenosa
- e. La clínica respiratoria es de origen abdominal. Estenosis hipertrófica de píloro

La contestación más correcta es la **d**

Podría tratarse de una sepsis con puerta de entrada respiratoria (opción **d**), ya que el decaimiento y afectación del estado general, junto con la taquicardia, en ausencia de fiebre, y la distensión abdominal pueden corresponder a un cuadro séptico. Por ello deberá tomarse hemocultivo, realizar hemograma con reactantes bioquímicos de infección y administrar antibióticos y fluidos por vía intravenosa. Una sepsis que demora la antibioterapia más de una hora, después de la sospecha, aumenta el riesgo de morbilidad y mortalidad. También podría tratarse de una neumonía (opción **c**) a pesar de la auscultación pulmonar normal, porque presenta polipnea (Tabla I) que es el signo más sensible de infección pulmonar en niños con fiebre, siendo más específicos otros signos que muchos pacientes pediátricos con neumonía no tienen (estertores crepitantes, soplo tubárico, hipoventilación lobular). Si fuera una neumonía, el tratamiento de ésta en un lactante pequeño con afectación del estado general y vómitos, será antibioterapia parenteral, no oral (opción **c**).

Un resfriado común (opción **a**) no produce taquicardia, taquipnea ni tanta afectación del estado general. La bronquiolitis (opción **b**) puede cursar de manera grave y producir insuficiencia respiratoria hipoxémica y/o ventilatoria, pero generalmente la gravedad aparece antes del quinto día y existen estertores

TABLA I.

Edad	Taquipnea Respiración por minuto
< 2 meses	> 60
2-12 meses	> 50
1-5 años	> 40
> 5 años	> 20

WHO. The management of acute respiratory infection in Children. En: Practice Guidelines for out patient care. World Health Organization, Geneva, 1995.

subcrepitantes diseminados; se trataría de una bronquiolitis grave que precisa hospitalización, sin observación domiciliaria por el riesgo de empeoramiento, oxigenoterapia y quizás soporte ventilatorio. La estenosis de píloro (HP) (opción **e**) cursa con vómitos proyectivos, generalmente hacia la tercera semana de la vida, no en la octava y el abdomen no está distendido como en esta paciente.

AP: embarazo y parto normales. A los 12 días de vida presentó un cuadro de deshidratación hipernatrémica. Lactancia artificial.

La paciente fue remitida al hospital en donde se le realizaron las siguientes pruebas complementarias: hemograma: 32.770 leucocitos/mm³ (22% cayados, 30% segmentados, 25% linfocitos). Hb 8 g/dL, Hcto 25,4%. Bioquímica: glucemia 166 mg/dL; urea 25 mg/dL, creatinina 0,3 mg/dL, Na 133 mEq/L, K 4,8 mEq/L. Proteína C reactiva (PCR) 18,1 mg/dL. VRS en moco nasofaríngeo negativo. Rx. de tórax normal.

¿Qué tratamiento antibiótico prescribe Vd.?

- a. Amoxicilina 100 mg/kg/día i.v.
- b. Ampicilina 100 mg/kg/día i.v.
- c. Cefotaxima 100 mg/kg/día i.v.
- d. Vancomicina 40 mg/kg/día i.v.
- e. Cefotaxima (200 mg/kg/día) + ampicilina (200 mg/kg/día) i.v.

La contestación correcta es la **e**

El tratamiento de la sepsis consiste en drenaje del foco purulento, si existe, administración de fluidos y antibioterapia; esta inicialmente es empírica aunque basada en la edad y en la sospecha etiológica derivada de la clínica.

En las primeras semanas (8-12 semanas) de la vida, la administración de ampicilina (100 mg/kg/día) más cefotaxima (200 mg/kg/día) (opción **e**) es la asociación más adecuada en la sepsis de origen comunitario, porque es efectiva frente a los patógenos más prevalentes (*Listeria monocytogenes*, *Neisseria meningitidis*, *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*...). También es adecuada la asociación ampicilina (100 mg/kg/día) más gentamicina (5 mg/kg/día en 1 dosis). En los mayores de 3 meses con sepsis, la antibioterapia empírica es cefotaxima o ceftriaxona.

El resto de las opciones (**a**, **b**, **c**, **d**) son inadecuadas porque aisladamente no cubren el espectro de los patógenos más probables.

El paciente fue tratado con ampicilina más cefotaxima y oxígeno en gafas nasales. En las siguientes horas empeora el estado general y la perfusión, aparece hepatoesplenomegalia de 3 y 2 cm de los rebordes costales respectivos, y aumenta el trabajo respiratorio. La SatO₂ 92%, los gases venosos, pH 7,28, pCO₂ 60 mmHg, y la clínica indican soporte ventilatorio por lo que se inicia ventilación no invasiva con CPAP nasal Vapotherm®, utilizándose flujo máximo 10 lpm y FiO₂ 0,4.

En esta paciente, ¿por qué cree Vd. que está indicada la ventilación mecánica?

- a. Por el pH
- b. Por la SatO₂
- c. Por la pCO₂
- d. Por la clínica
- e. Por el diagnóstico de sepsis

La contestación más correcta es la **d**

El soporte respiratorio se aplica cuando no es posible mantener la oxigenación, la ventilación o ambos, de manera espontánea, a pesar de recibir oxígeno suplementario. La indicación para la ventilación mecánica, invasiva o no, es clínica, no gasométrica. Un paciente con distrés respiratorio progresivo, especialmente si es de corta edad, tiene riesgo de agotamiento y por ello debe ser ayudado a respirar. Cuando, a pesar del distrés, retiene CO_2 y/o no consigue oxigenarse suficientemente, el riesgo de que el agotamiento y/o las pausas de apnea eleven rápidamente la pCO_2 y/o la hipoxemia es elevado, pudiendo ésta conducir a bradicardia y parada cardíaca. Por ello es necesario prevenirla aplicando soporte ventilatorio.

La saturación de O_2 del 92% no es óptima pero es suficiente para mantener una oxigenación tisular compatible con la vida; el aumento de la FiO_2 que recibe (FiO_2 0,4) podría aumentar la Sat O_2 por lo que la opción **b** es incorrecta. La acidosis (pH 7,28) en este caso respiratoria (opción **a**) tampoco indica la asistencia ventilatoria, pero sí el nivel de retención de CO_2 (opción **c**), especialmente cuando el aumento es rápido y progresivo; en este paciente con pCO_2 venoso 60 mmHg (pCO_2 arterial \approx 55 mmHg), este parámetro por sí solo no justifica el soporte ventilatorio porque puede ser bien tolerado. Ninguna cifra de paO_2 , paCO_2 ni pH por sí sola justifica la ventilación mecánica, tampoco el diagnóstico de sepsis, aunque cuando éste evoluciona a shock séptico, es adecuado reducir el consumo de O_2 por los músculos respiratorios (pueden consumir, cuando existe distrés respiratorio intenso, hasta el 50% del oxígeno transportado), consumo que desaparece con la ventilación mecánica convencional porque el trabajo respiratorio lo realiza el respirador, no el paciente.

En el hemocultivo creció Staphylococcus aureus meticilín sensible por lo que se sus-

pendió la ampicilina. Permaneció estable respiratoriamente, pero cuatro días después comienza con aumento del trabajo respiratorio y empeoramiento gasométrico (pH 7,15, pCO_2 81 mmHg), por lo que se intuba y conecta a ventilación mecánica convencional, que se mantuvo durante 11 días por la imposibilidad de avanzar antes en el destete. La Rx tórax mostraba infiltrados parenquimatosos en LSD y LII que persistían a pesar de la antibioterapia. Dos intentos de extubación, de manera programada, a los 11 y 28 días de ventilación convencional fracasaron, a pesar de ir seguida de ventilación no invasiva, necesitando nueva intubación unas horas más tarde en ambos intentos. Previamente a la extubación programada, el paciente permanecía en programa de destete bien oxigenado con FiO_2 0,25, pero realizaba respiraciones espontáneas con volúmenes tidales bajos y mantenía polipnea y respiración superficial.

¿Cuál es la causa del fracaso en la desconexión del respirador?

- a.** Edema subglótico por intubación prolongada
- b.** Laringotraqueomalacia
- c.** Persistencia de atelectasia y de *shunt* pulmonar
- d.** Estenosis traqueal por compresión externa
- e.** Fracaso o insuficiencia de la bomba respiratoria

La contestación más correcta es la **e**

La retirada del respirador se realiza cuando tiene éxito un programa de destete progresivo del respirador, que consiste en que éste realice cada vez menos trabajo a la vez que el paciente realiza cada vez más esfuerzo, hasta que consigue independizarse de la máquina, que al final aporta sólo una pequeña ayuda y/o aire enriquecido en oxí-

geno. Este proceso de destete (*weaning*) puede durar horas o días y depende exclusivamente de la patología del paciente y de la duración de la ventilación mecánica. Antes de la extubación el paciente respira espontáneamente durante 30 minutos, sin respirador, a través del tubo endotraqueal, al que se acopla una pieza en forma de T por una de cuyas ramas recibe una mezcla de aire y oxígeno (prueba de tubo en T). El paciente es definitivamente extubado si mantiene la oxigenación y ventilación durante este periodo de tiempo.

El fracaso en la desconexión del respirador en esta paciente era previsible porque sus respiraciones espontáneas eran débiles, movía poco volumen tidal, por ello tenía polipnea para mantener el volumen minuto respiratorio. En estas situaciones el volumen que llega al alveolo (volumen alveolar) suele disminuir en las siguientes horas porque la retirada del tubo impide hacer aspiraciones de secreciones bronquiales, excepto que la tos y la fuerza respiratoria sean potentes, aumentando así las resistencias de las vías aéreas que contribuyen al agotamiento muscular. El fracaso fue debido por tanto al fracaso de la bomba respiratoria (opción e).

El edema subglótico que se produce por la intubación traqueal prolongada (opción a) no puede diagnosticarse hasta que el paciente es extubado, momento en el que aparece estridor inspiratorio, característico de la obstrucción de la tráquea extratorácica. Su aparición está directamente relacionada con la duración de la intubación traqueal, motivo por el que se administra dexametasona desde 24 horas antes de la extubación y a veces es necesario traqueostomía profiláctica, cuando la intubación es duradera. El diagnóstico se realiza por la clínica y por broncoscopia.

La laringotraqueomalacia (opción b) puede ser primaria o secundaria a la intubación prolongada. Cursa con estridor inspiratorio, más intenso cuando el paciente se agita y cuando realiza inspiraciones profundas, por-

que la presión intratorácica negativa que éstas producen, colapsan la laringe y/o la tráquea durante la inspiración. El diagnóstico se realiza por laringobroncoscopia, estando el paciente con ventilación espontánea.

La persistencia de atelectasia y por tanto del *shunt* pulmonar (opción c) se caracteriza porque se precisa, para mantener la oxigenación, concentraciones elevadas de oxígeno, esta paciente requería sólo FiO_2 de 0,25. Sin embargo esta paciente podría tener pequeñas atelectasias o atelectasias laminares, producidas por la obstrucción que las secreciones respiratorias no drenadas por la tos pueden producir bien de manera fija y persistente o bien de forma esporádica.

La cefotaxima se mantuvo durante 16 días. Se asoció vancomicina 5 días después por empeoramiento respiratorio (se mantuvo durante 18 días). Recibió anfotericina liposomal durante 17 días por aislamiento de Candida parapsilosis en cultivo puro, en exudado bronquial. El estudio de la inmunidad humoral y de la celular fue normal. Los reactantes de fase aguda elevados en los primeros días (proteína C reactiva 34 mg/dL, procalcitonina 21 ng/mL) descendieron de forma progresiva para normalizarse al décimo día del ingreso.

La retirada de la sedación para la extubación permitió observar una discordancia entre la movilidad normal de los miembros superiores y la escasa movilidad de los inferiores. Además en la exploración física se aprecia una cifosis dorsal. La exploración endoscópica de la vía aérea había sido normal. La paciente continuaba ventilada mecánicamente.

Interprete esta evolución, la paciente tiene una:

- a. Malformación vertebral congénita. Cifosis congénita

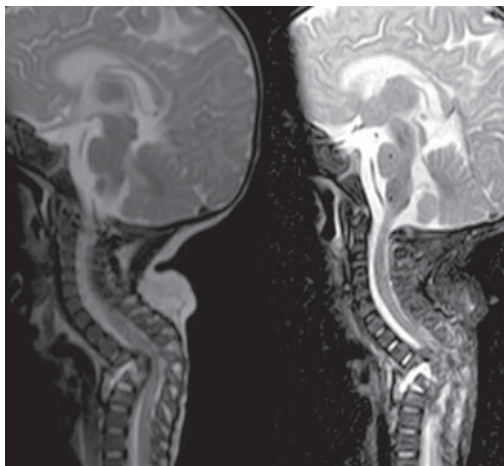


Figura 1. RM de columna dorsal. Obsérvese osteomielitis de T3 - T7 con destrucción de los cuerpos vertebrales T4, T5 y T6.

- b.** Osteomielitis vertebral
- c.** Absceso del canal medular secundario a la punción lumbar
- d.** Tumor óseo
- e.** Mielitis transversa

La contestación correcta es la **b**

Aunque la osteomielitis vertebral es rara (1-3% de las osteomielitis de los niños), la existencia de bacteriemia y sepsis por *S. aureus*, como factor predisponente, la cifosis dorsal y el fracaso de la retirada del respirador por movilidad torácica escasa apoyan esta sospecha (opción **b**). La osteomielitis es el doble de frecuente en niños que en niñas, siendo también factores de riesgo la inmunodeficiencia, drepanocitosis, la existencia de catéteres intravasculares. El diagnóstico es tardío, suele demorarse como en este caso varias semanas porque la clínica es inespecífica y de aparición muy lenta. El agente etiológico más frecuente es *S. aureus* (90%), otros patógenos son *S. β* hemolítico del grupo A, *S. grupo B*, *E. coli*, *Kingella kingae*, *Salmonella*, *Brucella* y *M. tuberculosis*. El diagnóstico se realiza por imagen siendo de elección la resonancia magnética (RM) (sen-

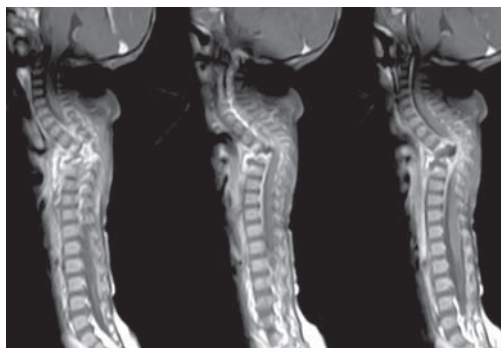


Figura 2. RM de columna dorsal. Obsérvese osteomielitis de T3 - T7 con destrucción de los cuerpos vertebrales T4, T5 y T6.

sibilidad 93%, especificidad 97%) que además define la extensión de la lesión vertebral. La TC tiene peor sensibilidad (68%) pero la misma especificidad, por lo que puede servir de guía para los procedimientos intervencionistas. La Rx de columna no debe realizarse porque su sensibilidad y especificidad es muy escasa.

La cifosis congénita (opción **a**) no puede explicar la clínica respiratoria ni la neurológica, aunque cuando es muy intensa, muy visible en la inspección, puede producir insuficiencia respiratoria restrictiva. El absceso del canal medular postpunción lumbar (opción **c**) es excepcional y cursa con meningitis pero no con cifosis ni con alteración respiratoria. A esta paciente no se le había practicado punción lumbar.

El tumor óseo (opción **d**), primario o secundario, es igualmente excepcional, aunque existe dentro de lo posible. La RM permitirá su diagnóstico. La mielitis transversa (opción **e**) produce una hipotonía generalmente simétrica y progresiva, pero no cifosis, además se acompaña de otros síntomas.

La RM objetiva osteomielitis extensa a nivel de T3-T7 con destrucción de varios cuerpos vertebrales (T4, T5, T6) a nivel de columna dorsal media (Figs. 1 y 2).

¿Cuál es su prioridad terapéutica?

- a. Reiniciar antibioterapia
- b. Administrar megadosis de corticoides
- c. Drenaje de los cuerpos vertebrales afectados
- d. Indicar cirugía descompresiva urgente de la médula
- e. Colocar una férula un lecho de escayola en la espalda

La contestación correcta es la d

La compresión de la médula espinal es la responsable de la hipoactividad de las extremidades inferiores y de la escasa movilidad torácica; su descompresión quirúrgica representa una urgencia vital, antes de que exista una lesión irreversible de la misma. Además de la clínica, la RM muestra una gran disminución del diámetro anteroposterior del conducto raquídeo con la médula espinal muy angulada y adelgazada por estenosis del conducto raquídeo. La descompresión es quirúrgica, de forma urgente. Además es necesaria la toma de muestras biológicas para cultivo y antibioterapia empírica (opción **a**) para cubrir el patógeno más probable (*S. aureus*).

La megadosis de corticoides (opción **b**) sólo está indicada en la lesión espinal aguda post-traumática, no en la infecciosa, administrando la primera dosis de corticoides (metilprednisona 30 mg/kg) lo antes posible, se continúa con un mantenimiento de 5,4 mg/kg/h durante 24 horas si se inició en las primeras 3 horas después del trauma y durante 48 horas si fue entre 3 y 8 horas; si han pasado 8 horas del trauma no debe administrarse.

Una férula de escayola (opción **e**) para la estabilización de la columna está indicada, después de la cirugía.

Se realizó cirugía traumatológica urgente con descompresión de la médula y estabilización de la columna dorsal con injertos au-

tólogo y heterólogo. No se encontró material purulento aunque sí una gran destrucción ósea. Después de la intervención se mantuvo en una férula de escayola en la espalda, desde las axilas hasta el final de la parrilla costal, para la inmovilización de la columna.

Previamente a la cirugía existía hipotonía de extremidades inferiores con ausencia de movilidad espontánea, ROT patelares muy disminuidos, ROT aquíleos ausentes, reflejo anal superficial ausente y mínima retirada ante estímulos dolorosos.

Después de la cirugía reapareció la movilidad de piernas espontánea de manera progresiva, 20 días después reaparecen los ROT y reflejo anal superficial, manteniendo un patrón respiratorio normal, por lo que se extuba con éxito 12 días después de la cirugía.

En el cultivo del material óseo extraído se aisló Staphylococcus hominis por lo que se continuó la antibioterapia empírica iniciada en el momento del diagnóstico de osteomielitis, que era cefotaxima y vancomicina. La VSG, que al diagnóstico era de 75 mm/h, descendió al alta a 45 mm/h. La RM de control al alta persistía angulación de la columna y de la médula espinal pero con mayor tamaño del conducto raquídeo y del cordón medular.

Fue dada de alta de UCIP a los 80 días, contactando bien con el medio, sonrisa social, movilidad normal de extremidades superiores pero con movilidad escasa de los miembros inferiores y con respiración espontánea normal. Continúa rehabilitación motora en el Centro de Nacional de Tetrapléjicos.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Sepsis por *Staphylococcus aureus*
Osteomielitis vertebral
Insuficiencia respiratoria secundaria a lesión medular
Paraparesia secundaria

Bibliografía

- Casado Flores J. Valoración de la clínica respiratoria. Síntomas y signos guía. Escalas de gravedad. Índice de oxigenación. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 203-8.
- Darouiche RO. Spinal epidural abscess. N Engl J Med 2006; 355: 2012-20.
- Eisen A. Disorders affecting the spinal cord. Uptodate 2008. Version 16.1. www.uptodate.com.
- Fuchs S. Initial assessment and stabilization of children with respiratory or circulatory compromise. Uptodate 2007. Version 15.4. www.uptodate.com.
- González BE, Hulten KG, Dishop MK. Pulmonary manifestations in children with invasive community-acquired Staphylococcus aureus infection. CID 2005; 41: 583-90.
- Garron E, Viehweger E, Launay F, et al. Nontuberculous spondylodiscitis in children. J Pediatr Orthop 2002; 22: 321-8.
- Kayser R, Mahlfeld K, Grasshof H, Merk HR. Spondylodiscitis in childhood: result of a long-term study. Spine 2005; 30: 318-23.
- Milles F, Voss L, Segedin E, Anderson BJ. Review of Staphylococcus aureus infections requiring admission to a paediatric intensive care unit. Arch Dis Child 2005; 90: 1274-8.

LACTANTE CON FIEBRE PROLONGADA

A. Serrano

CASO CLÍNICO

Niña de 12 meses de vida que acude a urgencias por fiebre desde hace 5 días hasta 39 °C acompañada de tos y mocos. Ha sido diagnosticada de foco ORL y tratada con amoxicilina-clavulánico oral desde hace 2 días sin mejoría.

En la exploración física tiene un peso 8,820 kg (P25), talla 73 cm (P50), temperatura 39,7 °C, FC 145 lpm, FR 32 rpm, TA 125/65 mmHg, SatO₂ por pulsioximetría 99%, regular estado general, sin aspecto séptico, palidez de piel y mucosas, bien hidratada y perfundida, sin exantemas ni petequias. Auscultación cardiopulmonar normal, abdomen blando, depresible, se palpa hígado a 2 cm del reborde costal y bazo a 3-4 cm. Faringe enrojecida. Neurológico normal, signos meníngeos negativos.

Antecedentes personales: embarazo gemelar, reposo por contracciones prematuras desde el 6º mes. Parto a las 35 semanas. PRN 2.370 g, no precisa reanimación. Ictericia leve. Pruebas metabólicas normales. Alimentación: lactancia mixta 6 meses, sin alergias. Vacunas según calendario. Enfermedades anteriores: un episodio de otitis media aguda y una posible convulsión febril.

Antecedentes familiares: padres y hermana gemela, sanos. Sin enfermedades importantes en familiares.

¿Realizaría alguna prueba complementaria?

- a. Hemograma y bioquímica
- b. Ecografía abdominal
- c. Proteína C reactiva (PCR) y hemocultivo
- d. Velocidad de sedimentación globular (VSG) y hemocultivo
- e. Rx abdomen

Las respuestas correctas son la **a** y la **c**

Lo primero a realizar es un hemograma, hemocultivo y reactantes de fase aguda (PCR). La fórmula leucocitaria (opción **a**) ayudará a conocer si existe leucocitosis y desviación a la izquierda que sugiera una infección bacteriana, también la PCR elevada (opción **c**) sugiere un proceso infeccioso. La PCR se utiliza en el diagnóstico y seguimiento de infecciones bacterianas, el inconveniente es que puede tardar en aumentar 12-24 horas, la ventaja es que es una técnica barata. Se debe recoger un hemocultivo (opción **c**) con la primera extracción de sangre aunque el paciente haya recibido tratamiento antibiótico.

La VSG (opción **d**) estudia la precipitación de los glóbulos rojos, aumenta en situaciones de inflamación e infecciones. Tiene poca utilidad en las infecciones al ser muy poco sensible y específica, precisar gran cantidad de sangre y tiempo para su realización y no aportar más información que la PCR. En pro-

cesos inflamatorios podría tener mayor aplicación, sobre todo como control evolutivo.

La Rx de abdomen (opción **e**) no debe realizarse en esta paciente, ya que no parece un cuadro de obstrucción intestinal ni de invaginación, que serían las indicaciones urgentes para su realización.

La ecografía abdominal (opción **b**) no debe ser la primera prueba complementaria a realizar, posiblemente tenga que practicarse, pero en primer lugar debe extraerse una analítica.

La paciente ingresa en la sala de hospitalización para estudio. Los resultados de las primeras pruebas analíticas fueron los siguientes:

Hemograma: Hb 8,4 g/dL, Hto 23,5%, leucocitos 2.100 mm³ (N 22%, L 75%, M 1%, C 1%), neutrófilos totales 470 mm³, plaquetas 48.000 mm³.

Bioquímica: glucosa 79 mg/dL, creatinina 0,25 mg/dL, urea 12 mg/dL, ácido úrico 1,9 mg/dL, albúmina 2,4 g/dL, Na 136 mEq/L, K 4,4 mEq/L, Cl 103 mEq/L, Ca 8,6 mg/dL, P 3,8 mg/dL, LDH 1.361 U/L, GOT 70 U/L, GPT 45 U/L, GGT 23 U/L, FA 23 U/L.

PCR 12,2 mg/dL.

¿Con los datos clínicos y analíticos qué sospecha?

- a. Infección viral
- b. Infección bacteriana
- c. Enfermedad metabólica
- d. Inmunodeficiencia
- e. Enfermedad oncohematológica

La respuesta más correcta es la e, aunque no pueden descartarse con los resultados previos el resto de las opciones.

La paciente presenta una esplenomegalia que puede ser debida a un aumento en los procesos normales del bazo como hemólisis o procesos infiltrativos, infecciosos o altera-

TABLA I. Causas de fiebre prolongada, hepatoesplenomegalia y pancitopenia

Infecciosa

- Bacterias: endocarditis, abscesos, tuberculosis, *Brucella*
- Víricas: parvovirus, CMV, EB, herpes
- Parásitos: *Leishmania*

Oncológicas: leucemia, linfoma, histiocitosis

Autoinmunes

Tóxicas

Inmunodeficiencias

Metabólicas

CMV: citomegalovirus; EB: Epstein-Barr.

ciones vasculares pero, asociado a ello, presenta fiebre, hepatomegalia y pancitopenia con disminución de las series roja, blanca y de las plaquetas (Tabla I). También tiene los reactantes de fase aguda elevados.

En la sepsis o infecciones bacterianas muy graves (opción **b**) puede encontrarse leucopenia, alteración de la coagulación con plaquetopenia y fiebre, pero el estado general sería probablemente de mayor gravedad, esta paciente sólo tiene regular estado general. En los cuadros sépticos también aumenta el hígado, pero es menos probable el aumento del bazo y además que sea de mayor tamaño que el hígado, como es el caso de esta paciente, los reactantes de fase aguda están elevados al 5º día de evolución, también en las sepsis. El cuadro de esta niña inclina más a enfermedad oncohematológica (opción **e**), con disminución de las tres series y hepatoesplenomegalia. No se puede descartar que esté además sobreinfectada. Los pacientes con inmunodeficiencias (opción **d**) pueden tener hepatoesplenomegalia debido a infecciones frecuentes, pero el hígado suele estar más aumentado que el bazo. Las enfermedades metabólicas (opción **c**) pueden cursar con pancitopenia y hepatoesplenomegalia (suele aumentar más el hígado que el bazo) pero generalmente se acompañan de otras alteraciones como: acidosis, a veces hipo-

glucemia, cuadros neurológicos... dependiendo del defecto enzimático.

Las infecciones víricas (opción **a**) pueden producir leucopenia pero es poco frecuente, y aún más infrecuente la anemia y la plaquetopenia, en algunas infecciones por el virus de Epstein-Barr (EB) o el citomegalovirus (CMV), sobre todo en pacientes inmunodeprimidos, puede aparecer hepatoesplenomegalia y pancitopenia.

La LDH (1.361 U/L en la paciente) está aumentada (normal hasta 700 U/L), es una enzima intracelular que se encuentra en los tejidos del riñón, hígado, corazón, músculo y células sanguíneas; aumenta en alteraciones hepáticas, biliares, cardíacas, pancreáticas, musculoesqueléticas, hemólisis, síndromes linfoproliferativos... El aumento de la LDH inclina más a un proceso oncohematológico que a una infección bacteriana o vírica.

De las enzimas hepáticas, la GPT, que en el caso de esta paciente es normal, es más específica de alteración hepática. La GOT, que está discretamente aumentada, además de elevarse en alteraciones hepáticas lo hace en lesiones cardíacas, enfermedades musculares, anemia hemolítica, convulsiones, pancreatitis, mononucleosis infecciosa...

Con el resultado de las pruebas previas, ¿qué otra prueba diagnóstica realizaría en primer lugar?

- a. Muestras pareadas de suero, orina y punción lumbar (LCR) para estudio metabólico
- b. Aspirado y biopsia de médula ósea (MO)
- c. Estudio de virus en sangre y orina
- d. Ecografía abdominal
- e. Todas las anteriores

La respuesta correcta es la **b**

En esta paciente se plantearía realizar todas las pruebas mencionadas, pero posi-

blemente la menos indicada sería la opción **a** porque tiene el despistaje metabólico que se realiza en el periodo neonatal normal, aunque con ella no se descartan todas las enfermedades metabólicas. Si se solicitaran pruebas metabólicas en esta niña no estaría indicado de momento realizar punción lumbar. Sería importante conocer el valor del ácido láctico, porque aumenta en algunos trastornos metabólicos y en situaciones de bajo gasto cardíaco. Si presentara clínica neurológica también sería adecuado conocer el amonio y realizar la punción lumbar.

Lo primero sería practicar un estudio de médula ósea (opción **b**) para conocer el estado de las células precursoras, en algunos casos además proporciona el diagnóstico.

El estudio de virus (opción **c**) es importante pero el cultivo viral requiere tiempo, para la serología debe recogerse una muestra inicial y otra a los 15 días para ver la seroconversión, por tanto, tampoco es de ayuda para un diagnóstico precoz. La prueba más rápida para confirmar una infección viral sería la reacción de cadena de polimerasa (PCR), específica para ese virus; tiene el inconveniente, que es cara y no está disponible en todos los centros.

La ecografía abdominal (opción **d**) podría dar alguna información de la hepatoesplenomegalia, si es homogénea, si tiene alguna alteración en su ecoestructura y forma, y si tiene masas, pero no es específica para llegar a un diagnóstico.

Se realizaron las siguientes pruebas complementarias:

Sedimento de orina: normal.

Ecografía abdominal: hígado homogéneo normal, engrosamiento de la pared de la vesícula, vía biliar normal, sin litiasis. Riñones normales, esplenomegalia, sin líquido libre.

Serología de virus.

Aspirado de médula ósea (6º día): celularidad global muy disminuida.

Biopsia de médula ósea: hipoplasia leve con cambios reactivos inespecíficos. No se evidencian organismos parasitarios, ni depósitos de hierro ni infiltración neoplásica.

Con los resultados de que dispone hasta este momento, ¿le parece que no es necesaria alguna de las pruebas siguientes?

- a. Tomografía computarizada (TC) abdominal
- b. Colesterol y triglicéridos en suero
- c. Ferritina en suero
- d. Repetiría el estudio de médula ósea pasados unos días
- e. PCR para *Leishmania* en MO

La respuesta correcta es la a

La TC abdominal (opción a) no aportaría ninguna información adicional en este momento. La paciente tenía una ecografía abdominal previa normal, también hay que considerar la radiación que produce.

En los pacientes con hepatomegalia, puede ser útil conocer los valores de colesterol y triglicéridos (opción b); aumentan en situaciones de estrés, por alteración del metabolismo de las grasas y de los hidratos de carbono.

Es importante conocer el valor de la ferritina (opción c), proteína intracelular que se encuentra en los monocitos-macrófagos del sistema retículoendotelial del hígado, bazo y médula ósea, también en el citosol de otras células como glóbulos rojos, hepatocitos, en pulmón, riñón... Es un reactante de fase aguda, aumenta en enfermedades inflamatorias, infecciones, uremia, colagenosis y enfermedades autoinmunes y cáncer, también se eleva en la hemocromatosis, hemosiderosis, intoxicación por hierro, anemia megaloblástica, hemolítica y en algunas enfermedades hepáticas crónicas.

El estudio de médula ósea en esta paciente fue inespecífico, muestra una celularidad

disminuida; si persistiera el cuadro clínico, debería repetirse para ver la evolución (opción d).

Se le realizaron nuevas pruebas complementarias durante su ingreso que fueron las siguientes:

Colesterol 97 mg/dL (normal 100-200 mg/dL), triglicéridos 339 mg/dL (normal 35-45 mg/dL).

Ferritina 4.599 ng/mL (normal 7-140 ng/mL).

Bilirrubina total 0,5 mg/dL (normal 0,2-1,3 mg/dL).

Proteínas totales 5,2 g/dL (normal 5,2-7,3 mg/dL).

Coagulación: protrombina 87%, tiempo de cefalina 30" (control 29"), fibrinógeno 77 mg/dL (normal 150-400 mg/dL).

Rx tórax que mostraba infiltrados perihiliales discretos (Fig. 1).

Ecografía cardiaca normal.

La evolución durante los primeros 7 días fue la siguiente:

El estado clínico fue mejorando aunque persistió la fiebre (12 días de fiebre), incluso llegó a 40 °C el tercer día, con los episodios de hipertermia presentaba taquicardia, mal color e irritabilidad que cedía al disminuir la fiebre.

Continuó con pancitopenia. Leucocitos totales menores de 3.000 mm³ con neutropenia (entre 500 y 700 mm³ neutrófilos totales), plaquetopenia entre 20.000 y 25.000 mm³ sin sangrado, anemia que precisó 2 transfusiones de concentrado de hematíes por Hb de 7,1 y 6,8 g/dL.

La hepatomegalia aumentó a 4 cm y la esplenomegalia a 8 cm con importante distensión abdominal que en ocasiones le producía intolerancia digestiva con vómitos.

La PCR se elevó hasta 21 mg/dL, manteniéndose en estos valores durante la primera semana, la procalcitonina (PCT) era de 13 ng/mL el 2º día, descendiendo a partir del 3º día hasta normalizarse.

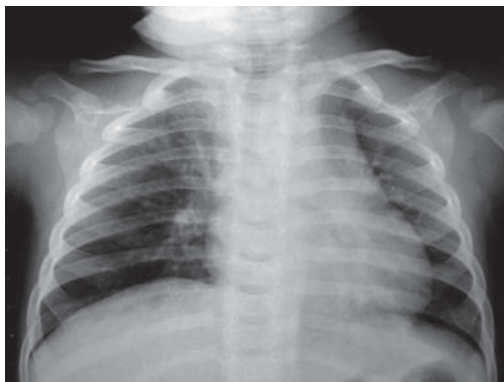


Figura 1. Rx de tórax: infiltrados perihiliares discretos.

Se trató empíricamente con cefotaxima 200 mg/kg/d i.v. ante la sospecha de infección por la PCR y PCT elevadas y la fiebre.

Hipoalbuminemia de 2,6 mg/dL (normal 3,3 a 5,2 mg/dL) al ingreso que descendió progresivamente hasta 1,5 mg/dL el 5º día. La bilirrubina se mantuvo normal.

La LDH se elevó hasta 2.606 U/L y la GGT a 104 U/L. La GOT aumentó discretamente hasta 125 U/L, la GPT y FA se mantuvieron normales.

El hemocultivo y el urocultivo fueron negativos.

Inmunoglobulinas: IgA 92 mg/dL (normal 18-150 mg/dL), IgG 1.540 mg/dL (normal 331-1.190 mg/dL), IgM 170 mg/dL (normal 45-200 mg/dL).

Test de Paul-Bunell: negativo.

Serología virus: Toxoplasma, Mycoplasma, CMV, EB, hepatitis negativas. IgG positivo a Mycoplasma.

¿Qué diagnóstico le parece más probable?

- Leishmaniasis
- Síndrome hemofagocítico congénito
- Síndrome hemofagocítico secundario
- Leucemia
- Infección viral por virus de Epstein-Barr

Las respuestas correctas son **a** y **c**, aunque no se puede descartar la **b**

TABLA II. Causas de esplenomegalia importante

- Leucemia: linfóide o mieloide (leucemia mieloide crónica)
- Talasemia mayor
- Linfoma (de crecimiento lento)
- Histiocitosis de células de Langerhans
- Síndrome linfoproliferativo autoinmune
- Enfermedad de Castleman
- Enfermedad de Gaucher
- VIH con *Mycobacterium avium*
- Leishmaniasis visceral (kala-azar)
- Síndrome de esplenomegalia reactiva por malaria
- Síndrome hemofagocítico o linfohistiocitosis eritrofagocítica familiar

La paciente presenta fiebre prolongada (12 días), esplenomegalia que ha aumentado (Tabla II), y persiste la pancitopenia por lo que hay que pensar en leishmaniasis o síndrome hemofagocítico y realizar las pruebas más adecuadas para llegar al diagnóstico.

La leishmaniasis (opción **a**) es una enfermedad, producida por la *Leishmania*, protozoo que se encuentra en el perro y otros animales (roedores) que actúan como reservorio. En España se transmite por un vector que es la hembra del mosquito flebótomo.

En los humanos parasita las células del sistema reticuloendotelial, sobre todo los macrófagos. Muchas infecciones por *Leishmania* son asintomáticas, pero en los que se manifiesta la enfermedad existen dos formas, la cutánea y la visceral, dependiendo de la virulencia de la especie y de la respuesta inmune del huésped. En la forma visceral (LV), llamada también kala-azar (que sería la que presenta esta paciente), después de la inoculación del parásito, con un periodo de incubación variable, generalmente 4-6 meses, los macrófagos parasitados invaden las vísceras, fundamentalmente hígado, bazo, médula ósea (MO) y en ocasiones la mucosa intestinal. En España la produce la *Leishmania donovani*. La aparición de la enfermedad puede ser insidiosa o aguda, las manifesta-

ciones características son: organomegalias, fiebre, pérdida de peso, pancitopenia e hipergammaglobulinemia. En la exploración presentan una esplenomegalia muy importante y una moderada hepatomegalia con o sin ictericia, y en ocasiones adenomegalias. Inicialmente puede aparecer sólo neutropenia evolucionando a pancitopenia. La neutropenia predispone a sobreinfección bacteriana grave (60% de los casos), sobre todo por *Pseudomonas aeruginosa* y *Staphylococcus aureus*, también pueden sobreinfectarse por el bacilo tuberculoso o virus. La función hepática suele estar alterada, con hipoalbuminemia e hiperbilirrubinemia (la paciente presentaba hipoalbuminemia pero la bilirrubina fue normal en todo momento). Aunque en este caso no se realizó electroforesis de las proteínas para visualizar el aumento de la gammaglobulina, presentaba un aumento de la IgG que forma parte de la gammaglobulina, por lo que se puede deducir que presentaba esta alteración.

El diagnóstico de LV se realiza: 1) objetivando el parásito, el lugar de elección es la MO; 2) reacción de cadena polimerasa (PCR) para *Leishmania* en suero o MO; es una técnica de biología molecular que detecta el DNA del parásito por amplificación de su material genómico. Es muy sensible y específica, por ello, actualmente es la técnica de elección. Tiene la ventaja de que el resultado es rápido, el inconveniente es que sólo se realiza en centros especializados. También sirve para monitorizar al paciente después del tratamiento, al finalizarlo es negativa en el 85%, a los 3 meses en el 96,7% y a los 6 meses en el 100%; 3) estudios serológicos que detectan la presencia de anticuerpos antileishmania, el inconveniente es que existen reacciones cruzadas con otros parásitos, no suelen ser positivos al inicio del cuadro y en niños de corta edad generalmente son negativos, y 5) cultivo en medios especiales, que suele ser una técnica lenta.

En esta paciente, aunque no se visualice el parásito en la médula ósea, es conveniente repetir la prueba, también debe solicitarse la PCR para *Leishmania*. El aumento importante de la transferrina, con hipertrigliceridemia, sin hipercolesterolemia, la hipofibrinogenemia y la gran esplenomegalia (8 cm del reborde costal) debe hacer sospechar que asociado a la leishmaniasis tenga un síndrome hemofagocítico secundario (opción c).

El síndrome hemofagocítico (SHF) (opciones b y c) se caracteriza por fiebre, afectación grave del estado general, hepatoesplenomegalia y citopenias, precedido en muchos pacientes de infección respiratoria superior o gastrointestinal. Pueden existir adenopatías y rash maculopapular rojo o purpúrico. Según evoluciona va aumentando la hepatoesplenomegalia, fundamentalmente el bazo; aparece ictericia, edemas y ascitis. Pueden existir hemorragias mucocutáneas y alteraciones neurológicas como convulsiones, meningismo, ataxia y alteración de los pares craneales.

Se debe a una disregulación inmunológica, se liberan citocinas de forma masiva e incontrolada por los linfocitos T e histiocitos (macrófagos) que están activados en los tejidos en respuesta a un estímulo antigénico, que en la mayoría de los casos es un virus, pero también pueden ser otros agentes infecciosos, como la *Leishmania* (como podría ser en el caso de esta paciente) o tóxicos.

Entre los mediadores proinflamatorios (citocinas) que se encuentran elevados están el interferón gamma (TNF γ), el factor de necrosis tisular (TNF α), varias interleucinas (IL 6, 8, 12 y 18), proteínas inflamatorias de los macrófagos (MIP 1 α) y el receptor soluble de la IL-2 (CD25), que es el marcador de mayor sensibilidad.

Las alteraciones analíticas que caracterizan esta enfermedad son: pancitopenia, aumento de ferritina, triglicéridos (con colesterol normal) y LDH, discreta elevación de las enzimas hepáticas y bilirrubina, coagu-

lopatía con hipofibrinogenemia y productos de degradación del fibrinógeno (PDF) inicialmente negativos, hipoalbuminemia e hipergammaglobulinemia, hemofagocitosis y aumento de los CD25 en sangre. La hemofagocitosis es el hallazgo más característico pero no es patognomónico; consiste en la presencia en MO de células histiocitarias activadas, con abundante citoplasma que contiene hematíes, linfocitos y neutrófilos. Al inicio de la enfermedad sólo es visible en 1/3 de los pacientes, lo que obliga a exámenes repetidos de MO. La hemofagocitosis también puede encontrarse en hígado, bazo, ganglios linfáticos y SNC.

En la mayoría de los casos existe una disminución de la actividad citotóxica, tanto de los linfocitos T citotóxicos (CD8 y CD56) como de las células *natural killer* (NK), estas alteraciones pueden ser congénitas o adquiridas.

Las formas primarias (opción **b**) ocurren en niños menores de 18 meses sin una enfermedad conocida, en ocasiones con historia familiar positiva, la herencia es autosómica recesiva, en un 1/3 de los casos se debe a un defecto en las perforinas, proteína que se encuentra en los gránulos de las células citotóxicas, necesaria para la destrucción de la célula diana, esta proteína se puede medir por citometría de flujo, pudiéndose identificar a los pacientes que presentan esta mutación. Puede ser iniciado por una infección. El curso es más grave y frecuentemente se asocian síntomas neurológicos (Tabla III).

Las formas secundarias (opción **c**) suelen ser por infecciones, frecuentemente virus (en primer lugar el EB, seguido de CMV, parvovirus B19, herpes virus 6, adenovirus y virus varicela-zoster), también pueden ser protozoos como la *Leishmania*, bacterias y hongos, en ocasiones por enfermedades reumáticas, llamado síndrome de activación macrofágico (SAM). En menor frecuencia puede ocurrir asociado a enfermedades malignas, del sistema hematopoyético, antes o duran-

TABLA III. Criterios diagnósticos en la linfohistiocitosis hemofagocítica (LHH), según la Sociedad Histiocitaria (Protocolo 2004). Favara BE et al. Med Pediatr Oncol 1997; 29: 157-66

El diagnóstico puede establecerse si se cumplen uno o dos de los criterios siguientes:

1. Diagnóstico molecular de LHH
2. Se cumplen al menos 5 de los 8 criterios siguientes
 - a) Fiebre
 - b) Esplenomegalia
 - c) Citopenias de 2 ó 3 líneas celulares en sangre periférica
 - Hemoglobina < 9 g/dL (en menores de 1 mes < 10 g/dL)
 - Plaquetas < 100 x 10⁹/L
 - Neutrófilos < 1,0 x 10⁹/L
 - d) Hipertigliceridemia: triglicéridos > 3,0 mmol/L (265 mg/dL) y/o hipofibrinogenemia: fibrinógeno < 1,5 g/L
 - e) Hemofagocitosis en médula ósea, bazo o ganglios linfáticos*, sin evidencia de malignidad
 - f) Actividad de células NK baja o ausente
 - g) Ferritina ≥ 500 µg/L
 - h) Receptor soluble de IL-2 (CD-25) ≥ 2.400 U/mL

*La hemofagocitosis puede no encontrarse al inicio del cuadro en más de 2/3 de pacientes, por lo que es conveniente repetir los medulogramas y/o biopsiar otros tejidos.

Dos hallazgos apoyan el diagnóstico de LHH, particularmente en niños pequeños: pleocitosis del LCR a expensas de células mononucleares y/o aumento de proteínas; y biopsia hepática con histología de hepatitis crónica persistente.

Otros síntomas que sugieren el diagnóstico son: adenopatías, ictericia, alteraciones neurológicas, edema, exantema. También hallazgos de laboratorio como hipoproteinemia, aumento de transaminasas, hiponatremia, hipocolesterolemia con aumento de VLDL y descenso de HDL.

No todos los síntomas y alteraciones analíticas pueden estar presentes al inicio de la enfermedad, por lo que es preciso repetir periódicamente las exploraciones; y, en caso de fuerte sospecha, es preferible comenzar el tratamiento aunque no se cumplan todos los criterios diagnósticos.

te el tratamiento, iniciado o no por una infección.

La leucemia (opción **d**) es la causa más frecuente de infiltración medular en la infancia, los pacientes pueden presentar hepatoesplenomegalia y pancitopenia, pero deben existir células blásticas en la médula ósea, esta paciente sólo tenía un 1% de células blásticas que no es significativo, por lo que se descarta una leucemia.

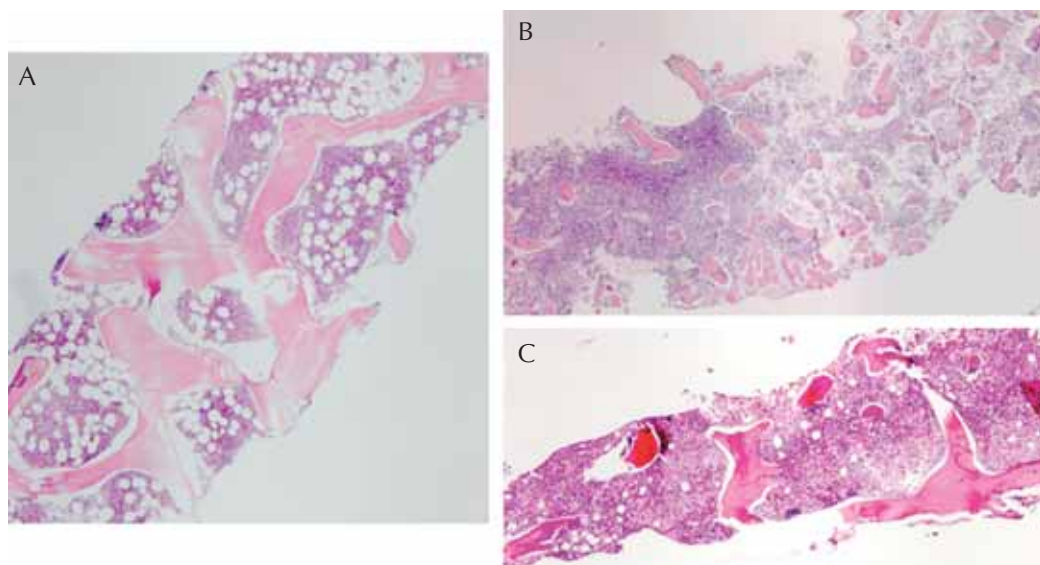


Figura 2. A) Médula ósea normal: trabeculación ósea con espacios hematopoyéticos interpuestos con vacuolización adiposa estromal en proporción normal (tinción hematoxilina-eosina). B) Primera biopsia de MO (6º día). C) Segunda biopsia de MO (13º día): hiper celularidad hematopoyética con escasa vacuolización adiposa.

La infección por el virus de Epstein-Barr (opción e) en lactantes y niños pequeños puede ser asintomática o con síntomas poco específicos, los niños mayores y adultos suelen presentar el cuadro característico de la mononucleosis infecciosa, que cursa con fiebre, faringitis exudativa, adenopatías sobre todo cervicales, hepatoesplenomegalia y linfocitosis atípica. Puede acompañarse de aumento discreto de GOT y GPT. Como complicaciones, a todas las edades, pueden aparecer trombopenia, neutropenia y anemia y en raras ocasiones un síndrome hemofagocítico secundario. El diagnóstico de infección por EB se confirma por la presencia de linfocitos atípicos, más de un 10% en la segunda semana de la enfermedad, y por la reacción de Paul-Bunnell positiva. Aunque la clínica de esta paciente puede corresponder también con este cuadro, el estudio del virus de Epstein-Barr fue negativo, aunque esta prueba puede ser negativa en niños menores de 4 años, en ellos debe practicarse la PCR para EB.

El 8º día por persistir la fiebre, la pancitopenia y la afectación del estado general, se sustituyó de manera empírica la cefotaxima por meropenem, añadiéndose vancomicina, tobramicina, trimetoprim (como profilaxis del *Pneumocistis carinii*), anfotericina y corticoides. El 9º día se administra una dosis de gammaglobulina (0,5 g/kg/i.v en 8 horas).

El 11º día ingresó en UCIP por deterioro del estado general. No se disponía de ningún resultado concluyente que confirmara el diagnóstico, por lo que a los 13 días del ingreso se repite el estudio de médula ósea que mostraba hiper celularidad (Fig. 2), con presencia llamativa de histiocitos macrófagos con elementos fagocitados en su citoplasma (hematíes, linfocitos y otras células hemáticas, así como pigmento de hemosiderina) (Fig. 3) y un granuloma epitelióide (Fig. 4). En su interior aparecían unos microorganismos sospechosos de leishmanias (Fig. 5).

El día 15º del ingreso informan que la PCR para *Leishmania* en MO es positiva.

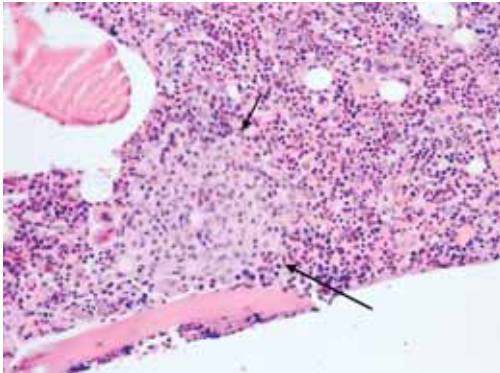


Figura 3. Segunda biopsia de MO (13º día): en el espacio intertrabecular hematopoyético se observa un granuloma epitelioide no necrotizante (flechas). Puede aparecer en los pacientes con leishmaniasis visceral y respuesta inmune adecuada.

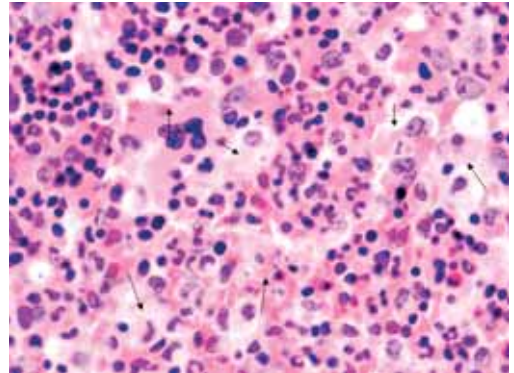


Figura 4. Segunda biopsia de MO (13º día): hemofagocitosis (macrófagos que en su interior contienen células eritroides, glóbulos rojos) (flechas).

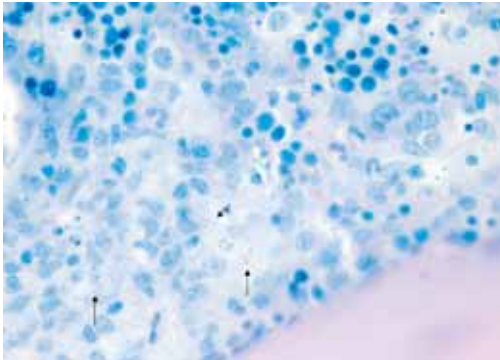


Figura 5. Segunda biopsia de MO (13º día): en la zona del granuloma se observan macrófagos con algún microorganismo en su interior sospechoso de Leishmania (flechas).

En resumen se trata de un síndrome hemofagocítico asociado a una leishmaniasis visceral.

Antes de conocer el resultado de la MO se practicó una punción lumbar que mostró: glucosa 46 mg/dL, proteínas 32 mg/dL, hematíes 3.500 mm³, leucocitos 2 mm³.

El estudio de poblaciones linfocitarias mostró una disminución de los linfocitos natural killer, aunque su citotoxicidad estaba conservada, un aumento del receptor soluble de la IL-2 13.452 pg/mL (normal 0-1.900 pg/mL), corresponde a 1.520 U/mL de CD25 soluble y la expresión intracitoplasmática de perfori-

na normal tanto en linfocitos citotóxicos T CD8+ como en las células NK CD56+CD3-.

El estudio serológico (12 días de ingreso) mostró anticuerpos antileishmaniasis IFI IgG 1/40 (resultado dudoso).

¿Qué tratamiento indicaría para la leishmaniasis de esta paciente?

- Estibogluconato sódico (Pentostan®)
- Anfotericina liposomal
- Antimoniato de meglumina (Glucantime®)
- Miltefosina
- Fluconazol

La respuesta correcta es la **b**

La evolución de la LV sin tratamiento es mortal. La FDA aprobó el uso de anfotericina B para el tratamiento de la LV en 1997, actualmente es el tratamiento de elección en esta enfermedad por su efectividad, 100% en pacientes inmunocompetentes y por sus menores efectos secundarios, sobre todo si se utilizan formulaciones lipídicas. No suele estar indicada en la enfermedad cutánea, excepto en las lesiones de las mucosas que no responden al tratamiento antimonial. La dosis de anfotericina B es 0,5-1 mg/kg/d/i.v., 10-20 dosis. Es mejor utilizar anfotericina liposomal

(opción **b**); la dosis recomendada en niños inmunocompetentes es 3 mg/kg/día durante 5 días, con un mantenimiento de 3 mg/kg/día los días 14 y 21. En los niños inmunodeprimidos, la dosis es superior, 4 mg/kg/día durante 5 días y la misma dosis los días 10, 17, 24, 31 y 38. Las preparaciones liposomales son menos tóxicas y con distribución preferente al sistema retículoendotelial, aunque tienen el inconveniente de ser más caras.

De los derivados antimoniales pentavalentes hay dos comercializados: estibogluconato sódico (Pentostan®, opción **a**) y el antimoniato de meglumina (Glucantime®, opción **c**). Ambas drogas son semejantes en eficacia y toxicidad. Su mecanismo de acción no es completamente conocido, se piensa que actúan inhibiendo la enzima de la glicólisis dentro del parásito, disminuyendo el aporte energético para el parásito y conduciendo a su muerte. La acción de estos agentes depende de la inmunidad del paciente. Pueden administrarse de forma intramuscular profunda, que es dolorosa o intravenosa (muy diluida), la dosis es 20 mg/kg/día. Si la afectación es cutánea se emplea durante 20 días y, si es visceral, 28 días. Como efectos secundarios menores pueden producir náuseas, vómitos, mialgias, artralgias, cefalea, y malestar. Otros efectos más graves dosis dependiente son, leucopenia, agranulocitosis, plaquetopenia, cambios en el EKG (aplanamiento onda T, cambios en el segmento ST, alargamiento del intervalo QT y arritmias ventriculares), broncorrea, insuficiencia renal, proteinuria y elevación de enzimas hepáticas y pancreáticas. El EKG debe realizarse cada semana durante el tratamiento. El 25% de los pacientes con LV y HIV no responden a los antimoniales por la pobre respuesta inmune celular.

Otra droga utilizada por su poder anti-leishmania es el isetionato de pentamidina. El mecanismo exacto tampoco se conoce, inhibe la dihidrofolato reductasa e interfiere con la glicólisis aeróbica del protozoo, tam-

bién inhibe la DNA, RNA y síntesis proteica. Se absorbe poco por el tracto gastrointestinal, por ello debe administrarse i.m. o i.v. La dosis recomendada es 2-4 mg/kg/día o 3-4 mg/kg/48 h en un total de 10-15 dosis. Como efectos secundarios inmediatos, pueden aparecer náuseas, anorexia, prurito, temblores e hipotensión. A nivel local puede producir dolor y necrosis en el lugar de la inyección. También puede producir efectos hematológicos como leucopenia y trombocitopenia, y alteraciones electrolíticas, hiperkaliemia, hipomagnesemia e hipocalcemia, así como arritmias ventriculares, pancreatitis, hipohiperglucemia, hepatotoxicidad y fallo renal, convulsiones y alucinaciones; se ha asociado con síndrome de Stevens-Johnson.

Se han probado otras drogas, pero no son de primera elección como ketoconazol, itraconazol, fluconazol, alopurinol, dapsona, paromicina e inmunoestimulación con interferón gamma. El fluconazol (opción **e**) puede ser efectivo en la leishmaniasis cutánea. Una nueva droga utilizada en la India es la miltefosina (opción **d**), es un análogo de la fosfocolina, la ventaja es que la vía de administración es oral y es más barata que la anfotericina. Tiene una tasa de curación en LV en niños del 94-97%, todavía no se ha evaluado en la LV mediterránea. La dosis empleada ha sido 2,5 mg/kg/d (máximo 100 mg/d) durante 28 días. Como efectos secundarios se han descrito vómitos (38%) y diarrea (20%) en los primeros 2 días de su administración. Está contraindicada en el embarazo.

En la tabla IV se muestran los fármacos y dosis utilizados en el tratamiento de la leishmaniasis.

Los pacientes que responden al tratamiento, desaparece la fiebre y mejora su estado general en la primera semana, aunque la disminución del tamaño del bazo puede retrasarse durante meses.

La recidiva, que es frecuente, suele ocurrir en las 2-6 meses después de completar el tratamiento; se sospechará si aumenta el

TABLA IV. Tratamiento de la leishmaniasis. Forma visceral

Drogas de elección

Estibogluconato de sodio	20 mg/kg/d i.v o i.m., 28 días*
Antimonio de meglumina	20 mg/kg/d iv o i.m., 28 días*
Anfotericina B**	0,5-1 mg/kg diarios o días alternos, 8 sem
Anfotericina liposomal (Ambisome®)***	3 mg/kg/d (5 días) y 3 mg/kg/d días 14 y 21****

Alternativa

Pentamidina	4 mg/kg i.v. o i.m. diarios o días alternos, 15-30 dosis
-------------	--

*Puede ser necesario repetir o continuar más tiempo con el tratamiento.

**Aunque está aprobada, la FDA la considera en investigación en esta enfermedad.

***Aprobada por la FDA para el tratamiento de la L. visceral. La anfotericina complejo lipídico (Abelcet® se considerada en investigación).

****La FDA ha aprobado en pacientes inmunocomprometidos la dosis de 4 mg/kg/d, durante 5 días, repetir los días 10, 17, 24, 31 y 38 (la recaída es frecuente).

tamaño del bazo, disminuyen los glóbulos rojos o descienden los leucocitos. En estos casos, debe aumentarse la dosis o la duración del tratamiento que reciben, o utilizar un fármaco alternativo.

No hay vacuna para prevenir su adquisición; a pesar de haber sufrido una infección no existe inmunidad, los Ac antileishmania no protegen contra la reinfección. Es muy importante la prevención.

Al conocer el diagnóstico de leishmaniasis se suspende el tratamiento antibiótico y se continúa con anfotericina liposomal (3 mg/kg/día/i.v. en 1 hora). Precisa suplementos de potasio por pérdida de este ion en orina, secundario a la administración de anfotericina.

¿Qué tratamiento no indicaría para el síndrome hemofagocítico (SHF) secundario, además de tratar la causa?

- Corticoides
- Inmunoglobulinas
- Ciclosporina
- Etopóxido
- Trasplante de médula ósea (TMO) alogénico

La respuesta correcta es la **e**

En los casos de SHF secundarios a un agente patógeno, el tratamiento de la causa suele mejorar el cuadro, responde mejor en los casos secundarios a leishmaniasis tratados con anfotericina liposomal, pero hasta un 50% pueden tener mala evolución a pesar del tratamiento específico, en estos casos hay que añadir corticoides (opción **a**), inmunoglobulinas (opción **b**), en ocasiones precisan ciclosporina (opción **c**) e incluso etopóxido (VP16) (opción **d**). El trasplante de médula ósea alogénico sólo tiene su indicación en el síndrome hemofagocítico primario.

El tratamiento del SHF se muestra en la tabla V.

Recibió tratamiento con anfotericina liposomal durante 14 días. A partir del 15º día descendió la fiebre y desaparece el 16º día, dándose de alta de la UCIP por mejoría de su estado general. A partir del 19º día fue recuperando la pancitopenia, siendo normal el hemograma a los 23 días de su ingreso. La hepatoesplenomegalia disminuyó a partir del 14º día y el día del alta hospitalaria (24º día) el bazo era de 1 cm y el hígado de 1,5 cm.

Han pasado 6 meses desde su ingreso y la paciente se encuentra asintomática con normalización de las pruebas analíticas.

TABLA V. Tratamiento del síndrome hemofagocítico

1. Tratamiento de soporte

- Nutrición adecuada
- Hemoderivados si es preciso
- Antibióticos y antifúngicos si existen fiebre y neutropenia intensa
- Profilaxis contra *Pneumocystis carinii* (TMP-SMX 2-3 veces por semana)
- Insuficiencia hepática: plasmaféresis y exanguinotransfusión (dudosa su eficacia)

2. Eliminar el agente patógeno o el estímulo antigénico**3. Frenar el cuadro hiperinflamatorio**

- Corticoides (efecto linfocitotóxico y disminución de la producción de citocinas)
- Ciclosporina A (efecto inmunosupresor)
- Etopóxido (citostático activo en las alteraciones de las células monocito-histiocitarias, también impide la expansión clonal de las células T infectadas por el virus de Epstein-Barr)

4. Inmunoglobulinas (aumenta la actividad de los anticuerpos contra las interleucinas) a dosis altas (1-2 g/kg/día), 1 dosis o en tandas de 3-5 días seguidos

En los casos graves se recomienda una combinación de corticoides, ciclosporina y etopóxido

La ciclosporina A y los corticoides son el tratamiento de elección en los niños con artritis reumatoide y SHF

5. En los casos primarios el único tratamiento curativo es el trasplante alogénico**DIAGNÓSTICOS FINALES**

Leishmaniasis visceral (kala-azar) Síndrome hemofagocítico secundario

Bibliografía

- Cohen JL. Epstein Barr virus infection. N Engl J Med 2000; 343: 481-92.
- Favara BE, Feller AC, Pauli M et al. Contemporary classification of histiocytic disorders. The WHO Committee on Histiocytic/Reticulum Cell Proliferations. Reclassification Working Group of the Histiocyte Society. Med Pediatr Oncol 1997; 29: 157-66.
- Janka GE, Schneider EM. Modern management of children with haemophagocytic lymphohistiocytosis. Br J Haematol 2004; 124: 4-14.
- Leder K, Weller PF. Epidemiology and clinical manifestations of leishmaniasis. Uptodate (version 15.1) febrero 2007. www.uptodate.com.
- Leder K, Weller PF. Diagnosis of leishmaniasis. Uptodate (version 15.2) junio 2007. www.uptodate.com.
- Leder K, Weller PF. Treatment and prevention of leishmaniasis. Uptodate (version 15.2) junio 2007. www.uptodate.com.
- Maurya R, Singh RK, Kumar B et al. Evaluation of PCR for diagnosis of Indian kala-azar and assessment of cure. J Clin Microbiol 2005; 43: 3038-41.
- McClain KL, Landaw SA. Approach to the child with an enlarged spleen. 2007 uptodate version 15.2. www.uptodate.com.
- Meyerhoff A. U.S. Food and drug administration approval of ambisome (liposomal amphotericin B) for treatment of visceral leishmaniasis. Clin Infect Dis 1999; 28: 42-8; discussion 49-51.
- Minodier P, Noël G, Blanc P, Uters M, Retornaz K, Garnier JM. Treatment of visceral leishmaniasis in children. Med Trop (Mars) 2007; 67: 73-8.
- Prasad R, Kumar R, Jaiswal BP, Singh UK. Miltefosine: an oral drug for visceral leishmaniasis. Indian J Pediatr 2004; 71: 143-4.
- Sastre Urgellés A. Pancitopenia e hipertrigliceridemia. Síndrome hemofagocítico. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p. 1325-30.

FIEBRE, TOS Y LEUCOPENIA

M.A. García Teresa

CASO CLÍNICO

Niña de 15 meses que acude a urgencias por fiebre hasta 38,5 °C, decaimiento, vómitos escasos y deposiciones más blandas de lo habitual. Desde hace 7 días toma amoxicilina-clavulánico (a 30 mg/kg/día de amoxicilina) por otalgia sin fiebre. Síntomas catarrales desde hace un mes, que no han aumentado con el empeoramiento de la niña. A la exploración está con regular estado general, sin exantemas ni petequias; la auscultación cardiopulmonar es normal, tiene hepatomegalia a 4 cm del reborde costal, signos meníngeos negativos y amígdalas hipertróficas con exudado. FC 155 lpm, FR 35 rpm, Tª 38 °C, TA 82/40 mmHg, SatO₂ 95%.

Analítica de sangre de urgencias: Hb 9,5 g/dL, Hto 28,4%, leucocitos 2.420/mm³ (210 NT), plaquetas 219.000/mm³, Tº Prot 60%, fibrinógeno 332 mg/dL, cefalina normal, PDF positivos, glucosa 109 mg/dL, urea 120 mg/dL, creatinina 1,3 mg/dL, proteína C reactiva (PCR) 33 mg/dL, procalcitonina 102 ng/mL. Se recogen hemocultivo y urocultivo. Se realiza Rx de tórax, que es normal, y test rápido de detección de estreptococo en frotis faríngeo, que es negativo. Punción lumbar normal.

Antecedentes personales. Embarazo, parto y neonatal normal. Niña sana, asiste a guardería, desarrollo psicomotor normal, buena ganancia ponderal. Vacunas según

calendario vigente con tres dosis de vacuna neumocócica conjugada.

Antecedentes familiares. Padres sanos, no refieren enfermedades.

¿Cuál es su diagnóstico?

- a. Sepsis de origen indeterminado
- b. Gastroenteritis con deshidratación
- c. Sepsis de origen ORL (probable neumococo)
- d. Infección vírica
- e. Sepsis probablemente meningocócica

La respuesta correcta es la a

El diagnóstico precoz de la sepsis es fundamental para iniciar rápidamente tratamiento y evitar la evolución a fallo multiorgánico y muerte. Sin embargo, en fases iniciales es un diagnóstico complicado porque los síntomas y signos son inespecíficos. Generalmente se trata de distinguir si un niño con fiebre padece una infección viral, una infección bacteriana localizada o una sepsis. En las tablas I y II se muestran las definiciones de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, los diferentes grados de gravedad de la sepsis y las definiciones de disfunción orgánica, según el consenso internacional más reciente.

Existen una serie de marcadores biológicos inflamatorios asociados con infección y

TABLA I. Definiciones del SIRS (síndrome de respuesta inflamatoria sistémica) y diferentes grados de gravedad de la sepsis en pediatría**SIRS**

Dos a más de los siguientes hallazgos (uno de ellos debe ser la alteración térmica o el número de leucocitos):

- Temperatura central $> 38,5^{\circ}\text{C}$ o $< 36^{\circ}\text{C}$ (mediciones rectal, oral, vesical o con catéter central)
- Taquicardia (FC > 2 DS del valor normal según la edad) en ausencia de estímulos externos, uso crónico de medicamentos o estímulos dolorosos; o taquicardia persistente no explicada durante un tiempo de 0,5-4 horas

En niños menores de 1 año: bradicardia (FC $<$ percentil 10 por la edad) en ausencia de estímulo vagal externo, tratamiento con betabloqueantes o cardiopatía congénita; o bradicardia persistente no explicada durante un tiempo de media hora

- Taquipnea (FR > 2 DS del valor normal para la edad) o necesidad aguda de ventilación mecánica no debida a un problema neuromuscular ni a anestesia general
- Leucocitos aumentados o disminuidos para la edad (no inducido por quimioterapia) o $> 10\%$ de formas inmaduras

Infección

Infección sospechada o documentada (por cultivo, por grampositivo o por reacción en cadena de polimerasa) producida por un microorganismo patógeno; o síndrome clínico asociado con una alta probabilidad de infección. La evidencia de infección también incluye hallazgos en la exploración clínica, analíticas o pruebas de imagen (por ejemplo: presencia de leucocitos en fluidos estériles, perforación intestinal con aire libre o contenido intestinal en peritoneo, exudado purulento de una herida, neumonía en Rx de tórax, rash petequeial o purpúrico, púrpura fulminante)

Sepsis

SIRS asociado a infección documentada o sospechada

Sepsis grave

Sepsis con uno de los siguientes hallazgos: disfunción cardiovascular o síndrome de distrés respiratorio agudo o disfunción de dos o más de los otros órganos (respiratorio, renal, neurológico, hematológico o hepático). Criterios de disfunción de órganos en tabla II

Shock séptico

Sepsis con disfunción cardiovascular, definida en la tabla II

FC: frecuencia cardíaca; DS: desviación estándar; FR: frecuencia respiratoria.
Referencia *Pediatr Crit Care Med* 2005; 6: 2-8.

sepsis que ayudan a este diagnóstico: la leucocitosis o leucopenia, el aumento de polimorfonucleares (PMN) y de formas inmaduras, el aumento de proteína C reactiva (PCR), procalcitonina (PCT), VSG y diferentes interleucinas (6, 8, 10, TNF-alfa).

La cifra de leucocitos, que siempre se realiza, puede estar normal, aumentada o disminuida tanto en la sepsis como en una infección viral; cifras de leucocitos $> 20.000/\text{mm}^3$ o PMN $> 10.000/\text{mm}^3$ suelen indicar infección bacteriana. Las grana-

ciones tóxicas en los leucocitos visibles en el frotis de sangre periférica indican infección bacteriana. La leucopenia y el aumento de formas inmaduras ($> 10\%$) en la sepsis son datos de gravedad.

La PCR se eleva en múltiples procesos infecciosos (virales y bacterianos) y no infecciosos (politraumatismo, quemaduras, cirugía, enfermedades inflamatorias...); sin embargo, su especificidad como marcador de infección bacteriana aumenta cuanto mayor es su nivel plasmático; la PCR inicia su

TABLA II. Criterios de disfunción orgánica en pediatría

Disfunción cardiovascular

A pesar de la administración intravenosa de más de 40 mL/kg de bolos de fluidos isotónicos en 1 hora:

- Hipotensión: presión arterial sistólica < 2 DS del valor normal según la edad o
- Necesidad de drogas vasoactivas para mantener presión arterial normal (dopamina > 5 $\mu\text{g/kg/min}$ o dobutamina, adrenalina o noradrenalina a cualquier dosis) o
- Dos de los siguientes hallazgos:
 - Acidosis metabólica inexplicada con déficit de base > 5 mEq/L
 - Aumento de lactato arterial > 2 veces el límite superior del valor normal
 - Oliguria: diuresis $< 0,5$ mL/kg/h
 - Relleno capilar alargado: > 5 segundos
 - Gradiente entre T^a central y periférica > 3 °C

Disfunción respiratoria*

- $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 300$ sin cardiopatía cardíaca cianógena o enfermedad pulmonar previa o
- $\text{PaCO}_2 > 65$ mmHg o elevación de 20 mmHg sobre el valor basal o
- Necesidad comprobada** de $\text{FiO}_2 > 0,5$ para mantener $\text{SatO}_2 \geq 92\%$ o
- Necesidad*** de ventilación mecánica invasiva o no invasiva no electiva

Disfunción neurológica

- Escala de coma de Glasgow ≤ 11 o
- Cambios agudos del nivel de conciencia con descenso en la escala de coma de Glasgow de 3 o más puntos sobre el nivel basal

Disfunción hematológica

- Plaquetas $< 80.000/\text{mm}^3$ o descenso $\geq 50\%$ del valor más alto recogido en los últimos 3 días (en el caso de pacientes oncohematológicos crónicos) o
- Alteración de la coagulación: INR > 2

Disfunción renal

- Creatinina sérica ≥ 2 veces por encima del límite superior del valor normal para la edad o aumento al doble del valor basal

Disfunción hepática

- Bilirrubina total ≥ 4 mg/dL (excepto en recién nacidos) o
- ALT ≥ 2 veces por encima del límite superior del valor normal para la edad

*El síndrome de distrés respiratorio agudo debe incluir $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 \leq 200$ mmHg, infiltrados bilaterales, inicio agudo y no evidencia de insuficiencia cardíaca izquierda. La lesión pulmonar aguda se define de la misma forma, excepto $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 \leq 300$ mmHg.

**Significa que se ha probado disminuir FiO_2 por debajo de $< 0,5$, pero el paciente no lo tolera.

***Se puede incluir a un paciente posquirúrgico, que desarrolla un proceso inflamatorio o infeccioso pulmonar que impide su extubación.

DS: desviación estándar; INR: ratio internacional normalizado; ALT (o GPT): alanino transaminasa.

Referencia *Pediatr Crit Care Med* 2005; 6: 2-8.

ascenso a las 6 horas del estímulo, alcanzando su pico máximo a las 50 horas, lo que significa que no es muy precoz. La procalcitonina (valor normal $< 0,5$ ng/mL) es más útil que la PCR para el diagnóstico de infección porque es más precoz y sensible; generalmente se eleva a las 2 horas del estímulo alcanzando las cifras máximas a las 12

horas; es muy buen marcador para distinguir la infección bacteriana de la viral, ya que cifras por encima de 2 ng/mL son indicativas de infección bacteriana y por encima de 10 ng/mL indican casi siempre infección bacteriana grave (sepsis y meningitis). La PCT se eleva discretamente (en torno a 2-4 ng/mL) en politraumatismo, quemaduras y cirugía,

normalizándose a los 2-3 días. La PCT no aumenta o muy levemente en los procesos inmunológicos que cursan con fiebre. Además de servir para el diagnóstico, la PCT se utiliza como factor pronóstico y como marcador de respuesta al tratamiento, ya que disminuye al mejorar la infección. Las sepsis con PCR normal y PCT elevada al ingreso, tienen peor pronóstico.

La clínica y la analítica de esta paciente (neutropenia, PCR y procalcitonina muy elevadas) reflejan datos de infección bacteriana grave, compatibles con sepsis. Sin embargo, no existe un claro origen de la infección, ya que todos los datos clínicos son muy inespecíficos (opción **a**); no se ha demostrado una otitis, no hay supuración (opción **c**); la infección meningocócica se caracteriza por un exantema petequial y/o purpúrico, ausente en esta niña (opción **e**). Hay un dato bioquímico de deshidratación (urea muy elevada), sin embargo en la historia no se refiere abundante diarrea o vómitos que lo justifique (opción **b**); probablemente se debe a un conjunto de factores (disminución de ingesta, diarrea, vómitos, salida de líquido del espacio intravascular por la sepsis), que disminuyen la perfusión renal, produciendo insuficiencia renal (oliguria, aumento de urea y creatinina) de origen prerenal.

Con el diagnóstico de sepsis ingresa en la UCI para monitorización y recibe tratamiento con cefotaxima i.v. a 200 mg/kg/día, sueroterapia y oxigenoterapia. Se coloca catéter venoso central en vena femoral izquierda, sonda vesical y sonda nasogástrica.

¿Qué otros parámetros de laboratorio es obligado determinar a esta paciente en el momento del ingreso?

- a. Transaminasas y bilirrubina
- b. Velocidad de sedimentación globular
- c. Fórmula leucocitaria

- d. Gasometría y pH con lactato
- e. Tinción de Gram en sangre

La respuesta correcta es la d

La gasometría es imprescindible en cualquier paciente grave para establecer su gravedad y su tratamiento inicial; la gasometría valora el "ABC" –situación hemodinámica y respiratoria– con sólo 0,2-0,4 mL de sangre y de forma inmediata, en menos de un minuto; realizarla es como si se tomaran las constantes al medio interno. Los valores obtenidos [pH, pO_2 y pCO_2 (medidos), bicarbonato y exceso de bases (calculados)] informan del compromiso hemodinámico –alteración de la perfusión tisular (acidosis metabólica) y del compromiso respiratorio– alteración de la ventilación (acidosis respiratoria) y oxigenación (si la muestra es arterial). Los niños con sepsis grave o shock séptico presentan acidosis metabólica por aumento de ácido láctico debido a hipoperfusión tisular; por ello, la determinación de lactato es esencial para valorar la gravedad de la sepsis, establecer las medidas terapéuticas y valorar la respuesta al tratamiento; los aparatos de gasometría suelen medir simultáneamente las cifras de lactato. En el shock inicialmente se produce hiperventilación para compensar la acidosis metabólica, pero si empeora puede producirse depresión respiratoria con hipoventilación, lo que agravará la acidosis.

La determinación de electrolitos (Na, Cl, K, Ca) también es necesaria, ya que se alteran fácilmente en pacientes graves y es necesario corregirlos.

La gasometría, lactato e iones se deben realizar frecuentemente, dependiendo del estado de cada paciente.

Actualmente la velocidad de eritrosedimentación (VSG) (opción **b**) se utiliza muy poco como marcador de infección, porque es poco específica y requiere un volumen de sangre y tiempo elevados.

La cifra de leucocitos puede estar normal, aumentada o disminuida en la sepsis, siendo la leucopenia y el aumento de formas inmaduras (> 10%) (opción c) datos de gravedad.

La tinción de Gram se utiliza para la identificación de bacterias; se suele realizar sobre muestras de líquidos biológicos (LCR, líquido pleural, peritoneal, articular, orina, heces...) directamente cuando se extraen, o sobre las muestras obtenidas del cultivo de estos líquidos o de hemocultivo. Sin embargo, el Gram no se realiza directamente sobre la muestra de sangre, porque en este caso es excepcional encontrar un número tal de gérmenes que haga posible su visualización (opción e). Los gérmenes gramnegativos se tiñen de rosa y los grampositivos de violeta.

La función hepática también es importante en un niño con sepsis; se suele alterar cuando hay compromiso hemodinámico importante, apareciendo aumento moderado de transaminasas (citólisis) que reflejan la hipoperfusión de este órgano (opción a).

La gasometría y electrolitos de la niña al ingreso son: pH 7,38, pCO₂ 25 mmHg, BIC 18 mmol/L, EB -8,7 mmol/L, Na 132 mEq/L, K 3,3 mEq/L, Cl 108 mEq/L, Ca 8,1 mg/dL. Las transaminasas y bilirrubina se determinaron en las siguientes horas y fueron normales.

Dos horas después del ingreso la paciente empeora, está más decaída, más taquicárdica 170 lpm, con TA baja (60/28 mmHg), polipneica 42 rpm, T° 36,5 °C (la taquicardia no es por la fiebre), SatO₂ 97% con gafas de O₂ a 2 lpm. La diuresis es muy escasa y en la gasometría presenta: pH 7,34, pCO₂ 24 mmHg, BIC 17,6 mmol/L, EB -8,7 mmol/L, láctico 2,6 mmol/L, Na 137 mEq/L, K 3,7 mEq/L, Cl 110 mEq/L, Ca iónico 1,26 mmol/L. Por ello se expande con suero salino fisiológico y se inicia dopamina a 8 µg/kg/minuto, que se aumenta hasta 20 µg/kg/minuto; además se administra bicarbonato sódico (1 mEq/kg). Disminuye la he-



Figura 1. Lesiones perianales.

moglobina a 8,4 g/dL por lo que se transfunde concentrado de hematíes (20 mL/kg); persiste la neutropenia (2.180 leucocitos/mm³, 170 NT) y la alteración del T° de protrombina (60 %) con disminución leve de las plaquetas (151.000/mm³). La paciente se estabiliza y permite disminuir dopamina hasta 18 µg/kg/minuto; mejora la diuresis, favorecida con furosemda.

Durante este tiempo aparece un intenso eritema perianal, que en 24 horas evoluciona a las lesiones mostradas en la figura 1.

Aún no ha llegado el resultado del hemocultivo. ¿Haría alguna modificación en el tratamiento antibiótico?

- a. Añadir vancomicina
- b. Cambiar a ceftazidima más tobramicina
- c. Añadir aciclovir
- d. No, pero sí administraría plasma fresco congelado
- e. Añadir anfotericina

La respuesta correcta es la b

Las lesiones mostradas en la imagen, ulceradas, de aspecto necrótico corresponden a un ectima gangrenoso; la ectima gangrenosa se produce por bacterias que desde la sangre invaden la adventicia y la media de las arterias y venas dérmicas, produciendo

necrosis isquémica. Las lesiones pueden ser múltiples y localizarse en cualquier parte de la piel y mucosas; comienzan con una pequeña zona de edema y eritema y rápidamente, en 12-18 horas, progresan a nódulos indoloros con hemorragia central, ulceración y necrosis. La *Pseudomonas aeruginosa* es el germen habitualmente asociado a ectima gangrenosa, aunque también se han descrito casos producidos por otros gramnegativos (*E. coli*, *Aeromonas hydrophila*, *Xantomonas malthophilia*, *Serratia*) y por hongos (*Fusarium* y *Candida*). Ante la sospecha de una sepsis por *P. aeruginosa* es obligado iniciar cobertura antibiótica para esta bacteria (opción **b**), porque el retraso en la administración de la antibioterapia adecuada aumenta la mortalidad. La *P. aeruginosa* es resistente a las cefalosporinas utilizadas habitualmente para el tratamiento de otros gramnegativos (cefotaxima, ceftriaxona). Se utilizan diferentes antibióticos para tratar la infección por *P. aeruginosa*: ceftazidima, cefepima, piperacilina-tazobactam, carbapenem, aminoglucósido, ciprofloxacino, aztreonam. Aunque existe controversia en el tratamiento monoterapia versus terapia combinada, se recomienda utilizar dos antibióticos antipseudomonas de diferente grupo en infecciones graves, sobre todo en pacientes neutropénicos febriles (betalactámico más aminoglucósido); no se recomienda la monoterapia con aminoglucósido, excepto en la infección urinaria.

La sepsis por hongos (opción **e**) puede dar manifestaciones cutáneas; se produce en pacientes inmunodeprimidos, generalmente oncológicos, que no es el caso de esta niña.

El tratamiento con plasma fresco congelado (opción **d**) está indicado cuando hay alteración de la coagulación y sangrado; las manifestaciones cutáneas de la coagulación intravascular diseminada típicas de la sepsis meningocócica se producen sobre un exantema petequeal o equimótico, que esta paciente no tiene.



Figura 2. Rx de tórax de la paciente en el cuarto día de evolución.

La paciente se estabiliza hemodinámicamente y la diuresis es normal; los leucocitos están aumentando (a las 40 horas del ingreso tiene 12.680/mm³ con 7.290 NT), se mantiene la hemoglobina en 13 g/dL; sin embargo, disminuyen las plaquetas a 19.000/mm³, por lo que se transfunden concentrado de plaquetas (2 unidades); el pH se ha normalizado, los iones siguen normales, la urea (55 mg/dL), la PCR y la procalcitonina siguen en descenso. Además avisan de microbiología que en el hemocultivo está creciendo un gramnegativo, que más tarde se identifica como *Pseudomonas aeruginosa*, por lo que se mantiene la misma antibioterapia.

Sin embargo, al cuarto día empeora la clínica respiratoria, aparece dificultad respiratoria, se auscultan crepitantes izquierdos, aumentan las necesidades de oxígeno y la Rx de tórax se hace patológica (Fig. 2).

La Rx es compatible con:

- a. Derrame pleural
- b. Neumonía
- c. Atelectasia
- d. Cuerpo extraño
- e. Cardiomegalia

La respuesta correcta es la **b**

La Rx de tórax muestra una opacidad casi completa del hemitórax izquierdo, que se corresponde con un infiltrado neumónico (opción **b**); puede ir acompañado de cierto grado de atelectasia (aunque aparentemente no se aprecian desplazamientos traqueo-bronquiales ni de la silueta cardíaca hacia ningún hemitórax) o de pequeño derrame, que tampoco se aprecia en la Rx (opciones **a** y **c**).

La imagen típica de un cuerpo extraño (opción **d**) es una hiperinsuflación unilateral del hemitórax donde se localiza; esta hiperinsuflación es más visible durante la espiración porque el cuerpo extraño ejerce un efecto válvula, dejando entrar pero no salir el aire. Cuando la obstrucción de la vía aérea es completa se produce atelectasia o colapso de la zona pulmonar distal a la obstrucción. El cuerpo extraño de larga evolución suele originar condensaciones neumónicas de repetición. La patología del cuerpo extraño suele manifestarse en el hemitórax derecho. Es poco probable que esta niña tenga un cuerpo extraño; pero será necesario descartarlo con la historia clínica.

La silueta cardíaca no parece aumentada (opción **e**).

En la ecografía torácica se objetiva condensación pulmonar izquierda, acompañada de pequeño derrame pleural.

Por aumento de la dificultad respiratoria y de la necesidad de oxígeno, se inicia tratamiento con ventilación no invasiva con BIPAP y mascarilla nasal. La niña mejora progresivamente, desaparece la dificultad respiratoria y mejora la Rx de tórax, permitiendo retirar la BIPAP al décimo día. Se había retirado también la dopamina al séptimo día. Sin embargo, al 12º día del ingreso la paciente presenta picos febriles, está más decaída, un poco edematosa, polipneica, un poco taquicárdica, 140 lpm, sin soplo, con hepatomegalia a 6 cm del RCD. La TA, la diuresis y el ácido láctico son normales. Se rea-

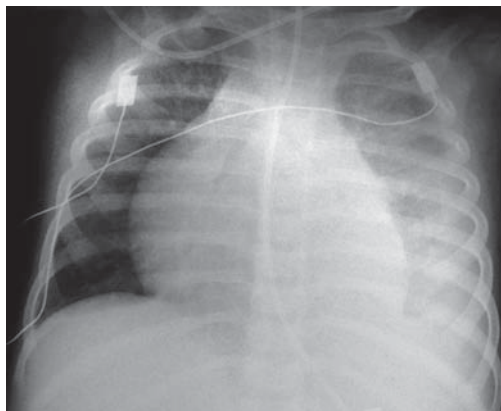


Figura 3. Rx de tórax en el duodécimo día de evolución.

liza otra nueva Rx de tórax que se muestra en la figura 3.

¿Qué prueba le puede ayudar más al diagnóstico?

- a.** Cateterismo cardíaco
- b.** Broncoscopia
- c.** CPK-MB
- d.** Ecocardiografía
- e.** ECG

La respuesta correcta es la d

En la Rx se objetiva, además del infiltrado neumónico, una cardiomegalia moderada; los datos clínicos apoyan el diagnóstico de insuficiencia cardíaca derecha.

Se define cardiomegalia como un aumento del índice cardior torácico (ICT), en lactantes $> 0,55$ y en niños $> 0,5$. $ICT = (a + b)/c$ (Fig. 4). Al valorar el ICT se debe tener en cuenta que la silueta cardíaca puede parecer más grande cuando la Rx se realiza en espiración o en decúbito supino y que el timo puede simular cardiomegalia en lactantes.

En el contexto clínico de esta paciente (cardiomegalia y signos clínicos de insuficiencia cardíaca) la ecocardiografía (opción

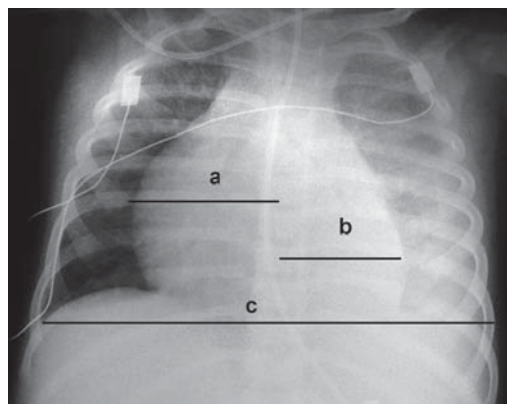


Figura 4. Índice cardiorácico (ICT): $(a + b)/c$.

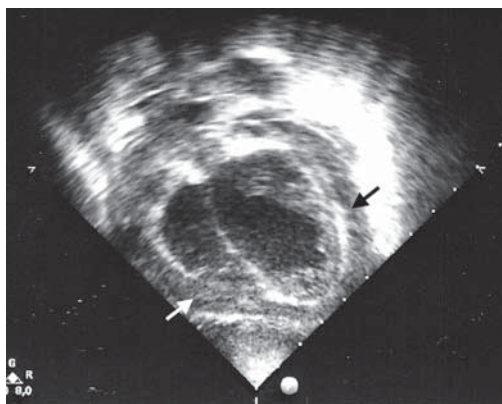


Figura 5. Ecocardiografía modo 2D. Derrame pericárdico fibrinoso alrededor de toda la cavidad cardíaca (flechas).

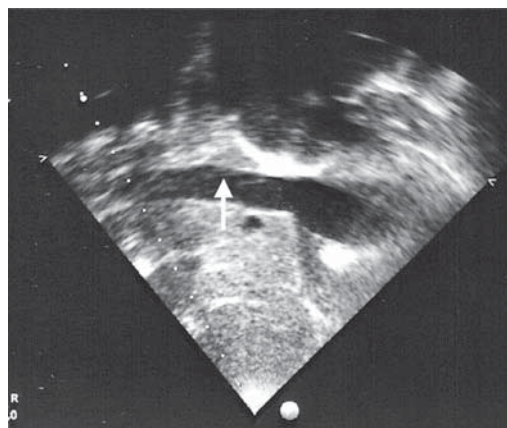


Figura 6. Ecocardiografía modo 2D. Dilatación de vena cava inferior (flecha).

d) es la prueba más sencilla, rápida y no invasiva que informa sobre las alteraciones estructurales y funcionales del corazón. El único inconveniente es que requiere de una persona experta (cardiólogo, radiólogo) que la realice y la interprete.

Se realiza una ecocardiografía en la que se encuentra derrame pericárdico importante con tabiques de fibrina (Fig. 5). El derrame colapsa la aurícula derecha en diástole, lo que compromete su llenado. El septo interventricular se desplaza a la izquierda en sístole, la vena

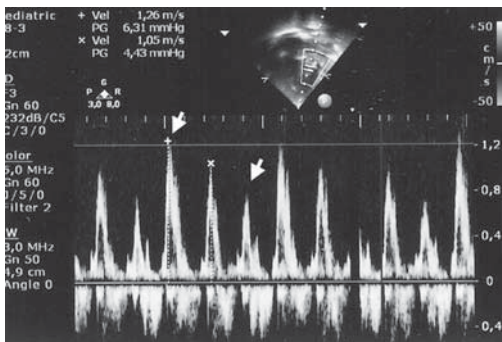


Figura 7. Ecocardiografía con Doppler de la válvula mitral. La velocidad de la onda E tiene grandes variaciones en relación con el ciclo respiratorio (flechas). En condiciones normales existe una pequeña variación de la velocidad con el ciclo respiratorio, siendo un poco menor en inspiración que en espiración. Cuando el derrame pericárdico compromete el llenado ventricular esta diferencia se hace más grande porque durante la inspiración, al aumentar el retorno venoso en el lado derecho, el tabique interventricular abomba hacia el lado izquierdo, limitando el llenado ventricular, disminuyendo la velocidad de la onda E mitral, el gasto cardíaco y la tensión arterial. Es el concepto de pulso paradójico.

cava inferior está dilatada (Fig. 6) y la onda E mitral muestra variaciones respiratorias en límite alto de la normalidad (Fig. 7).

La pericarditis aguda se produce por inflamación del pericardio. Las diferentes etiologías de la pericarditis aguda se muestran en la tabla III; en los niños las causas más frecuentes son la infección viral y la segunda-

TABLA III. Etiología de la pericarditis

- Infecciosa
 - Virus: *Coxsackie*, echo, adenovirus, VIH, hepatitis, sarampión, parotiditis, varicela
 - Bacterias: neumococo, *S. aureus*, meningococo, tuberculosis
 - Hongos: *Candida*, *Histoplasma*
 - Rickettsia: fiebre Q, tifus
 - Parásitos: *Entamoeba histolytica*, *Echinococcus*
 - Protozoos: *Toxoplasma gondii*
- Autoinmune: lupus, artritis reumatoide, esclerodermia
- Síndrome postpericardiotomía
- Neoplásica: extensión local o metastásica
- Drogas: fenitoína, hidralazina, isoniazida
- Insuficiencia renal
- Hipotiroidismo
- Quilopericardio (obstrucción linfática)
- Traumática: perforación tras cateterismo, cirugía cardíaca, ablación con radiofrecuencia, cables de marcapasos, catéteres centrales, rotura esofágica, rotura diafragmática, asociado a neumopericardio
- Idiopática

ria a pericardiotomía quirúrgica; en adultos son la etiología tumoral, autoinmune y la infección viral. La pericarditis bacteriana es una causa muy poco frecuente, siendo los gérmenes más habituales neumococo, *S. aureus* y *H. influenzae*. Su mecanismo de producción puede ser por diseminación hematógena o por contigüidad de estructuras vecinas, como es el caso de este paciente, que se extiende desde el parénquima pulmonar del lóbulo inferior izquierdo. Los datos clínicos característicos de una pericarditis son: dolor, roce pericárdico y alteraciones electrocardiográficas, ninguno descrito en el caso clínico. La ecocardiografía en la pericarditis puede ser normal, sin embargo, es esencial para valorar el posible derrame asociado, la cantidad, sus características y la repercusión hemodinámica, lo que decidirá la actitud terapéutica.

El ECG (opción **e**) es una prueba siempre disponible, fácil de realizar y muy sensible para el diagnóstico de pericarditis, ya

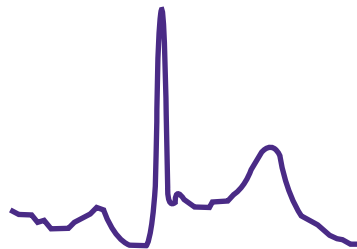


Figura 8. Alteración característica de la pericarditis en la fase inicial: se produce en todas las derivaciones, especialmente en V5, V6, I y II; se caracteriza por elevación del segmento ST con concavidad hacia arriba y onda T positiva. Es preciso diferenciarlas del infarto (aunque es una patología excepcional en pediatría); en este caso las alteraciones se producen sólo en determinadas derivaciones, la elevación del ST tiene concavidad hacia abajo, aparecen ondas Q y la onda T es negativa a las pocas horas.

que está alterado casi siempre. Los hallazgos más característicos son las alteraciones de la repolarización, la disminución de voltajes (indicativos de derrame pericárdico) y la alternancia eléctrica (cambios latido a latido de la amplitud y polaridad del QRS, sugestiva de taponamiento). Las alteraciones de la repolarización varían a lo largo de su evolución y según etapas:

- Etapa 1, inicio: segmento ST elevado, onda T positiva, intervalo PR disminuido o normal (Fig. 8).
- Etapa 2, 2-3 días: segmento ST normal, onda T aplanada, intervalo PR disminuido o normal.
- Etapa 3, 2-4 semanas: segmento ST normal, onda T invertida, intervalo PR normal.
- Etapa 4, 1-2 meses: normalización.

El cateterismo cardíaco (opción **a**) es una prueba invasiva, que requiere anestesia; estudia, mediante gradientes de presiones, la hemodinámica y el funcionamiento de cada estructura cardíaca (válvulas, grandes vasos, cavidades...); generalmente se realiza previamente a la cirugía cardíaca en pacientes ya diagnosticados de malformaciones o disfunciones cardíacas.

La visualización de la vía aérea (opción **b**), técnica que requiere sedoanalgesia profunda, se realiza para el diagnóstico y extracción de

cuerpos extraños, resolución de atelectasias persistentes, valoración de obstrucción asimétrica de la vía aérea..., que no es este caso.

La elevación de CPK-MB (opción **c**) y/o de la troponina I indica que hay daño miocárdico, producido por una lesión isquémica, un traumatismo, una miocarditis o una pericarditis; las dos primeras son muy improbables en esta niña, la miocarditis y pericarditis son diagnósticos posibles, siendo necesario realizar ecografía para su confirmación.

¿Qué tratamiento añadiría a la antibioterapia?

- a. Antiinflamatorios
- b. Corticoides
- c. Pericardiocentesis
- d. Pericardiectomía parcial
- e. Diuréticos

La respuesta correcta es la **c**

El tratamiento de la mayoría de las pericarditis se basa en antiinflamatorios (opción **a**) y reposo. Se utiliza aspirina (60-100 mg/kg/d), indometacina (2 mg/kg/d) o ibuprofeno (15-30 mg/kg/d) durante 1 a 2 semanas. Si hay derrame moderado-grave o es leve pero no se controla con el tratamiento anterior, está indicado tratar con esteroides (1-2 mg/kg/d) durante 1 semana, seguidos de retirada paulatina según respuesta (opción **b**). Cuando el derrame produce signos clínicos y ecocardiográficos de taponamiento cardíaco (como es el caso de esta paciente) se debe realizar pericardiocentesis evacuadora urgente (opción **c**). Los datos que aporta la ecocardiografía de la paciente indican situación de compromiso hemodinámico, por la limitación importante del llenado ventricular debida al aumento de la presión intrapericárdica. Cuando se sospecha derrame purulento (por el contenido de fibrina en su interior), como es el caso de esta niña, se debe realizar también drenaje del derrame; en estos ca-

sos la pericardiocentesis puede no ser suficiente, precisando además drenaje quirúrgico mediante pericardiectomía y ventana pericárdica que drena al espacio pleural o peritoneal; su objetivo es la limpieza quirúrgica para evitar la evolución posterior a una pericarditis constrictiva. Una alternativa reciente a la pericardiectomía es la pericardiocentesis con instilación de fibrinolíticos intrapericárdicos, como se hace habitualmente en los derrames pleurales purulentos; se ha utilizado estreptoquinasa, uroquinasa (10.000 U/kg) y, más recientemente, t-PA (activador tisular del plasminógeno) a una dilución de 1 mg en 5 mL de suero salino.

Hasta que se pueda evacuar el derrame, en los casos de derrame con compromiso hemodinámico, está indicado aumentar la precarga con expansión de volumen para aumentar la presión de llenado ventricular y mejorar la hemodinámica; por lo tanto, los diuréticos (opción **e**) están contraindicados, porque disminuyen la precarga, lo que aumenta aún más el colapso del corazón por la presión intrapericárdica.

Se realizó pericardiocentesis evacuadora bajo control ecográfico, dejándose colocado un drenaje tipo pigtail durante 4 días; el líquido era sanguinolento, con abundantes leucocitos de predominio mononuclear y proteínas elevadas (5 g/dL), sin visualizarse gérmenes en el Gram. Sin embargo, en días sucesivos el derrame recidivó, de nuevo con compromiso hemodinámico, por lo que se realizó una ventana pericárdica, siendo favorable la evolución posterior.

La mortalidad de la pericarditis purulenta es alta, alrededor del 40%.

¿Qué estudio es obligado realizar en esta paciente?

- a. Estudio inmunodeficiencia
- b. Estudio metabólico

- c. Biopsia de médula ósea
- d. Iones en sudor
- e. Biopsia renal

La respuesta correcta es la **a**

La *Pseudomonas aeruginosa* es un bacilo gramnegativo que produce sepsis nosocomial, habitualmente en pacientes inmunodeprimidos (oncológicos, inmunodeficiencias congénitas, VIH, neutropenia, quemados graves, prematuros, mucositis inducida por drogas, malnutrición, diabetes) o a veces en inmunocompetentes críticos sometidos a ventilación mecánica, portadores de catéteres venosos centrales, con infección urinaria o con infección de heridas quirúrgicas o traumáticas. La *Pseudomonas* es un germen que coloniza con cierta frecuencia la vía aérea de los niños traqueostomizados, pudiendo producir reagudizaciones respiratorias. Ocasionalmente se han descrito casos de sepsis por *Pseudomonas* de probable origen abdominal en lactantes previamente sanos; estos niños asociaban enfermedad viral previa y antibioterapia previa, que aumenta la cantidad de *Pseudomonas* colonizantes del intestino. De todos modos, cuando un niño sano desarrolla una ectima gangrenosa se debe pensar que es inmunodeficiente no conocido (opción **a**).

En esta paciente se enviaron muestras para estudio de inmunodeficiencia; se encontró un defecto en la explosión de los neutrófilos, que es característico de la enfermedad granulomatosa crónica, aunque también esta disfunción de los neutrófilos puede aparecer en el contexto de una infección. Posteriormente se repitió el estudio en dos ocasiones, descartándose la en-

fermedad granulomatosa crónica. El resto de estudios inmunológicos (inmunoglobulinas, cultivos de linfocitos, subpoblaciones de linfocitos) fueron normales. La Pseudomonas aeruginosa se aisló en heces y en el exudado bronquial, además de en el hemocultivo.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Shock séptico por *Pseudomonas aeruginosa*

Pericarditis purulenta con derrame pericárdico y taponamiento cardíaco

Bibliografía

- Bigham TM, Brady PW, Manning PB, Jacobs BR, Kimball TR, Wong HR. Therapeutic application of intrapericardial tissue plasminogen activator in a 4-month-old child with complex fibropurulent pericarditis. *Pediatr Crit Care Med* 2008; 9: e1-e4.
- Cabo J, García-Guereta L. Pericarditis. Derrame pericárdico. En: Casado J, Serrano A, eds. *Urgencias y Tratamiento del Niño Grave*. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 175-82.
- Cakir O, Gurkan F, Balci AE. Purulent pericarditis in childhood: Ten years of experience. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 1404-8.
- Casado Flores J, Blanco Quirós A, Asensio J. Serum procalcitonin in children with suspected sepsis: a comparison with C-reactive protein and neutrophil count. *Pediatr Crit Care Med* 2003; 4: 21-5.
- Corey GR. Diagnosis and treatment of pericardial effusion. Uptodate online 2008. www.uptodate.com.
- Demmler GJ. Infectious pericarditis in children. *Pediatr Infect Dis J* 2006; 25: 165-6.
- Goldstein B, Giror B, Randolph A. International pediatric sepsis consensus conference: Definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. *Pediatr Crit Care Med* 2005; 6: 2-8.
- Kanj SS, Sexton DJ. Treatment of *Pseudomonas aeruginosa* infections. Uptodate online 2007. www.uptodate.com.

LACTANTE CON EPISODIOS RECURRENTE DE SIBILANCIAS

J.R. Villa Asensi

CASO CLÍNICO

Varón de 6 meses de edad que es visto en consulta por presentar episodios repetidos de tos y dificultad respiratoria, con sibilancias audibles desde los primeros días de vida. El niño tiene tos y ruidos respiratorios prácticamente de forma mantenida aunque empeora claramente durante los catarros. Los padres refieren que no mejora con broncodilatadores inhalados, incluso piensan que a veces se pone peor. Ha precisado ingreso en 2 ocasiones por cuadros diagnosticados de bronquiolitis VRS negativo. Desde el alta, hace 2 meses, está en tratamiento con budesonida 100 µg cada 12 horas sin que los padres hayan notado mejoría.

Tiene un buen desarrollo pñdero-estatural. Refieren que no es un niño vomitador habitual aunque a veces lo hace con la tos. Deposiciones de características normales. No refieren dermatitis atópica. No va a la guardería.

Antecedentes personales: embarazo de curso normal, parto a término, eutócico, PRN 2.700 g, no precisó reanimación ni tuvo ninguna patología neonatal reseñable. Alimentación con lactancia materna exclusiva hasta ahora. Vacunaciones correctas según el calendario vacunal oficial hasta los 6 meses. Desarrollo psicomotor: normal para su edad.

Antecedentes familiares: padres sanos, sin antecedentes de asma ni alergia, hermana

de 3 años, sana. Madre fumadora en el embarazo de 10 cig/día, ahora fuma 20 cig/día pero no delante de la niña, padre fumador de un paquete de tabaco al día.

Exploración física:

Peso percentil 50. Talla percentil 25. Saturación de O₂ por pulsioximetría: 94%.

El niño está contento y con coloración normal de piel y mucosas, no impresiona de enfermedad importante. Presenta una polipnea de reposo con 50 rpm y aumento del trabajo respiratorio con discreto tiraje intercostal y subcostal. Tiene ruidos respiratorios polifónicos audibles sin fonendo, fundamentalmente durante la fase espiratoria de la respiración, no se aprecia estridor. Auscultación cardíaca: sin soplos, tonos normales, pulsos femorales normales. Auscultación pulmonar simétrica, presenta buena aireación en todos los campos pulmonares, no se oyen crepitantes, presenta roncus y sibilancias espiratorias generalizadas. Abdomen: blando y depresible, sin masas, se palpa hígado a 2 cm del reborde costal. Neurológico: normal.

Interprete este caso, probablemente se trata de un:

- a. Asma episódica frecuente
- b. Asma persistente moderada
- c. Asma persistente grave
- d. "Sibilante feliz"
- e. El diagnóstico de asma es poco probable

La respuesta correcta es la e

La patología respiratoria en el lactante es muy frecuente y las diferentes enfermedades en general tienen una presentación clínica muy similar. La presencia de sibilancias es un signo muy inespecífico que aparece tanto en la infección viral banal como en las enfermedades respiratorias graves como la fibrosis quística, la malformación congénita broncopulmonar o el anillo vascular.

En este niño inicialmente no se debe asumir el diagnóstico de asma porque tiene algunas características que deben hacer sospechar la existencia de alguna otra patología: el inicio de los síntomas fue muy precoz, la patología asmática rara vez comienza antes de los 6 meses de vida, un inicio tan precoz de los síntomas debe hacer sospechar un diagnóstico diferente de asma. La presencia de síntomas persistentes sin remisión entre los episodios obliga a descartar otros diagnósticos como la fibrosis quística. La mayoría de los niños con asma responden bien al tratamiento broncodilatador y al tratamiento con corticoides inhalados. Sin embargo, no es raro encontrar niños a que tienen episodios de broncoespasmo exclusivamente con las infecciones virales y que tienen una mala respuesta a un tratamiento antiasmático adecuado. En este caso los padres no apreciaban ninguna mejoría con el tratamiento. El diagnóstico de “sibilante feliz” (opción **d**) hace referencia a lo que en la literatura anglosajona se ha llamado el *happy wheezing* para referirse a un lactante con un aspecto absolutamente sano y feliz pero con ruidos respiratorios constantes que pueden agobiar tremendamente a los padres. En general empeoran durante las infecciones virales pero rara vez requieren hospitalizaciones y tienen tendencia a mejorar con la edad.

Por lo tanto en este paciente el diagnóstico de asma no se podrá realizar antes de excluir otros procesos (Tabla I).

TABLA I. Patologías que pueden cursar con sibilancias en la primera infancia

Vía aérea superior

- Anomalías congénitas de la región laríngea: laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales, angiomas laríngea

Obstrucción de la vía aérea de grueso calibre

- Anomalías congénitas de la tráquea y bronquios principales: traqueomalacia, broncomalacia, estenosis traqueal o bronquial
- Anillos vasculares o membranas laríngeas
- Cuerpo extraño en tráquea o bronquios
- Adenopatías o tumores

Obstrucción de la vía aérea de pequeño calibre

- Bronquiolitis viral o bronquiolitis obliterante
- Fibrosis quística
- Displasia broncopulmonar
- Discinesia ciliar primaria
- Cardiopatías

Otras

- Reflujo gastroesofágico y síndromes aspirativos

De los siguientes, ¿qué diagnóstico le parece poco probable en este niño?

- Bronquiolitis obliterante
- Malformación traqueobronquial, anillo vascular
- Discinesia ciliar primaria
- Fibrosis quística
- Broncopatía aspirativa por reflujo gastroesofágico (RGE)

La respuesta correcta es la a

Normalmente la bronquiolitis obliterante (opción **a**) es una lesión crónica de los bronquiolos secundaria a una infección respiratoria, habitualmente por adenovirus, aunque pueden participar también otros virus o el *Mycoplasma*. En este niño la clínica comenzó muy precozmente y no refieren que tuviera un primer episodio de bronquiolitis grave.

La posibilidad de una malformación traqueobronquial (opción **b**), generalmente un anillo vascular, debe sospecharse ante todo niño con clínica respiratoria que comienza en los primeros días de la vida y sobre todo

si existe estridor, ya sea inspiratorio o espiratorio. Cuando un estridor es exclusivamente inspiratorio se debe pensar en obstrucción variable de la vía aérea extratorácica (lo más frecuente, laringomalacia), si es exclusivamente espiratorio se debe sospechar obstrucción variable intratorácica (traqueo-broncomalacia) y si el estridor se escucha en ambas fases de la respiración se deberá sospechar una obstrucción fija de la vía aérea intra o extratorácica (estenosis subglótica, anillos vasculares...). Este paciente no refiere estridor claro y los ruidos son, fundamentalmente, espiratorios.

La discinesia ciliar primaria (opción **c**) suele manifestarse más tarde en la vida aunque existen casos de inicio neonatal, generalmente se asocia a dextrocardia formando el síndrome de Kartagener. El diagnóstico es complejo.

La fibrosis quística (opción **d**) es la patología hereditaria más frecuente en la infancia y aparece en 1 de cada 3.000-5.000 niños. En la mayoría de los casos se asocia patología digestiva a la patología respiratoria, pero hay que tener en cuenta que un 20% de los casos son suficientes pancreáticos, al menos al diagnóstico, por lo que la ausencia de patología digestiva no permite descartar esta enfermedad.

La patología respiratoria secundaria a reflujo gastroesofágico (opción **e**) es relativamente frecuente. En ocasiones el RGE puede producir síntomas respiratorios en niños sin clínica digestiva. A veces es difícil saber hasta qué punto la existencia de RGE en un niño con patología respiratoria es causa del problema respiratorio o efecto del mismo o incluso una simple coexistencia de dos patologías muy frecuentes.

De las siguientes pruebas iniciales, ¿cuál solicitaría?

- a. Radiografía de tórax
- b. Ionotest



Figura 1. Radiografía de tórax. Atrapamiento aéreo e infiltrados peribronquiales perihiliares.

- c. Hemograma y bioquímica
- d. Broncoscopia
- e. Mantoux

Las respuestas correctas son la **a** y la **b**

En todo niño con patología respiratoria recurrente que no esté claramente explicada se debe hacer al menos una Rx de tórax y un ionotest (opciones **a** y **b**) para descartar la existencia de fibrosis quística o de malformaciones pulmonares que puedan verse en la radiografía. El hemograma y la bioquímica (opción **c**) aportan pocos datos útiles para el diagnóstico de esta patología. La broncoscopia (opción **d**) es una técnica muy útil en el diagnóstico de la patología respiratoria pero debe ser utilizada con precaución y cuando el diagnóstico no pueda realizarse con métodos menos invasivos.

El niño tenía una Rx de tórax (Fig. 1) en la que se puede observar atrapamiento aéreo simétrico y algunos infiltrados peribronquiales perihiliares de aspecto inespecífico. El ionotest fue de 28 mmol/L de cloro.

¿Qué tratamiento administraría a este niño?

- a. Duplicaría la dosis de budesonida hasta 200 µg cada 12 horas
- b. Añadiría montelukast a budesonida 100 µg cada 12 horas
- c. Pautaría una combinación fluticasona 50, salmeterol 25: 2 inhalaciones cada 12 horas
- d. Indicaría un macrólido (azitromicina) 3 días por semana como antiinflamatorio
- e. De momento no prescribiría ningún tratamiento

La respuesta correcta es la b

La opción **a** es aceptable, aunque se sabe que la mayoría de los lactantes con sibilancias recurrentes inducidas por virus tienen mala respuesta a los corticoides inhalados y por aumentar la dosis no se obtiene mejor resultado. Los niños con asma persistente, sobre todo si tienen rasgos atópicos, responden mejor a los corticoides inhalados. Se ha observado que algunos niños que no responden bien a corticoides inhalado mejoran con la adición de antagonistas de los leucotrienos (opción **b**), por lo que esta combinación puede ser especialmente útil en lactantes y preescolares. Las combinaciones de corticoides y broncodilatadores de acción prolongada (opción **c**) están autorizadas por encima de los 4 años de edad, por lo que sólo se deben utilizar en niños pequeños una vez que hayan fallado otras alternativas. Algunos estudios sugieren que los macrólidos (opción **d**) tienen una acción antiinflamatoria inhibiendo la producción de IL-8. En el asma del lactante que no responde bien a corticoides inhalados, se ha observado una inflamación más de tipo neutrofílico que eosinofílico, por lo que se está ensayando el uso de macrólidos por su efecto antiinflamatorio. Este tratamiento está todavía en fase experimental.

A pesar del tratamiento con fármacos antiinflamatorios (corticoides inhalados y montelukast) el paciente continuó con tos y ruidos respiratorios persistentes y tuvo un nuevo ingreso por empeoramiento del cuadro. El paciente no ha ganado peso en los últimos 2 meses. Sigue sin presentar clínica digestiva significativa.

¿Qué otra prueba solicitaría en este momento?

- a. Tomografía computarizada (TC) de alta resolución
- b. Biopsia de cilios
- c. Tránsito esófago-gástrico
- d. pHmetría 24 horas
- e. Estudio de función pulmonar

La respuesta correcta es la c

La TC de alta resolución (opción **a**) es una prueba muy útil en neumología porque es la que mejor permite evaluar el parénquima pulmonar y la existencia de patología de la vía aérea distal, como bronquiectasias. También ayuda a valorar el mediastino. Tiene una alta radiación por lo que debe realizarse sólo cuando es necesario para el diagnóstico.

La biopsia de cilios (opción **b**) es útil para el diagnóstico de la discinesia ciliar primaria. Es complicada de realizar (con frecuencia la muestra obtenida no es valorable) y de interpretar. El estudio ultraestructural puede mostrar alteraciones en los cilios que en ocasiones son secundarias a infecciones respiratorias y no primarias. El diagnóstico definitivo se realiza evaluando el batido ciliar.

Uno de los posibles diagnósticos de este paciente sería broncopatía secundaria a reflujo gastroesofágico. El hecho de no tener casi sintomatología digestiva, aunque lo hace menos probable, no descarta el diagnóstico. La pH-metría de 24 horas (opción **d**) es la prueba estándar actual para detectar reflujo, pero la existencia de un RGE no implica la

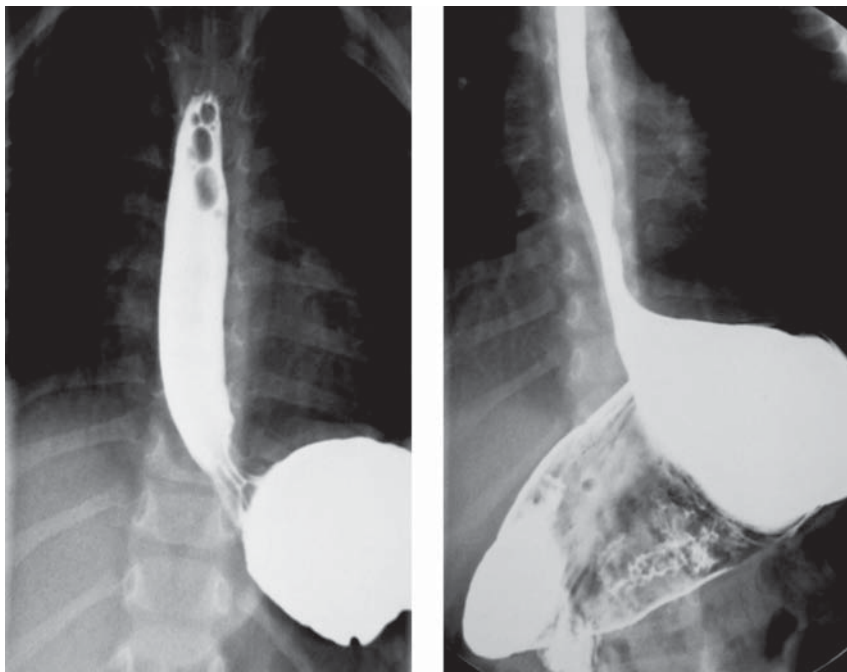


Figura 2. Esofagograma que muestra reflujo gastroesofágico.

existencia de aspiraciones. El tránsito con bario (opción **c**) puede ser útil para detectar RGE, pudiéndose observar reflujo en la nasofaringe o aspiración directa a la tráquea y también permite detectar una hernia de hiato. Además permite valorar la motilidad esofágica y el vaciamiento gástrico. La presencia de episodios fisiológicos de reflujo la hacen poco específica, se considera que tiene una sensibilidad del 86% pero una especificidad del 21%. Una ventaja que aporta es que en un lactante con patología respiratoria en el que se plantea la posibilidad diagnóstica de un anillo vascular, el esofagograma es patológico en más del 80% de los casos, con lo que esta prueba puede servir con los dos propósitos: valorar la existencia de un anillo vascular y de reflujo gastroesofágico.

El estudio de función pulmonar (opción **e**) puede ser útil en un lactante con patología respiratoria, pero no siempre está disponible pues requiere un laboratorio completo y sedar al niño para realizar la prueba.

En este paciente se hizo un esofagograma que no mostró muescas sugestivas de anillo vascular y sí un importante reflujo gastroesofágico (Fig. 2). Posteriormente se confirmó el RGE mediante pHmetría de 24 horas.

Se diagnosticó al paciente de patología bronquial obstructiva secundaria a reflujo gastroesofágico. ¿Qué tratamiento indicaría en este momento?

- a.** Cisaprida
- b.** Ranitidina
- c.** Domperidona más ranitidina
- d.** Omeprazol
- e.** Cirugía

La respuesta correcta es la d

La cisaprida (opción **a**) es un procinético bastante eficaz para el tratamiento del reflujo gastroesofágico pero su uso está muy limitado debido a los posibles efectos se-

cundarios, alargando el QT (muy poco frecuente).

La ranitidina (opción **b**) es un inhibidor de los receptores H_2 que permite reducir la producción de ácido por el estómago, pero no mejora el reflujo gastroesofágico, sólo lo hace menos ácido. La combinación de ranitidina con domperidona (opción **c**) puede ser algo más eficaz. Los fármacos más utilizados para el tratamiento del reflujo son sin duda los inhibidores de la bomba de protones como el omeprazol (opción **d**), el mayor inconveniente es que no existe una preparación pediátrica en jarabe, pero puede utilizarse de todos modos. La cirugía (opción **e**) es en ocasiones necesaria, sobre todo en niños con parálisis cerebral que hacen aspiraciones. La cirugía se plantea exclusivamente tras el fracaso del tratamiento médico y cuando la condición clínica del paciente lo exija, pues hay que tener en cuenta que el RGE tiene tendencia a mejorar con la edad.

En este paciente se inició tratamiento con medidas posturales y omeprazol 1 mg/kg/día. Tras un mes de tratamiento no se observó ninguna mejoría en la patología respiratoria incluso el paciente había tenido un nuevo ingreso hospitalario.

Ante esta situación qué otra prueba solicitaría:

- a. Fibrobroncoscopia
- b. TC torácica de alta resolución
- c. Gammagrafía pulmonar
- d. Esofagoscopia
- e. Resonancia magnética torácica

La respuesta correcta es la a

Se trata de un paciente con una patología respiratoria crónica importante que no está completamente aclarada. Tiene un reflujo gastroesofágico pero su patología respiratoria no mejora con tratamiento antirreflujo. Es

importante conocer si el reflujo es el responsable de su patología respiratoria, con lo que habría que insistir en el tratamiento antirreflujo e incluso plantear la cirugía, o si por otro lado existe algún otro problema en la vía aérea que no se haya detectado con las pruebas previas.

La fibrobroncoscopia (opción **a**) permite visualizar la vía aérea y confirma su integridad anatómica y funcional, además evalúa si existen datos de aspiración crónica de jugo gástrico lo que apoyaría la necesidad de una cirugía. Existen hallazgos fibrobroncoscópicos que se consideran prácticamente patognomónicos de RGE: edema importante de los aritenoides, edema post-glótico o hipertrofia de la amígdala lingual (Fig. 3). Además se puede realizar un lavado broncoalveolar en el que se cuantificarán los macrófagos cargados de lípidos. Las otras técnicas de imagen TC torácica (opción **b**) o resonancia magnética (opción **e**) son útiles para valorar las posibles alteraciones anatómicas pero no permiten evaluar la dinámica de la vía aérea.

Por este motivo a este paciente se le realizó una fibrobroncoscopia donde se visualizaron los siguientes hallazgos:

Hipertrofia llamativa de la amígdala lingual junto con edema de los aritenoides. Al penetrar en tráquea se pudo observar una imagen en empedrado sugestiva también de RGE y en el tercio distal de la tráquea una traqueomalacia marcada con colapso casi completo de la tráquea en espiración, sin anomalías anatómicas asociadas. En el lavado broncoalveolar se encontraron macrófagos cargados de lípidos en un número mayor de lo normal.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Traqueomalacia
Reflujo gastroesofágico con microaspiraciones

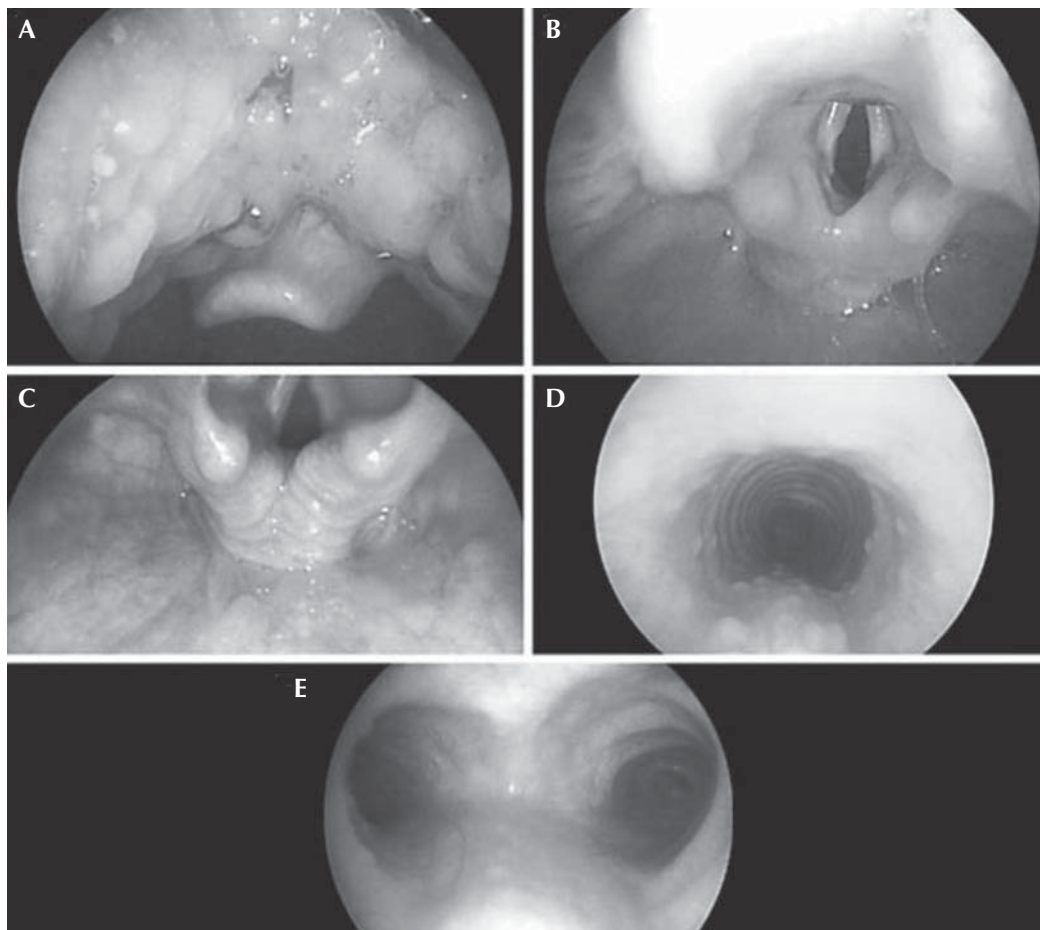


Figura 3. A. Hipertrofia de la amígdala lingual. B. Edema post-glótico. C. Edema de aritenoides. D. Empedrado en mucosa traqueal. E. Carina redondeada (de Carr 2001).

La traqueomalacia se caracteriza por la existencia de una flaccidez exagerada de la tráquea lo que motiva un colapso anormal de la misma durante el ciclo respiratorio, fundamentalmente durante la espiración, fase en la que la presión extraluminal excede a la intraluminal. Se considera malacia cuando se produce una reducción del diámetro traqueal de al menos un 50% durante la fase espiratoria. La presión intratorácica aumenta particularmente durante la tos, el llanto, la espiración forzada o durante las infecciones respiratorias, dando lugar a estridor espiratorio y/o sibilancias. Puede asociarse o no a

broncomalacia. La traqueomalacia puede ser primaria o secundaria a una compresión externa (Tabla II). La clínica que puede provocar es bastante inespecífica como sibilancias persistentes de control difícil, apneas o problemas para la limpieza de las secreciones bronquiales. Es una entidad infradiagnosticada que con el aumento en la realización de bronoscopias en los niños diagnosticados de asma de control difícil se están describiendo más casos en la actualidad. Frecuentemente se describe que estos pacientes empeoran con los broncodilatadores. Existe una asociación frecuente con el reflujo gas-

TABLA II. Causas de traqueomalacia

Primaria

- A. Recién nacido a término (generalmente con buen pronóstico)
- B. Pretérmino con displasia broncopulmonar
- C. Patologías/síndromes que se asocian con más frecuencia a malacia de la vía aérea:
 1. Síndrome de Down
 2. Síndrome de DiGeorge
 3. Síndrome de Larsen
 4. Síndrome de Mounier-Kuhn
 5. Síndrome de Williams-Campbell

Secundaria

- A. Fístula traqueoesofágica
- B. Malformaciones vasculares
 1. Arteria innominada anómala
 2. Doble arco aórtico
 3. Arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo
 4. Arteria carótida izquierda anómala
 5. Arteria pulmonar izquierda anómala
 6. Arteria subclavia derecha aberrante
- C. Masas mediastínicas que produzca compresión mecánica
- D. Quistes congénitos
- E. Cualquier proceso que produzca irritación crónica de la vía aérea (ie, aspiración, reflujo, asma)

troesofágico. No es fácil valorar hasta qué punto el RGE puede empeorar la malacia o si éste es secundario al aumento de la presión negativa intratorácica secundaria a la dificultad respiratoria que aumenta el reflujo.

El tratamiento depende de la gravedad del cuadro. En la mayoría de los pacientes se recomienda un tratamiento conservador porque el cuadro tiende a mejorar durante los primeros 2 años de vida. Con el crecimiento, la función de la vía aérea mejora gradualmente, ya que el diámetro traqueal se incrementa con lo que, aunque persista un cierto grado de malacia, la vía aérea mantiene un diámetro suficiente. En los casos más graves se han realizado diversos tratamientos como la traqueostomía, la aortopexia, que consiste en desplazar el cayado de la aorta en sentido anterior, fijándolo a la pared posterior del esternón, lo que tracciona de la tráquea manteniéndola abierta.

Otra alternativa es la inserción endoscópica de prótesis intratraqueales (*stents*) que mantienen la tráquea abierta.

En este paciente se realizó una TC para confirmar que la traqueomalacia era primaria y no había ninguna compresión extrínseca y fue normal.

Dada la falta de mejoría de la clínica y tras un ingreso en la UCIP por un episodio más grave se decidió realizar una aortopexia tras la cual el paciente presentó un mejoría muy importante de los cuadros respiratorios.

Bibliografía

- Antón-Pacheco JL, Cabezalí D, Tejedor R et al. The role of airway stenting in pediatric tracheobronchial obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 33: 1069-75.
- Bibi H, Khlovis E, Shoseyov D et al. The prevalence of gastroesophageal reflux in children with tracheomalacia and laryngomalacia. *Chest* 2001; 119: 409-13.
- Boogaard R, Huijsmans SH, Pijnenburg MW, Tiddens HA, de Jongste JC, Merkus PJ. Tracheomalacia and bronchomalacia in children: incidence and patient characteristics. *Chest* 2005; 128: 3391-7.
- Carr MM, Nagy ML, Pizzuto MP et al. Correlation of findings at direct laryngoscopy and bronchoscopy with gastroesophageal reflux disease in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 369-74.
- Doshi J, Krawiec ME. Clinical manifestations of airway malacia in young children. *J Allergy Clin Immunol* 2007; 120: 1276-8.
- Lee KS, Sun MR, Ernst A et al. Comparison of dynamic expiratory CT with bronchoscopy for diagnosing airway malacia: A Pilot Evaluation. *Chest* 2007; 131: 758-64.
- Nelson SP, Chen EH, Syniar GM, Christoffel KK. One-year follow-up of symptoms of gastroesophageal reflux during infancy. *Pediatrics* 1998; 102: E67.
- Pérez Ruiz E, Martínez León MI, Maese Heredia R. Anomalías congénitas de las vías aéreas. En: Cobos N y Pérez-Yarza EG (eds.) *Tratado de Neumología Infantil*. Madrid: Ergon; 2003. p. 213-29.
- Sánchez Solís de Querol M, Cabrera Roca G, Pajarón de la Ahumada M. Aspiración aguda y aspiración crónica. En: Cobos N y Pérez-Yarza EG, eds. *Tratado de Neumología Infantil*. Madrid: Ergon; 2003. p. 515-32.
- Sheikh S, Stephen T, Howell L, Eid N. Gastroesophageal reflux in infants with wheezing. *Pediatr Pulmonol* 1999; 28: 181-6.

LACTANTE CON NEUTROPENIA Y DIFICULTAD RESPIRATORIA

M.A. García Teresa

CASO CLÍNICO

Varón de 3 meses y 26 días que en noviembre ingresa por cuadro respiratorio etiquetado de bronquiolitis, consistente en llanto débil, tos, polipnea, leve dificultad respiratoria, afebril, infiltrados hiliares bilaterales en Rx de tórax, virus respiratorio sincitial (VRS) en moco nasal negativo; se trató con salbutamol nebulizado intermitente.

Antecedentes personales: embarazo normal, parto 37 semanas, eutócico, peso 2.670 g, Apgar 9, pruebas metabólicas normales.

Alimentado con lactancia materna, consulta en urgencias a los 15 días de vida por vómitos y mala ganancia ponderal; en la analítica de sangre destaca una neutropenia de 400 neutrófilos totales (NT), que se confirma en análisis a los 20 días de vida (300 NT).

Al mes de vida ingresa durante una semana por vómitos, neumonía y neutropenia (1.600 NT), tratado con antibióticos (ampicilina y cefotaxima) con buena evolución. Durante dicho ingreso se realizan las siguientes pruebas:

Serología negativa: TORCH, VHB, VHC, VIH, CMV, micoplasma.

Tripsina inmunorreactiva, alfa1 antitripsina: normales.

Amonio 55 mmol/L, ácido láctico 38 mg/dL.

Ecografía transfontanelar, cardiológica, abdominal y renal: normales.

Fondo de ojo y cariotipo: normales.

Fue dado de alta con buena evolución respiratoria, enviándose a consulta de neurología, por hipotonía y facies un poco tosca con orejas grandes de implantación baja, donde es valorado, solicitándose resonancia magnética craneal, perfil metabólico, EEG, potenciales evocados auditivos y visuales. Todas estas pruebas están pendientes de realizarse.

Antecedentes familiares: es el primer hijo, padres no consanguíneos, primas del padre diagnosticadas de alfa talasemia mayor y otra con beta talasemia menor.

Estando hospitalizado 24 horas más tarde se encuentra decaído, con un poco más de trabajo respiratorio y pálido; se le realiza una analítica, encontrando el siguiente resultado: Hb 5,4 g/dL, Hto 16,1%, leucocitos 4.400 (1.010 NT), plaquetas 459.000/mm³. VCM 85,5, reticulocitos 1,67%, anisocitosis, algún esquistocito. Proteína C reactiva 1,6 mg/dL, procalcitonina 0,14 mg/mL, bilirrubina total 0,9 mg/dL. Presentaba frecuencia cardíaca 164 lpm, frecuencia respiratoria 57 rpm y SatO₂ por pulsioximetría 88%

Elija el tratamiento que le parezca más adecuado

- a. Oxigenoterapia y antibioterapia
- b. Oxigenoterapia y transfusión de concentrado de hematies

- c. Oxigenoterapia, antibioterapia y transfusión de concentrado de hemáties
- d. CPAP nasal, antibioterapia y transfusión de concentrado de hemáties
- e. Intubación, antibioterapia y transfusión de concentrado de hemáties

La opción más correcta es la c

Los criterios de transfusión varían dependiendo de factores del niño (edad, situación cardiorrespiratoria, gravedad, postoperatorio) y de la anemia (etiología, rapidez de instauración, repercusión clínica). Este paciente tiene una hemoglobina muy baja, con alteración respiratoria. Se debe pensar en las diferentes causas de anemia (falta de producción, sangrado, hemólisis) y antes de transfundir hacer alguna determinación analítica que oriente sobre la etiología.

Los reactantes de fase aguda elevados sugieren infección bacteriana (PCR y procalcitonina); en este caso eran normales; sin embargo, la leucopenia y la evolución clínica podrían indicar infección por lo que estaría indicada antibioterapia, aunque puede ser discutible. En este niño se inició tratamiento con amoxicilina-clavulánico.

Ante una insuficiencia respiratoria aguda existen tres escalones de soporte respiratorio que habrá que aplicar teniendo en cuenta la gravedad clínica, valorada fundamentalmente por el grado de dificultad respiratoria y la repercusión sobre la oxigenación (la saturación arterial por pulsioximetría), también la actitud va a depender de dónde se encuentre el paciente y de los medios disponibles.

La oxigenoterapia (en gafas nasales o por mascarilla simple, Venturi, o de alta concentración) está disponible en todas las salas de los hospitales y centros de salud, y debe ser la primera medida a administrar.

La CPAP nasal (presión de distensión continua) (opción d) se aplica al paciente mediante cánulas o mascarilla nasal, conectadas a diferentes dispositivos generadores de

alto flujo (Vapotherm®, Infant flow®). Es una técnica sencilla, eficaz y bastante bien tolerada por los niños, por lo que no requiere sedación. Sin embargo, es cara y necesita mayor control de enfermería, por lo que pocos centros disponen en las salas de CPAP nasal, siendo habitual en las UCIs. La CPAP nasal se utiliza en casi todas las insuficiencias respiratorias graves de los neonatos y lactantes, ya que ha demostrado ser eficaz porque disminuye el trabajo respiratorio y la polipnea, evitando gran parte de las intubaciones.

La intubación (opción e) y conexión a ventilación mecánica se utiliza en niños con insuficiencia respiratoria grave, que no responden a ventilación no invasiva.

Es obligado practicar una gasometría a un paciente con insuficiencia respiratoria, para valorar la repercusión sobre la ventilación (elevación de la $p\text{CO}_2$).

En las horas siguientes el niño empeora respiratoriamente y decide ingresarlo en la UCI. A la exploración presenta: FC 135 lpm, FR 52 rpm, T^a 35,5 °C, TA 105/62 mmHg, SatO_2 91% con 5 lpm de O_2 en gafas nasales. Regular estado general, buena perfusión, taquipnea con tiraje subcostal e intercostal; auscultación cardíaca: normal; auscultación pulmonar: crepitantes bilaterales, hipoventilación. Hepatomegalia 4 cm, esplenomegalia 3 cm. Intenso eritema perianal. Neurológico: decaído, pupilas normales, fontanela normal.

La gasometría al ingreso es la siguiente: pH 7,19, $p\text{CO}_2$ 58 mmHg, BIC 22 mmol/L, EB -6 mmol/L, ¿cómo define esta situación?

- a. Acidosis metabólica con anión gap normal
- b. Acidosis metabólica con anión gap elevado
- c. Acidosis respiratoria no compensada
- d. Acidosis respiratoria compensada
- e. Acidosis mixta

La respuesta correcta es la c

El pH normal medido en plasma tiene un rango de normalidad estrecho, entre 7,35 y 7,45, que es necesario mantener para el funcionamiento normal de la célula. El pH se puede calcular con la ecuación de Henderson-Hasselbach, en la que el bicarbonato (valor normal 22-26 mmol/L) está en el numerador y la $p\text{CO}_2$ (valor normal 35-45 mmHg) en el denominador. Por debajo de 7,35 es una acidosis (como es este caso); por encima de 7,45 se trata de una alcalosis. La acidosis metabólica se produce por disminución de bicarbonato y la acidosis respiratoria se origina por aumento de la $p\text{CO}_2$ (como es el caso de la insuficiencia respiratoria). Si se dan las dos situaciones se denomina acidosis mixta. Cuando hay acidosis el organismo tiende a normalizar el pH, si es metabólica hiperventila disminuyendo la $p\text{CO}_2$ (acidosis metabólica compensada); si es respiratoria, aumenta la concentración de bicarbonato plasmático a través de su absorción por el túbulo renal (acidosis respiratoria compensada).

En este caso se trata de una acidosis (pH 7,19) respiratoria (CO_2 elevada), no compensada porque el bicarbonato es normal.

Para el tratamiento de la acidosis respiratoria se inició CPAP nasal. En las analíticas seriadas presenta neutropenia persistente (350 NT/mm^3), acompañada de anemia con reticulocitos bajos. La función hepática es normal, la ecocardiografía es normal.

¿Qué prueba le parece que puede ayudar más al diagnóstico?

- Estudio de inmunidad
- Determinación en plasma de vitamina B_{12} y ácido fólico
- Serología de virus
- Punción-biopsia medular
- Todas

La respuesta correcta es la **e**

TABLA I. Clasificación de las neutropenias

Neutropenia causada por defectos intrínsecos de las células mieloides o sus progenitores

- Neutropenia grave congénita. Enfermedad de Kostmann
- Neutropenia cíclica
- Neutropenia benigna familiar
- Síndrome de Shwachman-Diamond
- Disgenesia reticular
- Síndrome de Chediak-Higashi
- Disgenesia reticular
- Condrodisplasia metafisaria (hipoplasia cartílagos-pelo)
- Miopatía cardiosquelética (síndrome de Barh)
- Disqueratosis congénita
- Anemia de Fanconi
- Síndrome de fallo medular
- Mielocatexia

Neutropenia causada por factores extrínsecos

- Neutropenia aguda transitoria: viral, bacteriana, por fármacos, nutricional, neonatal con sepsis
- Neutropenia inmune
 - Autoinmune: neutropenia crónica benigna de la infancia
 - Primaria
 - Secundaria: asociada a enfermedad inmune primaria
 - Neonatal isoimmune
- Asociada a agammaglobulinemia o disgammaglobulinemia
- Asociada con enfermedades metabólicas
- Infiltración de médula ósea
 - Primaria: leucemia
 - Secundaria: neuroblastoma, Gaucher, Niemann-Pick
- Relacionada con cáncer
- Hiperesplenismo
- Neutropenia crónica idiopática

En la tabla I se muestran las múltiples causas de neutropenia; en el caso de este paciente se detectó a los 20 días de vida por primera vez, lo que hace considerar el cuadro como una probable neutropenia congénita.

Se realiza una punción aspirado y biopsia de médula ósea (d), que se muestra en la figura 1, mostrando hallazgos sugerentes de enfermedad de Kostmann e infección por parvovirus.

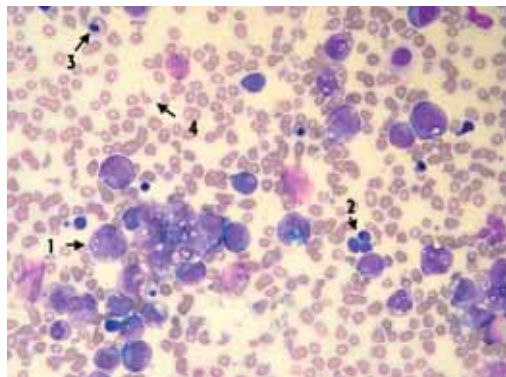


Figura 1. Aspirado de médula ósea que muestra los siguientes hallazgos: celularidad cuantitativamente normal; en la serie mieloide se ve un paro madurativo a nivel promielo-mielocítico vacuolados (flecha 1) que podría ser compatible con una enfermedad de Kostmann; la serie roja también está muy alterada con grandes signos de diseritropoyesis, puentes intercitoplasmáticos (flecha 2), núcleos bilobulados (flecha 3) y en trébol, megaloblastos con inclusiones nucleares, defectos de hemoglobinización; anisocitosis con esquistocitos (flecha 4), todas estas alteraciones podrían ser secundarias a infección por parvovirus; los megacariocitos están presentes.

El resultado de esta médula no aclara el diagnóstico, ya que parece que existen dos cuadros clínicos diferentes en el mismo niño; como norma general, en un proceso diagnóstico se debe intentar atribuir a una misma etiología todos los hallazgos.

La enfermedad de Kostmann o neutropenia congénita grave es un cuadro hereditario con neutropenia intensa (200 NT/mm^3), anemia moderada y trombocitosis con eosinofilia; aparece en los primeros meses de la vida y ocasiona graves infecciones bacterianas por *S. aureus* o *E. coli*, *Pseudomonas* y anaerobios (onfalitis, abscesos cutáneos, otitis, neumonías, sepsis); causan la muerte del niño en los primeros años de la vida. Es preciso utilizar antibióticos de amplio espectro y prevenir las infecciones con factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF) a dosis altas para elevar los neutrófilos por encima de $1.000/\text{mm}^3$, lo que alarga la supervivencia.

Los niveles de ácido fólico y vitamina B_{12} fueron normales (opción **b**).

Se enviaron serología de virus y cultivo de parvovirus B19 en médula ósea, que fueron negativos. Otros virus (VIH) también fueron negativos (opción **c**).

Se realizaron estudios inmunológicos: inmunoglobulinas normales, linfocitos normales, función de neutrófilos normales, por lo que se descartan inmunodeficiencias (opción **a**).

En los siguientes días, mejoran la clínica respiratoria y la Rx de tórax con la CPAP nasal; sin embargo, persisten la neutropenia y la anemia a pesar del tratamiento con G-CSF y aparece plaquetopenia, precisando varias transfusiones de hemoderivados (sangre y plaquetas). La gasometría y bioquímica repetida en diferentes ocasiones es la siguiente o muy semejante: pH 7,27, $p\text{CO}_2$ 43 mmHg, BIC 18,5 mmol/L, EB -6 mmol/L; ácido láctico 1,1 mmol/L; Na 140 mEq/L, Cl 102 mEq/L, K 3,5 mEq/L, glucosa 90 mg/dL, urea 17 mg/dL, creatinina 0,2 mg/dL.

¿Cómo definiría esta situación?

- a. Acidosis metabólica compensada con anión gap normal
- b. Acidosis metabólica no compensada con anión gap normal
- c. Acidosis metabólica compensada con anión gap elevado
- d. Acidosis metabólica no compensada con anión gap elevado
- e. Acidosis mixta

La respuesta correcta es la **d**

En el plasma la medición de la cifra de cationes siempre es igual a la de aniones.

Así, cationes = aniones. Sin embargo, no se suele disponer de las mediciones de todos los cationes y todos los aniones, sino de los principales, Na, Cl y BIC.

En este caso sería: Na + otros cationes (K, Ca, Mg) = Cl + BIC + otros aniones (proteínas, sulfatos, fosfatos, lactato...).

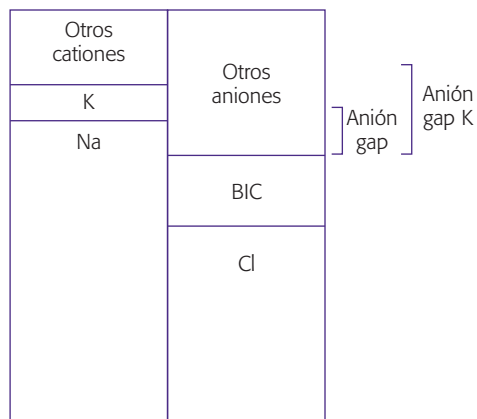


Figura 2. Representación gráfica del anión gap.

De aquí se deduce: $\text{Na} - (\text{Cl} + \text{BIC}) = \text{otros aniones} - \text{otros cationes}$, a esta diferencia se la denomina anión gap.

Así: $\text{Na} = \text{Cl} + \text{BIC} + \text{anión gap}$.

Los valores normales de anión gap están entre 8 y 16 mEq/L.

Se llama anión gap K cuando en el cálculo se introduce el K: $\text{Na} + \text{K} = \text{Cl} + \text{BIC} + \text{anión gap K}$; en este caso su valor normal llega hasta 20 mEq/L (Fig. 2).

El anión gap ayuda a diagnosticar el origen de una acidosis metabólica. Si el anión gap es normal la acidosis metabólica se debe fundamentalmente a pérdidas de bicarbonato (por diarrea o riñón); en este caso el cloro está elevado. Si el anión gap está elevado, la acidosis se debe a acumulación anormal de diferentes ácidos (ácido láctico, cetoacidosis, insuficiencia renal, tóxicos...) que habrá que determinar; en este caso el cloro es normal o bajo.

Este paciente tiene una acidosis metabólica (bicarbonato bajo) no compensada ($\text{pH} < 7,35$), con anión gap elevado ($140 - (102 + 18,5) = 19,5$ mEq/L) (opción **d**), que persiste a pesar de recibir aportes intravenosos de bicarbonato.

Para el diagnóstico de esta acidosis, ¿qué prueba elegiría en primer lugar, con los da-

TABLA II. Causas de acidosis metabólica

Acidosis metabólicas con anión gap normal

- Pérdidas intestinales de bicarbonato: diarrea, ileostomía, fístula digestiva
- Pérdidas renales de bicarbonato: acidosis tubular renal (ATR) tipo 2, acetazolamida
- Déficit de generación renal de bicarbonato: ATR tipo 1, ATR tipo 4
- Ingesta de ácidos: clorhidrato de arginina, cloruro amónico
- Miscelánea: exceso de aporte de cloro, nutrición parenteral, hemodilución

Acidosis metabólicas con anión gap elevado

- Cetoacidosis (diabética, por ayuno, por alcohol)
- Insuficiencia renal aguda o crónica (por sulfatos, fosfatos)
- Acidosis láctica
 - Primaria: por metabolopatías
 - Secundarias: cualquier tipo de shock, hipoxia, intoxicación por CO, cianuro
- Errores congénitos del metabolismo (acidemias orgánicas)
- Intoxicaciones: tolueno, metanol, etilenglicol (anticongelantes), salicilatos, paraldehído

tos analíticos disponibles antes referidos?
pH 7,27, pCO₂ 43 mmHg, BIC 18,5 mmol/L, EB -6 mmol/L; ácido láctico 1,1 mmol/L; Na 140 mEq/L, Cl 102 mEq/L, K 3,5 mEq/L, glucosa 90 mg/dL, urea 17 mg/dL, creatinina 0,2 mg/dL

- Función renal
- Biopsia muscular para estudio de cadena respiratoria
- Tóxicos en sangre y orina
- Estudio cardiológico
- Determinación de aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre y orina

La respuesta correcta es la e

En la tabla II se muestran las causas de acidosis metabólica con anión gap elevado. Este paciente no tiene una insuficiencia renal aguda ni crónica, porque la urea y la creatinina son totalmente normales (opción **a**). No es

acidosis láctica (primaria o secundaria), porque el ácido láctico es normal. La primaria se debe a errores metabólicos diversos, entre los que destacan las alteraciones de la cadena respiratoria (opción **b**); las causas secundarias aparecen frecuentemente en múltiples situaciones clínicas cuyo resultado final es la hipoxia tisular (cardiopatías, shock, isquemia, hipoxemia...) (opción **d**). La cetoacidosis diabética es muy rara en lactantes, en este niño se descarta porque la glucemia es normal. No parece una intoxicación extrínseca (por aspirina, metanol, etanol...) por la historia clínica y por la evolución crónica del proceso (opción **d**). Es preciso descartar enfermedades metabólicas que producen acidosis.

En este niño se enviaron muestras de sangre, orina y LCR a centro de referencia de enfermedades metabólicas donde, mediante cromatografía de gases y espectrofotometría, se determinan aminoácidos y ácidos orgánicos. Informaron telefónicamente que la prueba era positiva y que se correspondía con una determinada metabolopatía.

Los errores innatos del metabolismo son enfermedades genéticas producidas por el déficit o anomalía de una enzima o su coenzima, que da lugar a la acumulación de determinados metabolitos. Cada vez se descubren más enfermedades metabólicas congénitas, conociéndose actualmente unas 500.

Las formas de presentación pueden ser aguda (en neonatos y lactantes), crónica recurrente (descompensaciones metabólicas) o crónica progresiva. La sintomatología general es diversa, manifestándose como una sepsis, o con síntomas más larvados, como vómitos, problema con la alimentación o falta de medro. Por orden de frecuencia, los órganos y sistemas más involucrados son: sistema nervioso (SN), hígado y corazón (miocardiopatías, arritmias, tromboembolismo). Los SN central y periférico están frecuente-

mente afectados porque el metabolismo neuronal es muy intenso y muy vulnerable a los cambios en el medio interno; pueden encontrarse alteración del nivel de conciencia, convulsiones, hipotonía, retraso psicomotor o regresión, ataxia, síntomas extrapiramidales, alteraciones oculares o microcefalia. La hepatopatía se manifiesta con hepatomegalia, fallo hepático, citolisis o colestasis.

Ante la sospecha de enfermedad metabólica se deben recoger muestras de sangre, orina y LCR para estudio urgente y para envío posterior a un centro de referencia para realizar las determinaciones mostradas en la tabla III, si es posible antes de iniciar tratamiento, ya que muchas de ellas desaparecen con la sueroterapia. Las muestras también se pueden recoger *post mortem*, siendo importante el diagnóstico para ofrecer consejo genético.

En la tabla IV se muestra la clasificación de las metabolopatías congénitas.

¿Cuál de las siguientes le parece que puede ser la más probable en este paciente?

- a. Acidemias orgánicas
- b. Trastornos del metabolismo de carbohidratos
- c. Trastornos de la cadena respiratoria mitocondrial
- d. Trastornos del ciclo de la urea
- e. Enfermedad lisosomal

La respuesta correcta es la a

En la tabla V se presentan los hallazgos bioquímicos que suelen presentar al debut o en las descompensaciones algunas de las enfermedades metabólicas más frecuentes.

Los trastornos del metabolismo de carbohidratos suelen presentar hipoglucemia y alteración de la función hepática, que este niño no tiene (opción **b**).

Las enfermedades mitocondriales tienen inicio variable y la clínica suele ser inespecífica, aunque en ocasiones se presenta como

TABLA III. Determinaciones analíticas iniciales urgentes, de análisis posterior y otras pruebas ante la sospecha de enfermedad metabólica aguda	
Sangre (antes de iniciar tratamiento)	
<ul style="list-style-type: none">• Hemograma• Función hepática, amonio• Gasometría, pH, electrolitos (Na, K, Cl, Mg, Ca, P), anión gap• Glucosa,• Urea, creatinina, CPK• β-OH butirato/acetoacetato• Lactato/piruvato• Ácido úrico• Carnitina, acilcarnitinas• Aminoácidos y ácidos orgánicos• Ácidos grasos libres• Glicina	
Orina (primera micción)	
<ul style="list-style-type: none">• Olor, color• Glucosa, pH, iones• Cuerpos cetónicos• Cuerpos reductores (galactosemia)• Aminoácidos y ácidos orgánicos• Sulfitos y ácido úrico	
Muestras para almacenaje y envío posterior	
<ul style="list-style-type: none">• Plasma: 5 mL heparinizado a -20 °C• Orina. 20 mL previa a tratamiento (-20 °C)• Orina de 24 horas tras tratamiento (-20 °C)• LCR: 1-2 mL (-20 °C)• Estudio genético: 10 mL de sangre total con EDTA a -20 °C	
Otros estudios	
<ul style="list-style-type: none">• LCR: bioquímica, lactato, piruvato, glicina• Rx tórax, EKG, ecocardiograma• EEG, eco cerebral, RM craneal• Biopsia de piel, hígado, muscular	
CPK: creatín fosfoquinasa; RM: resonancia magnética.	

TABLA IV. Clasificación de los errores congénitos del metabolismo
<ul style="list-style-type: none">• Trastornos del metabolismo de los aminoácidos• Acidemias orgánicas• Trastornos del ciclo de la urea• Trastornos del metabolismo de los carbohidratos• Trastornos de la oxidación de los ácidos grasos• Trastornos de la cadena respiratoria mitocondrial• Enfermedades peroxisomales• Enfermedades de depósito lisosomal• Trastorno del metabolismo de purinas y pirimidinas• Porfirias• Trastornos del metabolismo de metales (Fe, Cu, Zn)

síndromes definidos (síndrome de Leigh, ME-LAS). El marcador bioquímico es la acidosis láctica que este paciente no tiene (opción **c**).

El amonio libre (sumamente tóxico) procedente del catabolismo de los aminoácidos se detoxifica a urea mediante el llamado ciclo de la urea. Los déficit enzimáticos en esta vía metabólica (el más frecuente es el déficit de ornitín-transcarbamilasa –OTC–) producen característicamente hiperamonemia alta sin acidosis (opción **d**). Se pueden presentar como cuadros de encefalopatía recurrente, o cuadros crónicos de retraso del crecimiento, vómitos, ataxia, retraso psicomotor...

Las enfermedades de depósito lisosomal (opción **e**) son un grupo muy amplio de alteraciones, sin marcadores bioquímicos metabólicos (sin acidosis, sin hipoglucemia...) que suelen tener dismorfias faciales (fenotipo Hurler, por ejemplo), visceromegalias, trastornos motores evolutivos, alteraciones

TABLA V. Diferencias bioquímicas más destacadas en los trastornos metabólicos más frecuentes					
	Ciclo de la urea	Jarabe de arce	Acidurias orgánicas	β oxidación	Cadena respiratoria
Acidosis	-	+/-	+++	+/-	+
Glucemia	N	N/↓	↓↓↓	↓↓↓	N/↓
Cetonuria	-	↑↑	↑↑	-	-
Amonio	↑↑↑	N	↑↑	↑	N
Lactato	N	N	↑	N/±	↑↑↑
Hepatopatía	↑/N	N	N	↑↑	N/↑

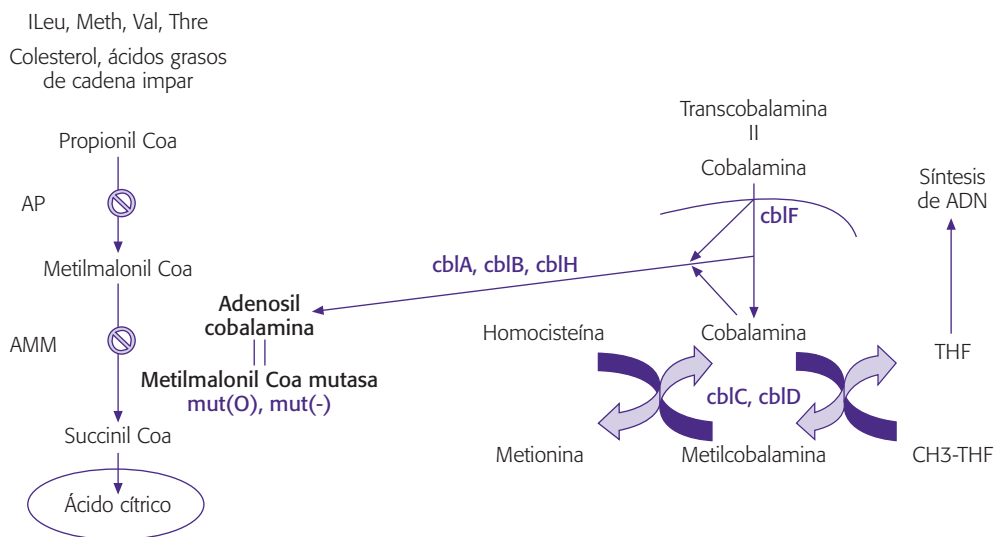


Figura 3. Vías metabólicas alteradas en los diferentes tipos de acidemia metilmalónica (AMM). AP: acidemia propiónica. THF: tetrahidrofolato (ácido fólico).

del fondo de ojo (mancha rojo cereza), siendo útil para su diagnóstico la presencia de linfocitos vacuolados en sangre periférica. Algunas de estas enfermedades son gangliosidosis, Fabry, Niemann-Pick, Hurler...

Las acidemias/acidurias orgánicas (acidemia propiónica, acidemia metilmalónica, enfermedad del jarabe de arce, acidemia isovalérica, entre otras) son errores innatos del metabolismo de los aminoácidos ramificados (valina, leucina, isoleucina), cuyos déficits enzimáticos producen acúmulo de ácidos orgánicos, que son tóxicos; por lo tanto producen típicamente acidosis, generalmente grave; también pueden asociar o no hiperamonemia. Se pueden distinguir 3 formas de presentación: a) forma neonatal aguda; aparece una encefalopatía tipo intoxicación: letargia, problemas de alimentación, hipo o hipertensión, mioclonías, coma, fallo multisistémico, que si no se tratan son letales; b) crónica intermitente; aparecen episodios recurrentes de coma cetoadicótico, letargia, ataxia, u otros signos neurológicos focales, síndrome de Reye. Puede debutar hasta en la edad adulta; las descompensaciones se de-

ben a infecciones o ingesta excesiva de proteínas y c) crónica progresiva. Se manifiesta por retraso del crecimiento, anorexia, vómitos recurrentes, hipotonía, retraso psicomotor, infecciones recurrentes, osteoporosis.

Este paciente presentaba un patrón de aminoácidos y ácidos orgánicos compatible con acidemia metilmalónica con homocistinuria.

Existen 8 tipos de acidemia metilmalónica (AMM), denominadas mut (0), mut (-), cblA, cblB, cblC, cblD, cblF, cblH. En las dos primeras hay un defecto total o residual de la actividad de la enzima metilmalonil CoA mutasa y en las otras seis hay un defecto en la formación de su coenzima, la adenosilcobalamina (vitamina B₁₂). En la figura 3 se muestra la vía metabólica alterada y la ubicación de las diferentes AMM. Las más frecuentes (90% del total) son mut(0), mut (-), cblA y cblB. Las cblC, cblD y cblF, menos frecuentes, asocian homocistinuria; de las tres sólo la cblC asocia anemia.

El pronóstico de la AMM es generalmente malo; unos niños fallecen al debut o du-

rante una descompensación; los que sobreviven suelen presentar retraso psicomotor de grado variable a pesar del tratamiento precoz, aunque se ha descrito algún caso con desarrollo neurológico normal.

Ante este diagnóstico se inició tratamiento de desintoxicación con leche especial, exenta de aminoácidos ramificados, que después se cambió a hidrolizado de caseína, de acuerdo al aminograma del paciente. Se añadió carnitina y metronidazol (disminuye la flora intestinal productora de ácidos orgánicos). Además se administraron cofactores específicos: hidroxycobalamina (vitamina B₁₂), ácido fólico, betaína anhidra (disminuye la formación de homocisteína) y piridoxina.

La determinación enzimática se realizó en cultivo de fibroblastos obtenidos de biopsia de piel, donde se confirmó AMM cblC.

En las enfermedades metabólicas se debe hacer estudio genético de mutaciones, si está disponible, para ofrecer consejo genético a la familia. En muchas de ellas se realiza diagnóstico prenatal por biopsia corial y el futuro será evitar la enfermedad mediante selección de embriones.

El niño presenta desde el tercer día del ingreso deposiciones líquidas frecuentes y persistentes acompañadas de importante eritema perianal, que se mantiene a pesar de tratamientos tópicos diversos y de evitar el contacto del pañal, como se puede ver en la figura 4.

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- a. Dermatitis del pañal irritativa
- b. Dermatitis carencial
- c. Candidiasis
- d. Dermatitis enteropática
- e. Dermatitis atópica

La respuesta correcta es la **b**



Figura 4. Eritema perianal.

Aunque la dermatitis del pañal irritativa (opción **a**) es la causa más frecuente del eritema perianal de los lactantes, producida por acción irritante de heces, orina y pañal, a veces con sobreinfección, no es el caso de este paciente.

Diversas enfermedades metabólicas se acompañan de dermatosis erosiva en área del pañal, producida por diarrea persistente, debido a diferentes déficits, por lo que se llama dermatitis carencial (opción **b**), que en el caso de la acidemia metilmalónica se produce por déficit de isoleucina. Entre las dermatitis carenciales se encuentra la dermatitis enteropática (opción **d**), que se debe a déficit de Zn; son lesiones erosivas de bordes festoneados de la zona del pañal. Para la desaparición de las lesiones de las dermatitis carenciales, además del tratamiento tópico es preciso el control metabólico de la enfermedad.

En el aminograma de este niño los niveles de isoleucina eran muy bajos, por lo que se añadieron suplementos de este aminoácido a la dieta durante 5 días, resolviéndose la dermatitis.

Es importante recordar que las dermatosis erosivas del pañal persistentes obligan a descartar una enfermedad metabólica, sobre todo si se asocian a otros síntomas.

Este paciente presentó un empeoramiento respiratorio muy importante, del que se

recuperó con VNI, permitiendo el alta de la UCI y hospitalaria. A los 2 años de edad presenta un retraso psicomotor moderado: tiene hipotonía, se mantiene sentado y en bipedestación con apoyo, dice palabras sueltas, tiene problemas visuales.

A lo largo del caso clínico han ido apareciendo diversos datos clínicos sugestivos de enfermedad metabólica: precoces (vómitos, retraso ponderal) y evolutivos (hipotonía, convulsiones, dermatosis erosiva del pañal). Es muy importante estar alerta para realizar el diagnóstico precoz de las metabolopatías congénitas, ya que algunas tienen tratamiento, y el control metabólico de la enfermedad puede determinar el pronóstico vital y el neurológico.

El despistaje rutinario neonatal actual incluye en España: hipotiroidismo congénito, fenilcetonuria, hiperfenilalaninemia benigna e hiperplasia suprarrenal; en Galicia, además, galactosemia y déficit de biotinidasa. Otras susceptibles son: alcaptonuria, cistinuria, homocistinuria, tirosinemia, alguna acidemia orgánica y déficit de beta oxidación, hemoglobinopatías, fibrosis quística.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Acidemia metilmalónica con homocistinuria cblC

Pancitopenia

Neumonía con insuficiencia respiratoria

Bibliografía

- Bernácer Borja M, Blanco Rodríguez. Neutropenia. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y Tratamiento del Niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 1275-81.
- Burton BK Inborn errors of metabolism in infancy: a guide to diagnosis. Pediatrics 1998; 102: E69.
- Calvo M, Artuch R, Macía E, Luaces C, Vilaseca MA, Pou J, Pineda M. Diagnostic approach to inborn errors of metabolism in an emergency unit. Pediatr Emerg Care 2000; 16: 405-8.
- Gutiérrez-Solana LG. Recogida de muestras para estudio metabólico. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y Tratamiento del Niño Grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 1189-91.
- Leonard JV, Morris AA. Diagnosis and early management of inborn errors of metabolism presenting around the time of birth. Acta Paediatr 2006; 95: 6-14.
- Martínez Bermejo A, Velázquez Fragua R. Errores congénitos del metabolismo con repercusión neurológica. Aproximación diagnóstica En: Verdú-Pérez A, García Pérez A, Martínez Menéndez B, eds. Manual de Neurología infantil. 1ª ed. Madrid: Pubmed; 2008. p. 595-606.
- Ogier de Baulny H. Management and emergency treatments of neonates with a suspicion of inborn errors of metabolism. Semin Neonatol 2002; 7: 17-26.
- Pedrón Giner C, Rubio Cabeza O. Signos sugestivos de metabolopatía congénita. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y Tratamiento del Niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 1240-5.
- Reid Sutton V. Overview of the evaluation of inborn errors of metabolism in children. Uptodate Mayo 2008. www.uptodate.com.

LACTANTE CON ICTERICIA Y HEMORRAGIAS

F.J. Ruza Tarrío

CASO CLÍNICO

Niña de 7 meses de edad que acude a urgencias de su hospital de origen por rechazo del alimento, vómitos e ictericia desde hace 12 días y síntomas catarrales con febrícula y empeoramiento del estado general en las últimas 24 horas.

Antecedentes personales y familiares. Embarazo y parto normales; período neonatal normal. Pruebas metabólicas del RN: normales. El estado vacunal es correcto para su edad. Antecedentes familiares: no consanguinidad; resto sin interés.

Hallazgos al ingreso en urgencias:

Impresiona de mal estado general, taquipneica, con FC: 170 lat/min, pulsos débiles y mala perfusión periférica. Ictericia moderada de piel y mucosas, sin signos de deshidratación. Escasa vitalidad. Sin alteraciones en la auscultación cardiopulmonar; abdomen distendido con palpación del hígado a un cm. por debajo del reborde costal; no se palpa bazo aumentado. Neurológicamente apagada, con tono muscular hipotónico, sin asimetrías; pupilas isocóricas y normorreactivas; fontanela normotensa. ORL con signos catarrales.

Se le administra O₂ a 4 lpm y se le monitoriza la oxigenación (SatO₂ 98%).

¿Cual sería su actitud inmediata con esta paciente?

- a. Canalizar vía venosa central, expandir y solicitar analítica complementaria
- b. Canalizar vía intraósea, expandir y pedir analítica complementaria
- c. Canalizar vía venosa periférica, expandir y pedir analítica complementaria
- d. Monitorizar constantes vitales y pedir pruebas diagnósticas complementarias
- e. Canalizar vía venosa periférica y pedir analítica complementaria

Las respuestas correctas son la c y la b

Ante una paciente que presenta signos de compromiso vital por deterioro hemodinámico, la primera actividad a realizar es la de expandir su espacio extracelular para mejorar la perfusión sistémica (opciones **a**, **b** y **c**). La elección de realizarlo a través de una vía venosa periférica (opción **c**) o de la vía intraósea (opción **b**) va a depender de la facilidad de acceso que se tenga a la vía periférica. Cualquiera de las dos opciones es perfectamente válida, puesto que lo esencial es que, a la mayor brevedad posible, la niña reciba un volumen de líquidos que garanticen su volemia efectiva. La vía venosa

central (opción **a**) no es la primera elección en una paciente de estas características, dado que demora más tiempo y conlleva riesgos importantes de sangrado, así como otras complicaciones inherentes a esta técnica más invasora. Por otra parte, la simple monitorización de las constantes vitales, con solicitud de pruebas diagnósticas (opción **d**), a una paciente que se encuentra en una situación clínica comprometida, sin realizar ninguna acción terapéutica, es una actitud no recomendable dado el riesgo vital en el que se la deja.

Para realizar la expansión inmediata en Urgencias ¿qué suero considera más recomendable?

- a. Plasma
- b. Albúmina al 5%
- c. Sangre fresca
- d. Suero salino fisiológico
- e. Suero bicarbonatado 1/6 M

La respuesta correcta es la **d**, también puede ser la **e**

Tienen ventajas sobre el resto de los líquidos expansores, por estar disponibles para su posible utilización inmediata en cualquier servicio de urgencias; son buenos expansores del espacio extracelular; mejoran el medio interno y son muy económicos. El plasma, la albúmina y la sangre (opciones **a**, **b** y **c**) son productos biológicos que normalmente no están disponibles para su uso inmediato en los servicios de urgencias, son bienes escasos y de una carestía económica muy superior, sin que tengan ventajas sobre los anteriores en esta primera expansión. A su vez, en las situaciones iniciales –dirigidas bajo exclusivo criterio clínico, sin conocer el valor del hematocrito–, la sangre puede estar contraindicada. Cuando se sospeche acidosis metabólica intensa o ésta se compruebe mediante deter-

minación de gases sanguíneos, se podría utilizar como expansión suero bicarbonatado 1/6 M (opción **e**).

Tras realizar la expansión, la niña mejora en su hemodinámica general, pero mantiene la impresión de gravedad, por lo que se decide su ingreso en la UCIP de ese hospital. En ella, persiste el empeoramiento del estado general, con ictericia moderada, respuesta neurológica oscilante entre irritabilidad y depresión, alteración de la respiración que obliga a su intubación inmediata para garantizarle una ventilación y oxigenación adecuadas. A las pocas horas del ingreso presenta dos crisis de hipertensión de miembros inferiores y movimientos tónico-clónicos de miembro superior derecho que ceden con midazolam.

¿Cuál es su sospecha de diagnóstico clínico en esta paciente?

- a. Sepsis grave
- b. Intoxicación medicamentosa aguda
- c. Fallo hepático agudo
- d. Descompensación de acidosis láctica congénita
- e. Encefalitis con repercusión sistémica

La respuesta mas probable es la **c**, si bien tambien es obligado descartar la **d** y la **e**

El fallo hepático agudo en el lactante cursa preferentemente con trastornos de la coagulación y, en menor medida, ictericia; el hígado suele ser pequeño y no siempre hay encefalopatía. La sepsis grave (opción **a**) tiene una repercusión hemodinámica más intensa y persistente, además en su fase inicial no suele acompañarse de ictericia. Para la intoxicación aguda (opción **b**) no hay antecedentes de ingesta de fármacos o de nutrientes que la sustenten. La acidosis láctica congénita (opción **d**) es necesario descartarla mediante la analítica, pero tampoco justi-

fica la ictericia. La encefalitis (opción **e**) tiene una expresión neurológica intensa, pero no suele acompañarse de una repercusión sistémica con ictericia y hepatomegalia, salvo que sea debida a infección vírica con afectación multisistémica (virus herpes; CMV...).

Para aclarar el diagnóstico, ¿qué primeras pruebas complementarias solicitaría?

- a. Hemocultivo, hemograma y proteína C reactiva (PCR)
- b. Hemograma, bioquímica hepática y pruebas de coagulación
- c. Hemograma, ecografía abdominal y pruebas de coagulación
- d. Hemograma, pruebas de coagulación y punción lumbar
- e. Hemograma, pruebas de coagulación y tomografía computarizada (TC) craneal

La respuesta más adecuada es la **b**

Sin descartar la posibilidad de que todas estas pruebas puedan ser de utilidad diagnóstica posterior, en una fase inicial de la valoración clínica es muy recomendable intentar definir cuál es la situación de la función hepática, habida cuenta que la principal sospecha clínica en esta lactante es de afectación hepática por la ictericia. Una vez definido el ámbito sindrómico de la paciente, es necesario realizar una segunda batería analítica para, no sólo perfilar mejor el síndrome y la intensidad de su afectación, si no también para buscar su etiología.

Los resultados de la analítica solicitada es la siguiente: Hb 9 g/dL, Hcto 30%, leucocitos 10.300 mm^3 (Seg: 42%; Eos: 4%; L: 48%; M 6 %); plaquetas 254.000 mm^3 , osmolaridad 279 mOsm/L; sodio 131 mEq/L; cloro: 114 mEq/L; potasio 4,8 mEq/L; pO_2 : 109 mmHg; $SatO_2$: 96%; pH: 7.27; pCO_2 : 45 mmHg; CO_3H : 19 mEq/L; EB: -10 mEq/L; ácido láctico: 4,5 mmol/L.

Además de la discreta anemia, ¿cuál es su valoración del medio interno?

- a. Isoosmolaridad, isonatremia, acidosis metabólica
- b. Hiperosmolaridad, isonatremia, acidosis metabólica
- c. Hiperosmolaridad, isonatremia, acidosis mixta
- d. Hipoosmolaridad, hiponatremia, acidosis metabólica
- e. Hipoosmolaridad, isonatremia, acidosis mixta

La respuesta correcta es la **d**

La osmolaridad y la natremia están por debajo de los valores normales. Esta situación clínica puede favorecer el edema cerebral y ser un factor favorecedor del cuadro de convulsiones que ha presentado la paciente.

Para tratar este elemento es imprescindible elevar la natremia a valores normales (osmolaridad efectiva) con lo que se previene y corrige el edema cerebral.

Las determinaciones sanguíneas relacionadas con la coagulación aportan los siguientes resultados: T^o de protrombina: 23%; T^o de cefalina: 24"; INR: 5,1%; factor V: 15%; glucemia: 45 mg/dL; creatinina: 0,9 mg/dL; AST (GOT): 3.945 UI/L; ALAT (GPT): 3.265 UI/L; gamma-GT: 94 UI/L; CPK: 4.946; LDH: 4.504; amonio 246 mmol/L; bilirrubina total: 5,8 mg/dL; bilirrubina directa: 4,6 mgrdL. PCR: 94 mg/L.

¿Cual es su interpretación de estos resultados?

- a. Fallo hepático agudo
- b. Colestasis crónica descompensada
- c. Hepatitis crónica
- d. Hepatitis aguda infecciosa
- e. Hepatitis crónica con agudización

TABLA I. Tipos de fallo hepático agudo (FHA)

Tipo FHA	Tº coagulación desde inicio	Edema cerebral	Capacidad de regeneración
FH Hiperagudo	0-7 días	(+++)	(+++)
FH Agudo	8-28 días	(+)	(+)
FH Sub-agudo	5-12 semanas	(-)	(±)

La respuesta correcta es la **a**, pero también es necesario descartar la **d**

La alteración intensa de la coagulación (Tº de protrombina, de cefalina y del INR), de las transaminasas, G-GT, bilirrubina y del amonio apuntan a una alteración importante de la función hepática (opción **a**). El concepto de fallo hepático agudo (FHA) es un criterio clínico-analítico que en el lactante se expresa con unas alteraciones diferentes de las que aparecen en el niño mayor y en el adulto. En el lactante, la manifestación clínica predominante es la coagulopatía con tendencia al sangrado, la encefalopatía es menos frecuente, si bien cuando se manifiesta –que lo hace en forma de decaimiento, irritabilidad...– representa un signo de mal pronóstico. En esta paciente existían factores favorecedores de una alteración neurológica, en primer lugar la alteración grave y aparentemente aguda de la función hepática con aumento del amonio plasmático y, en segundo lugar, la hiponatremia y su implicación en el edema cerebral. En la primera manifestación de hipertonía y convulsiones a su ingreso en la UCIP del hospital de origen se le administró midazolam, antes de conocer la existencia de un fallo hepático, con buena respuesta al mismo. La rápida corrección del trastorno electrolítico, junto con el tratamiento del fallo hepático que inmediatamente se instauró, fueron suficientes para evitar que se repitiesen las crisis convulsivas. Los otros diagnósticos de colestasis (opción **b**) y de hepatitis crónica (con o sin agudización, opciones **c** y **e**) se descartan por la evolución clínica y los datos analíticos disponibles.

El diagnóstico de fallo hepático agudo (FHA) en el lactante se fundamenta en el momento cronológico de la aparición de la coagulopatía desde el comienzo del proceso agudo, en ausencia de enfermedad hepática previa conocida (Tabla I). Se considera FHA cuando la actividad de protrombina es menor del 40-50%, sin respuesta a los aportes de vitamina K. La clasificación actual de las distintas formas clínicas de FHA contempla criterios clínicos, analíticos y cronológicos: en el *fallo hepático hiperagudo*, la coagulopatía aparece antes de los 7 días de evolución; la ictericia y la encefalopatía frecuentemente están ausentes. Este fallo aparece generalmente secundario a situaciones de hipoxia-isquemia hepática agudas y graves (shock), intoxicaciones agudas por paracetamol o *Amanita phalloides* o por trastornos metabólicos agudos como, por ejemplo, descompensaciones agudas de un déficit congénito de enzimas mitocondriales. El *fallo hepático agudo* se diagnostica cuando la coagulopatía debida a la alteración hepática aguda aparece entre los 8 días y los 28 días de evolución. En esta situación, la ictericia suele estar presente y la encefalopatía puede no ocurrir, pero cuando aparece suele corresponder a una situación muy avanzada y de muy mal pronóstico. El fallo hepático subagudo se considera cuando la coagulopatía provocada por la disfunción hepática aparece entre las 5 y las 12 semanas de evolución; en ella la ictericia está siempre presente y la encefalopatía es un signo clínico de extrema gravedad. Ambos fallos, agudo y subagudo, pueden ser debidos a hepatitis víricas agudas, intoxicaciones, enfermedades meta-

TABLA II. Etiología del fallo hepático agudo

Hepatopatías con posible debut como fallo hepático agudo**Virus**

- Hepatitis A, B, D, no A, no B, no C, E
- Herpes simple, varicela-zoster
- Citomegalovirus
- Adenovirus, arbovirus, enterovirus

Metabólicas

- Errores innatos del metabolismo (galactosemia, tirosinemia tipo I)
- Intolerancia hereditaria a la fructosa
- Síndrome de Reye
- Enfermedad de Wilson

Tóxico-medicamentosas

- Mecanismo hepatotóxico previsible:
 - Tetracloruro de carbono
 - Órganofosforados
 - *Amanita phalloides*
 - Tetraciclinas
- Mecanismo hepatotóxico no previsible:
 - Paracetamol
 - Halotano
 - Metil-dopa, isoniazida, fenitoína

Isquemias vasculares

- Shock
- Trombosis arteria hepática
- Obstrucción venas suprahepáticas (síndrome de Budd-Chiari)
- Disfunción primaria post-trasplante

Miscelánea

- Hepatitis autoinmune
- Infiltración tumoral masiva del hígado
- Post *by-pass* yeyunoileal
- Hipertermia

bólicas descompensadas, hepatitis autoinmunes, enfermedad de Wilson y toxicidad por medicamentos. En un 40-50% de los casos no se logra aclarar la etiología. En la tabla II se exponen las causas más frecuentes de fallo hepático agudo en los niños.

En la UCIP del hospital de origen se inició el tratamiento médico para el FHA, se mantuvo con ventilación mecánica (SIMV + PA de 22 rpm, con PEEP de 4 cm de agua y FiO_2 de 0,4). La hemodinámica se mantuvo esta-

TABLA III. Criterios de traslado en el FHA/FHF a un centro con programa de trasplante hepático

Función hepática

- Factor V < 50%
- Tº de protrombina < 50% (sin respuesta a la vit. K)
- No esperar a deterioro SNC, ni alteraciones en el EEG
- La evolución puede ser muy rápida

FHA: fallo hepático agudo; FHF: fallo hepático fulminante.

ble sin necesidad de soporte inotrópico. La función renal precisó de furosemina i.v. en las primeras horas, persistiendo posteriormente con una diuresis espontánea adecuada. Desde el punto de vista neurológico se le perfundió suero salino hipertónico hasta revertir el sodio a valores de 137 mEq/L.

Tan pronto se estableció el diagnóstico de FHA se organizó el traslado a la UCIP de un hospital con programa de trasplante hepático operativo.

Cuando se diagnostica un FHA o un fallo hepático hiperagudo/fulminante (FHF) en un niño, y especialmente en un lactante, es fundamental su traslado inmediato a la UCIP de un hospital con programa de trasplante hepático pediátrico, puesto que la terapéutica médica con frecuencia puede fracasar y el niño puede necesitar un trasplante hepático urgente como única alternativa para su supervivencia. Hay una serie de parámetros orientativos de cuándo realizar el traslado urgente de estos niños a un hospital con programa de trasplante hepático infantil, antes de que se deteriore su estado general (Tabla III).

En la UCIP especializada en trasplante hepático ingresó con regular estado general, discreta ictericia, tendencia al sangrado por los accesos vasculares, el hígado se palpaba en reborde costal, no se palpaba bazo, estaba sedada y no tenía alteración en la exploración clínica neurológica. Mantenía una hemodinámica estable, estaba en ventila-

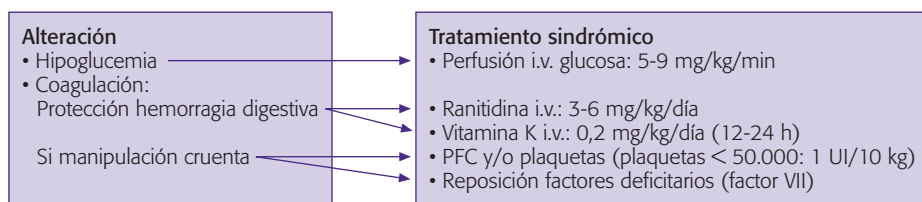


Figura 1. Tratamiento del fracaso hepático agudo.

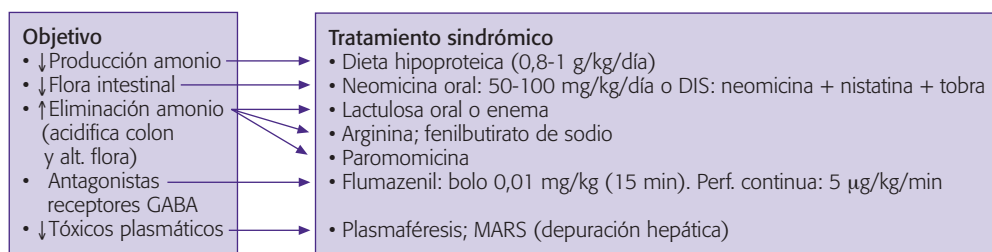


Figura 2. Tratamiento del fracaso hepático agudo.

ción mecánica y tenía una diuresis normal. Los análisis iniciales confirmaban una alteración metabólica correspondiente a un FHA.

Se realizaron nuevos estudios enfocados a buscar la etiología del FHA y valorar a la paciente como posible candidata a trasplante hepático.

Las pruebas realizadas fueron las siguientes: serologías para virus de la hepatitis B (VHB), hepatitis A (VHA), hepatitis D (VHD), parvovirus B19, Epstein-Barr (EBV), citomegalovirus (CMV), herpes simple (VHS) y herpes 6 (VH-6); gammaglobulinas; anticuerpos (citoplasmáticos antinucleares –ANCA–, antinucleares –ANA–, contra antígenos microsomales de hígado y riñón –anti-LKM–, antimusculo liso –anti-ML–, antígeno hepático soluble –SLA–); metabolismo del hierro; ceruloplasmina plasmática; aminoácidos en sangre y orina; ácidos láctico y piruvico; metabolismo de los ácidos grasos; metabolismo de la fructosa; alfa-fetoproteína; test de Coombs y anticuerpos irregulares, resultando todas normales. Los controles de orina y uro-

cultivo fueron normales. La ecografía abdominal mostró una discreta hepatomegalia homogénea, sin signos de hipertensión portal (técnica Doppler); no se objetivaron alteraciones en bazo u otros órganos abdominales; riñones normales.

En esta situación clínica de FHA, ¿cuál es el tratamiento que considera más aconsejable?

- Depuración hepática (MARS)
- Trasplante hepático urgente
- Hemoperfusión con carbón activado
- Hemofiltración veno-venosa continua
- Tratamiento médico conservador y valorar indicación de trasplante

La respuesta correcta es la **e**

No hay ningún dato clínico ni analítico que obligue de forma urgente a realizar técnicas especiales de depuración del medio interno (opciones **a**, **c** y **d**).

Se continuó con el tratamiento para el FHA (Figs. 1 y 2), incluyendo arginina, fenilbutirato de sodio y lactulosa (desintoxicantes del

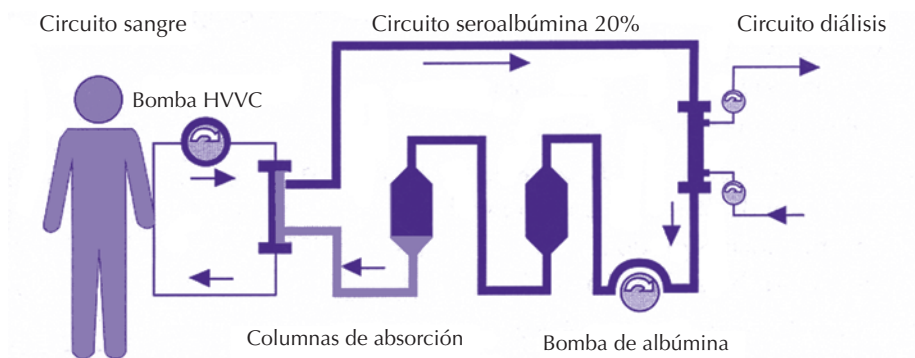


Figura 3. Esquema del MARS. HVVC: hemofiltración veno-venosa continua.

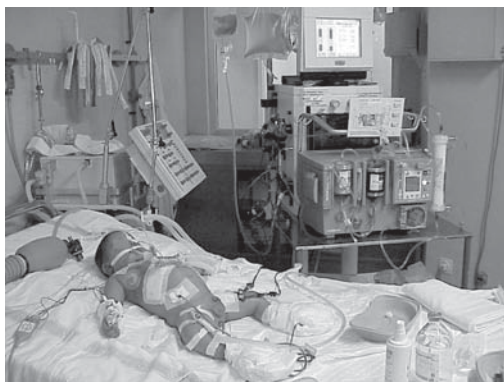


Figura 4. Lactante en postoperatorio inmediato de trasplante hepático con MARS.

amonio), paromomicina y transfusiones de plasma fresco congelado y vitamina K.

Además del tratamiento sintomático común a todas las situaciones de FHA, cuando se conozca su etiología y ésta tenga tratamiento específico, se debe añadir siempre a la terapéutica sintomática general.

Las técnicas de depuración hepática MARS (*Molecular Adsorbent Recirculating System*), (opción **a**) (Figs. 3 y 4) y la hemoperfusión con carbón activado (opción **c**) están indicadas ante el fracaso del tratamiento médico conservador, con persistencia del deterioro clínico y del metabólico con riesgo importante para la vida del paciente, persistencia de situación de coma hepático y/o de las alteraciones de la función hepática (coagula-

ción...) en ausencia de posibilidad de realizar un trasplante hepático urgente o en espera de éste.

La hemofiltración veno-venosa continua (HVVC) (opción **d**) tiene similar consideración que las anteriores con respecto a su aplicación clínica en la situación de FHA, siendo en términos generales una técnica de depuración más enfocada al medio interno y menos específica para la función hepática. Sin embargo, también puede ser muy eficaz en esta situación clínica y de hecho existen controversias sobre las ventajas e inconvenientes en la utilización de cada una de ellas en el FHA. La mayor limitación del MARS es el elevado consumo de hemoderivados biológicos (albúmina) que provoca, lo que encarece enormemente este procedimiento, tanto desde el punto de vista biológico como del económico. Los resultados con la aplicación del MARS en niños mejoran las alteraciones de los parámetros bioquímicos hepáticos, pero este hecho ocurre igualmente con la utilización de la HVVC. A su vez, la HVVC es más sencilla de realizar y tiene un menor costo económico. La selección de una de estas técnicas como técnica de elección en el FHA es una discusión actualmente vigente.

El trasplante de hígado en niños es un procedimiento terapéutico muy complejo, pero cada vez más implantado (Fig. 5). El trasplante urgente (opción **b**) constituye una indicación

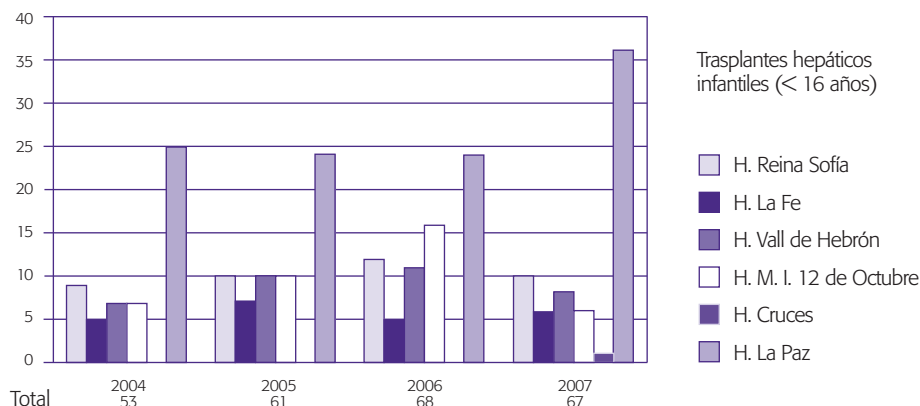


Figura 5. Trasplantes hepáticos infantiles en los últimos 4 años en España (ONT).

extrema y de alto riesgo para el paciente. La mayor dificultad estriba en establecer la indicación correcta del mismo. Existen diversos criterios de grupos especializados sobre cuándo se debe realizar el trasplante hepático urgente en niños; prácticamente todos contemplan los valores de la actividad de protrombina y de la bilirrubina, y algunos incluyen también el grado de encefalopatía y la edad del paciente. En términos generales, el trasplante se debe indicar ante el fracaso de los tratamientos tanto conservador como depurador del medio interno, con persistencia de una alteración grave de la función hepática, en un paciente con una enfermedad hepática de pronóstico fatal. Con el trasplante se soluciona la situación inmediata de FHA a expensas de generar a un paciente inmunodeprimido para toda la vida. Hay también contraindicaciones a la realización de un trasplante hepático en el FHA como son la sepsis, la encefalopatía grado IV y la enfermedad tumoral difusa. La mortalidad del FHA sin trasplante es del 70% y con trasplante del 30-50%.

La paciente evolucionó de forma progresiva hacia la mejoría clínica y la analítica. En los días sucesivos desapareció la tendencia a sangrar por las vías venosas y se pudo re-

ducir el soporte respiratorio, hasta poder retirarlo totalmente al 4º día del ingreso. Simultáneamente, también mejoró la alteración de la coagulación, así como el resto de la analítica de función hepática. La exploración neurológica se fue normalizando. Se realizó biopsia muscular para estudiar el complejo de la cadena respiratoria mitocondrial. Al noveno día de su ingreso en la UCIP pudo ser dada de alta al Servicio de Hepatología Pediátrica en donde continuó con el tratamiento y los estudios metabólicos para aclarar el origen del FHA.

Días después del alta de la UCIP llegó el resultado de los estudios de la biopsia muscular en los que se confirmó la existencia de un defecto parcial del complejo I de la cadena respiratoria mitocondrial, en valores por debajo del rango mínimo normal, con normalidad de los restantes parámetros.

DIAGNÓSTICO FINAL

Fallo hepático agudo probablemente desencadenado por un proceso vírico intercurrente

Trastorno metabólico congénito: déficit parcial del complejo I de la cadena respiratoria mitocondrial

Bibliografía

- Blei AT. Brain edema in acute liver failure: Can it prevented? Can it be treated? *J Hepatol* 2007; 46: 564-9.
- Cochran JB, Losek JD. Acute liver failure in children. *Pediatr Emerg Care* 2007; 23: 129-35.
- Delgado MA, Frauca E. Trasplante hepático en niños: Tratamiento en el postoperatorio inmediato y complicaciones. En: Ruza F, ed. *Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos*. 3ª ed. Vol. II. Madrid: Norma-Capitel; 2003. p. 2115-29.
- Durand P, Debray D, Mandel R et al. Acute liver failure in infancy: a 14 year experience of a pediatric liver transplantation center. *J Pediatr* 2001; 139: 871-6.
- Hierro L. Indicadores de pronóstico y establecimiento de la indicación de trasplante. En: Jara P, ed. *Trasplante hepático en niños*. Madrid: Ergon; 2005. p. 91-116.
- Jaeck D, Pessaux P, Wolf P. Which types of graft to use in patients with acute liver failure? *J Hepatol* 2007; 46: 570-3.
- Jara P. Insuficiencia hepática aguda: fisiopatología. En: Ruza F, ed. *Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos*. 3ª ed. Vol. II. Madrid: Norma-Capitel; 2003. p. 1264-9.
- Kjaergard LL, Liu J, Als-Nielsen B, Gluud C. Artificial and bioartificial support systems for acute and acute-on-chronic liver failure: A systematic review. *JAMA* 2003; 289: 217-23.
- Murphy N, Auzinger G, Bernel W, Wendon J. The effect of hypertonic sodium chloride on intracranial pressure in patients with acute liver failure. *Hepatology* 2004; 39: 464-70.
- Ortega López J, Iglesias Berengué J. Insuficiencia hepática aguda: clínica y tratamiento. En: Ruza F, ed. *Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos*. 3ª ed. Vol. II. Madrid: Norma-Capitel 2003. p. 1270-8.
- Renner EL. How to decide when to list a patient with acute liver failure for liver transplantation? Clichy or King's College criteria, or something else? *J Hepatol* 2007; 46: 554-7.
- Salmerón J, Tito L, Rimola A et al. Selective intestinal decontamination in the prevention of bacterial infection in patients with acute liver failure. *J Hepatol* 1992; 14: 280-5.
- Squires RH, Shneider BL, Bucuvalas J et al. Acute liver failure in children: The first 348 patients in the pediatric acute liver failure study group. *J Pediatr* 2006; 148: 652-8.
- Stadlbauer, Jalan R. Acute liver failure: liver support therapies. *Curr Opin Crit Care* 2007; 13: 215-21.

FIEBRE EN NIÑO VIAJERO

M. García López Hortelano

CASO CLÍNICO

Niño de 6 años que acude a la consulta del viajero pediátrica porque va a realizar un viaje, durante los 3 meses de verano, a Guinea Ecuatorial a visitar a sus abuelos. Acude con 15 días de antelación. Se trata de un varón nacido en Guinea Ecuatorial, hijo de guineanos, que lleva 5 años viviendo en España. No refiere patología, ni alergias conocidas, es controlado periódicamente en su centro de salud y su calendario vacunal, que lo aporta, está completo y actualizado. Peso: 22 kg (P50).

¿Qué vacunas precisaría para este viaje?

- a. Vacuna frente a fiebre amarilla
- b. Vacuna frente a hepatitis A
- c. Vacuna frente a fiebre amarilla y a hepatitis A
- d. Vacuna frente a fiebre amarilla, hepatitis A y fiebre tifoidea
- e. No necesita ninguna vacuna

La respuesta correcta es la d

Guinea Ecuatorial es un país endémico de fiebre amarilla y según el *Reglamento Sanitario Internacional* la vacuna de fiebre amarilla se considera obligatoria en algunos países del mundo, es decir, que es preceptivo estar en posesión del *Certificado Interna-*

cional de Vacunación frente a la fiebre amarilla para poder entrar en su territorio (opción d). Los viajeros no vacunados que visitan zonas con actividad epidémica en África tienen un riesgo de enfermar por fiebre amarilla estimado superior a 1:267 en viajes prolongados durante más de 15 días. Además, se trata de una zona con alta endemia para hepatitis A y fiebre tifoidea y este niño, que se integrará con la población autóctona, debe inmunizarse antes de entrar en el país (opción d). En las figuras 1 y 2 se presentan los mapas de distribución mundial de fiebre amarilla y hepatitis A. En la tabla I, se especifica la pauta, vía de administración, dosis y duración de la inmunidad de las vacunas necesarias para este niño viajero. Las vacunas para la fiebre amarilla se administran únicamente en los Centros de Vacunación Internacionales autorizados por el Ministerio de Sanidad, mientras que la vacuna de la hepatitis A y la vacuna frente a la fiebre tifoidea pueden prescribirse en la consulta del pediatra. Si el calendario vacunal en el niño viajero no está completo, éste sería un buen momento para actualizarlo.

Además, Guinea Ecuatorial se encuentra en una zona de África Subsahariana donde existe paludismo (Fig. 3). Todo viajero a esta zona debe recibir recomendaciones para evitar la picadura de mosquitos como son los repelentes y mosquiteras, sin olvidar aconsejar a los padres que limiten las salidas du-

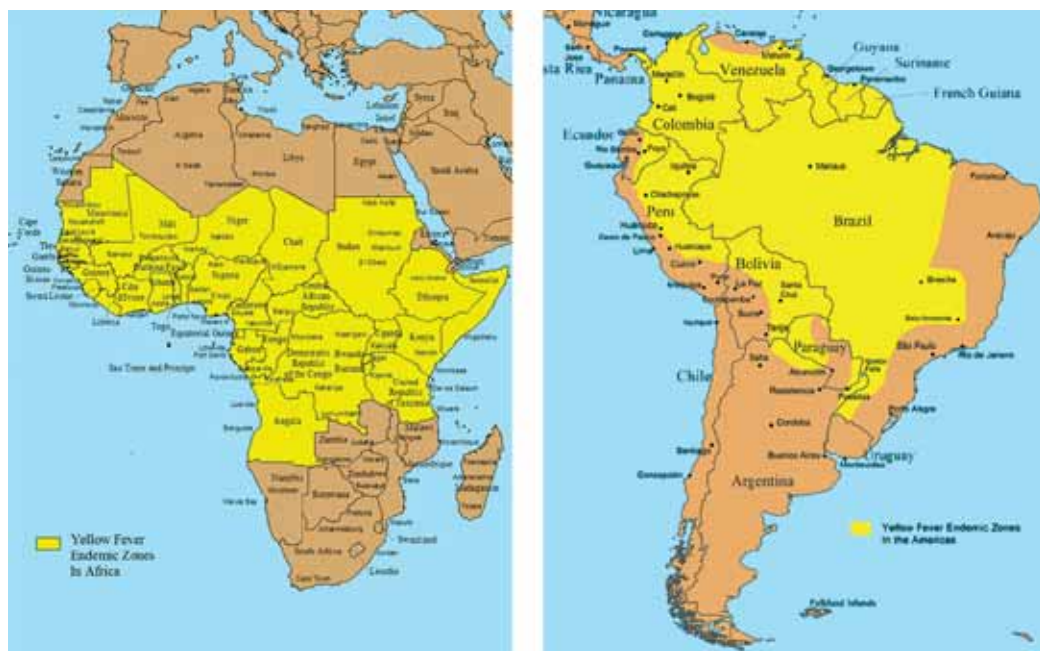


Figura 1. Distribución mundial de fiebre amarilla, 2007. Fuente: CDC 2008.



Figura 2. Prevalencia mundial de anticuerpos frente al virus de hepatitis A, 2006. Fuente: CDC 2008.

rante el atardecer o el amanecer, momento de mayor riesgo de transmisión. Se trata de una zona con alta endemia palúdica, principalmente por *Plasmodium falciparum*, y es necesario añadir una quimiopprofilaxis específica.

¿Qué fármaco utilizaría?

- Cloroquina
- Mefloquina
- Doxiciclina
- Atovaquona más proguanil
- Cloroquina más mefloquina

La respuesta correcta es la **b**

Como se indica previamente, se trata de un viaje de larga estancia a una zona donde existe malaria por *P. falciparum* resistente a cloroquina, luego ésta no estaría indicada como profilaxis (opción **a** y **e**). El *Center for Disease Control and Prevention* (CDC) y la Organización Mundial de la Salud (OMS) recomiendan para esta zona 3 opciones terapéuticas: atovaquona más proguanil, doxiciclina o mefloquina. Doxiciclina (opción **c**) se utiliza únicamente en los niños mayores de 8 años, ya que en los menores puede decolorar los dientes de forma permanente. La

TABLA I. Vacunas del niño viajero

Vacuna	Pauta	Vía de administración	Duración de inmunidad
Fiebre amarilla	1 dosis	Subcutánea	10 años
Hepatitis A	2 dosis (separadas 6 m-1 año)	Intramuscular	Toda la vida
Fiebre tifoidea	1 dosis	Intramuscular	2-3 años

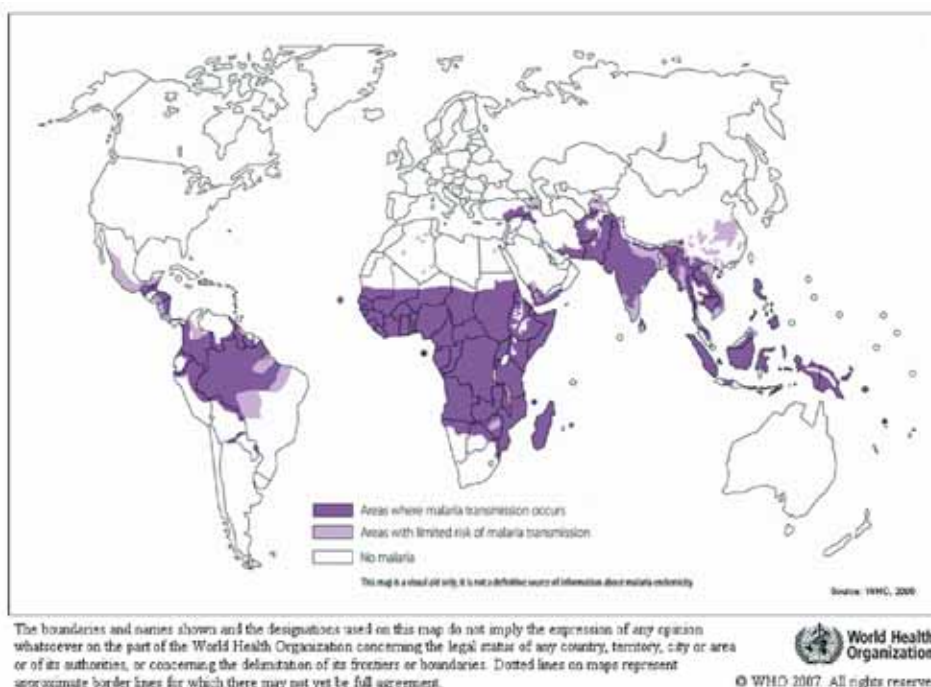


Figura 3. Distribución mundial del paludismo, 2006. Fuente: WHO 2007.

combinación de atovaquona más proguanil (opción **d**) sería una buena opción en un viaje corto, menor de 28 días, periodo máximo autorizado que puede prescribirse en España según la ficha técnica del fármaco. En este caso, el viaje se prolongará 3 meses, por lo tanto no puede prescribirse. La dosis de atovaquona más proguanil como profilaxis se especifica en la tabla II. Mefloquina (opción **b**) es por tanto la única opción que puede utilizarse en viajes superiores a 28 días a zonas donde está documentada la resistencia de *P. falciparum* a cloroquina. Actúa suprimiendo la actividad del parásito en la fase eritrocítica. Su vida media es larga, por lo

que es suficiente con tomar una dosis semanal. En el momento en que el viajero llega a la zona de riesgo para malaria, debe tener el nivel de fármaco en sangre adecuado, siendo necesario por ello empezar a tomarla antes del viaje. La dosis es de 5 mg de mefloquina por kg de peso en toma única diaria, una vez a la semana, iniciando la profilaxis desde 2-3 semanas antes del viaje, continuando durante el mismo y completando la pauta hasta 4 semanas después del regreso.

Este niño viajero tiene un riesgo palúdico muy alto. Nació en Guinea, y posiblemente desarrolló cierta inmunidad específica fren-

TABLA II. Profilaxis con atovaquona-proguanil en niños

Peso (libras)	Peso (kg)	En toma única diaria
11-18	5-8	Medio comprimido pediátrico
> 18-23	8-11	Tres cuartos de comprimido pediátrico
> 23-45	11-20	1 comprimido pediátrico
> 45-67	21-30	2 comprimido pediátrico
> 67-88	31-40	3 comprimido pediátrico
> 88	> 41	1 comprimido adulto

1 comprimido pediátrico = 62,5 mg de atavacuona y 25 mg de proguanil (Malarone pediátrico®).
1 comprimido adulto = 250 mg de atavacuona y 100 mg de proguanil (Malarone®).

te al *Plasmodium*, pero ésta ha desaparecido al llevar viviendo en España 5 años, sin contacto con el parásito. Son estos viajeros que vuelven a su país de origen en periodo de vacaciones a visitar a sus familiares y amigos (en la literatura internacional estos viajeros se conocen como “VFR”, *visiting friend and relatives*) un grupo de riesgo porque no suelen acudir a la consulta previa al viaje y no siempre cumplen las medidas indicadas.

Al niño se le vacuna en la consulta y se le pauta quimioprofilaxis antipalúdica con mefloquina semanal, quedando únicamente pendiente la segunda dosis de vacuna frente a hepatitis A en los próximos 6 meses o un año, ya en su centro de salud y para completar la pauta.

Pasados 4 meses, acude a urgencias del hospital por presentar desde el día anterior fiebre alta, no termometrada, acompañada de vómitos, dolor abdominal, cefalea y pérdida de apetito. Ha regresado de Guinea Ecuatorial hace 2 semanas. Durante su estancia en África pasó un episodio de diarrea sin fiebre, que cedió en 48 horas con dieta. Al interrogarle sobre la quimioprofilaxis antipalúdica, la madre relata que “se le olvidó dar al niño la medicina en 2 ó 3 ocasiones”, aunque actualmente sigue con el tratamiento semanal. En la exploración, se encuentra un niño de raza negra, con fiebre alta (41 °C), decaído, bien hidratado, que impresiona de enfermedad. Se objetivaba una ligera palidez en mucosas. Ausculta-

ción cardiopulmonar: taquicardia, sin soplos, con auscultación pulmonar normal; el abdomen es blando, doloroso en hipocondrio izquierdo, sin visceromegalias. Neurológico normal, ORL: normal. Se realiza analítica en la urgencia: hemoglobina 12,5 mg/dL, hematocrito 42%, leucocitos 5.060 mm³ (neutrófilos 54%, linfocitos 38%, eosinófilos 7%), plaquetas 110.000 mm³. Bioquímica (glucosa, GOT, GPT e iones): normales, LDH: 627 UI/L. Proteína C reactiva (PCR): 43 mg/dL. Rx de tórax: normal.

En este momento, ¿cuál sería su primera sospecha diagnóstica?

- a. Malaria
- b. Dengue
- c. Fiebre amarilla
- d. Amebiasis
- e. Fiebre tifoidea

La respuesta correcta es la a

La patología que debe descartarse en primer lugar en un niño con fiebre procedente de un país tropical con riesgo de paludismo y que además realizó una quimioprofilaxis incompleta es siempre malaria (opción a).

En España la malaria se erradicó en 1964 y únicamente existen casos importados. De todos ellos, más del 75% ocurren en aquellos que no toman ninguna quimioprofilaxis y, sumando los que la hacen irregularmente, el porcentaje se eleva hasta el 85-97%.

El dengue (opción **b**) suele presentarse con fiebre, afectación general y cefalea, casi siempre retro-orbitaria, con frecuencia se asocia exantema y característicamente en la analítica se objetiva leucopenia y en ocasiones trombopenia. Como está correctamente vacunado de fiebre amarilla (opción **c**), vacuna muy efectiva contra la forma urbana y selvática de la enfermedad, la posibilidad de presentarla es muy remota. La amebiasis intestinal (opción **d**) suele manifestarse como un episodio de diarrea acuosa intensa, con frecuencia sin fiebre. La eficacia de la vacuna contra la fiebre tifoidea en áreas endémicas se estima entre el 55-74%. Si el niño presentara la enfermedad (opción **e**) a pesar de estar vacunado, además de fiebre y cefalea, se encontraría hepato-esplenomegalia con elevación de las transaminasas.

En la crisis palúdica (opción **a**), destaca como síntoma fundamental la fiebre, aunque no siempre está presente, que puede asociarse con cefalea, dolor abdominal, vómitos, tos, e incluso diarrea. En la exploración física el niño suele estar pálido con esplenomegalia y ocasionalmente hepatomegalia. En el hemograma aparece anemia, cifra de leucocitos normales y con frecuencia trombopenia. La PCR está elevada, con una bioquímica normal, donde puede destacar una elevación de LDH.

Al ser un viajero y tratarse de un episodio agudo que ha comenzado hace 24 horas puede no encontrarse aún hepato-esplenomegalia ni anemia.

Para confirmar este diagnóstico, ¿qué prueba realizaría?

- a. Hemocultivo
- b. Gota gruesa/frotis de sangre periférica
- c. Punción lumbar
- d. Ecografía abdominal
- e. Rx abdominal

La respuesta correcta es la **b**

El examen microscópico de muestras de sangre teñida con Giemsa es el método de elección en el diagnóstico de malaria. La gota gruesa (opción **b**) permite analizar una mayor cantidad de sangre, facilitando la detección de parasitemias bajas y ahorrando tiempo de examen microscópico, aunque resulta más difícil la identificación de especie al estar los eritrocitos rotos. Antes de considerarlas como negativas se deben examinar cerca de 200 campos, tanto en el frotis (se necesitan aproximadamente unos 30 minutos) como en la gota gruesa (unos 6 minutos), dependiendo siempre de la experiencia del microbiólogo.

Los test antigénicos parasitarios, muy fáciles de realizar, no precisan microscopia. Suele utilizarse en la urgencia el test ICT (técnica inmunocromatográfica que detecta una proteína 2 rica en histidina específica de *P. falciparum*) o el test Optimal (también test inmunocromatográfico que detecta la lactato deshidrogenasa (LDH) parasitaria común a *P. falciparum* y *P. vivax*). Ambas técnicas tienen una alta sensibilidad (85-95%) y una especificidad superior al 90%, aunque no son útiles para el diagnóstico de formas mixtas ni detectan el grado de parasitemia que se determina con el examen microscópico. La confirmación genómica se basa en técnicas moleculares de PCR específica, capaz de detectar parasitemias muy bajas que escapan a la gota gruesa, aunque precisa un tiempo mínimo de 48 horas y su coste es más elevado.

En este caso, se hace en urgencias una gota gruesa que es positiva para P. falciparum, encontrando una parasitemia del 1%. El test ICT fue también positivo para P. falciparum.

La malaria en un niño viajero es una urgencia inmediata y debe recibir tratamiento lo antes posible.

El niño ingresa en planta de pediatría para tratamiento antipalúdico. Se le pauta ibuprofeno oral como antitérmico.

TABLA III. Fármacos antipalúdicos más utilizados en el tratamiento

Fármacos antipalúdicos	Dosis	Duración
Atovacuona (A) + + proguanil (P)	Adultos: 1 g (A) + 400 mg (P)/día Niños: entre 250 mg (A) + 100 mg (P) y 1 g (A) + 400 mg (P)/día, según peso (Tabla IV)	3 días
Cloroquina (CQ)	CQ base: 25 mg/kg dosis total (10 mg + 5 mg a las 6, 24 y 48 h)	3 días
Mefloquina	15 mg/kg o 25 mg/kg	Dosis única* o 2 dosis (1ª dosis 15 mg y 2ª dosis 10 mg con intervalo de 6 ó 24 h)
Quinina + clindamicina	Quinina: 10 mg/kg cada 8 h (máx. 600 mg/cada 8 h) Clindamicina: 10 mg/kg/12 h	Quinina 7 días Clindamicina 5-7 días
Quinina + doxiciclina	Quinina: 10 mg/kg cada 8 h (máx. 600 mg/cada 8 h) Doxiciclina: 2 mg/kg cada 12 h	Quinina 7 días Doxiciclina 7 días

*Mayor toxicidad.

¿Cuál sería su actitud terapéutica frente a la malaria?

- Cloroquina oral
- Mefloquina oral
- Atovacuona más proguanil orales
- Cloroquina más mefloquina orales
- Quinina oral

La respuesta correcta es la **c**

Como el niño llega de una zona de *P. falciparum* resistente a cloroquina (opción **a**) nunca debería indicarse como tratamiento para esta forma de *Plasmodium*. La mefloquina (opción **b**) se utilizó como profilaxis y, aunque no la tomó correctamente, no debe emplearse como tratamiento un fármaco que se usó en profilaxis, sobre todo si se cuenta con otras opciones. Quinina en monoterapia no es una buena opción (opción **e**), ya que es una zona de alta resistencia y un fármaco único podría ser insuficiente.

El tratamiento de elección para un niño con malaria que procede de una zona de *P. falciparum* resistente a cloroquina consiste en asociar quinina y doxiciclina en los niños mayores de 8 años, y en los menores, donde no

puede utilizarse doxiciclina ya que se deposita en la dentina tiñendo los dientes de color marrón, quinina y clindamicina, ambas vía oral si el niño tolera esta vía. Las dosis se especifican en la tabla III. En casos en que no se utilizó en profilaxis, y el niño se encuentre con aceptable estado general y tolerando vía oral, puede emplearse atovacuona más proguanil (opción **c**). La combinación de ambos fármacos muestra sinergia contra *P. falciparum* y buena eficacia. La dosis para el tratamiento, según peso, se especifica en la tabla IV. Actualmente en el Hospital Carlos III de Madrid se utiliza un protocolo de tratamiento con atovacuona más proguanil en niños con malaria por *P. falciparum* no complicada procedente de zona resistente, con muy buenos resultados preliminares tanto en eficacia terapéutica como en tolerancia farmacológica.

El niño inicia tratamiento oral con atovacuona proguanil en única toma, que vomita pasados 20 minutos.

¿Cuál sería su actitud en este caso?

- Repetir la dosis completa de atovacuona más proguanil

TABLA IV. Tratamiento con atovacuona-proguanil

Peso (kg)	En toma única diaria (3 días consecutivos)
5-8	Medio comprimido adulto (o 2 comprimidos pediátricos)
8-11	Tres cuartos de comprimido adulto (o 3 comprimidos pediátricos)
11-20	1 comprimido adulto
21-30	2 comprimidos adulto
31-40	3 comprimidos adulto
> 41	4 comprimidos adulto

- b. Repetir sólo la mitad de la dosis de atovacuona más proguanil
- c. No es necesario repetir ninguna dosis
- d. Canalizar una vía para iniciar tratamiento intravenoso con atovacuona más proguanil
- e. Canalizar una vía para iniciar tratamiento con doxiciclina intravenosa

La respuesta correcta es la **a**

Los fármacos antipalúdicos tienen mal sabor y los niños con frecuencia los escupen o vomitan. Ante un episodio de vómitos tras administrar una medicación oral cuando el tiempo transcurrido es inferior a media hora, la actitud es repetir la dosis completa de dicho fármaco, ya que no hubo tiempo para su absorción (opción **a**). Si el vómito ocurre tras un periodo de tiempo entre media y 1 hora, se administrará la mitad de la dosis (opción **b**) y si pasó más de 1 hora, no será necesario repetir la dosis (opción **c**). Si el niño no tolera la vía oral, en ese caso se iniciará un tratamiento intravenoso con quinina más clindamicina. No existe la formulación de atovacuona y proguanil parenteral (opción **d**).

En este caso, tras repetir la dosis completa vía oral de atovacuona más proguanil, el niño lo tolera bien, y no vuelve a vomitar. Se completa 3 días de tratamiento, con buena evolución clínica, desapareciendo la fiebre, la cefalea y el dolor abdominal en las primeras 48

horas. Se repite una gota gruesa y un test ICT post-tratamiento, resultando ambos negativos. En el momento del alta, la madre acude al control de enfermería porque el niño ha expulsado un "gusano con las heces" redondo, de color blanquecino y de casi 15 cm de longitud. Se recoge y envía a parasitología.

¿Qué parásito se debe sospechar con esta descripción?

- a. Tenia enana: *Hymenolepis nana*
- b. Filaria *Loa loa*
- c. *Strongyloides stercoralis*
- d. *Trichuris trichiura*
- e. *Ascaris lumbricoides*

La respuesta correcta es la **e**

Únicamente el *Ascaris lumbricoides* (opción **e**) presenta las características macroscópicas descritas por la madre. *Hymenolepis nana* (opción **a**), *Trichuris trichiura* (opción **d**) y *Strongyloides stercoralis* (opción **c**) son de un tamaño casi microscópicos y por lo tanto difícil de ver. La filaria *Loa loa* (opción **b**) no se encuentra en heces, sólo en sangre, conjuntiva ocular o tejido celular subcutáneo.

El *Ascaris lumbricoides* es un nematodo con distribución mundial y mayor prevalencia en países tropicales húmedos. La transmisión es oral-fecal, tras ingerir huevos embrionados con larva infectante. En su ciclo biológico pasa por el pulmón, lo que da lugar a cuadros clínicos muy variados, desde

formas sintomáticas, cuadros de diarrea y dolor abdominal, llegando incluso a producir obstrucción intestinal. Puede ocasionar una neumonitis aguda transitoria o neumonía vermiciana (síndrome de Loeffler) en su paso por las vías respiratorias, con tos, fiebre e infiltrado pulmonar cambiante. Suele acompañarse de eosinofilia, como en este caso, que en el momento del ingreso presentaba una eosinofilia del 7%. El diagnóstico se realiza encontrando huevos o gusanos adultos en heces, aunque en este niño se hizo por visión directa del gusano. El laboratorio de parasitología lo confirmó.

¿Qué tratamiento estaría indicado?

- a. Metronidazol
- b. Mebendazol
- c. Eritromicina
- d. Cloroquina
- e. Cloroquina y proguanil

La respuesta correcta es la **b**

El tratamiento recomendado es mebendazol (opción **b**) oral a dosis de 100 mg cada 12 horas durante 3 días. Como alternativa puede utilizarse albendazol.

El paciente recibe el alta y, un mes después, acude a revisión en consultas externas, encontrándose asintomático, con exploración normal, salvo esplenomegalia de 2 cm, difícil de palpar, que se interpreta como en fase de resolución. El control de heces en días alternos post-tratamiento es negativo. No se realiza analítica.

Quince días después acude de nuevo a urgencias por fiebre, en esta ocasión termometrada, de hasta 38,5 °C y dolor abdominal. Desde hace dos días presenta tos irritativa, sin odinofagia, ni vómitos, ni pérdida de peso. No ha viajado a ningún lugar, ni dentro de España ni fuera del país. No ha recibido ningún tratamiento. En la explora-

ción el niño presenta fiebre de 38,3 °C, con tensión arterial normal, palidez de mucosas, hepatomegalia de 2 cm de reborde costal y esplenomegalia de 3-4 cm, ambas dolorosas. El resto de la exploración física es normal. En urgencias se realiza hemograma donde se objetiva: hemoglobina: 10,5 mg/dL, hematocrito: 30%, VCM: 75 fl, leucocitos: 5.800 mm³ (N: 57%, L: 28%, M: 12%, E: 3%), plaquetas: 190.000 mm³. Bioquímica: normal. Sistemático de orina: normal. Rx tórax: normal.

¿Qué sospecharía y por lo tanto que prueba realizaría a continuación?

- a. Hemocultivo
- b. Gota gruesa/extensión de sangre periférica
- c. Estudio de parásitos en heces
- d. Ecografía abdominal
- e. Hemocultivo y gota gruesa/extensión de sangre periférica

La respuesta correcta es la **e**

Ante un niño con fiebre sin un foco claro es fundamental realizar un hemocultivo (opción **a**) pero también, en este caso, una gota gruesa (opción **b**). Durante el ingreso, ni posteriormente en consulta, se realizó detección genética (PCR) del *Plasmodium* y, a pesar de no haber viajado de nuevo a una zona endémica, pueden quedar formas del parásito en el hígado y, pasado un tiempo, desarrollar una nueva crisis palúdica. El ciclo del *Plasmodium* es complejo, precisa tanto del huésped humano como del mosquito vector (Fig. 4). Tras la picadura del *Anopheles* hembra, se inoculan esporozoitos en el torrente sanguíneo, pasando al hígado donde se multiplican y en una o dos semanas se liberan merozoitos a la circulación que penetran en el hematíe y dan lugar a la forma en anillo (trofozoito, que se identifica en la extensión sanguínea para el diagnóstico) produciéndose la crisis

- d. Quinina más cloroquina
- e. Cloroquina + primaquina

La respuesta correcta es la e

El *Plasmodium vivax* en África es sensible a cloroquina (opción e), motivo por el cual no es necesario el tratamiento con quinina, mefloquina ni atovacuona más proguanil. La dosis de cloroquina para el tratamiento del paludismo (Tabla III) es: 10 mg de cloroquina base por kg de peso en dosis inicial, seguido de 5 mg por kg de peso a las 6, 24 y 48 h después, siempre mejor con alimento. Al completar este tratamiento, y para eliminar las formas durmientes hepáticas y hacer una cura radical, se utiliza primaquina oral, a dosis de 0,5 mg por kg de peso en una dosis única diaria durante 14 días. Previamente hay que descartar un déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa, para evitar, en estos casos, hemólisis con el tratamiento. La primaquina no se encuentra comercializada en España y hay que solicitarla a través de medicamentos extranjeros.

En este segundo ingreso, y antes de iniciar el tratamiento, se realizó PCR para Plasmodium (detección genética), que fue positiva a Plasmodium vivax, confirmando el diagnóstico de la gota gruesa.

El control al alta, tanto de gota gruesa como de PCR, fue negativo. De forma ambulatoria completó 14 días de tratamiento con primaquina, que toleró bien. Los controles analíticos y de heces fueron negativos, y el seguimiento en consultas externas confirmó la evolución favorable.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Paludismo por *Plasmodium falciparum* en niño viajero que realizó quimiopprofilaxis incompleta

Parasitación intestinal por *Ascaris lumbricoides*

Paludismo por *Plasmodium vivax* (parasitación mixta inicial: *P. falciparum* - *vivax*)

Bibliografía

- Baggett H. Vaccine Recommendations for Infants and Children. In CDC Health Information for International Travel 2008. Atlanta: US Department of Health and Human Services, Public Health Service, 2007. Disponible en URL: <http://wwwn.cdc.gov/travel/yellowBookCh8-VacRecInfantsChildren.aspx>
- CDC. Center for disease Control and Prevention. Guidelines of Treatment of malaria. 2006. Disponible en www.who.int/malaria/docs/TreatmentGuidelines2006.pdf
- Cuadros J, Martín-Rabadán P, Merino FJ, Delgado-Iribarren A, García-Bujalance S, Rubio JM. Malaria diagnosis by NOW ICT and expert microscopy in comparison with multiplex polymerase chain reaction in febrile returned travellers. Eur J Clin Microbiol Infect Dis 2007; 26: 671-3.
- Durand R, Prendki V, Cailhol J, Hubert V, Ralaimazava P, Massias L et al. Plasmodium falciparum malaria and atovaquone-proguanil treatment failure. Emerg Infect Dis 2008; 14: 320-2.
- García López-Hortelano M, González Martínez C. Fiebre en el niño después de un viaje internacional (v.1/2007). Guía ABE. Infecciones en Pediatría. Guía rápida para la selección del tratamiento antimicrobiano empírico (en línea) (actualizado el 10/6/2007). Disponible en URL: <http://infodoctor.org/gipi/>.
- Mellado MJ, García Hortelano M, Cilleruelo MJ. Parasitosis importadas. An Pediatr Contin 2005; 3: 229-38 (en prensa actualización 2008).
- López-Vélez R, Martín Echevarría E. Geografía de las infecciones tropicales. Madrid: Editado por R. López-Vélez; 2007.
- Stauffer W, Fischer PR. Diagnosis and treatment of malaria in children. Clin Infect Dis 2003; 37: 1340-8.
- Weinberg N, Weinberg M, Maloney S. Traveling Safely with Infants and Children, in CDC Health Information for International Travel 2008. 521-33. Available on: <http://wwwn.cdc.gov/travel/content/ChildTravel.aspx>.
- World Health Organization. Global Malaria Programme. Malaria elimination A field manual for low and moderate endemic countries. 2007. Disponible en URL: http://www.MalariaElimination-WHO2007_BD.pdf.

LACTANTE CON TOS EMETIZANTE

R. Jiménez García

CASO CLÍNICO

Lactante de 1 mes que acude a su consulta por síntomas catarrales, consistentes en tos y rinorrea, de cuatro días de evolución. Los padres observan una pausa de apnea mientras dormía, sin coincidir con acceso de tos, con cianosis perioral, seguida de un vómito. Afebril.

Antecedentes personales: embarazo, parto y periodo neonatal normales. PRN: 3.300 g.

Antecedentes familiares: sin interés. Padres sanos. Abuela materna con cuadro catarral desde hace más de dos semanas.

Exploración física: temperatura 36 °C. TA 100/45 mmHg. FC 160 lpm. FR 35 rpm. Peso 4.460 g.

Buen estado general. Bien hidratada y perfundida. Buena coloración mucocutánea. Auscultación cardíaca y pulmonar normal. Abdomen normal. Exploración neurológica normal. Fontanela normotensa. Orofaringe y otoscopia normales.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica inicial?

- a. Reflujo gastroesofágico (RGE)
- b. Bronquiolitis
- c. Sepsis u otras infecciones
- d. Crisis convulsiva
- e. Todas las opciones pueden ser correctas

La respuesta correcta es la **e**

La apnea se define como una pausa respiratoria prolongada (mayor de 20 segundos) asociada con cianosis, palidez marcada, hipotonía o bradicardia.

Se debe distinguir de la respiración periódica, que es un patrón respiratorio irregular con pequeñas pausas de escasa duración, sin repercusión cardiocirculatoria y con recuperación espontánea. La respiración periódica puede ser un fenómeno normal, mientras que las pausas de apnea son siempre patológicas.

Entre las posibles etiologías de las pausas de apnea en lactantes o neonatos no prematuros deben considerarse el RGE, las infecciones (respiratorias, meningitis, encefalitis, sepsis, del tracto urinario), las convulsiones, las alteraciones metabólicas (hipoglucemia, hipocalcemia, hiponatremia, errores congénitos del metabolismo), los malos tratos y las alteraciones cardíacas (arritmias, cardiopatías congénitas).

EL RGE (opción **a**) puede causar apnea por laringoespasma y apnea obstructiva. Además la estimulación de los quimiorreceptores situados alrededor de la laringe puede provocar apnea central con bradicardia y palidez. Desde el punto de vista clínico, puede sospecharse la relación entre apnea y RGE por una mayor incidencia de

apneas tras la toma de alimento, la asociación con regurgitaciones o vómitos, la bradicardia aislada grave (debido al estímulo vagal) o la asociación con enfermedad pulmonar crónica. Sin embargo, el RGE es fisiológico en la mayoría de los lactantes por lo que el diagnóstico de RGE no prueba que éste sea la causa de la apnea.

Además de las infecciones respiratorias o la bronquiolitis (opción **b**), otras infecciones (sepsis, sistema nervioso central, tracto urinario) (opción **c**) pueden provocar apnea. Un hemograma completo con recuento diferencial y de plaquetas y reactantes de fase aguda (proteína C reactiva –PCR– y/o procalcitonina –PCT–) y los distintos cultivos (sangre, LCR, orina), según la sospecha diagnóstica, ayudarán a descartar esta posibilidad. Ante la sospecha de bronquiolitis, la realización de una prueba rápida para la detección de diferentes antígenos virales (virus respiratorio sincitial, virus de la gripe) en aspirado nasofaríngeo puede ayudar al diagnóstico etiológico. Las concentraciones plasmáticas de glucosa, electrolitos y calcio ayudarán en el diagnóstico de trastornos metabólicos.

Las convulsiones (opción **e**) en el periodo neonatal y lactantes pequeños frecuentemente son distintas que en el niño mayor. La apnea puede ser la única manifestación de una crisis parcial, aunque en la mayoría de los casos se acompañan de otras manifestaciones sutiles, como movimientos oculares (desviación horizontal tónica de los ojos con o sin sacudidas) o motoras. Ante esta sospecha se debe realizar un electroencefalograma (EEG), aunque el EEG interictal puede ser normal, por lo que éste no excluiría completamente el origen comicial de la apnea.

En urgencias se realiza:

- *Test rápido para la detección de antígenos para virus respiratorio sincitial (VRS) y virus de la gripe (Influenza A+B): negativos.*
- *Analítica sanguínea: leucocitos 13.370 mm³ (N 22%, L 63%, MN 6,7%), Hb 11,5*

g/dL, Hcto 34%, plaquetas 556.000 mm³, PCR < 0,5 mg/dL.

- *Bioquímica: glucosa, iones, amonio, funciones renal y hepática normales.*
- *Hemocultivo y urocultivo: negativos.*
- *Gasometría venosa: pH 7,3, pCO₂ 59 mmHg, HCO₃ 29 mmol/L, EB 1,4 mmol/L.*

Ingresa en la sala de pediatría con el diagnóstico de bronquiolitis VRS- y pausa de apnea. Se completa estudio, realizándose Rx de tórax (normal), estudio cardiológico (normal), pHmetría (normal), ecografía transfontanelar (normal), EEG (solicitado, pero no realizado).

En las siguientes 48 horas presenta paroxismos graves de tos, sin gallo, y numerosas pausas de apnea con bradicardia y/o cianosis perioral, espontáneas o acompañando a los accesos de tos, por lo que se traslada a UCIP.

Se repite la determinación de antígeno VRS (positivo débil) y la analítica (sin cambios).

¿Cuál le parece ahora la causa más probable de las pausas de apnea?

- a. Bronquiolitis por VRS
- b. Crisis convulsivas
- c. Tos ferina
- d. Sepsis
- e. Infección respiratoria por *Mycoplasma pneumoniae*

La respuesta correcta es la c

La presentación clínica de la tos ferina varía dependiendo de la edad y el estado vacunal.

En la presentación clásica, se describen 3 fases de la enfermedad:

- **Fase catarral:** comienza con síntomas leves del tracto respiratorio superior (rinitis, lagrimeo, estornudos, tos) que duran entre una a dos semanas. No hay fiebre o ésta es mínima. Es la fase de mayor con-

tagiosidad. En lugar de mejorar, los síntomas empeoran progresivamente.

- Fase paroxística: aparecen paroxismos graves de tos, de forma espontánea o desencadenados por estímulos externos (comer, llorar, beber...), que suelen ser más frecuentes por la noche. A menudo estos accesos finalizan con una inspiración profunda con estridor (típico “gallo”), seguida de un vómito. Este periodo puede durar entre 2 y 6 semanas. Los paroxismos habitualmente aumentan en frecuencia e intensidad durante las 2 primeras semanas, se mantienen con la misma intensidad durante las siguientes 2 ó 3 semanas, y, finalmente, disminuyen de forma progresiva. La auscultación pulmonar entre los episodios suele ser normal. Las complicaciones son más frecuentes durante este estadio.
- Fase de convalecencia: la tos disminuye progresivamente durante semanas a meses.

Los lactantes más pequeños con tos ferina pueden tener una clínica atípica en la que predominan las pausas de apnea con mínimos síntomas respiratorios, estando el gallo inspiratorio a menudo ausente (opción c). Pueden tener dificultad para la alimentación, taquipnea y tos. Los paroxismos de tos frecuentemente se acompañan de apnea, cianosis y bradicardia. Entre los episodios el lactante suele tener un aspecto normal. En cualquier lactante no vacunado con tos en accesos que presente apnea, bradicardia, cianosis o vómitos post-tusígenos, debe considerarse este diagnóstico. El diagnóstico precoz de la infección por *B. pertussis* es importante para instaurar un tratamiento precoz y prevenir la diseminación de la enfermedad.

La mayoría de las hospitalizaciones y muertes se producen en lactantes menores de 6 meses. Las complicaciones más frecuentes son apnea, neumonía y la pérdida de peso por las dificultades en la alimenta-

ción y por los vómitos post-tusígenos. Los lactantes más pequeños también pueden presentar convulsiones o incluso la muerte (1%). Los factores de riesgo que se han relacionado con mal pronóstico son: edad menor de 2 meses, intubación por neumonía y leucocitosis marcada.

También se ha sugerido una asociación entre la tos ferina y el síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL), encontrando una PCR positiva para *Bordetella* hasta en un 5% de pacientes con SMSL. Se postula la hipótesis de que esta infección podría desencadenar una apnea fatal en algunos lactantes. Se recomienda considerar esta posibilidad en pacientes con aparente SMSL, sobre todo si el lactante u otros miembros de la familia presentan síntomas catarrales.

El diagnóstico de tos ferina debe ser inicialmente clínico, confirmándose posteriormente por métodos de laboratorio. Se define un “caso clínico” de tos ferina por la presencia de tos durante más de 2 semanas y alguno de los siguientes síntomas: paroxismos de tos, gallo inspiratorio o vómito post-tusígeno. En el caso de que exista un contacto cercano con un caso confirmado, se define como “caso clínico” a cualquier paciente con tos de más de 2 semanas de evolución, aunque no tenga los demás síntomas acompañantes.

El diagnóstico de una infección por VRS (opción a) no excluye el de tos ferina, ya que la coinfección ocurre frecuentemente (8-33% de los casos). La presentación clínica de ambas infecciones en lactantes puede ser muy similar, aunque los niños con tos ferina tienen pausas de apnea y gallo con más frecuencia, y en la auscultación pulmonar es menos frecuente la presencia de sibilancias y crepitantes. A no ser que el lactante presente neumonía secundaria, entre los paroxismos la exploración física suele ser normal. El antecedente de un contacto cercano con una persona con un cuadro catarral de más de 2 semanas de evo-

lución es más frecuente en la infección por *Bordetella*.

El diagnóstico diferencial de la tos pertusoides, con o sin pausas de apnea, incluye además la infección por adenovirus, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae* y otras causas menos frecuentes como son *Bordetella parapertussis* y *Bordetella bronchiseptica*. La infección por *Mycoplasma pneumoniae* (opción e) es más frecuente en niños entre 5 y 15 años. Las infecciones por adenovirus y virus influenza pueden provocar también tos pertusoides/paroxística como parte de un cuadro postviral.

Otras causas no infecciosas que deben considerarse son la aspiración por cuerpo extraño, el asma, el reflujo gastroesofágico y la neumonía aspirativa.

A pesar de no haber realizado un EEG, el origen comicial de las pausas de apnea parece poco probable (opción b), porque no existen otras anomalías paroxísticas motoras u oculares asociadas y porque los síntomas respiratorios y los accesos de tos hacen pensar en un cuadro infeccioso respiratorio como primera posibilidad.

La sepsis tampoco parece probable ya que la paciente presenta buen estado general y una exploración normal entre los episodios, y la analítica sanguínea y los reactantes de fase aguda son normales (opción d).

En la evolución clínica presenta empeoramiento inicial, con numerosas pausas de apnea, espontáneas o en relación con accesos de tos (hasta 60/día). Los paroxismos de tos se acompañan de cianosis y bradicardia, con o sin gallo, y terminan con hipotonía generalizada y adormecimiento. No presenta vómitos post-tusígenos. Progresivamente, a lo largo de la segunda a cuarta semanas, los episodios disminuyen en número e intensidad, persistiendo episodios de bradicardia durante el sueño, seguidos de accesos de tos.

¿Qué métodos diagnósticos utilizaría para confirmar su sospecha clínica de tos ferina?

- a. Cultivo de muestra obtenida mediante torunda de algodón de la nasofaringe posterior
- b. Reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en muestra de aspirado nasofaríngeo
- c. Serología
- d. Inmunofluorescencia directa
- e. Hemograma y radiografía de tórax

La respuesta correcta es la b

La *Bordetella* sp. es una bacteria extremadamente lábil, de crecimiento lento, que necesita condiciones de transporte, cultivo e incubación específicas. Los porcentajes de positividad del cultivo varían enormemente en función de varios factores: técnica de obtención de la muestra, momento de la toma, tratamiento antibiótico previo, uso de medio de transporte y tiempo de incubación. La mayor rentabilidad se obtiene mediante aspirado nasofaríngeo (método de elección por obtener mayor número de microorganismos) y siembra inmediata, a la cabecera del enfermo, en placas con medio de agar-carbón recientemente preparadas. Pueden ser necesarios 7-14 días para su crecimiento. También se pueden recoger las muestras mediante una torunda de dacron o de alginato-cálcico, de la nasofaringe posterior, aunque la rentabilidad es menor (Fig. 1). No se deben utilizar torundas de algodón porque contienen sustancias que inactivan a la *Bordetella* (opción a). Incluso si las muestras se toman correctamente, la sensibilidad del cultivo es sólo del 20-40%, aunque la especificidad es del 100%. La sensibilidad disminuye a lo largo de la enfermedad, siendo máxima en la fase catarral, disminuyendo significativamente en el periodo paroxístico y siendo cercana a 0 si la muestra se obtiene después de 3 semanas de enfermedad.

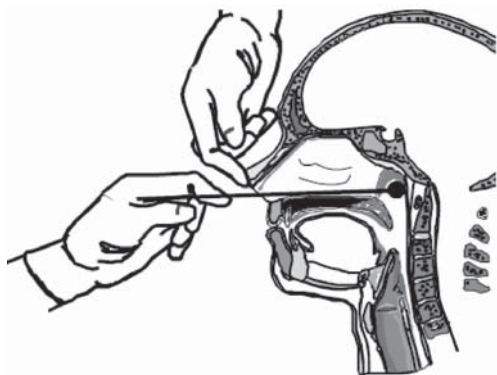


Figura 1. Toma de muestra con torunda de nasofaringe posterior.

La PCR (opción **b**) tiene mayor coste y no está disponible en muchos laboratorios, pero es más rápida, más sensible (sobre todo después de la primera semana de aparición de los síntomas), y no requiere que el microorganismo sea viable, por lo que podría identificar a pacientes tratados previamente con antibióticos y los requerimientos de transporte y preservación de las muestras son menos estrictos. Éstas se obtienen, al igual que para el cultivo, mediante torunda de dacron o aspirado nasofaríngeo. La sensibilidad es del 94% y la especificidad del 97%.

Dado que la paciente se encuentra en la primera semana de evolución de la enfermedad deberá obtenerse muestra de aspirado nasofaríngeo para realizar cultivo y PCR.

El papel de la serología en el diagnóstico de tos ferina no está todavía claramente definido (opción **c**). Mediante la serología se puede detectar la respuesta inmune a varios antígenos y toxinas producidos por la *B. pertussis*. La serología puede ser útil en pacientes seleccionados, particularmente en adolescentes, adultos e individuos previamente vacunados, que llevan tosiendo más de 2 ó 3 semanas, momentos en los que tanto el cultivo como la PCR son menos útiles. El criterio serológico más aceptado para el diagnóstico es la demostración de un incremento significativo (cuatro veces) en la concentra-

ción de anticuerpos IgG contra antígenos específicos de la *Bordetella* (toxina *pertussis*), comparando la titulación entre la fase aguda y la convalecencia. Sin embargo, la obtención de muestras de sangre en ambas fases de la enfermedad es poco práctica y muchas veces poco viable. Por ello, se han realizado estudios para valorar la utilidad de la titulación de anticuerpos en una sola determinación, que demuestran que un título alto de anticuerpos (pasados más de 2 años de la vacunación) apoya el diagnóstico de tos ferina. Se considera positiva cuando los niveles de anticuerpos anti-toxina *pertussis* IgG son > 100 U/mL. Esta prueba tiene una sensibilidad cercana al 60-70%, pero no está estandarizado en muchos laboratorios. Los CDC (*Centers for Disease Control and Prevention*) no aceptan la serología como diagnóstico de confirmación de la tos ferina.

Los casos clínicos con serología positiva pero cultivo y PCR negativos son sólo considerados como “casos probables”.

Se consideran “casos confirmados” de tos ferina las personas con cuadro catarral de cualquier duración y cultivo positivo y las que cumplen los criterios clínicos y tienen una PCR positiva o están epidemiológicamente ligadas a un caso confirmado.

La inmunofluorescencia directa proporciona un diagnóstico rápido pero en muchas ocasiones inadecuado (opción **d**), ya que depende de la interpretación subjetiva de la persona que realiza la técnica. Su sensibilidad y especificidad son menores que con las otras técnicas y por su alto porcentaje de falsos positivos y negativos no se recomienda su utilización para el diagnóstico de tos ferina.

Los datos de laboratorio son inespecíficos (opción **e**), aunque es sugestivo de tos ferina un hemograma con leucocitosis y linfocitosis. Puede haber reacciones leucemoides, con cifras de leucocitos incluso superiores a 50.000/mm³, con un recuento absoluto de linfocitos frecuentemente ma-

yor de 10.000/mm³. El grado de linfocitosis suele ser paralelo a la gravedad de la enfermedad. A veces puede observarse también trombocitosis y, raramente, hipoglu-cemia. Estos datos de laboratorio suelen estar ausentes en adultos con tos ferina.

La radiografía de tórax es inespecífica (opción **e**), se pueden observar cambios sutiles como infiltrados perihiliares y/o atelectasias. La consolidación parenquimatosa ocurre sólo en un 20% de los casos de los pacientes hospitalizados y sugiere una neumonía bacteriana secundaria.

En resumen, las recomendaciones diagnósticas para la identificación de los pacientes con tos ferina son:

- En las 2 primeras semanas de aparición de la tos: cultivo y PCR simultáneos.
- Entre las 2 y 4 semanas: PCR y serología simultáneas.
- Después de las 4 semanas: serología.

Se realizó PCR para Bordetella en muestra de aspirado nasofaríngeo, que resultó positiva, confirmándose el diagnóstico de tos ferina. En la segunda semana de ingreso se repitió analítica sanguínea: leucocitos 17.940 mm³ (L 76%, N 12%), plaquetas 660.00, Hb 12,5 g/dL.

¿Cuál es la fuente de contagio más probable en este niño?

- a. El contacto cercano con otros niños
- b. Padre
- c. Madre
- d. Abuela
- e. Contacto esporádico con persona enferma desconocida

La respuesta correcta es la **d**

La fuente de contagio más frecuente en los lactantes es el contacto intrafamiliar con una persona adulta infectada, por lo que el antecedente de un contacto cercano con un

adulto con tos prolongada apoya el diagnóstico y siempre se debe investigar este dato en la historia clínica. En este caso existe el antecedente de un contacto con la abuela materna, que presenta un cuadro catarral de más de 2 semanas de evolución, por lo que ésta debe ser la fuente de contagio más probable (opción **d**). Ambos padres (opciones **b** y **c**) estaban asintomáticos, por lo que es más raro que pudieran transmitir la enfermedad. Es desconocido el papel que desempeñan los portadores asintomáticos, se cree que es posible la transmisión de la enfermedad, aunque es menos probable que a través de las personas sintomáticas, ya que no tosen.

La vacuna de la tos ferina no tiene un 100% de efectividad en la prevención de la enfermedad, por lo tanto, la tos ferina puede ocurrir en niños vacunados (opción **a**); la presentación clínica y el curso de la enfermedad son generalmente más leves. Estos niños pueden transmitir también la enfermedad a los lactantes no vacunados, sobre todo en el ámbito familiar, aunque esto es menos frecuente que la transmisión por adultos y adolescentes.

El contacto esporádico con personas infectadas desconocidas podría ser una fuente de infección por la alta contagiosidad de la enfermedad (opción **e**), pero esto ocurre raramente.

La tos ferina es una enfermedad considerada de la edad pediátrica, porque existe la falsa creencia de que la vacunación ofrece una protección de por vida. Sin embargo, la vacuna contra la tos ferina confiere una inmunidad de corta duración, se estima que a los cuatro años de la última dosis la eficacia vacunal es del 84% y disminuye hasta el 46% a los siete años. Por tanto, considerando que en la mayoría de los países la última dosis de vacuna se administra entre los 4 y 6 años, sólo la mitad de los individuos inmunizados estarán protegidos al llegar a la adolescencia, y el número de personas susceptibles aumentará con la edad. Por ello,

los adolescentes y adultos se convierten en potenciales enfermos y transmisores de la enfermedad a lactantes y recién nacidos desprotegidos. En la era postvacunal, se ha visto cómo ha cambiado la epidemiología de la enfermedad, afectando fundamentalmente a los niños menores de 1 año (no inmunizados o vacunados parcialmente) y aumentando significativamente el número de casos en adolescentes y adultos.

Además, en los adultos y adolescentes la clínica es atípica, probablemente debido a la inmunidad parcial aportada por la vacunación o enfermedad previa, por lo que frecuentemente no se diagnostica. Generalmente se manifiesta como un catarro con tos prolongada y persistente, con o sin paroxismos, siendo rara la tos emetizante y el estridor inspiratorio. Muchos adultos manifiestan episodios de sudoración (40-50%), con frecuencia este cuadro clínico se atribuye a una bronquitis.

Es una enfermedad con marcados componentes cíclico y estacional, con ciclos epidémicos cada 3 ó 5 años. Los casos se presentan generalmente a finales del invierno y primavera.

Se realizó PCR en aspirado nasofaríngeo del padre y de la madre, resultando ambas positivas, a pesar de estar asintomáticos. No se pudo recoger muestra de aspirado nasofaríngeo de la abuela ni serología, por lo que a pesar de la sospecha diagnóstica no se pudo demostrar que ésta fuera la fuente de contagio. La abuela recibió tratamiento con claritromicina durante 7 días.

¿Qué tratamiento instauraría?

- a. Eritromicina
- b. Claritromicina o trimetoprim-sulfametoxazol (TMP-SMX)
- c. Azitromicina
- d. Esteroides, broncodilatadores
- e. Inmunoglobulina específica

La respuesta correcta es la c

El tratamiento antibiótico precoz, durante la fase catarral, puede disminuir la duración de los síntomas. Posteriormente no tienen efecto sobre el curso de la enfermedad, pero se recomienda para disminuir la transmisión de la enfermedad a personas susceptibles.

Los macrólidos son los antibióticos de elección, incluyendo la eritromicina y los macrólidos de nueva generación como la claritromicina y la azitromicina (Tabla I). Aunque la eritromicina es más barata, la azitromicina y la claritromicina son tan efectivas como la eritromicina y son mejor toleradas porque tienen menos efectos secundarios. Además, tienen una vida media más larga, permitiendo una administración menos frecuente (1-2 veces/día, respectivamente) y durante menos días (5-7 días, respectivamente), por lo que mejora el cumplimiento del tratamiento.

Se ha comunicado la asociación entre la eritromicina administrada por vía oral y la estenosis hipertrófica del píloro en niños menores de 6 semanas, por lo que a esta edad no se recomienda su administración (opción a).

El TMP-SMX puede ser una alternativa para pacientes que tienen una contraindicación o que no toleran los macrólidos, pero no puede utilizarse en menores de 2 meses, ni en mujeres embarazadas o durante lactancia materna por el riesgo de kernicterus en el lactante o en el feto (opción b).

La claritromicina tampoco se recomienda en los menores de 1 mes (opción b), ya que no existen datos sobre su seguridad y efectividad a esta edad.

En los niños menores de 1 mes, en los que se ha asociado la utilización de eritromicina con el desarrollo de estenosis hipertrófica del píloro, se recomienda la utilización de azitromicina, ya que diversos estudios sugieren que tiene menos efectos secundarios (opción c).

TABLA I. Tratamiento y profilaxis antibiótica de la tos ferina por grupos de edad

Edad	Azitromicina	Eritromicina	Claritromicina	TMP-SMX*
< 1 mes	Antibiótico de 1ª elección 10 mg/kg/d en dosis única, x 5 días	Asociado con EHP Utilizar si azitromicina no disponible 40-50 mg/kg/d en 4 dosis, x 14 días	No recomendado	Contraindicado en < 2 meses (riesgo de kernicterus)
1-5 meses	10 mg/kg/d en dosis única, x 5 días	40-50 mg/kg/d en 4 dosis, x 14 días	5 mg/kg/d en 2 dosis, x 7 días	Contraindicado en < 2 meses TMP 8 mg/kg/d, SMX 40 mg/kg/d, en 2 dosis, x 14 días
≥ 6 meses y niños	10 mg/kg/d una dosis, después 5 mg/kg/d (máx 500 mg/d), x 4 días	40-50 mg/kg/d (máximo 2 g/d) en 4 dosis, x 14 días	15 mg/kg/día en 2 dosis, x 7 días (máx.1 g/d)	TMP 8 mg/kg/d, SMX 40 mg/kg/d en 2 dosis, x 14 días
Adultos	500 mg/d una dosis, después 250 mg/d x 4 días	2 g/día en 4 dosis, x 14 días	1 g/día en 2 dosis, x 7 días	TMP 320 mg/d, SMX 1.600 mg/d en 2 dosis, x 14 días

EHP: estenosis hipertrófica de píloro.

*TMP-SMX es una alternativa a los macrólidos en pacientes > 2 meses, alérgicos a macrólidos, o que no los toleran.

En los lactantes entre 1-5 meses se puede utilizar cualquiera de los macrólidos, aunque ni la azitromicina ni la claritromicina están aprobados por la FDA para su utilización en menores de 6 meses.

Las medidas de soporte son la base del tratamiento de la tos ferina en niños. Las indicaciones para hospitalización son la presencia de signos de dificultad respiratoria (taquipnea, aleteo nasal, tiraje...), neumonía, imposibilidad para alimentarse adecuadamente, cianosis, apnea, con o sin tos y/o convulsiones. Durante el ingreso se debe monitorizar la frecuencia respiratoria, frecuencia cardíaca y saturación de O₂ por pulsioximetría. Algunos pacientes pueden precisar alimentación por sonda nasogástrica para conseguir una ganancia ponderal adecuada. Se evaluará la gravedad de los paroxismos de tos: duración, frecuencia y características de la tos, alteración del ritmo cardíaco (taquicardia o bradicardia), coloración (rubefacción, cianosis, palidez), es-

tado post-tusígeno (normal, exhausto, sin respuesta). Se valorará la necesidad de administrar oxígeno, estimulación, aspiración o ventilación manual con mascarilla y ambú por personal experimentado que pueda identificar si el paciente puede salir del episodio por sí mismo o precisa alguna intervención. Los lactantes con insuficiencia respiratoria grave o con paroxismos repetidos amenazantes para la vida pueden requerir intubación y ventilación mecánica. Los pacientes más graves pueden desarrollar hipertensión pulmonar grave.

Los criterios para el alta hospitalaria son que el lactante tolere los episodios de tos sin hipoxemia ni bradicardia, que tenga una buena ganancia ponderal y que se pueda mantener una vigilancia adecuada por parte de los cuidadores.

Los broncodilatadores, esteroides, antitusígenos e inmunoglobulina específica no han demostrado su eficacia y, por lo tanto, no se recomienda su utilización (opciones **d** y **e**).

Durante el ingreso en cuidados intensivos la paciente precisó oxigenoterapia indirecta durante los accesos de tos y ventilación no invasiva durante 72 horas, por las pausas de apnea. Se alimentó por sonda nasogástrica durante las primeras 72 horas y después por vía oral. Se pautó antibioterapia con azitromicina durante 5 días.

¿Qué medidas profilácticas instauraría?

- Habitación individual durante todo el ingreso
- La medida más importante es la protección del personal sanitario con guantes y bata
- Tratamiento antibiótico sólo a los contactos sintomáticos
- Tratamiento antibiótico sólo a los contactos no vacunados
- Tratamiento antibiótico a todos los contactos cercanos

La respuesta correcta es la **e**

La tos ferina es una enfermedad muy contagiosa, se estima que hasta el 80-90% de los contactos domiciliarios no inmunes pueden adquirirla. Si no se inicia tratamiento en la fase catarral, los pacientes se consideran contagiosos hasta tres semanas después del inicio de la fase paroxística o hasta cinco días después del inicio del tratamiento antibiótico. La enfermedad es más contagiosa en la fase catarral y fase paroxística precoz (Fig. 2).

La transmisión ocurre por contacto cercano con las secreciones del tracto respiratorio de pacientes que tienen la enfermedad (transmisión por gotitas). Al toser, estornudar y hablar y durante la realización de procedimientos, como aspiración y broncoscopia, las gotitas son impulsadas a corta distancia, el microorganismo es inhalado y se adhiere al epitelio ciliado de la nasofaringe del huésped, diseminándose posteriormente hacia el tracto respiratorio inferior. Debido a que estas go-

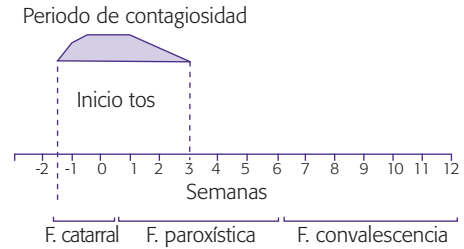


Figura 2. Periodo de contagiosidad de la tos ferina.

titas son relativamente grandes no permanecen suspendidas en el aire, no se requiere cuidado especial del aire y de la ventilación para evitar la transmisión. Se recomienda, además de las precauciones estándar, utilizar una habitación individual (y, si no es posible, se debe mantener una separación espacial por lo menos de un metro). La medida más importante para proteger al personal sanitario es la utilización de mascarillas cuando alguien se encuentre a menos de un metro de distancia (opción **b**). Se recomienda mantener estas precauciones hasta cinco días después del inicio del tratamiento eficaz o hasta tres semanas después del inicio de los paroxismos, si no se administra tratamiento antimicrobiano adecuado. No son por tanto necesarias durante todo el ingreso (opción **a**).

Se recomienda tratamiento antibiótico profiláctico en los contactos cercanos con independencia de la edad, del estado vacunal y de la sintomatología que presenten (opción **e**). La profilaxis postexposición en contactos asintomáticos dentro de los primeros 21 días del inicio del cuadro clínico en el caso índice puede prevenir el desarrollo de los síntomas (opción **c**). La utilidad de iniciar la profilaxis después de los 21 días no está clara, ya que la contagiosidad disminuye a lo largo de la enfermedad, sin embargo, se recomienda en los pacientes de alto riesgo.

Como la efectividad de la vacuna no es del 100%, los pacientes vacunados pueden padecer la enfermedad, aunque generalmente más leve, y transmitirla a otros, por

lo que también deben recibir profilaxis (opción **d**).

Se consideran contactos cercanos aquellos con contacto cara a cara a menos de un metro, contacto directo con las secreciones respiratorias, orales o nasales de un paciente sintomático, compartir el mismo espacio cerrado cercano durante más de una hora.

Son pacientes de alto riesgo, porque pueden sufrir complicaciones, los lactantes menores de un año (sobre todo menores de 4 meses), los individuos con inmunodeficiencias o enfermedades crónicas (enfermedad pulmonar crónica, fibrosis quística) o mujeres en el tercer trimestre de gestación.

Las dosis y fármacos para la profilaxis son idénticos que para el tratamiento.

Se indicó aislamiento de gotitas (utilización imprescindible de mascarilla) y habitación individual hasta completar cinco días de tratamiento antibiótico. Se pautó tratamiento antibiótico a todos los contactos cercanos (padre, madre y abuela) desde que se sospechó la enfermedad clínicamente.

¿Cuál de las siguientes opciones le parece correcta respecto a la vacuna de la tos ferina?

- a. Sólo está indicada en población infantil menor de 7 años
- b. Confiere inmunidad permanente
- c. Tras la enfermedad no está indicada la vacunación con DTPa
- d. Se recomienda administrar una dosis de dTpa a los 13-16 años
- e. Los antecedentes familiares de convulsiones contraindican su utilización

La respuesta correcta es la **d**

La vacunación rutinaria de los niños y adolescentes es la medida preventiva más importante contra la tos ferina. En España la cobertura vacunal es del 95%. La vacuna anti-tos

TABLA II. Vacunas anti-tos ferina disponibles en España

Vacunas	Nombre comercial (laboratorio)
Trivalentes DTPa dTpa	Infanrix (GSK) Boostrix (GSK)
Tetavalentes DTPa-HiB DTPa-VHB	Infanrix HiB (GSK) Tritanrix HB(GSK)
Pentavalentes DTPa-VPI-HiB	Infanrix- IPV-HiB (GSK) Pentavac (Sanofi Pasteur MSD)
Hexavalentes DTPa-VPI-HiB-VHB	Infanrix Hexa (GSK)

DTPa: difteria-tétanos-*pertussis* (acelular); dTpa: difteria del adulto-tétanos-*pertussis* del adulto (acelular); HiB: *Haemophilus influenzae* B; VHB: virus de la hepatitis B; VPI: polio inactivada

ferina acelular (DTPa = difteria-tétanos-*pertussis* acelular) es la que actualmente se emplea. Se prepara con fracciones no tóxicas de *B. pertussis*. Es tan eficaz como la preparada con bacilos enteros, pero los efectos secundarios son mucho menores. No se dispone de vacuna de tos ferina sola, siempre está combinada con la antidiftérica y la antitetánica y, en algunos preparados, con hepatitis B, *Haemophilus* o poliomiелitis (Tabla II).

La DTPa sólo se emplea en menores de 7 años porque es a partir de esta edad cuando los efectos secundarios debidos a la vacuna anti-difteria y anti-tos ferina son frecuentes.

La vacuna anti-tos ferina incluye una serie de 3 dosis y recuerdo o recuerdos periódicos para mantener la protección.

Una dosis a los 2, 4, 6 meses.

Un refuerzo a los 18 meses.

Un recuerdo a los 4-6 años.

La vacunación de los niños mayores de 7 años, adolescentes y adultos, se realiza con la dTpa (toxóide diftérico, dosis baja para

adultos-toxoide tetánico-*pertussis* acelular, dosis baja para adultos). La Asociación Española de Pediatría (AEP) recomienda desde el 2005 la administración de esta vacuna a los 13-16 años, sustituyendo a la vacuna tétanos-difteria (Td) de adulto (opción **d**). También se insiste en que los adultos deben recibir dosis de refuerzo de este preparado (dTpa) cada 10 años, en especial los que por su trabajo, como el personal sanitario o de las guarderías, tengan estrecha relación con niños recién nacidos o lactantes. Por lo tanto, la vacunación anti-tos ferina está también indicada en mayores de 7 años, pero en cada grupo de edad se administra una vacuna distinta (DTPa o dTpa) (opción **a**).

En niños, tras la enfermedad, incluso si ésta ha sido confirmada por PCR o cultivo, se recomienda la vacunación con DTPa, ya que la duración de la inmunidad por la enfermedad es desconocida, y la vacuna DT no está disponible en España (opción **c**).

Tras la exposición, los contactos cercanos al caso índice menores de 7 años no inmunizados o con inmunización incompleta deberán completar la vacunación de acuerdo al calendario vacunal. En los mayores de 11 años sin dosis de recuerdo con Td en los últimos 2 a 5 años, deberán recibir una dosis de dTpa.

Los antecedentes de convulsiones en un miembro de la familia no contraindican la inmunización (opción **e**). Aunque el riesgo de convulsiones está aumentado después de la inmunización con DTPa en niños con antecedentes familiares de convulsiones, éstas suelen ser febriles y tienen un pronóstico benigno. Son contraindicaciones para la inmunización: una reacción anafiláctica in-

mediata previa, la aparición de encefalopatía en los 7 días siguientes a su administración o una enfermedad neurológica progresiva inestable que predisponga a la aparición de convulsiones.

DIAGNÓSTICO FINAL

Tos ferina

Bibliografía

- Bisgard KM, Pascual FB, Ehresmann KR, et al. Infant Pertussis. Who was the source? *Pediatr Infect Dis J* 2004; 23: 985-9.
- CDC guidelines. Guidelines for the control of pertussis outbreaks. Acceso en: www.cdc.gov/vaccines/pubs/pertussis-guide/guide-htm
- Crowcroft NS, Booy R, Spicer L, Britto J et al. Severe and unrecognised: pertussis in UK infants. *Arch Dis Child* 2003; 88: 802-6.
- Gregory D. Pertussis: A disease affecting all ages. *Am Fam Physician* 2006; 74: 420-6.
- Hewlett E, Edwards KM. Pertussis-Not just for kids. *N Engl J Med* 2005; 352: 1215-22.
- Korppi M, Hiltunen J. Pertussis is common in non-vaccinated infants hospitalized for respiratory syncytial virus infection. *Pediatr Infect Dis J* 2007; 26: 316-8.
- Kowalzik F, Prata Barbosa A, Regina Fernandes V, et al. Prospective multinational study of pertussis infection in hospitalized infants and their household contacts. *Pediatr Infect Dis J* 2007; 26: 238-42.
- McNeill Byrd E, Ohl C. Pathogenesis and epidemiology of *Bordetella pertussis* infection. *UptoDate* 2007. Acceso en: www.uptodate.com.
- Singh M, Lingappan K. Whooping cough. The current scene. *Chest* 2006; 130: 1547-53.
- Yeh S. Treatment and prevention of *Bordetella pertussis* in infants and children. *UptoDate* 2007. Acceso en: www.uptodate.com.

NIÑO CON DOLOR TORÁCICO AGUDO

M. Nieto

CASO CLÍNICO

Varón, de seis años de edad, que acude a urgencias por presentar desde hace 24 horas dolor abdominal periumbilical, persistente e intenso, que no ha mejorado tras administrar enemas y que en las últimas horas se ha acompañado de febrícula. Los padres no refieren vómitos, alteración del ritmo intestinal ni síntomas catarrales.

Antecedentes familiares. Madre y padre procedentes de Malí, ambos son de raza negra y portadores de rasgo falciforme. G-A-V: 5-0-5. Hermano varón fallecido a los 7 años de causa desconocida. Dos hermanos, de cinco y tres años de edad, con enfermedad drepanocítica. Hermano de 10 años sano.

Antecedentes personales. Embarazo controlado, no complicado. Parto eutócico. Neonatal sin incidencias. Vacunación según calendario. Diagnosticado de drepanocitosis, en los últimos dos años ha precisado hospitalización en tres ocasiones por crisis vasooclusivas. Antecedentes de broncoespasmo, que no precisaron ingreso.

Exploración física. Peso 22,5 kg, Tª 37,8° C, TA 102/58 mmHg, FC 132 lpm, FR 28 rpm, SatO₂ 95%. Aceptable estado general, con palidez de mucosas. Bien hidratado y perfundido. Auscultación cardíaca rítmica, con soplo holosistólico II/VI en borde esternal izquierdo. A. pulmonar con ligera hipoventilación en base izquierda. Abdomen blando,

depresible, con leve dolor a la palpación en zona periumbilical y sin defensa, hepatomegalia a 3 cm del reborde costal, y palpación del borde esplénico. Consciente, sin focalidad neurológica.

Con estos datos, ¿cuál podría ser el diagnóstico de sospecha más probable?

- a. Secuestro esplénico
- b. Apendicitis aguda
- c. Neumonía
- d. Síndrome torácico agudo
- e. Gastroenteritis

La respuesta correcta es la c

La exploración abdominal no es sugestiva de padecer una apendicitis (opción b), ya que no muestra gran dolor a la palpación abdominal ni defensa. La gastroenteritis (opción e) también sería un diagnóstico poco probable, se caracteriza por la aparición de náuseas, vómitos y diarrea, acompañantes del dolor abdominal y la febrícula.

Es un paciente con una enfermedad de células falciformes o drepanocitosis, la hemoglobinopatía estructural más frecuente, que engloba un conjunto de trastornos hereditarios que tienen en común la existencia de la hemoglobina S (HbS) en una proporción suficiente como para producir manifestaciones clínicas. Es más frecuente en la raza negra y,

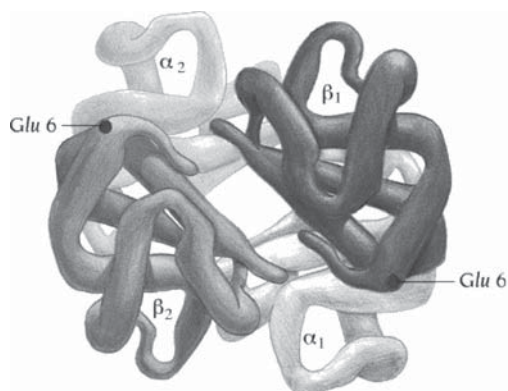


Figura 1. Una mutación en la posición 6 de la cadena de la beta-globina, cambiando ácido glutámico por valina, conduciría a una producción de hemoglobina anormal (HbS).

por tanto, una entidad emergente en España como consecuencia de la inmigración.

Es una enfermedad autosómica dominante en la que se produce HbS como resultado de la sustitución de un aminoácido con carga negativa (ácido glutámico) por otro aminoácido neutro (valina), en el sexto codón del gen de la β -globina que está localizado en el cromosoma 11 (Fig. 1). La modificación de la carga superficial de la hemoglobina disminuye su solubilidad, especialmente en su estado reducido (la deoxi-Hb), facilitando la formación de agregados fibrilares o polímeros de la molécula de Hb, que alteran profundamente la morfología eritrocitaria y aumentan su rigidez. Los hematíes deformados por este mecanismo reciben el nombre de drepanocitos (Fig. 2) y, debido a su elevada rigidez, no pueden atravesar normalmente la microcirculación de los tejidos, siendo hemolizados y eliminados por los macrófagos del sistema mononuclear fagocítico. Igualmente, la escasa deformabilidad de los drepanocitos produce un aumento de viscosidad sanguínea y facilita la formación de microtrombos.

La enfermedad drepanocítica se puede expresar bajo cuatro formas clínicas diferentes: forma homocigota o anemia falciforme

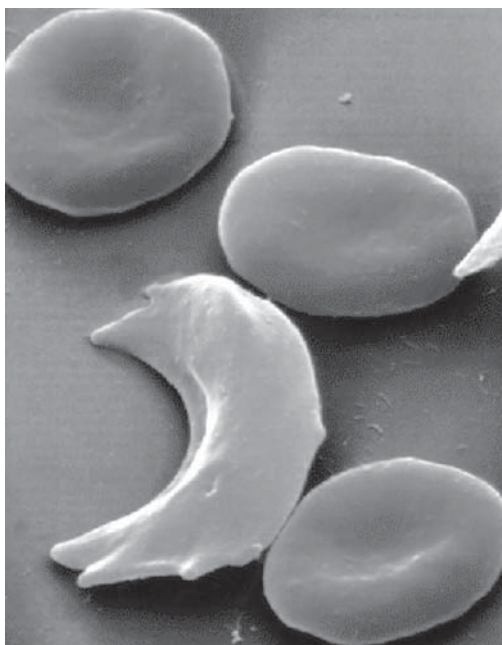


Figura 2. Hematíe con forma de hoz, drepanocito.

(HbSS), que es la de peor evolución clínica, doble heterocigota HbS-talasemia, que es una forma grave, aunque no tanto como la anterior. La forma doble heterocigota HbS-HbC, que cursa con menor afectación y, por último, la forma heterocigota o rasgo falciforme, que cursa sin clínica.

La drepanocitosis es una enfermedad crónica que cursa con anemia hemolítica, vasculopatía y daño de órganos. Los pacientes suelen estar asintomáticos hasta los 6 meses, siendo los principales eventos agudos las crisis vaso-oclusivas en cualquier localización como hueso, pulmón, hígado, ojo, cerebro o pene, que se manifiestan como dactilitis, dolor abdominal por oclusión mesentérica, accidentes cerebrovasculares, priapismo o síndrome torácico agudo (opción d). Este último es más frecuente en niños y adolescentes y suele estar precedido por episodios febriles. Se define por la presencia de un infiltrado pulmonar nuevo que afecte al menos a un segmento pulmonar completo

sin atelectasia, y uno o más de los siguientes síntomas: dolor torácico, fiebre ($> 38,5^{\circ}\text{C}$), tos, hipoxemia y dificultad respiratoria. En este caso, aunque en la anamnesis refería febrícula, no se acompañaba de tos ni de disnea ni dolor torácico y la exploración no mostraba signos de dificultad respiratoria ni sibilancias.

Otro evento agudo es el secuestro esplénico (opción a), que suele presentarse de forma precoz a partir del segundo o tercer mes de vida y tiene una elevada mortalidad con una recurrencia del 50% tras el primer episodio. Se caracteriza por un descenso brusco de la cifra de hemoglobina, abdomen doloroso y distendido por gran aumento del bazo y shock hipovolémico. En este paciente no se objetivó gran esplenomegalia y tampoco mostraba signos de shock como taquicardia importante e hipotensión.

La neumonía (opción c) se puede presentar con la clínica de este paciente, con fiebre a veces no muy elevada, dolor abdominal y anomalías en la auscultación pulmonar, como hipoventilación o crepitantes. Además, los pacientes con anemia falciforme tienen mayor susceptibilidad a las infecciones y, en especial, a la neumonía.

Se realiza una radiografía de tórax (Fig. 3) que muestra infiltrado basal izquierdo y un análisis de sangre: Hb 6,1 g/dL, hematocrito 19,4% con falciformación positiva, leucocitos $31.860/\text{mm}^3$ con $25.500/\text{mm}^3$ neutrófilos y $1.200/\text{mm}^3$ formas inmaduras, plaquetas $598.000/\text{mm}^3$, urea 16 mg/dL, creatinina 0,6 mg/dL, sodio 141 mEq/L, potasio 4,8 mEq/L, bilirrubina total 3,24 mg/dL, bilirrubina no conjugada 2,91 mg/dL, GOT 38 U/L, GPT 22 U/L, GGT 14 U/L, LDH 1.360 U/L, proteína C-reactiva 20 mg/dL, procalcitonina 1,8 ng/dL. Gasometría venosa: pH 7,36, $p\text{CO}_2$ 45 mmHg, $p\text{O}_2$ 36 mmHg, bicarbonato 23,9 mmol/L, exceso de bases -1,9 mmol/L.

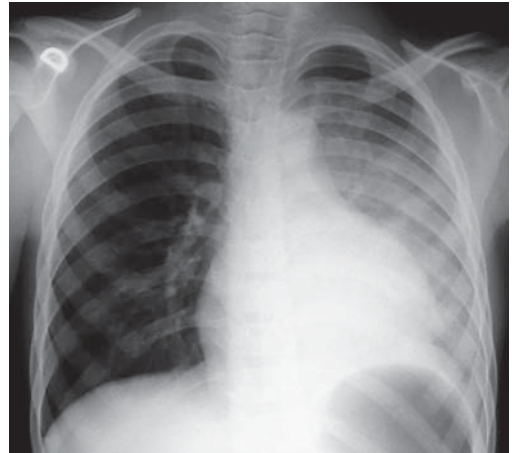


Figura 3. Radiografía de tórax que muestra infiltrado en base izquierda.

¿Qué tratamiento le parece más adecuado en este paciente?

- a. No ingresar al paciente, pero iniciar tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral a 80 mg/kg/día
- b. Expansión con suero fisiológico a 20 mL/kg en 1 hora y posteriormente mantener sueroterapia a 2.500-3.000 mL/m² s.c./día
- c. Ingresar al paciente e iniciar tratamiento con sueroterapia y tratamiento antibiótico con macrólido
- d. Ingresar al paciente e iniciar tratamiento con cefotaxima a 150 mg/kg/día y eritromicina
- e. Administrar oxígeno con mascarilla

La respuesta correcta es la d

Es un niño con anemia falciforme con una posible infección respiratoria que, aunque el paciente no refiere disnea y mantiene saturaciones de oxígeno adecuadas, presenta leucocitosis con neutrofilia. Se debe ingresar a todos estos pacientes con fiebre y con criterios de riesgo como crisis aplásica, secuestro esplénico, síndrome torácico agudo, priapismo o alteración del recuento leuco-

citario, tanto mayor de 30.000/mm³ como menor de 5.000/mm³. Por tanto, no es adecuado no ingresar al paciente (opción **a**).

Estos pacientes tienen mayor riesgo de tener infecciones por gérmenes encapsulados como neumococo, *Haemophilus* o meningococo, por lo que se iniciará antibioterapia empírica de amplio espectro con cefotaxima (150 mg/kg/día) o ceftriaxona (50-75 mg/kg/día). Se debe asociar un macrólido (opción **d**), porque la causa más frecuente de infección respiratoria son gérmenes atípicos como *Clamidia pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae* y virus. Este tratamiento se mantendrá hasta que permanezca afebril durante al menos 24 horas y luego se cambiará a cefuroxima-axetilo oral hasta completar un total de 14 días.

Es un paciente hemodinámicamente estable, por lo cual no precisa expansión con suero salino fisiológico (opción **b**) ni hiperhidratación, que podría provocar edema agudo de pulmón o fallo cardiaco congestivo. En pacientes ingresados con patología pulmonar se suelen mantener aportes totales de 1.500 mL/m² s.c./día, incluidos aportes orales más intravenosos.

Sólo se administrará oxígeno (opción **e**) si existe hipoxia, porque puede disminuir la eritropoyetina si se administra sin hipoxia real. Es necesario alcanzar SatO₂ ≥ 94% por coximetría o una PaO₂ > 70 mmHg porque el pulsioxímetro puede dar valores falsos. Puede existir una falsa elevación de la saturación por pulsioximetría (3-7%), porque con la hemólisis se eleva la carboxi-Hb, que se lee como hemoglobina oxigenada, o puede mostrar un descenso de saturación irreal por una desviación a la derecha de la curva de la hemoglobina. Lo ideal sería realizar una gasometría arterial inicial que fuera orientativa.

El paciente ingresa en el Servicio de Pediatría donde se realiza transfusión de concentrado de hematíes sin incidencias. A las pocas horas del ingreso comienza con dolor

torácico intenso, precisando oxígeno a 1 lpm en gafas nasales para mantener saturaciones de oxígeno normales. En la auscultación pulmonar continúa la hipoventilación en base izquierda.

¿Cuál sería su actitud?

- a.** Tratamiento con salbutamol inhalado
- b.** Si persiste la clínica, repetir la radiología al cabo de una semana
- c.** Iniciar fisioterapia respiratoria con incentivación respiratoria pasada la fase aguda
- d.** Pautar tratamiento analgésico sólo si existe dolor importante e intentando evitar opiáceos
- e.** Inicio precoz de analgesia con ketorolaco

Las respuestas correctas son la a y e

En los pacientes con historia previa de hiperreactividad en la vía aérea se debe añadir beta₂-adrenérgicos inhalados, salbutamol (opción **a**), aunque no se auscultan sibilancias. Este tratamiento debería ser considerado aunque el paciente no tenga una historia previa de asma, pues en el 20% de ellos se ha demostrado una mejoría del volumen espiratorio forzado.

El tratamiento del dolor se basará en tres principios: tratamiento de la causa inicial, hidratación adecuada y administración precoz de analgesia. No hay que esperar a tener un dolor importante (opción **d**) que puede provocar hipoventilación del paciente. El ketorolaco (opción **e**) es un excelente analgésico no sedante (0,5 mg/kg i.v., hasta un máximo de 30 mg, seguido de 0,5 mg/kg dosis cada 6 horas, con un máximo de dosis de 15 mg) que puede ser utilizado con seguridad de forma precoz. En caso de que fuera necesario utilizar opioides, es importante evitar la sobredosificación, que produciría una hipoventilación sobreañadida, por ejemplo, con el uso de analgesia controlada por el paciente (PCA).

Si persisten los síntomas al cabo de dos o tres días o empeora clínicamente se debe repetir la radiografía, pero no esperar siete días (opción **b**).

Es muy recomendable comenzar de forma precoz con incentivación respiratoria (opción **c**), 10 inspiraciones cada dos horas respetando el descanso nocturno, así como fisioterapia respiratoria para prevenir la atelectasia que resulta de la hipoventilación.

En las siguientes 48 horas aparece tos productiva con dificultad respiratoria progresiva y aumento de la necesidad de oxigenoterapia, hasta llegar a precisar mascarilla de oxígeno con reservorio con alto flujo (15 lpm).

A la exploración física destaca: T^a 38,6 °C, FC 138 lpm, TA 110/71 mmHg, FR 55 rpm, $SatO_2$ 90-91%, con mal estado general, tendencia a la somnolencia, dificultad respiratoria con aleteo nasal, tirajes subcostal, intercostal y supraesternal intensos, y auscultación pulmonar con hipoventilación bilateral con estertores bilaterales.

Se realiza nueva radiografía de tórax (Fig. 4) que muestra empeoramiento radiológico con infiltrados bilaterales. Análisis de sangre con Hb 5,6 g/dL, hematocrito 17%; leucocitos 54.260/mm³ con 44.260/mm³ neutrófilos y 1.700/mm³ formas inmaduras, plaquetas 401.000/mm³; urea 21 mg/dL, creatinina 0,5 mg/dL, GOT 23 U/L, GPT 16 U/L, GGT 33 U/L, LDH 1.251 U/L; proteína C-reactiva 28,2 mg/dl, procalcitonina 2,3 ng/dL. Gasometría venosa: pH 7,20, pCO_2 59 mmHg, bicarbonato 22 mmol/L, exceso de bases -1,9 mmol/L.

¿Qué tratamiento indicaría en primer lugar?

- a. Aplicar ventilación no invasiva (CPAP, BiPAP)
- b. Intubación endotraqueal y ventilación mecánica convencional



Figura 4. Radiografía de tórax con infiltrados bilaterales.

- c. Añadir esteroides intravenosos
- d. Comenzar tratamiento con vancomicina
- e. Óxido nítrico inhalado

La respuesta correcta es la **a**

El paciente presenta infiltrados pulmonares asociados a fiebre, dificultad respiratoria, tos productiva, hipoxemia y dolor torácico, que se define como síndrome torácico agudo (STA). Su etiología es discutida, aunque parece ser que las causas más comúnmente identificadas son la infección, crisis vaso-oclusiva y el embolismo graso. La hipoventilación por exceso de dolor o por uso excesivo de narcóticos y la sobrehidratación actúan como desencadenantes y agravantes del STA.

Su evolución puede ser autolimitada o progresar como en este caso a una insuficiencia respiratoria grave, en la que se podría aplicar ventilación no invasiva (opción **a**) con presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) o con dos niveles de presión (BiPAP). La ventilación no invasiva mantiene las vías aéreas

abiertas, mejora la compliancia pulmonar disminuyendo el trabajo respiratorio y mejora el intercambio gaseoso, evita en muchos casos la intubación endotraqueal y ventilación mecánica (opción **b**), que se reservará para aquellos pacientes con hipoxemia o hiper-capnia grave a pesar de la ventilación no invasiva, o cuando existe contraindicación para su uso (riesgo vital inminente, traumatismo facial, incapacidad para mantener una vía aérea permeable, inestabilidad hemodinámica o hemorragia digestiva activa). Hasta un 13% de los pacientes con síndrome torácico requieren ventilación mecánica por fracaso respiratorio.

En paciente graves con gran progresión del infiltrado pulmonar se considerará añadir vancomicina (opción **c**), a dosis de 10-15 mg/kg cada 8 horas, para tratar posibles bacterias resistentes a las cefalosporinas como el *S. aureus*, y se valorará anfotericina B liposomal si existiera un gran infiltrado con derrame pleural presente. Si el paciente tiene más de 20.000 leucocitos/mm³ y es mayor de 2 años, se añadirá dexametasona intravenosa (opción **d**), a dosis de 0,3 mg/kg cada 12 horas durante 2-3 días, para ir disminuyendo lentamente hasta suspender. Tanto la vancomicina como los esteroides estarían indicados, aunque no para el tratamiento inicial de un paciente con insuficiencia respiratoria grave.

El óxido nítrico inhalado (opción **e**) es un vasodilatador pulmonar selectivo que mejora la ventilación-perfusión, disminuye la hipertensión pulmonar y también incrementa la afinidad del la HbS por el oxígeno, disminuyendo así la falciformación de hematíes. Podría estar indicado en el tratamiento del STA, aunque todavía no existen estudios controlados que confirmen su papel.

El análisis de sangre mostraba Hb 5,6 g/dL, hematocrito 17%, siendo su Hb basal de 7-8 g/dL.

¿Cuál sería su actitud respecto a la transfusión de concentrado de hematíes?

- a. No está indicada porque el paciente está hemodinámicamente estable y estos pacientes toleran bien los hematocritos bajos
- b. Se transfundirá en caso de precisar intubación endotraqueal y ventilación mecánica
- c. Se intentará no superar cifras de Hb superiores a 8 g/dL
- d. Se realizará transfusión de concentrado de hematíes y se valorará la exanguinotransfusión
- e. Si se transfundiera, se haría preferentemente con sangre no irradiada de un familiar

La respuesta correcta es la **d**

Aunque está hemodinámicamente estable (opción **a**), debe transfundirse ya que se trata de un paciente con anemización y con empeoramiento clínico y radiológico. En el STA, la transfusión (opción **d**) debe ser considerada de forma precoz porque mejora la oxigenación de los pacientes y previene la progresión al fracaso respiratorio (Tabla I). Su objetivo es lograr un incremento del hematocrito hasta un 30% o de la hemoglobina de 10 g/dL, ya que a esos niveles se disminuye la falciformación y se mejora la oxigenación. Si es posible, para evitar la aloinmunización se utilizará sangre de idéntico fenotipo (ABO, antígenos Rh: C y E, y antígenos Kell). La transfusión se realizará siempre con filtro de leucocitos y si se transfunde de un familiar será irradiada (opción **e**).

Se puede calcular la cantidad de concentrado de hematíes a transfundir, intentando no superar un hematocrito del 33% (opción **c**), lo que provocaría un aumento de la viscosidad y exacerbación del STA o aparición de nuevas complicaciones:

$(Hbd - Hbi) \times 3 \times kg = mL$ de concentrado de hematíes a transfundir, siendo Hbd la Hb deseada y Hbi la Hb inicial.

TABLA 1. Indicaciones de transfusión y exanguinotransfusión en pacientes con anemia falciforme

Transfusión

- Hb < 5 g/dL o Hto < 15% o descenso de Hb con respecto a la basal mayor de 2 g/dL (siempre que sea < 7 g/dL)
- Insuficiencia cardíaca
- Anemia sintomática por secuestro esplénico, crisis aplásica, crisis hemolítica o pérdida sanguínea
- Si se precisa cirugía, hasta alcanzar Hb 10 g/dL
- STA con anemización con respecto a la basal mayor de 2 g/dL o rápido descenso durante la hospitalización
- STA con hipoxia, disnea, trombopenia, cardiopatía

Exanguinotransfusión parcial

- STA que empeora rápidamente o con hipoxia importante y que no tiene anemia con indicación de transfusión simple
- Accidente cerebrovascular agudo
- Priapismo (discutido)
- Úlceras en piernas rebeldes
- Vaso-oclusión de la arteria retiniana
- Insuficiencia hepática
- Excepcionalmente, en crisis muy grave de dolor que se prolonga a pesar del tratamiento convencional
- Shock séptico

STA: síndrome torácico agudo.

Se valorará realizar exanguino-transfusión parcial en aquellos pacientes con rápido empeoramiento o cuya anemización con respecto a la basal no es llamativa pero están graves. El objetivo debe ser disminuir la HbS a menos del 30% de la concentración total de hemoglobina, sin exceder un nivel de Hb total de 10 g/dL. Sus ventajas respecto a la transfusión simple radican en la mayor reducción de HbS sin peligro de hiperviscosidad, sin embargo también significa una exposición mayor a sangre alogénica, lo que aumenta la posibilidad de complicaciones.

Se transfunde en dos ocasiones concentrado de hematíes, hasta alcanzar Hb 9,7 g/dL. Tras el inicio de ventilación no invasiva (BiPAP) con modo ventilatorio ST y con parámetros máximos de FiO₂ 85%, IPAP (presión positiva inspiratoria) 12 cm H₂O, EPAP (presión positiva espiratoria) 7 cm H₂O, comienza con mejoría progresiva que permi-

te descenso de ventilación no invasiva a las 48 horas y retirada a los 5 días. Control radiológico tras el segundo día de ventilación no invasiva (Fig. 5).

Se mantuvo durante 4 días con perfusión continua con cloruro mórfico, a dosis máxima de 20 µg/kg/hora, con buen control de analgesia.

Tras una semana de ingreso en UCIP es dado de alta. Al cabo de 6 días, comienza con dolor lumbar y en miembros inferiores, con TA 160/100 mmHg, sin fiebre y con Hb 10,4 g/dL en el análisis. Ante la posibilidad de microinfartos, se inicia hiperhidratación pero el paciente continúa con hipertensión arterial y de forma súbita presenta episodio de disminución del nivel de conciencia con midriasis y movimientos clónicos de extremidades que ceden con tres dosis de diazepam i.v. y una dosis de fenitoína i.v., con una duración total de 25 minutos. Se realiza TC craneal, que fue normal, y reingresa en UCIP.



Figura 5. Radiografía de tórax tras 48 horas de ventilación no invasiva.

¿Qué afirmación es correcta?

- a. Es un estatus epiléptico
- b. Se debería realizar una RM craneal urgente
- c. Se debería transfundir concentrado de hemáties
- d. Se debería realizar una punción lumbar
- e. Se recomendará realizar controles evolutivos periódicos con Doppler transcraneal

La respuesta correcta es la e

Este paciente ha tenido una crisis convulsiva pero no es un estatus (opción **a**), porque el estatus convulsivo se define como una actividad paroxística neuronal que se prolonga al menos durante treinta minutos.

Una complicación frecuente de la drepanocitosis son los accidentes cerebrovasculares (ACVA), que pueden ser debidos a infarto por vaso-oclusión o a hemorragia, y cuya sintomatología, que suele ser un déficit motor, dura más de 24 horas. Para descartar lesiones susceptibles de tratamiento quirúrgico

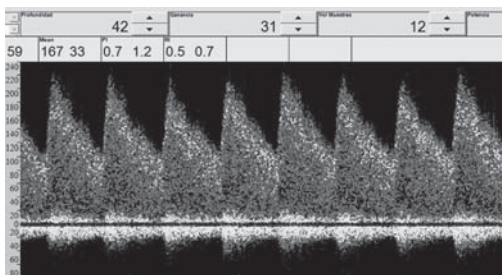


Figura 6. Doppler transcraneal en arteria cerebral media izquierda con velocidad media (VM) elevada: 167 cm/seg (VM normal para su edad: 97 ± 10 cm/seg).

co se debe realizar una TC craneal urgente, que suele mostrar la anomalía vascular o parenquimatosa, aunque a veces puede ser normal hasta 2-4 días después del inicio del cuadro clínico. Con posterioridad, aunque no de forma urgente, se debe realizar una RM craneal (opción **b**).

Dado que el paciente no muestra anemia, no estaría indicada la transfusión de concentrado de hemáties (opción **c**). Tampoco estaría indicado realizar una punción lumbar (opción **d**), puesto que el paciente previamente estaba afebril y no se sospecha una infección del sistema nervioso central.

El Doppler transcraneal (opción **e**) es un procedimiento no invasivo que permite predecir el riesgo de ACVA en niños con anemia falciforme, ya que la velocidad del flujo sanguíneo es inversa al diámetro arterial (Fig. 6). Por ello, es recomendable realizar controles anuales con Doppler transcraneal y si la velocidad media es superior a 200 cm/seg en carótida interna o en arteria cerebral media, indica un riesgo muy elevado de padecer un ACVA.

Durante los primeros tres días mantiene crisis convulsivas generalizadas de muy corta duración y otros periodos en el que el niño se quejaba de dificultad para la visión. Se realiza RM, que es sugerente de leucoencefalopatía posterior reversible en relación con hipertensión arterial. Es dado de alta del hos-

pital al cabo de 26 días, asintomático y sin crisis epilépticas, para control en consultas externas de hematología.

¿Qué tratamiento a largo plazo no recomienda al paciente?

- a. Ácido fólico
- b. Enseñar a los padres a palpar el bazo
- c. Penicilina oral
- d. Administrar vacuna antineumocócica
- e. Se contraindica el uso de hidroxiurea

La respuesta correcta es la e

La Sociedad Española de Hematología Pediátrica ha elaborado un protocolo de tratamiento y realiza un registro nacional de anemia falciforme. Con ello, se pretende crear un censo de pacientes homocigotos y heterocigotos, y ofrecer un tratamiento uniforme.

Las crisis aplásicas están favorecidas por la deficiencia de ácido fólico, también por la existencia de otras infecciones como el parvovirus B19, para evitarlo deben recibir tratamiento con ácido fólico (a), a una dosis de 5 mg diarios durante un mes cada tres meses.

En estos pacientes existe un asplenia funcional, una alteración del complemento y de la opsonización, que favorecen las infecciones por gérmenes encapsulados como neumococo, *Haemophilus* y meningococo, así como *S. aureus*, *S. viridans* y *Salmonella*. Por ello, se debe realizar de forma obligada desde los tres meses de vida y hasta los 5 años y, de forma opcional, hasta la edad adulta, profilaxis con penicilina oral (b), 125 mg cada 12 horas en menores de tres años, 250 mg cada 12 horas en mayores de tres años y 400 mg cada 12 horas en mayores de 25 kg.

Y, además del calendario vacunal vigente, se añadirá la vacuna antineumocócica (opción d), y contra *Haemophilus influenzae* b. También deben recibir la vacuna de hepatitis B y contra el virus de la influenza.

TABLA II. Tratamiento con hidroxiurea en degranocitosis

Criterios de inclusión

Pacientes diagnosticados de anemia falciforme homocigota o S-talasemia con alguno de los siguientes criterios:

- ≥ 3 episodios de dolor vaso-oclusivo al año que requieran hospitalización
- 1 solo episodio de STA con hipoxia, priapismo, necrosis de la cabeza femoral o humeral, accidente cerebrovascular en el que no se puede realizar hipertransfusión, accidente isquémico transitorio y otras complicaciones vaso-oclusivas importantes
- ≥ 2 episodios de STA en los 2 últimos años

STA: síndrome torácico agudo.

Asimismo, es muy recomendable instruir a los padres sobre las posibles situaciones clínicas que pueden constituir una urgencia como: fiebre, dolor de moderado a importante, síntomas respiratorios como tos, dificultad respiratoria o dolor torácico, dolor abdominal, aumento brusco del tamaño del bazo (se debe enseñar a los padres a palpar el bazo [opción b]), aparición de clínica neurológica, priapismo con una duración mayor de 2 horas o aumento de la palidez mucocutánea.

Es importante recordar el papel de la hidroxiurea (opción e) en la prevención del STA pues, tanto en pacientes adultos como en niños, disminuye la frecuencia de las crisis vaso-oclusivas, incluyendo el STA hasta en un 40%, disminuye las tasas de hospitalización y aumenta la supervivencia. Los mecanismos de acción son varios: aumento de la HbF (hemoglobina fetal), descenso de leucocitos por efecto mielosupresor, disminución de la adhesividad de los hematíes y también porque se descompone parcialmente en óxido nítrico. Los criterios de inclusión para el tratamiento con hidroxiurea se reflejan en la tabla II. Se administra oral con una dosis total diaria de 20 mg/kg, que se aumentará en 5 mg/kg/día cada 3 meses hasta un máximo de 30 mg/kg/día o hasta la aparición de toxicidad.

dad. Se pueden tardar semanas o meses hasta que se consigue una HbF > 20%.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Anemia drepanocítica

Síndrome torácico agudo

Crisis convulsiva

**Leucoencefalopatía posterior reversible
secundaria a hipertensión arterial**

Bibliografía

- Cantalejo López MA. Protocolo de anemia de células falciformes o drepanocitosis. Bol S Vasco-Nav Pediatr 2005; 38: 20-38.
- Claster S, Vichinsky EP. Managing sickle cell disease. BMJ 2003; 327: 1151-5.
- Davies S, Olujobunbe A, Jones AP. Hidroxiurea para la enfermedad de células falciformes. Biblioteca Cochrane Plus, Número 4, 2007. Oxford: Update Software Ltd.
- Díaz de Heredia Rubio C. Complicaciones pulmonares de la drepanocitosis. Emerg An Pediatr (Barc) 2005; 62: 12-7.
- García Arias MB, Cantalejo López MA, Cela de Julián ME, Bravo Clouzet R, Galarón García P, Beléndez Bieler C. Enfermedad de células falciformes: registro de la Sociedad Española de Hematología pediátrica. An Pediatr (Barc) 2006; 64: 78-84.
- Heeney M, Mahoney DH. The acute chest syndrome in children and adolescents with sickle cell disease. 2007 UpToDate®. www.uptodate.com.

NIÑO CON SÍNDROME FEBRIL PROLONGADO

M. Nieto

CASO CLÍNICO

Niño de ocho años de edad que acude a Urgencias por presentar desde hace 9 días fiebre elevada, que inicialmente se acompañaba de buen estado general. A los tres días fue valorado por su pediatra que objetiva adenopatías y hepatoesplenomegalia, sospechando mononucleosis infecciosa. A la semana del inicio del cuadro clínico empeora su estado general y comienza con decaimiento, astenia, vómitos, ictericia conjuntival y orinas oscuras, por lo que acuden al servicio de urgencias.

Antecedentes familiares. Padres sanos. Hermana de cuatro años, sana.

Antecedentes personales. Diagnosticado a los dos años de vida de artritis idiopática juvenil que fue tratada con escasa respuesta con AINES, esteroides, metotrexato, gamma globulina y etanercept (anticuerpo anti-TNF). Desde hace dos años recibe tratamiento con un antagonista de la interleukina-1 que tiene actividad anti-inflamatoria e inmunorreguladora (anakinra®). Hace dos años, ingresó en cuidados intensivos por miocarditis coincidente con episodio de artritis.

Exploración física: Tª 38,8 °C, TA 102/58 mmHg, FC 126 lpm, FR 22 rpm, SatO₂ 98%. Regular estado general, sin aspecto séptico. Ictericia conjuntival. Bien hidratado y per-

fundido. Auscultación cardíaca rítmica, sin soplos. A. pulmonar con buena ventilación bilateral sin ruidos sobreañadidos. Abdomen blando, depresible, no doloroso, hepatomegalia de 7 cm y bazo a 6 cm del reborde costal. Importantes adenopatías laterocervicales bilaterales. Consciente y sin focalidad neurológica. Sin rigidez de nuca y meníngeos negativos. Deformidad en miembros inferiores compatible con su enfermedad de base. Faringe roja con amígdalas hipertróficas con escaso exudado blanquecino.

¿Cuál le parece un diagnóstico poco probable?

- a. Infección por *S. pyogenes*
- b. Infección por virus Epstein-Barr
- c. Infección por citomegalovirus
- d. Infección por herpes virus tipo 6
- e. Linfoma

La respuesta correcta es la **a**

El virus de Epstein-Barr (opción **b**) es un patógeno ampliamente extendido. Casi todos los seres humanos se infectan y mantienen una infección latente durante toda la vida. La primoinfección suele ocurrir en la infancia o en la adolescencia y en la mayoría de las ocasiones es subclínica. Su presentación clínica

TABLA I. Manifestaciones clínicas en la mononucleosis infecciosa en menores de 35 años	
Linfadenopatía	94%
Faringitis	84%
Fiebre	75%
Esplenomegalia	52%
Hepatomegalia	12%
Rash	10%
Ictericia	9%

puede variar desde una mononucleosis infecciosa a un linfoma de Burkitt.

La mononucleosis se caracteriza por la tríada de fiebre moderada-elevada, faringitis tonsilar con exudado y linfadenopatía simétrica. Otra clínica acompañante puede ser astenia, petequias en paladar, edema periorbitario o palpebral, exantema maculopapular, hepatoesplenomeglia e ictericia (Tabla I). La anorexia, náuseas y vómitos reflejan una posible hepatitis. Existen formas atípicas (Tabla II) con semiología neurológica y hematológica exclusivamente. El 20% de los niños presentan alguna complicación del sistema hematopoyético, nervioso o respiratorio.

El 10% de los síndromes mononucleósicos no están causados por el virus de Epstein-Barr (VEB), sino por citomegalovirus (CMV), virus de la inmunodeficiencia humana, toxoplasma, hepatitis B, virus herpes 6 y 7. La infección por CMV (opción **c**) suele presentarse como fiebre prolongada, linfadenopatía, la faringitis suele ser leve-moderada o ausente, y la afectación hepática es frecuente. El síndrome mononucleósico por virus herpes 6 (opción **d**) suele tener menor expresividad clínica que la causada por el VEB.

Una forma de presentación de los linfomas (opción **e**) también podría ser fiebre prolongada, linfadenopatías y hepatoesplenomegalia.

Es poco probable que se trate de una infección estreptocócica (opción **a**), ya que ésta no cursa con astenia, ni con hepatoesplenomegalia.

TABLA II. Formas clínicas atípicas del virus de Epstein-Barr	
Neurológicas	
Síndrome de Guillain-Barré, parálisis facial, meningitis aséptica, meningoencefalitis, mielitis transversa, neuritis periférica, neuritis óptica	
Hematológicas	
Anemia hemolítica, trombocitopenia, anemia aplásica, púrpura trombótica trombocitopénica, coagulopatía intravascular diseminada	
Otras	
Neumonía, miocarditis, pancreatitis, adenitis mesentérica, miositis, glomerulonefritis, úlceras genitales	

Como antecedente importante, hace quince días su hermana había sido diagnosticada de mononucleosis infecciosa.

¿Qué prueba de laboratorio le ayudaría al diagnóstico de infección por el virus de Epstein-Barr?

- a. Hemograma
- b. Determinación de transaminasas
- c. Prueba de anticuerpos heterófilos
- d. Frotis faríngeo
- e. Proteína C-reactiva

La respuesta correcta es la **c**

Si se solicita un análisis de sangre, la prueba complementaria que más puede ayudar a confirmar el diagnóstico de mononucleosis infecciosa es la determinación de anticuerpos heterófilos (opción **c**). Son anticuerpos IgM dirigidos contra antígenos no relacionados filogenéticamente. En la mononucleosis infecciosa aglutinan eritrocitos de carnero (prueba de Paul-Bunnell original) y actualmente se usan, por mayor sensibilidad, eritrocitos de caballo (Mono-spot test®). Para aumentar su especificidad los resultados positivos deben confirmarse adsorbiendo el suero con extracto de riñón de cobaya y preferiblemente también con hematíes de vaca.

Es importante recordar que la negatividad de la prueba no excluye el diagnóstico de infección por virus de Epstein-Barr. El 75% de los pacientes tienen anticuerpos al final de la primera semana y a la tercera semana casi el 90%, pudiendo persistir varios meses después de la infección aguda. Asimismo, pueden existir falsos positivos en pacientes con trastornos linfoproliferativos. Los niños menores de cuatro años con mononucleosis y las primoinfecciones atípicas desarrollan con menor frecuencia esta respuesta.

La mononucleosis infecciosa suele cursar con linfocitosis absoluta mayor o igual al 50% de linfocitos, (opción **a**), con linfocitos atípicos ($\geq 10\%$ de leucocitos). En la mitad de los pacientes se puede objetivar una elevación, que suele ser autolimitada, de las transaminasas (opción **b**).

Se solicita un análisis de sangre con los siguientes resultados: Hb 8,9 g/dL, hematocrito 25%, leucocitos 4.780/mm³ con neutrófilos 1.740/mm³, linfocitos 2.910/mm³ y con linfocitos atípicos, plaquetas 73.000/mm³. La coagulación no se pudo realizar por muestra mal procesada. Bioquímica sérica: urea 30 mg/dL, creatinina 0,5 mg/dL, bilirrubina total 5,2 mg/dL, bilirrubina conjugada 3,7 mg/dL, GOT 790 U/L, GPT 459 U/L, GGT 382 U/L, LDH 10.600 U/L, fosfatasa alcalina 595 U/L, proteínas totales 6,5 g/dL, albúmina 2,5 g/dL. Proteína C-reactiva 6 mg/dL, procalcitonina 2,5 ng/mL.

Se realizan un test de Paul Bunnell, que resulta positivo, un Coombs directo que es positivo débil y una ecografía abdominal que muestra una importante hepatoesplenomegalia con líquido libre intraabdominal.

Pendiente de resultado de hemocultivo, serología VEB, hepatitis, toxoplasma y CMV.

¿Qué tratamiento le parece más adecuado?

- a. Transfundir concentrado de hematíes
- b. Pautar tratamiento antiviral

- c. Realizar transfusión de plaquetas y continuar tratamiento con antitérmicos
- d. Continuar únicamente con tratamiento sintomático con antitérmicos
- e. Pautar tratamiento antibiótico

La respuesta correcta es la **e**

No es necesario transfundir concentrado de hematíes (opción **a**) porque es un paciente en el que la anemia no le repercute hemodinámicamente. Tampoco estaría indicada la transfusión de plaquetas (opción **c**) porque, aunque exista trombopenia moderada, no hay sangrado activo que lo justifique. Como en este caso, algunos pacientes con infección aguda por el VEB presentan neutropenia y trombocitopenia moderada, que suelen ser benignas y autolimitadas.

El aciclovir (opción **b**), aunque disminuye significativamente la replicación viral en la orofaringe al inhibir la DNA polimerasa del VEB, no ha demostrado ningún beneficio clínico y no tiene efecto sobre la infección latente. Por lo que, con un grado de evidencia IB, no se recomienda su empleo en la mononucleosis infecciosa.

Es un paciente que recibe tratamiento inmunosupresor en el que probablemente exista una infección aguda por VEB con una posible sobreinfección bacteriana, dada la elevación de la proteína C-reactiva (PCR) y de la procalcitonina. En este caso sería adecuado no sólo continuar con tratamiento sintomático (opción **d**) sino, también, añadir tratamiento antibiótico (opción **e**).

El paciente ingresa con tratamiento antitérmico, cefotaxima (200 mg/kg/día) y aciclovir (30 mg/kg/día). Durante las primeras 24 horas continúa con fiebre, aunque hemodinámicamente está estable y sin sangrado activo. Avisan al pediatra de guardia porque comienza a precisar oxígeno a 1 lpm en gafas nasales, así como disminución de la diuresis con ligero aumento de la distensión

abdominal y aparición de edemas generalizados. La TA es 118/55 mmHg, la FC 107 lpm, y a la exploración ha aumentado el tamaño hepático a 8-9 cm.

Se realiza radiografía de tórax que no muestra signos de insuficiencia cardíaca ni infiltrados pulmonares, y se repite un análisis de sangre con: Hb 8,5 g/dL, leucocitos 2.720/mm³ con neutrófilos 1.860/mm³, plaquetas 71.000/mm³, bioquímica sérica con urea 25 mg/dL, creatinina 0,5 mg/dL, bilirrubina total 4,5 mg/dL, GOT 1.062 U/L, GPT 479 U/L, GGT 324 U/L, LDH 10.400 U/L, fosfatasa alcalina 458 U/L, albúmina 2,1 g/dL.

¿Qué medida terapéutica podría considerar?

- a.** Iniciar tratamiento con gammaglobulina
- b.** Comenzar tratamiento con metilprednisolona
- c.** Realizar expansión volémica con suero salino fisiológico
- d.** Repetir ecografía abdominal
- e.** Realizar una ecocardiografía

La respuesta correcta es la b

El uso de esteroides (opción **b**) en la infección por VEB es controvertido. Un estudio multicéntrico objetivó que la combinación de aciclovir y prednisona reducía en la orofaringe la replicación viral sin afectar a la duración de los síntomas. Estudios en los que han utilizado sólo esteroides han observado que inducen una ligera mejoría con disminución de la linfadenopatía y del edema de mucosa, sin alterar la respuesta serológica. En cambio, un meta-análisis posterior no encuentra suficiente evidencia para su uso. Por tanto, no se recomienda (grado de evidencia IB) como tratamiento de rutina en la mononucleosis. Sin embargo, podría considerarse su utilización en la mononucleosis infecciosa complicada como la obstrucción de la vía aérea alta (grado IIB), la afectación hepática

grave, como la que aparece en este paciente con ascenso progresivo de enzimas hepáticas y del tamaño del hígado; o también, se podrían emplear en el caso de anemia aplásica o anemia hemolítica.

En este caso, no estaría indicado realizar una expansión volémica con suero fisiológico (opción **c**), porque es un paciente con tensión arterial y frecuencia cardíaca normales, probablemente la disminución de la diuresis, los edemas y el aumento del líquido intersticial estén producidos por la hipoalbuminemia.

Otras medidas terapéuticas como interleukina-2, interferón alfa y gammaglobulina intravenosa (opción **a**) no han demostrado ningún beneficio.

La ecografía abdominal (opción **d**), aunque es una técnica poco cruenta, en este momento no cambiaría la actitud terapéutica. Tampoco la ecocardiografía (opción **e**) aportará información relevante en un paciente que posiblemente tenga una función cardíaca que parece conservada con tensiones arteriales y frecuencia cardíaca dentro de valores normales y con una radiografía de tórax sin cardiomegalia.

El niño sigue presentando fiebre con decaimiento, precisa oxígeno a 2 lpm en gafas nasales y mantiene diuresis tras la administración de una dosis de furosemida. Se realiza otro control analítico con Hb 8,1 g/dL, leucocitos 3.660/mm³ con neutrófilos 1.940/mm³ con 13% de formas inmaduras y vacuolas citoplasmáticas en polimorfonucleares, plaquetas 65.000/mm³, tiempo de protrombina 44%, fibrinógeno 75 mg/dL, el tiempo cefalina no coagula. Bioquímica sérica: glucosa 73 mg/dL, bilirrubina total 5,1 mg/dL, bilirrubina conjugada 3,5 mg/dL, GOT 877 U/L, GPT 380 U/L, GGT 318 U/L, LDH 7690 U/L, fosfatasa alcalina 450 U/L, PCR 8 mg/dL, procalcitonina 3,6 ng/mL, ferritina > 7.500 ng/mL (normal 7-140 µg/L o ng/mL), colesterol 110 mg/dL, triglicéridos 256 mg/dL.

TABLA III. Agentes desencadenantes del síndrome hemofagocítico**Infecioso**

- Virus: Epstein-Barr, CMV, herpes simple, parvovirus, varicela zoster, herpes virus tipo 8, VIH
- Bacteria: *Brucella*, bacterias gramnegativas, micobacteria tuberculosa
- Hongos: *Aspergillus*, *Candida* sp
- Protozoos: *Leishmania*

Neoplasia

Leucemias, linfoma no Hodgkin

Autoinmune

Artritis idiopática juvenil de comienzo sistémico o poliarticular, lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa, enfermedad mixta del tejido conectivo, esclerosis sistémica, sarcoidosis

Otras

Enfermedad linfoproliferativa ligada al cromosoma X, enfermedad de Chediak-Higashi, síndrome de Griscelli tipo II, enfermedad de Kawasaki

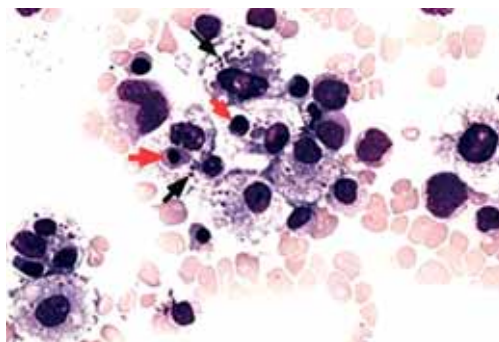


Figura 1. Biopsia de médula ósea en paciente con síndrome hemofagocítico. Los histiocitos fagocitan a plaquetas (flechas rojas) y a células nucleadas rojas (flechas negras).

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- Síndrome hemofagocítico
- Síndrome de activación macrofágica en paciente con artritis idiopática juvenil
- Brote de artritis idiopática juvenil
- Leucemia mieloide aguda
- Hemocromatosis

Las respuestas correctas son la **a** y la **b**

El síndrome hemofagocítico (opción **a**) o linfohistiocitosis hemofagocítica (LHH) es una disregulación inmune que puede tener en la forma familiar una base genética o aparecer de forma secundaria asociado a una amplia variedad de agentes desencadenantes (Tabla III). La infección, y sobre todo por el VEB, es la principal causante de LHH secundaria en niños sanos e inmunodeprimidos.

En respuesta a este estímulo antigénico, se produce una liberación masiva e incontrolada de citocinas por los linfocitos T e histiocitos activados en los tejidos. Así, la fiebre es causada por liberación de prosta-

glandina E2, la coagulopatía por liberación de factores tisulares procoagulantes, la disfunción hepática por los $\text{TNF-}\alpha$ y $\text{TNF-}\gamma$, la hipertrigliceridemia es debida a la inhibición de la actividad de la lipoproteína lipasa y, además, se objetiva hemofagocitosis (Fig. 1) en médula ósea e infiltración histiocitaria. Cursa con fiebre prolongada, decaimiento, hepatoesplenomegalia de grandes proporciones, linfadenopatías, coagulopatía con hipofibrinogenemia, citopenia de dos o tres series hematopoyéticas, y puede aparecer ictericia, ascitis y edemas. Todo ello es compatible con el cuadro clínico con el que ha debutado este paciente.

El síndrome de activación macrofágica (SAM) aparece sobre todo en pacientes con artritis idiopática juvenil sistémica (opción **b**). Se presenta clínicamente como una LHH típica en los que el agente etiológico pueden ser los productos metabólicos derivados del daño tisular por el cuadro inflamatorio. Puede desencadenarse por una infección por VEB o por CMV. En este caso, el SAM sería la sospecha diagnóstica más probable.

Habría que realizar el diagnóstico diferencial con un brote de artritis (opción **c**), pero éste se acompaña de hiperfibrinogenemia, leucocitosis y trombocitosis.

Hay varias enfermedades neoplásicas (opción **d**) que pueden causar pancitopenia y

hepatoesplenomegalia, como la leucemia aguda o crónica, linfoma no Hodgkin o el neuroblastoma diseminado en hígado y médula ósea, en estos casos no suele existir una elevación tan importante de la ferritina. También se han objetivado elevaciones importantes de los niveles de ferritina en la hemocromatosis, en pacientes que reciben de forma repetida transfusiones de concentrado de hematíes o en enfermedades reumatológicas, como el lupus eritematoso sistémico y la artritis idiopática juvenil. Los resultados del estudio HLH-94 indicaron que niveles de ferritina superiores a 500 µg/L eran 80% específicos para el diagnóstico de LHH. La hemocromatosis (opción **e**) es una enfermedad genética en la que la clínica es debida al depósito de hierro en los tejidos y, aunque cursa con alteraciones hepáticas, no se acompaña de esplenomegalia ni fiebre prolongada.

A las 48 horas ingresa en cuidados intensivos con el diagnóstico de sospecha de síndrome hemofagocítico. Se pauta transfusión de concentrado de hematíes y de plasma fresco congelado, y se hace una nueva radiografía de tórax que muestra infiltrados perihiliares, por lo que se cambia la antibioterapia a ceftazidima y amikacina.

En los resultados de la serología destaca una IgM positiva para VEB con IgG débilmente positiva. Se realiza punción aspirado con biopsia de médula ósea, objetivando en el medulograma una médula ósea reactiva postinfecciosa. Se inicia tratamiento con metil-prednisolona (3 mg/kg/día) por hepatopatía y sospecha de síndrome hemofagocítico secundario a enfermedad reumática.

Para el tratamiento del posible síndrome de activación macrofágica, ¿qué otro tratamiento añadiría si continuara la progresión clínica?

- a. Inmunoglobulinas
- b. Ciclosporina

- c. VP-16 o etopósido
- d. Plantear el caso al servicio de hematología como posible trasplante alogénico de médula ósea
- e. Anfotericina B liposomal

La respuesta correcta es la b

El tratamiento de la LHH debe iniciarse inmediatamente cuando el paciente cumpla los criterios diagnósticos descritos en la Tabla IV, puesto que un retraso en el tratamiento puede suponer una progresión fatal hacia un fallo multiorgánico irreversible. Al inicio del cuadro puede no demostrarse la hemofagocitosis y muchas veces es necesario repetir el estudio de médula ósea.

En la LHH es preciso parar el cuadro inflamatorio causado por la liberación masiva de citocinas, para ello se emplearán los esteroides, las inmunoglobulinas a dosis altas (400 mg/kg/día durante 3-5 días), la ciclosporina A por su acción inmunosupresora sobre los linfocitos y el etopósido o VP-16. Según el protocolo LHH-2004, el paciente mayor de un año en el que no se sospecha una forma familiar, se puede ensayar un tratamiento inicial con esteroides e inmunoglobulinas.

En un paciente con LHH secundaria a enfermedad reumática (SAM), se debe suprimir la medicación no esteroidea y en la mayoría de las ocasiones responde al tratamiento con esteroides a 2-4 mg/kg/día. También se puede emplear la ciclosporina (opción **b**) como fármaco de primera elección o en el caso de que no exista una rápida mejoría con los esteroides. En niños con SAM, las inmunoglobulinas (opción **a**) suelen no ser eficaces, aunque sí se ha observado buena respuesta en pacientes adultos y cuando se ha asociado con esteroides. Si a pesar de la asociación de esteroides y ciclosporina no hubiera respuesta, se recomienda emplear el protocolo LHH con dexametasona, etopósido (opción **c**) y ciclosporina.

TABLA IV. Criterios diagnósticos en la linfohistiocitosis hemofagocítica

Criterios mayores

1. **Fiebre:** temperatura mayor de 38,5 °C durante ≥ 7 días
2. **Esplenomegalia:** bazo palpable > 3 cm por debajo del reborde costal
3. **Citopenia de ≥ 2 líneas celulares**
 - Hemoglobina < 9 g/dL (< 10 g/dL en menores de 1 mes)
 - Plaquetas $< 100.000/\text{mm}^3$
 - Neutrófilos $< 1.000/\text{mm}^3$
4. **Hipertrigliceridemia o hipofibrinogenemia**
 - Triglicéridos > 3 mmol/L (265 mg/dL), o más de 3 desviaciones estándar de su rango normal para la edad
 - Fibrinógeno $< 1,5$ g/L, o más de 3 desviaciones estándar de su rango normal para la edad
5. **Hemofagocitosis:** demostrada en médula ósea, bazo, o ganglios linfáticos. Sin evidencia de malignidad. Al principio, puede no encontrarse y por ello es conveniente repetir el medulograma y/o biopsiar otros tejidos

Criterios alternativos

- a. Actividad de células NK (*natural killer*) ausente o baja
- b. Ferritina sérica ≥ 500 $\mu\text{g/L}$ o ng/mL
- c. Receptor soluble de IL-2 (CD25) ≥ 2.400 U/L

Diagnóstico

- Requiere la presencia de todos los criterios mayores. El criterio (a) o una combinación del (b) y (c) podría sustituir alguno de los criterios mayores
- Con cuatro criterios mayores y una sospecha diagnóstica muy alta, se podría iniciar tratamiento porque el retraso puede ser fatal

Adaptado de McClain KL. Hemophagocytic lymphohistiocytosis. Uptodate (version 16.2) mayo 2008. www.uptodate.com 2008.

El trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (opción **e**) es el único tratamiento curativo en las formas genéticas. En este paciente, no existe sospecha de que sea una forma familiar y además se identificó el VEB como agente causal.

Cuando sea posible, en la LHH se intentará eliminar el estímulo antigénico, manteniendo en este caso la terapia antiviral. La anfotericina B liposomal (opción **e**) se usará en el caso de sospecha de LHH asociado a *Leishmania*, ya que esta terapia antimicrobiana puede por sí sola revertir el cuadro clínico.

El resultado de la biopsia de médula ósea confirma signos displásicos reactivos y fenómenos moderados de histiohemofagocitosis. Se pautaron tres ciclos de inmunoglobulinas (400 mg/kg/día) y se mantuvieron esteroides, ceftazidima, amikacina y terapia

antiviral. Al cuarto día de ingreso en UCIP presenta recuperación progresiva de las series hematopoyéticas (Hb 9,4 g/dL, leucocitos 7.010/mm³, plaquetas 126.000/mm³. Continúa con hepatomegalia y en los controles analíticos, aunque hay disminución de GOT y GPT, existe ascenso de parámetros de colestasis con bilirrubina total de 11,4 mg/dL (directa 7,8 mg/dL), GGT 1.026 U/L y fosfatasa alcalina 710 mg/dL.

¿Qué tratamiento utilizaría para la colestasis?

- a. Fenitoína
- b. Ácido ursodesoxicólico
- c. Vitaminas hidrosolubles
- d. Vitaminas liposolubles
- e. Aporte calórico con fórmulas con LCT

Las respuestas correctas son la **b** y la **d**

En el tratamiento de la colestasis puede utilizarse el ácido ursodesoxicólico (opción **b**), a dosis de 15-30 mg/kg/día en tres dosis. Es un ácido biliar hidrofílico no tóxico que produce desplazamiento de los ácidos biliares más tóxicos, aumenta el flujo biliar y tiene cierto efecto citoprotector sobre los hepatocitos.

En los procesos que cursan con colestasis existe dificultad para la absorción de grasa y vitaminas liposolubles: A, D, E y K (opción **d**), que deben ser repuestas. La dosis de vitamina A es de 5.000 U/día oral, no se debe emplear a más dosis por el riesgo de producir metabolitos potencialmente hepatotóxicos. El déficit de vitamina E causa desmielinización de los nervios periféricos y debe aportarse a una dosis de 5-15 U/kg/día por vía enteral en dosis única. La vitamina D se administrará en forma de 25-hidroxivitamina D3 (3-5 mg/kg/día) o como 1,25-hidroxivitamina D3 (0,1 mg/kg/día). La dosis de vitamina K es de 5 mg/día por vía enteral y si la colestasis es grave será intramuscular (2-5 mg/mes). Para evaluar el tratamiento se debe monitorizar la concentración sérica de vitaminas A y E, o esta última sustituirla por la relación vitamina E/lípidos, que debe ser superior a 0,6 mg/g.

Para mejorar la absorción de la grasa, se usarán fórmulas con ácidos grasos de cadena media o MCT (opción **e**), que no requieren sales biliares para su absorción y pasan directamente a la circulación portal.

El tratamiento de la colestasis no incluye la fenitoína (opción **a**), sino el fenobarbital, que produce incremento del flujo biliar y alivia el prurito. La dosis es de 3-10 mg/kg/día, los efectos secundarios incluyen cierto efecto sedante y puede incrementar el déficit de vitamina D.

En los días sucesivos, presenta mejoría importante del estado general, aunque continúa teniendo algún pico febril. En los controles analíticos se ha normalizado la coa-

gulación, con glucemias y proteínas totales normales, las enzimas hepáticas han mejorado hasta GOT 165 U/L y GPT 134 U/L y, aunque mantiene la colestasis se decide alta de cuidados intensivos al 10º día de ingreso. Posteriormente, presenta mejoría progresiva con descenso de hepatomegalia y desaparición de colestasis. Al cabo de un mes y medio es dado de alta a su domicilio.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Artritis idiopática juvenil
Infección aguda por virus de Epstein-Barr
Síndrome hemofagocítico secundario a enfermedad reumática (síndrome de activación macrofágica)
Disfunción hepática con colestasis

Bibliografía

- Aronson MD, Auwaerter PG. Infectious mononucleosis in adults and adolescents. Uptodate (version 16.2) mayo 2008. www.uptodate.com.
- Brandfonbrener A, Epstein A, Wu S, Phair J. Corticosteroid therapy in Epstein-Barr virus infection. Effect on lymphocyte class, subset, and response to early antigen. Arch Intern Med 1986; 146: 337-9.
- Candy B, Hotopf M. Steroids for symptom control in infectious mononucleosis. Cochrane Database Syst Rev. 2006 Jul 19; 3: CD004402.
- Cohen JL. Epstein-Barr virus infection. N Engl J Med 2000; 343: 481-92.
- McClain KL. Hemophagocytic lymphohistiocytosis. Uptodate (version 16.2) mayo 2008. www.uptodate.com 2008.
- Sastre Urgellés A. Pancitopenia e hipertrigliceridemia. Síndrome hemofagocítico. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 1325-30.
- Tynell E, Aurelius E, Brandell A, Julander I, Wood M, Yao QY, Rickinson A, Akerlund B, Andersson J. Acyclovir and prednisolone treatment of acute infectious mononucleosis: a multicenter, double blind, placebo-controlled study. J Infect Dis 1996; 174: 324-31.
- Torre D, Tambini R. Acyclovir for treatment of infectious mononucleosis: a meta-analysis. Scand J Infect Dis 1999; 31: 543-7.

NIÑA CON TOS PERRUNA, FIEBRE E INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

A. Serrano

CASO CLÍNICO

Niña de 1 año y 10 meses que acude a la urgencia de una clínica privada a primera hora de la noche, por fiebre hasta 38 °C de 24 h de evolución. En las últimas horas se asoció tos perruna y dificultad respiratoria; le han administrado un aerosol de budesonida y dos de adrenalina sin mejoría, por lo que la derivan a este Hospital. En el servicio de urgencias presenta buen estado general, estridor audible sin fonendo, tiraje subcostal y supraesternal, FC 167 lpm, temperatura 36,9 °C, SatO₂ por pulsioximetría 90-91% con aire ambiente, puntuación en la escala de Taussig de 9-10 (Tabla I).

Entre los antecedentes personales, ha presentado un episodio de bronquiolitis a los 10 meses y dos de laringitis aguda sin precisar ingreso hospitalario. Está diagnosticada de

dermatitis atópica. No presenta alergias conocidas y ha sido vacunada correctamente, incluida vacuna contra el neumococo (Prevenar®). Peso 9,470 kg (P3).

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

- a. Aspiración de cuerpo extraño
- b. Bronquitis espástica
- c. Crup
- d. Laringitis espasmódica
- e. Epiglotitis

La respuesta correcta es la c

El síntoma guía en esta paciente es el estridor que además se acompaña de otros signos de insuficiencia respiratoria (tiraje) y disminución de la saturación de oxígeno. En el momento de ser atendida está taquicárdica (posiblemente por la administración de ae-

TABLA I. Escala de Taussig (valoración clínica de la gravedad del crup)

	0	1	2	3
Estridor	No	Leve	Moderado	Intenso/ausente
Color	Normal	Normal	Normal	Cianosis
Retracción intercostal	No	Leve	Moderada	Intensa
Entrada de aire	Normal	Disminución leve	Disminuida	Muy disminuida
Conciencia	Normal	Intranquilo	Agitado	Somnoliento

Puntuación: leve: < 5, leve-moderado: 5-6, moderado: 7-8, grave: > 8.

TABLA II. Causas más frecuentes de estridor

Vía aérea extratorácica

- Supraglótica
 - Epiglotitis
 - Abscesos retrofaríngeo y periamigdalino
 - Angioedema
 - Difteria
- Glótica y subglótica
 - Crup (laringotraqueítis)
 - Laringomalacia
 - Traqueomalacia
 - Parálisis cuerdas

Vía aérea intratorácica

- Anillos vasculares
- Arteria pulmonar aberrante
- Adenopatías
- Cuerpos extraños
- Tumores

rosos de adrenalina y la insuficiencia respiratoria) y no tiene fiebre.

El estridor es un ruido de alta intensidad que se produce por el paso de aire de forma turbulenta por una vía aérea estrecha. Puede ser inspiratorio, siendo su origen en la vía aérea extratorácica (más frecuente), espiratorio si es en la vía aérea intratorácica o bifásico, indicando que la obstrucción es fija o está en las cuerdas vocales, donde el calibre de la vía aérea es menor (en la tabla II se muestran las causas de estridor).

El crup (opción **c**) es una enfermedad frecuente en niños de 3 meses a 3 años. Se produce por una inflamación de la laringe y de la vía aérea subglótica. El inicio de los síntomas, que son catarrales, es gradual. En las siguientes 12-48 horas aparecen fiebre, ronquera, tos perruna y estridor. Si la obstrucción de la vía aérea progresa aparecen los signos de insuficiencia respiratoria, aumenta el estridor, presentan taquipnea y puede acompañarse de agitación o somnolencia. En las fases de agitación empeora el cuadro al aumentar la presión negativa en la vía aérea, aparece tiraje subcostal, supraesternal e intercostal, pudiendo disminuir los ruidos respiratorios en la auscultación. Suele ma-

nifestarse por la noche, al final del otoño e invierno (de septiembre a diciembre) en el hemisferio norte y es más frecuente en niños que en niñas (1,4/1). Tiene un curso corto, en el 60% de los casos se resuelve la tos en 48 horas, pero en algunos niños puede persistir durante una semana.

Aunque el crup es la laringotraqueítis aguda viral, algunos autores también incluyen de forma incorrecta la laringitis espasmódica recurrente o crup espasmódico, la epiglotitis y la laringotraqueítis bacteriana, laringitis membranosa o crup bacteriano.

La laringitis espasmódica (opción **d**) se caracteriza por la aparición aguda de estridor durante la noche, es de corta duración (varias horas) y cesa bruscamente; no es el caso de esta paciente, que tiene un curso más prolongado. Aparece en niños entre 3 meses y 3 años y no suele acompañarse de fiebre, aunque en ocasiones tienen una infección respiratoria leve con febrícula. En muchos casos es recurrente, por ello algunos autores lo han relacionado con enfermedades atópicas (la paciente presentaba dermatitis atópica). En las fases iniciales puede confundirse con la laringotraqueítis.

La epiglotitis (opción **e**) es una enfermedad muy grave porque causa obstrucción brusca e importante de la vía aérea; está producida por una bacteria, *Haemophilus influenzae* tipo b; se produce en niños entre 3 y 7 años. En España, desde que se introdujo la vacuna contra este germen, prácticamente está erradicada. Los patógenos que la producen actualmente son: *H. influenzae* tipos A y F, *H. parainfluenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus* beta-hemolítico grupos A, B y F. Los pacientes presentan voz gangosa, fiebre alta, aspecto tóxico con letargia, babeo continuo y estridor inspiratorio intenso con evolución a insuficiencia respiratoria aguda progresiva grave (no es el caso de esta paciente). No pueden tumbarse y adoptan una postura en

trípode, sentados apoyados en las piernas e inclinados hacia delante, con el cuello extendido y la boca abierta. Se trata con antibióticos, se recomienda una cefalosporina de tercera generación (ceftriaxona o cefotaxima) durante 7-10 días y suele ser necesaria la intubación, en general durante 48 horas.

En la bronquitis espástica (opción **b**) no se produce estridor, se auscultan sibilancias y espiración alargada con signos más o menos graves de dificultad respiratoria. Se trata con broncodilatadores. Hay pacientes que tienen antecedentes de bronquiolitis previas (como es el caso de esta paciente, pero esta niña no tiene broncoespasmo en la auscultación y además presenta estridor).

La aspiración de un cuerpo extraño (opción **a**) siempre se tendrá presente y se investigará sobre esa posibilidad. Suele existir un episodio previo de atragantamiento y tos, aunque no siempre lo refieren, dificultando el diagnóstico. La edad típica es entre 6 meses y 2 años, cuando los niños se llevan objetos a la boca. Según donde quede alojado el objeto, pueden presentar estridor e insuficiencia respiratoria sin fiebre desde el incidente o manifestarse tiempo después con neumonía, atelectasia... La ronquera y la tos perruna suelen estar ausentes. El tratamiento consiste en la extracción del cuerpo extraño mediante broncoscopia rígida, la presencia de estridor indica que es urgente su extracción.

¿Cuál le parece el germen que produce con mayor frecuencia el crup?

- a. Parainfluenza
- b. Virus respiratorio sincitial (VRS) y adenovirus
- c. Influenza
- d. Rinovirus y enterovirus
- e. Metapneumovirus

La respuesta correcta es la **a**

El virus parainfluenza tipo 1 es el germen que produce con mayor frecuencia el crup (aproximadamente en el 75% de los casos), fundamentalmente en las epidemias de otoño e inicio del invierno. El parainfluenza tipo 2 en ocasiones produce epidemias siendo el curso clínico más leve, el tipo 3 produce casos esporádicos pero más graves.

El virus respiratorio sincitial y adenovirus (opción **b**) también pueden producirlo aunque suelen ser cuadros de infección pulmonar.

El virus influenza (opción **c**) raramente produce crup, pero tiene un curso más grave. El virus influenza se transmite de persona a persona a través de las secreciones respiratorias. En las infecciones no complicadas debuta con fiebre de aparición aguda, cefalea, mialgias y mal estado general. Se acompaña de síntomas respiratorios como tos, dolor de garganta y rinitis. Suele tener una evolución autolimitada y mejora progresivamente en 2 a 5 días. Como complicaciones puede producir neumonía intersticial, otitis media, laringotraqueítis (crup), bronquitis y raramente bronquiolitis. La complicación más grave es la neumonía sobre todo en los niños de alto riesgo que pueden sobreinfectarse por *S. pneumoniae* o *S. aureus*. Como complicaciones neurológicas se han descrito meningitis aséptica, mielitis transversa, síndrome de Guillain-Barré, encefalitis postinfecciosa o encefalomielitis diseminada, encefalopatía, crisis febriles, miositis y rabdomiolisis, también pueden producir miocarditis, pericarditis y shock tóxico.

Los rinovirus y enterovirus (*Coxsackie* y echovirus) (opción **d**) pueden producir casos esporádicos de crup que suelen ser leves.

Los metapneumovirus (opción **e**) producen infecciones respiratorias pulmonares y raramente crup.

Si sospecha infección por parainfluenza o VRS en pacientes ingresados deben utilizarse medidas de aislamiento de contacto respiratorio, con bata y guantes si se toca

TABLA III. Valoración de la gravedad de los pacientes con laringitis aguda (escala de Westley)

Síntoma	0	1	2	3	4	5
Estridor	No	Al agitarse	En reposo			
Retracciones	No	Leves	Moderadas	Intensas		
Ventilación	Normal	Disminuida	Muy disminuida			
Cianosis	No				Al agitarse	En reposo
Conciencia	Normal					Alterada

Crup leve: ≤ 2 puntos; crup moderado: 3-7 puntos; crup grave: ≥ 8 puntos.

al paciente. Si la sospecha es por influenza también se utilizarán mascarillas.

¿Qué tratamiento instauraría en esta paciente diagnosticada de crup?

- a. Humedad ambiental
- b. Oxígeno y aerosol de adrenalina
- c. Oxígeno, prednisona oral y aerosol de adrenalina
- d. Oxígeno y dexametasona intravenosa
- e. Oxígeno, dexametasona oral y adrenalina en aerosol

La respuesta correcta es la e

Todo paciente que acuda a urgencias con síntomas respiratorios debe evaluarse la saturación de oxígeno por pulsioximetría, también es imprescindible conocer la FC, FR y temperatura. Si la SatO₂ es inferior del 92% o tienen distrés respiratorio moderado o grave, deben recibir oxigenoterapia, que se administrará húmedo. Esta paciente presentaba una SatO₂ del 90-91% por lo que se debe administrar oxígeno (opciones b, c, d y e).

Respecto al tratamiento farmacológico, se ha evidenciado el beneficio de los corticoides y de la adrenalina nebulizada que son las piezas clave del tratamiento (opciones c y e). Su administración depende de la gravedad de los síntomas.

Actualmente la humedad ambiental no se recomienda (opción a) ya que los últimos estudios (revisión Cochrane) concluyen que no

hay evidencia de que la inhalación de aire humidificado, en niños con crup leve-moderado, produzca una mejoría en la evolución clínica. Se ha empleado con la idea de que la humedad mejoraría el aclaramiento de las secreciones. No hay que olvidar que en algunos casos puede favorecer el broncoespasmo. Si el paciente se agita al administrar el aerosol, éste debe ser retirado.

Los corticoides están recomendados en esta patología por todos los autores. Por su efecto antiinflamatorio, disminuyen el edema de la mucosa laríngea en los niños con crup y han demostrado una mejoría clínica. Una revisión Cochrane del año 2006 realizada con 31 estudios sobre el uso de corticoides en el crup, se llegó a la conclusión de que los corticoides producen una mejoría en la puntuación de Westley (Tabla III) a las 6 y 12 horas de forma significativa; no fue evidente a las 24 horas. En los pacientes tratados con corticoides se produjeron menos visitas y reingresos en los servicios de urgencias, una disminución en la estancia en urgencias o en la sala de hospitalización, y una disminución en el empleo de aerosoles con epinefrina de forma repetida.

El corticoide más utilizado es la dexametasona, por ser el más barato, de acción más prolongada y más fácil de administrar por sus presentaciones oral, intramuscular e intravenosa y sin efecto mineralocorticoide. Los niños con crup grave tratados con dexametasona tuvieron un porcentaje menor de intubación y, en el caso de ser intubados, fue

durante menos tiempo y con menos reintubaciones una vez extubados. Se recomienda la vía oral en una dosis única de 0,6 mg/kg (máximo, 10 mg); su acción comienza entre 1-2 horas de su administración, siendo máxima a las 6 horas y manteniendo niveles entre 36-72 horas. Para la administración oral se puede utilizar el preparado oral, 1 mg = 1 mL o la preparación intravenosa, 4 mg = 1 mL. Si el paciente no tolera la vía oral por vómitos, se aconseja la vía i.m. (algunos autores piensan que es menos efectiva que la oral) o i.v. si tiene canalizada una vía venosa. En pacientes con laringitis leve o moderada se puede utilizar budesonida nebulizada a dosis de 2 mg (2 mL de la solución en 4 mL de suero fisiológico) en vez de dexametasona. Su acción aparece entre 2 y 4 horas después de su administración. Puede tener un efecto aditivo a la dexametasona oral, por lo que si la laringitis es grave, se pueden utilizar juntos en el mismo aerosol; la budesonida se administrará cada 12 horas.

La mayoría de los trabajos aconsejan utilizar una dosis única de corticoides, pero en los niños más graves pueden utilizarse 4 dosis de dexametasona (cada 12-24 horas) o budesonida durante 2 días.

No se han encontrado efectos adversos con el uso de corticoides en una sola dosis, aunque existe riesgo de sangrado digestivo y sobreinfección bacteriana si el tratamiento es más prolongado. El sangrado gastrointestinal es más frecuente en los pacientes más graves y, por ello, también puede ser consecuencia de la situación clínica, ingreso en UCIP, dosis repetidas y altas de corticoides... Aunque la administración de corticoides podría aumentar la carga viral no se ha evidenciado que aumente el tiempo de eliminación de los virus.

En pacientes con crup leve se podrían utilizar dosis mas bajas de dexametasona 0,15 mg/kg pero, aunque hay estudios controlados aleatorizados que demuestran que esta dosis más baja puede ser útil, varios meta-

análisis indican un mayor beneficio en las dosis más altas, en los pacientes con crup más grave.

Otros corticoides menos utilizados han sido la prednisona y la prednisolona. Esta última a dosis 1-2 mg/kg/d en 3 dosis durante 3 días; el preparado oral (Estilsona®), 1 mL = 13,3 mg, tiene el inconveniente de su menor duración y menor potencia que la dexametasona. La prednisona es un prefármaco de la prednisolona, precisa del hígado para su conversión y es 6 veces menos potente que la dexametasona, sólo existe preparado oral (1 mg = 1 mL) y equivalen 4 mg de prednisona a 0,6 mg de dexametasona. En el momento actual no se recomienda la prednisona (opción c) porque precisa mayor cantidad del preparado y no ofrece ninguna ventaja sobre la dexametasona.

Si el paciente presenta estridor y tiraje moderado o está empeorando, debe añadirse a los corticoides, aerosoles con adrenalina hasta que se inicie el efecto de los corticoides, alrededor de 6 horas (por ello la mejor opción en esta paciente es la e).

La adrenalina en aerosol ha demostrado una mejoría clínica en el crup aunque no se ha demostrado que disminuya la estancia hospitalaria. Produce una vasoconstricción de las arteriolas precapilares mediante la estimulación de los alfarreceptores, descendiendo la presión hidrostática y conduciendo a una reabsorción del fluido, con disminución del edema de la mucosa laríngea. Su efecto comienza a los 10 minutos siendo máximo a la media hora, con una duración de 2 horas, retornando el paciente a su situación inicial. Por tanto no altera el curso natural de la enfermedad ni a corto ni a largo plazo. Puede emplearse adrenalina racémica 0,05 mL/kg/dosis (máximo, 0,5 mL) en una solución al 2,25% diluido en 3 mL de suero salino fisiológico, en nebulización durante 15 minutos. Al no estar comercializada en España y ser igual de efectiva, se puede utilizar adrenalina estándar (adrenalina

L) cuya presentación es 1:1.000 (1 mg = 1 mL), la dosis recomendada es 0,5 mL/kg/dosis sin diluir (máximo, 5 mL) nebulizada en 15 min. La nebulización de adrenalina se puede repetir cada 15-20 minutos. En el crup grave la administración repetida disminuye la necesidad de intubación.

Para la administración de fármacos en nebulización en la laringitis, se utilizarán flujos de oxígeno o aire a 5 litros por minuto, para que las partículas se depositen en la faringe (en el asma se utilizarán superiores, 7 litros/min). Si se utilizan 3 o más dosis de adrenalina en dos horas, el paciente debe ser monitorizado. Una vez que ha mejorado con el tratamiento, se recomienda un tiempo de observación en urgencias, que varía entre 4-10 horas, según la gravedad inicial. Los pacientes graves que no reciben alimentación oral precisarán también fluidoterapia.

No están indicados otros tratamientos como antitusígenos, descongestivos, ni antibióticos, sólo antipiréticos o analgésicos si se precisan. En el crup grave por virus influenza A o B debe considerarse el tratamiento con inhibidores de neuraminidasa (oseltamivir o zanamivir).

A la paciente se le administró oxígeno con gafas a 2 litros y adrenalina en aerosol 4 mg (4 mL en 5 mL de SSF); no se evidencia una clara mejoría por lo que ingresa en la sala de hospitalización para continuar con tratamiento y vigilancia. En la sala (30 minutos de su ingreso) aumenta la temperatura a 39,2 °C y el estridor, administrándose ibuprofeno y una dosis de prednisolona oral (1,4 mL).

En esta paciente sería más adecuada la administración de dexametasona, como ya se ha comentado, que tiene una acción más prolongada que la prednisolona y debería haberse administrado ya desde su ingreso. La dosis de prednisolona administrada para su peso es 1,5 mg/kg, dosis adecuada porque se recomienda entre 1-2 mg/kg. Como se ha

TABLA IV. Indicaciones de ingreso hospitalario en el crup

- Necesidad de oxígeno suplementario
- Tiraje y taquipnea moderados (pueden conducir a fatiga y agotamiento)
- Sin tolerancia oral o clínica de deshidratación
- Edad menor de 6 meses
- Incapacidad familiar de entender la enfermedad o el tratamiento
- Imposibilidad de volver a acudir al hospital en poco tiempo
- Visita recurrente en menos de 24 horas

descrito, el crup tiene una evolución fluctuante con fases de mejoría y otras de empeoramiento, relacionándose con la agitación y, en esta paciente, también con el aumento de temperatura. Las indicaciones de ingreso hospitalario en el crup se muestran en la tabla IV.

Estando con buen estado general, dos horas más tarde aumenta la dificultad respiratoria coincidiendo con agitación, la SatO₂ es de 100% con oxígeno en gafas nasales a 2 litros/min.

Había recibido 3 dosis de adrenalina en aerosol en 6 horas, una dosis de budesonida en aerosol hacía 6 horas y una dosis de corticoide oral (prednisolona) 1 hora 30 minutos antes. Tiene canalizada una vía venosa por la que recibe fluidoterapia.

¿Qué haría en este momento?

- a. Una gasometría
- b. Un hemograma con reactantes de fase aguda (proteína C reactiva –PCR– y procalcitonina –PCT–)
- c. Traslado a UCI pediátrica (UCIP)
- d. Corticoides i.v. y vigilar porque mejorará rápidamente
- e. Repetir aerosol de adrenalina y vigilar

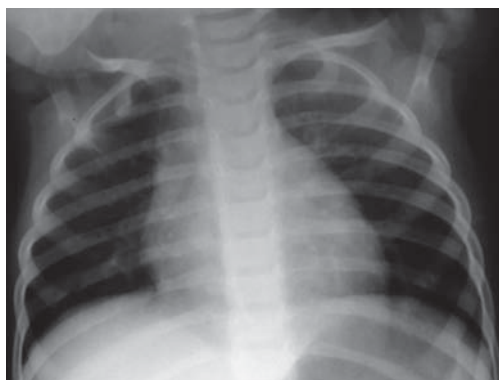
La respuesta correcta es la **e**

TABLA V. Tratamiento de la laringitis viral (crup)

- Paciente tranquilo y confortable
- Vía aérea permeable (oxigenoterapia si $\text{SatO}_2 < 92\%$)
- Adrenalina 1/1.000 en aerosol 5 mg (5 mL) con flujo de oxígeno a 5-6 litros
- Dexametasona oral 0,6 mg/kg [si vomita o no tolera: budesonida inhalada 2 mg (junto con la adrenalina)] o dexametasona i.m. 0,6 mg/kg
 - Mejoría:
 - Alta a domicilio en 3-10 horas
 - Sin mejoría
 - Adrenalina en aerosol c/2 horas
 - Budesonida inhalada c/12 h (junto adrenalina)
 - Dexametasona 0,6 mg/kg/d c/12-24 h, o.r., i.m., o i.v.
 - Ingreso en Sala o UCIP según gravedad

Como se ha comentado previamente, la adrenalina en aerosol tiene un tiempo de acción de 2 horas y posteriormente la paciente vuelve a su estado previo, esta paciente ha recibido 3 aerosoles, pero con un intervalo de 2 horas, por lo que se podría administrar otro aerosol de adrenalina (opción e) hasta que el corticoide comience a hacer efecto (sólo ha pasado 1 h 30 min), también se ha comentado que la acción de los corticoides no es inmediata, tanto si es por vía oral como i.v.; comienza sobre 1-2 horas, siendo su efecto máximo a las 6 horas. Administrar una dosis de corticoide i.v.; aunque tenga una vía venosa canalizada, no sería lo más adecuado ya que la vía oral es igual de efectiva (opción d). De todas maneras no hay que olvidar que es una paciente que no ha mejorado y que puede empeorar rápidamente y precisar ingreso en UCIP (opción c). El tratamiento de la laringitis se muestra en la tabla V.

La vigilancia del paciente con crup debe ser clínica valorando los signos de insuficiencia respiratoria. Dependiendo de la evolución, pueden realizarse una gasometría (opción a) y una analítica (opción b), pero muchas veces irritar a estos pacientes (practicando una analítica) hace que aumente el

**Figura 1.** Rx de cavum a las 4 horas del ingreso.**Figura 2.** Rx de tórax AP a las 4 horas del ingreso.

trabajo respiratorio, por lo que el médico valorará si es necesario practicar pruebas complementarias. En estos pacientes la fiebre, la agitación, pueden empeorar el trabajo respiratorio y aumentar el estridor.

Se administra otro aerosol de adrenalina, la temperatura desciende a 36,9 °C con el antitérmico, disminuyendo el trabajo respiratorio y mejorando clínicamente.

A las 4 horas de su ingreso se practica una gasometría que es normal, Rx de cavum (Fig. 1) y Rx de tórax (Fig. 2). Se pauta tratamiento con metilprednisolona (Urbason®) i.v. una

dosis, budesonida (Pulmicort®) inhalada c/12 h y adrenalina inhalada c/6 h.

A las 11 horas del ingreso comienza de nuevo con hipertermia, tiraje subcostal, intercostal, supraesternal y supraclavicular y aleteo nasal, FC 150-160 lpm por lo que avisan al intensivista pediátrico, que decide su ingreso en UCIP para vigilancia. La paciente está algo decaída pero con aceptable estado general, no tiene fiebre (36,8 °C) ni aspecto tóxico, FC 140 lpm, FR 30 rpm, TA 125/73 mmHg. Presenta estridor inspiratorio, tiraje subcostal, intercostal y supraesternal intenso. Hipoventilación generalizada. Oxígeno en gafas a 2 litros con SatO₂ 98%. Gasometría venosa: pH 7,30, PCO₂ 40 mmHg, bicarbonato 19 mmol/L.

¿Qué haría en ese momento?

- a. Intubación y ventilación mecánica invasiva
- b. Administrar dexametasona i.v.
- c. Heliox
- d. Ventilación mecánica no invasiva
- e. Repetir aerosol de adrenalina

La respuesta más correcta podría ser la b. También pueden ser correctas la c, d y e

Esta paciente, como se ha descrito previamente, empeoraba coincidiendo con periodos de agitación, con el aerosol de adrenalina mejoraba, también cuando disminuía la fiebre. Es correcto, por tanto, repetir el aerosol de adrenalina (opción e) y también administrar dexametasona (opción b). Se había administrado metilprednisolona (7 horas antes) que tiene una acción más corta y el intervalo de dosis recomendado es de 6 horas, por ello se podía repetir la metilprednisolona o administrar dexametasona que no había recibido hasta ese momento, que sería lo más correcto, por su acción más prolongada y ser más específica para el crup (opción b). Aunque su situación clínica no parecía que

precisara ingreso urgente en UCIP, se la trasladó para una mayor vigilancia.

El helio es un gas inerte de baja densidad no tóxico, al administrarlo por vía inhalatoria disminuye la turbulencia del flujo aéreo a través de la vía aérea estrecha. Su acción es inmediata. Se administra con mascarilla con reservorio a una proporción de helio 60-80% y el resto oxígeno por lo que se denomina heliox (opción c). Uno de los inconvenientes es que queda limitada la concentración de oxígeno inspirado en niños con hipoxia. Aunque potencialmente disminuye el trabajo respiratorio, no se ha demostrado una mejoría respecto al tratamiento estándar y puede ser difícil de utilizar por personal no experto, por ello, en el momento actual no hay razones suficientes para recomendar su uso rutinario en niños con crup grave.

En la actualidad se acepta que la ventilación no invasiva (opción d) puede mejorar la ventilación y oxigenación en pacientes con obstrucciones de la vía aérea, disminuyendo su trabajo respiratorio, por lo que puede utilizarse asociada al tratamiento estándar de la laringitis.

En este momento no parecen indicadas la intubación y ventilación mecánica (opción a) ya que la paciente tiene una gasometría normal y mejora claramente con el tratamiento médico, aunque no hay que olvidar que estos pacientes pueden empeorar bruscamente y deben vigilarse estrechamente.

En la UCIP se continúa con oxígeno, se pauta dexametasona i.v. (0,6 mg/kg) y aerosol de adrenalina 4 mg (4 mL de adrenalina 1/1.000) con mejoría clínica.

Se realiza otra gasometría venosa que muestra pH 7,33, pCO₂ 42 mmHg, y una analítica de sangre con Hb 12 g/dL, Hto 34%, leucocitos 13.840 mm³ (N 53%, L 12%, C 28%, M 3%), plaquetas 240.000 mm³, PCR 2,4 mg/dL, PCT 1,28 ng/dL.

En la evolución continúa con episodios de aumento del trabajo respiratorio coincidiendo

do con agitación, disminuyendo la dificultad respiratoria cuando se tranquiliza. Se prepara ventilación no invasiva (Vapotherm®) y Heliox. Antes de iniciarlas presenta de forma brusca intenso trabajo respiratorio con bradicardia, cianosis e hipertensión. Se intuba (tubo de 4 mm) y se conecta a ventilación mecánica a las 7 horas de su ingreso en UCIP y a las 18 horas de su ingreso en el hospital.

¿Qué haría en ese momento?

- a. Administrar sedación i.v.
- b. Recoger exudado bronquial y comenzar con la administración de antibióticos
- c. Repetir Rx de tórax
- d. Continuar con corticoides i.v.
- e. Todas las anteriores

La respuesta correcta es la e

Ante todo niño con signos de insuficiencia respiratoria debe asegurarse la permeabilidad de la vía aérea, adecuadas oxigenación y ventilación.

Los pacientes intubados deben ser sedados para que estén confortables y permitan una ventilación adecuada. Cuando el paciente mejora se puede ir disminuyendo la sedación y se utilizan modalidades ventilatorias que permitan su colaboración respiratoria. Pero esta paciente, a la que ha sido preciso intubarla por insuficiencia respiratoria, debe ser sedada (opción **a**) hasta que disminuya el edema de la vía aérea; pueden ser necesarios 2-4 días. Los movimientos de la cabeza en los pacientes intubados no sedados aumentan más el edema de la vía aérea. Deben intubarse con un tubo de un tamaño inferior, 0,5 a 1 mm del que le correspondería a su edad (a esta paciente le correspondería un 4,5 mm y se intubó con un 4 mm) y continuar con sedación y ventilación mecánica hasta que se aprecie escape de aire alrededor del tubo endotraqueal, lo que indica que ha disminuido el edema.

Aunque en esta paciente se piense que su crup tiene un origen viral, sería adecuado recoger muestras de cultivo bronquial y valorar iniciar tratamiento antibiótico empírico (opción **b**). El diagnóstico etiológico viral puede realizarse en lavado nasal o secreciones faríngeas cultivando el virus; éste es un procedimiento muy lento, por lo que se aconseja la detección de antígenos virales por técnica de PCR, que es más rápido, aunque no está disponible en todos los centros. Existen test de diagnóstico rápido en exudado nasofaríngeo para adenovirus, influenza y virus respiratorio sincitial. La identificación del virus puede ser necesaria para el aislamiento de los pacientes o para valorar si es preciso un tratamiento antiviral, como en el caso del virus influenza.

No hay estudios que aconsejen el uso de corticoides durante más de 24 horas, aunque si la obstrucción ha sido tan grave que ha precisado intubación posiblemente puedan continuarse (opción **d**) durante 48 horas o hasta que se evidencie la disminución del edema.

A todos los niños intubados que van a continuar con ventilación mecánica debe realizárseles una Rx de tórax (opción **c**) para evidenciar la localización del tubo endotraqueal y si se ha producido alguna complicación durante la maniobra de intubación.

La realización de una radiografía de cuello o tórax para confirmar una laringotraqueítis viral no es necesaria. Se practicará Rx cervical o de tórax cuando la evolución sea atípica, se sospeche aspiración de cuerpo extraño, el crup sea recurrente o exista un fracaso en el tratamiento. En niños con crup la Rx AP del cuello puede mostrar una estrechez subglótica llamado "signo de aguja, reloj de arena o en punta de lápiz"; en la Rx lateral del cuello puede aparecer una sobredistensión de la hipofaringe durante la inspiración con un estrechamiento subglótico. En la epiglotitis la Rx lateral del cavum muestra la hinchazón de la epiglotis con el "signo del pulgar".

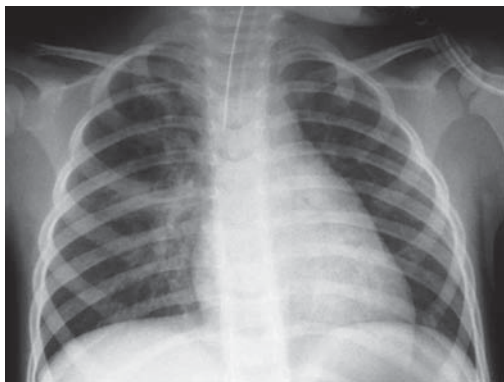


Figura 3. Rx de tórax AP después de la intubación endotraqueal (18 horas del ingreso hospitalario).

Se practica Rx de tórax que se muestra en la figura 3.

¿Qué piensa de esta evolución?

- a. Puede ser normal en un crup
- b. Puede tratarse de una laringotraqueítis bacteriana
- c. Se trata de un edema angioneurótico
- d. Existe un absceso retrofaríngeo o periamigdalino
- e. Es un cuadro de difteria laríngea

La respuesta correcta es la b

Aunque la clínica de esta paciente pudiera ser un crup y fuera fluctuante dependiendo de que esté agitada o tranquila, la evolución no es la habitual (suelen mejorar con el tratamiento y sólo un 5% precisan ingreso hospitalario y de ellos sólo el 1-3% requieren intubación). Esta paciente presentaba fiebre, no había mejorado con el tratamiento, incluso empeoró bruscamente, y la analítica es sospechosa de infección, por ello debe pensarse en otra patología inicial o sobreinfección, y la más probable es una laringotraqueítis bacteriana (opción **b**).

La laringotraqueítis bacteriana es un cuadro más infrecuente y grave que el crup. Se produce por una infección bacteriana, puede ser

primaria o secundaria a una infección vírica. En la primaria existe una obstrucción aguda con fiebre y aspecto tóxico. En la secundaria se produce un empeoramiento importante durante la evolución de la laringotraqueítis viral, con fiebre alta, apariencia tóxica y aumento del distrés respiratorio. Esta paciente no tenía aspecto tóxico, pero sí tenía fiebre y en la analítica presentaba una desviación izquierda con 28% de cayados, la PCR no había aumentado todavía, pero sí la PCT, que se eleva más precozmente que la PCR en las infecciones bacterianas. En esta enfermedad la tráquea está infiltrada por células inflamatorias, asociándose ulceración, pseudomembranas y microabscesos. Se produce un exudado purulento denso que obstruye la vía aérea. En la Rx lateral del cuello pueden verse densidades de tejido blando que corresponde al exudado purulento dentro de la tráquea y en la Rx AP de tórax pueden aparecer infiltrados. En la auscultación pulmonar pueden existir crepitantes o sibilancias (no era el caso de esta niña). En los pacientes con crup que no responden a adrenalina nebulizada ni a corticoides debe sospecharse una laringotraqueítis bacteriana (la paciente sí había respondido a adrenalina pero el curso fue muy tórpido).

El edema angioneurótico agudo o reacción alérgica (opción **c**) puede presentarse a cualquier edad, es de rápida aparición, sin fiebre ni catarro (no coincide con la clínica de la paciente). La primera manifestación es el edema de labios y lengua, puede aparecer un *rash* urticarial con disfagia, sin ronquera, y en ocasiones aparece estridor inspiratorio, suelen existir antecedentes de alergias o crisis previas. El déficit de C1 inhibidor provoca angioedema de glotis sin urticaria, tiene una hereditaria autosómica dominante, por lo que es frecuente encontrar antecedentes familiares.

Los niños con un absceso periamigdalino o retrofaríngeo (opción **d**) pueden presentar disfagia, babeo, estridor, disnea, taquipnea, con diferentes grados de toxicidad infecciosa. La tos perruna suele estar ausente. El cuello

puede estar en hiperextensión para favorecer la entrada de aire y puede acompañarse de celulitis o inflamación en el tejido subcutáneo del cuello por reacción inflamatoria y adenopatías cervicales (no es el cuadro de esta paciente). En el absceso retrofaríngeo en la Rx lateral del cuello existe un espacio retrofaríngeo mayor de 7 mm (de la parte posterior de la faringe a la parte anterior del borde inferior del cuerpo de la 2ª vértebra cervical) o un espacio retrotraqueal mayor de 14 mm (de la parte posterior de la tráquea al borde anterior de la parte inferior del cuerpo de la 6ª vértebra cervical). Los gérmenes que producen este cuadro son *Streptococcus pyogenes*, *Staphylococcus aureus* y anaerobios (*Fusobacteria prevotella* y *Veillonella*), en ocasiones *Haemophilus*, pero con frecuencia son mixtos con gérmenes aerobios y anaerobios.

La difteria laríngea (opción e) está producida por el *Corynebacterium diphtheriae*, no existen casos en España desde el año 1986, pero podría reaparecer debido a la inmigración desde los países del Este. Existen pródromos de faringitis durante 2-3 días, febrícula, ronquera y tos perruna, pudiendo aparecer también disfagia y estridor inspiratorio. Es típica la existencia de una faringitis membranosa. El tratamiento consiste en mantener una vía aérea permeable con intubación y extracción de las membranas laríngeas, administración de toxoide antidiftérico y antibiótico (eritromicina o penicilina G sódica). Se aconseja la vigilancia epidemiológica, la revacunación a los niños a los 6 y 14 años y a los adultos cada 10 años.

¿Qué antibiótico indicaría para la laringotraqueítis bacteriana?

- a. Amoxicilina-clavulánico
- b. Cefotaxima más vancomicina
- c. Eritromicina
- d. Meropenem más gentamicina
- e. Claritromicina

La respuesta correcta es la b

Los gérmenes que producen la laringotraqueítis bacteriana son el *S. aureus*, *S. pneumoniae* y *H. influenzae* y con menor frecuencia el *S. pyogenes* y *Moraxella catarrhalis*. Al ser una enfermedad grave el tratamiento antibiótico inicial empírico debe realizarse con una cefalosporina de tercera generación (cefotaxima o ceftriaxona) asociada a vancomicina o teicoplanina (opción b). El meropenem también podría ser una opción pero asociado a vancomicina, no a gentamicina (opción d). La claritromicina (opción e) y la eritromicina (opción c) son macrólidos efectivos contra *Moraxella catarrhalis* pero pueden no cubrir completamente el resto de los gérmenes que producen este cuadro.

Los niños menores de 2 años no producen anticuerpos protectores contra los antígenos polisacáridos de la cubierta de *H. influenzae*, *S. pneumoniae* o *N. meningitidis* y por ello son muy susceptibles a infecciones invasoras por estos gérmenes. Puede afectar también a niños vacunados de forma incompleta.

Se conecta al respirador en modalidad volumen control regulado por presión, sedoanalgesiada con midazolam y fentanilo. No presenta fuga aérea alrededor del tubo endotraqueal.

Se inicia tratamiento con cefotaxima (100 mg/kg/d) que se mantiene durante 10 días y profilaxis de la úlcera de estrés con ranitidina. Se suspenden los corticoides por la presencia de restos en posos de café por la sonda nasogástrica, sustituyendo la ranitidina por omeprazol.

El segundo día se evidencia en la Rx de tórax infiltrados en LS y LI derechos (Fig. 4) y el 5º día: engrosamiento peribronquial y perihiliar derecho con infiltrado en lengua (Fig. 5).

En la analítica a las 24 horas habían disminuido los leucocitos a 9.260 mm^3 y los cayados al 16%, PCR 2 mg/dL. A las 48 horas los leucocitos se normalizaron (8.330 mm^3), cayados 1%, y PCR $< 0,5 \text{ mg/dL}$.

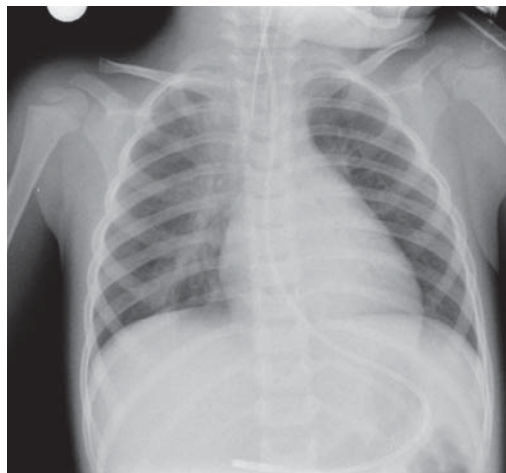


Figura 4. Rx de tórax AP que muestra infiltrados en LS y LI derechos (segundo día de ingreso).

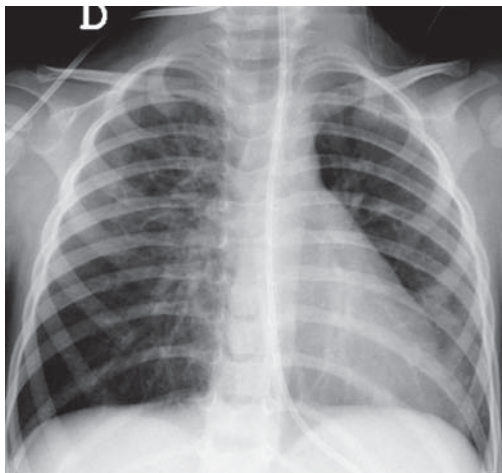


Figura 5. Rx de tórax AP que muestra engrosamiento peribronquial y perihilar derecho con infiltrado en lingula (5º día).

A las 48 horas se comienza el descenso de la sedoanalgesia, ventilándose con modalidad SIMV con presión de soporte.

A los 3,5 días es extubada, presenta dificultad respiratoria inmediata que va en aumento, por lo que se comienza con la administración de heliox (proporción 70% helio: 30% oxígeno) durante 3 días y se reinstauran los corticoides, con mejoría clínica progresiva. Al retirar el heliox se continúa 24 horas con ventilación no invasiva a través de gafas nasales (Vapotherm®).

En el exudado bronquial recogido inmediatamente después de la intubación creció *H. influenzae* tipo b, betalactamasa negativo.

Fue dada de alta de UCIP a los 9 días sin precisar oxígeno. En la sala de hospitalización la evolución fue satisfactoria, tratándose con aerosoles de budesonida y omeprazol oral; se realizó fibrolaringoscopia el 15º día, que mostró una vía aérea normal. Fue dada de alta del hospital el 16º día del ingreso.

El diagnóstico inicial de esta paciente cuando acude a Urgencias es de crup y es correcto. El diagnóstico de esta enfermedad es clíni-

co y se basa en la presencia de tos perruna y estridor, sobre todo durante las epidemias comunitarias por un tipo de virus. No es necesario practicar Rx de tórax o de cavum, ni analíticas para realizar el diagnóstico. Los síntomas suelen mejorar en 3 días pero pueden prolongarse durante una semana. En los pacientes que no respondan al tratamiento con adrenalina y corticoides debe descartarse otra patología; si tiene fiebre alta y aspecto tóxico se pensará en una laringotraqueítis bacteriana, en este caso se realizará analítica y Rx de tórax y lateral del cuello. Las causas de estridor adquirido con su diagnóstico y tratamiento se muestran en la tabla VI.

El *H. influenzae*, que es el germen que se cultivó en esta paciente, es un cocobacilo gramnegativo; coloniza el tracto respiratorio superior en humanos, principalmente la nasofaringe, incluso durante meses. Las infecciones virales intercurrentes pueden favorecer la enfermedad invasiva o que se extienda entre los contactos por las secreciones respiratorias. El serotipo b corresponde a las cepas capsuladas, que son más agresivas y afectan más a los niños, produciendo epiglotitis, meningitis y celulitis. Las cepas sin cápsula

TABLA VI. Diagnóstico diferencial del crup

	Inicio	Edad	Clínica	Diagnóstico	Tratamiento
Laringitis espasmódica	Brusco (nocturno)	3 m-3 a	Tos perruna Estridor inspiratorio	Clínico	Humedad ambiental (?)
Laringitis viral (crup)	Gradual	3 m-3 a	Tos perruna Estridor inspiratorio Insuf. respiratoria variable	Clínico	Dexametasona oral Aerosol adrenalina O ₂ si SatO ₂ < 92%
Epiglotitis	Brusco	3 m-7 a	Fiebre alta Voz gangosa Disfagia, babeo Estridor inspiratorio Insuf. respiratoria grave Aspecto tóxico	Clínico Leucocitosis desviación izq. Rx lat. cuello (signo pulgar) Laringoscopia**	Intubación* Cefotaxima más vancomicina o clindamicina
Laringotraqueítis bacteriana	Brusco	3 m-3 a	Fiebre alta Tos perruna Estridor inspiratorio Insuf. respiratoria Aspecto tóxico	Leucocitosis desviación izq. Rx lat. cuello*** Rx tórax****	Vía aérea permeable Cefotaxima más vancomicina Dexametasona oral o i.v. Aerosol adrenalina
Abscesos cuello	Progresivo	Todas	Fiebre Disfagia (babeo) Inflamación cuello Celulitis variable	Rx lat. cuello TC cuello	Amoxicilina-clavulánico Valorar cirugía
Cuerpo extraño	Brusco	6 m-2 a	Atragantamiento Tos Dific. resp. variable	Rx tórax insp./esp.	Broncoscopia rígida y extracción
Angioedema	Brusco	Todas	Edema labios Rash cutáneo Disfagia Estridor inspiratorio	Clínico	Adrenalina 1/1.000 s.c. 0,01 mL/kg (máx. 0,3 mL) Hidrocortisona 1-5 mg/kg/d i.m. o i.v. c/12-24 h o Metilprednisolona 1-2 mg/kg/d i.m. o i.v. c/6-12 h
Difteria laríngea	Progresiva	Sin vacuna	Faringitis Febrícula, ronquera Tos perruna Disfagia Estridor inspiratorio	Exudado membranoso en laringe	Vía aérea Extracción membranas Toxoide diftérico Eritromicina o penicilina

*Intubación en quirófano con anestesia y otorrinolaringólogo, puede realizarse con sevoflurano.

**La laringoscopia puede provocar parada respiratoria por obstrucción vía aérea.

***Pueden visualizarse condensaciones dentro de la tráquea que corresponde al pus.

****Pueden existir infiltrados pulmonares.

son más frecuentes en adultos y producen otitis, sinusitis, neumonías y, raramente, bacteriemia. En España, alrededor del 30% de las cepas producen lactamasas y menos del 5% son resistentes a ampicilina.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Crup o laringotraqueítis aguda viral
Laringotraqueítis bacteriana probablemente secundaria a infección vírica

Bibliografía

- Bjornson CL, Johnson DW. Croup. *Lancet* 2008; 371: 329-39.
- Cherry JD. Croup. *N Engl J Med* 2008; 358: 384-91.
- Martín JM, Martín-Torres F. Estridor y obstrucción respiratoria de aparición aguda. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. *Urgencias y tratamiento del niño grave*. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 335-41.
- Moore M, Little P. Humidified air inhalation for treating croup. *Cochrane Data-base Syst Rev* 2006; 3: CD002870.
- Quintero DR, Fakhoury K. Assessment of stridor in children. *Uptodate* 2008. Versión 16.1.
- Wiebe RK, Sáenz A, Ausejo Segura M et al. Glucocorticoides para el crup (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, Número 3. Oxford: Update Software Ltd; 2006.
- Woods CR. Approach to the management of croup. *Uptodate* 2008. Versión 16.1.
- Woods CR. Clinical features, evaluation, and diagnosis of croup. *Uptodate* 2008. Version 16.1.
- Woods CR. Epiglottitis. *Uptodate* 2008. Version 16.1.
- Woods CR. Pharmacologic and supportive interventions for croup. *Uptodate* 2008. Versión 16.1.

NIÑO CON DOLOR ÓSEO

A. Lassaletta Atienza

CASO CLÍNICO

Varón de 2 años y medio que acude a urgencias por presentar dolor en miembro inferior derecho que le produce cojera desde hace 3 días. Ha padecido una infección de vías respiratorias altas hace 2 semanas. Sin fiebre. La madre no refiere antecedente traumático.

Antecedentes personales: embarazo normal. Parto normal a término. PRN: 2.900 kg. Sin reanimación neonatal. Lactancia materna de 2 meses. Sin intolerancias alimentarias. Vacunado correctamente para su edad y antineumocócica heptavalente. Sin alergias conocidas. Sin ingresos ni cirugías previas.

Antecedentes familiares: madre soltera sana. 38 años. Abuela materna con cáncer de mama diagnosticado a los 50 años.

¿Cuál sería su actitud en urgencias?

- a. Realizar análisis de sangre: hematimetría y reactantes de fase aguda
- b. Realizar Rx tórax
- c. Reposo, administrar antiinflamatorios y alta domiciliaria
- d. Iniciar tratamiento antibiótico
- e. Realizar Rx de cadera

La contestación correcta es la c

El pediatra que exploró al paciente en urgencias apreció una limitación al movimiento de la cadera derecha, especialmente la rotación interna. El paciente estaba afebril. Se diagnosticó de sinovitis transitoria de cadera y se pautó reposo relativo e ibuprofeno oral cada 8 horas.

La sinovitis inespecífica de la cadera es una causa frecuente de cojera en el niño, que aparece entre los 3 y los 8 años de edad. Generalmente la cojera es el primer síntoma, aunque aparece también dolor, que refieren por encima de la rodilla y cara anterior del muslo. A la exploración clínica se aprecia una limitación del movimiento de la cadera, especialmente la rotación interna y el muslo permanece en una cierta flexión. La radiología es normal, aunque en ocasiones puede mostrar un cierto ensanchamiento del espacio articular debido a la presencia de líquido en la cadera. La evolución es a la resolución espontánea en una o dos semanas, con un simple reposo en cama. La persistencia del dolor y limitación de la movilidad pueden justificar una tracción continua.

Tras 2 semanas de reposo y administración de ibuprofeno oral, el paciente regresa a urgencias por persistencia del dolor en rodilla derecha y fiebre de 3 días de evolución (max. 38,5 °C). En la exploración física se aprecia una cadera derecha en flexión de 30 grados

y tendencia a la rotación externa. Presenta dolor a la flexión, a la abducción y dolor muy intenso a la rotación interna.

¿Cuál sería su actitud?

- a. Realizar análisis de sangre: hematimetría y reactantes de fase aguda
- b. Llamar al traumatólogo de guardia para que lo valore
- c. Realizar una ecografía de cadera derecha
- d. Iniciar tratamiento antibiótico parenteral
- e. Todas las opciones son correctas

La contestación correcta es la e

Ante una sinovitis de cadera de evolución tórpida y en la que además el paciente comienza con fiebre elevada hay que descartar que no se esté iniciando una artritis séptica aguda de cadera. En este caso, el residente de traumatología que valoró al paciente en la urgencia, pensó que se trataba de una artritis séptica de la cadera derecha, por lo que le realizó una ecografía de la cadera. En la ecografía se apreciaba un engrosamiento difuso de la cápsula articular y mínimo derrame articular en la cadera derecha.

La artritis séptica aguda es algo más frecuente que la osteomielitis aguda y afecta sobre todo a lactantes y niños menores de 3 años. Las articulaciones más frecuentemente involucradas son la cadera en el recién nacido (RN) y lactante y la rodilla en el niño mayor, pudiendo localizarse en ocasiones en codo y tobillo. En la anamnesis existen antecedentes de infecciones de vías respiratorias altas hasta en un 50% de los casos. Los microorganismos más frecuentemente aislados se enumeran en la tabla I. La presentación clínica varía según la edad del niño. En el lactante y niño preescolar la clínica inicial es de fiebre y disminución del movimiento de una extremidad sin signos claros de inflamación. En el escolar y adolescente suele presentarse con fiebre y signos típicos de un

TABLA I. Microorganismos más frecuentemente aislados en artritis séptica aguda	
Recién nacido	<i>Staphylococcus aureus</i> <i>Streptococcus</i> grupo B <i>Escherichia coli</i> <i>Pseudomonas aeruginosa</i> <i>Haemophilus influenzae</i> b
Niños de 1 mes a 5 años	<i>Haemophilus influenzae</i> b <i>Staphylococcus aureus</i> (según países) <i>Streptococcus</i> grupo A
Niños mayores de 5 años	<i>Staphylococcus aureus</i> <i>Streptococcus</i> grupo A <i>Neisseria gonorrhoeae</i>

proceso inflamatorio en una articulación (dolor, tumefacción, calor y enrojecimiento) y limitación dolorosa a la movilización articular. En el RN, el diagnóstico es difícil y suele ser tardío, dada la escasez semiológica con la que se presenta.

En cuanto a las pruebas complementarias, los hemocultivos son positivos en el 40-50% de los casos de artritis sépticas. La maniobra diagnóstica fundamental es la extracción de líquido de la articulación afecta y el cultivo del mismo. El líquido es purulento, con un recuento superior a 50.000/mm³ leucocitos, con predominio de neutrófilos, elevado contenido en proteínas y descenso de la glucosa. Las pruebas de imagen ponen de manifiesto la tumefacción e infiltración de partes blandas periarticulares y la separación de la interlínea articular. No es necesaria la gammagrafía si los signos de localización son evidentes. En casos especiales se puede recurrir a la TC o a la RM. La ecografía puede ser útil para determinar la distensión articular así como para confirmar o excluir un derrame intraarticular. Puede ser de gran ayuda para la aspiración diagnóstica.

Cada vez se detectan más artritis en el curso de infecciones víricas. El virus responsable con mayor frecuencia es el de la rubéola, pero también pueden ser producidas por

el virus de la varicela, parotiditis, ECHO, virus Ebstein-Barr (EB), influenza, adenovirus, virus de la hepatitis B (VHB) y parvovirus B19. Menos frecuentes los herpes tipo 1, citomegalovirus (CMV), *Coxsackie* y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). La clínica suele ser más atenuada que en las artritis agudas producidas por bacterias.

Ante la sospecha de artritis séptica de cadera, ¿cuál de las siguientes pautas seguiría?

- Tratamiento antibiótico oral con amoxicilina-clavulánico
- Tratamiento antibiótico intravenoso con amoxicilina-clavulánico
- Tratamiento antibiótico intravenoso con cefotaxima + cloxacilina
- Tratamiento antibiótico intravenoso con cefotaxima + cloxacilina y artrotomía para evacuar colecciones purulentas
- Realizaría artrotomía para evacuar colecciones purulentas y no añadiría tratamiento antibiótico

La contestación correcta es la d

El tratamiento de la artritis séptica aguda es una urgencia y comprende el tratamiento antibiótico adecuado (Tabla II), la inmovilización y la evacuación de las colecciones purulentas. El paciente debe quedar con el miembro o la articulación inmovilizados para aliviar el dolor, combatir la inflamación, prevenir fracturas e incluso acelerar la curación. Mientras que en la osteomielitis aguda, el drenaje quirúrgico se realiza cuando la respuesta clínica no es adecuada tras 48-72 horas de tratamiento antibiótico, en la artritis séptica se recomienda un drenaje mucho más precoz.

Dos semanas después de la artrotomía, el paciente continuó con fiebre intermitente y con dolor, que actualmente refiere en las dos extremidades inferiores y en la columna cervical. El líquido articular extraído en la ar-

TABLA II. Antibióticos utilizados en el tratamiento empírico inicial de la osteomielitis aguda y artritis séptica

Osteomielitis aguda

- Recién nacido
 - Cubrir: *S. aureus*, estreptococo B, *E. coli* y otros gérmenes intestinales
 - Cloxacilina + aminoglucósido (gentamicina o amikacina)
- Pasado el periodo neonatal en niños menores de 5 años
 - Cubrir: *S. aureus*, *H. influenzae* b y otros gram positivos
 - Cefuroxima o combinaciones de cefotaxima + cloxacilina
- Niños mayores de 5 años
 - Cubrir: gram positivos (sobre todo, *S. aureus*)
 - Cloxacilina o una cefalosporina de 1ª gen. (cefalotina o cefazolina)
 - Ante la sospecha de estafilococos resistentes a la meticilina: vancomicina o teicoplanina

Artritis séptica

- En el niño > de 2 años: similar a la osteomielitis aguda
- En el niño < de 2 años: considerar el *H. influenzae*

trotomía era de aspecto seroso y su cultivo fue negativo.

Analítica: leucocitos: 6.200/mm³ (neutrófilos 2.800/mm³; linfocitos 2.340/mm³; monocitos 620/mm³; eosinófilos 210/mm³), hemoglobina 7,7 g/dL; Hto 26%; plaquetas 403.000/mm³.

Coagulación normal. Función renal normal. Transaminasas normales. FA 191 U/L. Bilirrubina total 1,2 mg/dL. Ferritina 582 ng/mL. Proteína C reactiva (PCR) 18,3 mg/dL.

Exploración física: peso 14 kg, talla 100 cm, SC 0,62 m², Tª 38,1 °C, TA 98/45 mmHg, FC 110 lpm, SatO₂ 99%.

Mal estado general. Impresiona de enfermedad. Presenta rigidez generalizada y resistencia a la movilización sobre todo a nivel cervical. Dolor a la palpación y movilización de miembros inferiores. Adenopatías laterocervicales y supraclaviculares. ACP:

Normal. Abdomen blando y depresible. Doloroso a la palpación en ambas fosas ilíacas. Sin signos de irritación peritoneal. Sin focalidad neurológica.

Ante esta situación, ¿cuál sería su actitud?

- a. Realizar una Rx de ambas caderas
- b. Realizar una TC de ambas caderas
- c. Realizar una RM de la cadera derecha
- d. Realizar una gammagrafía ósea con Tc99
- e. Todas las anteriores son correctas

La contestación correcta es la e

La etiología de la cojera aguda en pediatría (Tabla III) varía desde la causa más anodina, hasta la más grave. Este paciente persiste con fiebre diaria, dolores generalizados, mal estado general, anemia, elevación de los reactantes de fase aguda... todo ello sugiriendo una afectación sistémica y no sólo localizada en la extremidad inferior derecha. Lo primero es ver con más detalle el hueso, ya que parece que el proceso que presenta el paciente tiene expresividad en el hueso y por eso le produce dolor. Cualquiera de las 4 pruebas va a dar información del estado del hueso. Lo recomendable sería realizarlas progresivamente según la evolución de los pacientes.

Al paciente le realizaron una radiografía y una TC de ambas caderas.

Respecto a la naturaleza benigna o maligna de una lesión ósea radiológica, indique cuál de las siguientes no le parece una característica de malignidad en una imagen radiológica:

- a. Reacción perióstica sólida
- b. Patrón apolillado de destrucción ósea
- c. Reacción perióstica interrumpida
- d. Patrón permeativo de destrucción ósea
- e. Masa de partes blandas

La contestación correcta es la a

TABLA III. Etiología de la cojera en pediatría

Traumatismo

- Contusión ósea o muscular
- Fractura, subluxación, esguince
- Síndromes por exceso de uso: tendinitis
- Malos tratos
- Inyecciones intramusculares

Infecciones

- Osteomielitis, artritis séptica
- Celulitis
- Pioniositis
- Sacroileítis y/o discitis
- Infección retroperitoneal o pélvica

Inflamatoria

- Sinovitis transitoria de cadera
- Artritis postinfecciosa
- Vasculitis: púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad del suero
- Artritis crónica juvenil
- Lupus eritematoso sistémico
- Enfermedad inflamatoria intestinal
- Enfermedad de Kawasaki

Tumoral

- Leucemia, linfoma, neuroblastoma
- Tumores óseos malignos: sarcoma osteogénico, sarcoma de Ewing
- Tumores óseos benignos: osteoma osteoide, osteoblastoma benigno

Ortopédica

- Epifisiolisis de la cabeza femoral
- Enfermedad de Perthes: cabeza femoral
- Osgood-Schlatter: tuberosidad tibial
- Luxación congénita de cadera
- Coxa vara
- Anisomelia: asimetría de extremidades inferiores
- Condromalacia rotuliana

Endocrino-metabólica

- Anemia de células falciformes
- Raquitismo por déficit de vitamina D
- Osteodistrofia renal
- Hipotiroidismo, hiperlipidemias

Neurológica

- Parálisis cerebral, distrofia muscular

Múltiple

- Dolores del crecimiento

Aunque en ocasiones es muy difícil establecer la naturaleza benigna o maligna de una lesión sólo con unas radiografías simples, las distintas características que pueden extraerse de las radiografías simples pueden ayudar para pensar en una posibilidad más que en la otra (Fig. 1). Los tumores benignos habitualmente tienen márgenes bien definidos y muestran un patrón geográfico de destrucción ósea; la reacción perióstica es sólida e ininterrumpida (opción **a**) y no existe una masa de partes blandas. Por el contrario, las lesiones malignas con frecuencia muestran márgenes mal definidos, con una zona de transición ancha; la destrucción ósea presenta un patrón apolillado (opción **b**) o permeativo y el periostio muestra una reacción interrumpida (opción **c**), en sol radiante o en capas de cebolla, con una masa de partes blandas adyacente (opción **e**). No obstante, hay que tener presente que algunas lesiones benignas pueden también presentar características de agresividad (osteoblastoma, fibroma desmoplásico, desmoide perióstico o el tumor de células gigantes). En las figuras 2 y 3 se muestra una lesión ósea benigna y otra maligna con sus características.

En la TC de la pelvis del paciente con ventana ósea se identifican alteraciones en los contornos de múltiples cuerpos vertebrales en columna lumbar e imágenes similares con afectación de las corticales y reacción perióstica en ambos huesos ilíacos y acetábulo.

Ante esta nueva situación, y recordando que el paciente presenta una anemia intensa, su diagnóstico diferencial no incluiría:

- a.** Leucemia linfoblástica aguda
- b.** Neuroblastoma metastásico
- c.** Leucemia mieloide aguda
- d.** Linfoma de células grandes
- e.** Mieloma múltiple

La contestación correcta es la **e**

Dada la edad del paciente, la posibilidad de que el cuadro sea compatible con un mieloma múltiple es nula (opción **e**).

Los tumores en la infancia que se manifiestan como artritis o con dolores óseos generalizados son infrecuentes. La patología más frecuente serían las leucemias agudas. El 25% de los pacientes con leucemia linfoblástica aguda (opción **a**) tienen una presentación clínica inicial que se manifiesta con dolores osteoarticulares. Estos dolores son secundarios a la infiltración del hueso por la leucemia. Otros cánceres que pueden manifestarse de esta forma son el neuroblastoma (opción **b**) sobre todo en pacientes menores de 3 años; los linfomas con afectación ósea (opción **d**), el sarcoma de Ewing y otros sarcomas de partes blandas. Las características clínicas de los tumores que se presentan con artritis comprenden el dolor nocturno, el dolor óseo distante de la articulación y alteraciones analíticas (sobre todo, anemia o trombopenia). La elevación de la LDH o del ácido úrico hará pensar en una leucemia.

Con estos datos, ¿qué prueba diagnóstica le solicitaría a este paciente?

- a.** Un tránsito digestivo
- b.** Una endoscopia digestiva alta
- c.** Un aspirado y biopsia de médula ósea
- d.** Una enolasa neuronal específica
- e.** Un estudio de subpoblaciones linfocitarias en sangre periférica

La contestación correcta es la **c**

Si se piensa que este paciente tiene una enfermedad sistémica, con afectación ósea generalizada y anemia, la prueba con más rendimiento diagnóstico de las citadas anteriormente es el aspirado y biopsia de médula ósea (opción **c**). Se debe realizar biop-

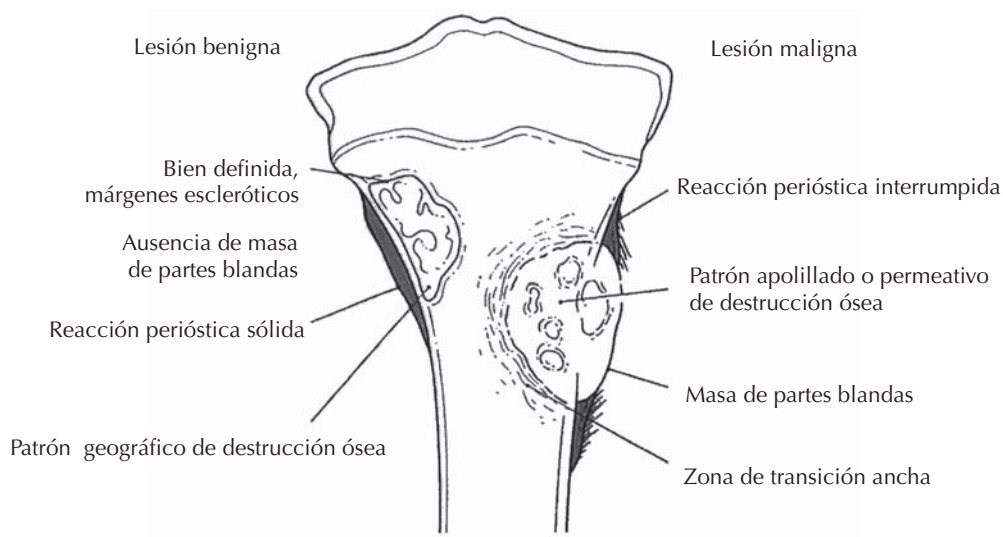


Figura 1. Características radiológicas que ayudan a diferenciar una lesión benigna de una maligna.

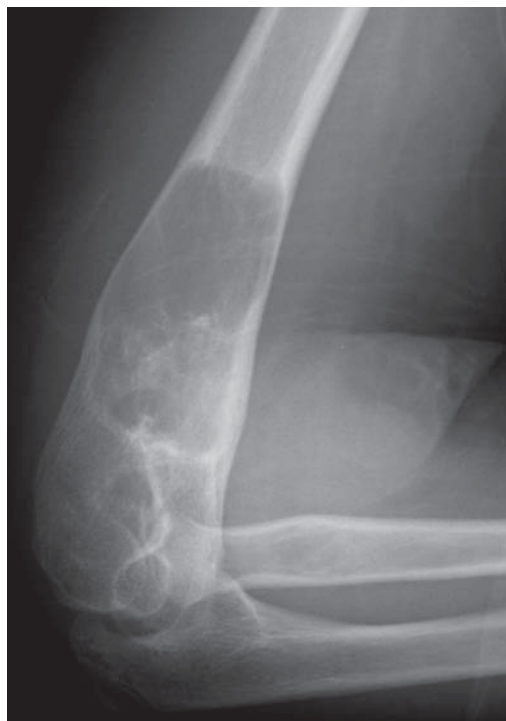


Figura 2. Lesión radiológica con características benignas en metáfisis distal del húmero, con bordes bien delimitados, escleróticos, ligeramente insuflantes sin rotura de la cortical.



Figura 3. Lesión radiológica con características malignas en peroné proximal, lítica permeativa con rotura de la cortical, reacción perióstica en capas y masa de partes blandas asociada.

sia porque los tumores sólidos pueden metastatizar en la médula ósea de forma parcheada y si sólo se realiza aspirado se puede no detectar estas metástasis. Aunque se sospeche un neuroblastoma, la enolasa neuronal específica (que es poco específica) que se eleva en los neuroblastomas, pero también en otras situaciones, no va a dar el diagnóstico (opción **d**).

Al paciente se le realiza una biopsia de médula ósea y el informe de anatomía patológica confirma una infiltración masiva por neuroblastoma.

¿Cuál de las siguientes pruebas complementarias tiene una especificidad de casi el 100% para neuroblastoma?

- a. Gammagrafía con metayodobencilguanidina (123I-MIBG)
- b. RM con gadolinio
- c. Gammagrafía con Tc99
- d. PET-SCAN
- e. Determinación de enolasa neuronal específica

La contestación correcta es la a

El neuroblastoma es el tumor sólido extracraneal más frecuente en la infancia. Se origina de las células de la cresta neural. Su presentación clínica determina su pronóstico: los tumores pueden regresar espontáneamente, se pueden diferenciar en ganglioneuromas benignos o metastatizar de forma agresiva con unas tasas de mortalidad muy elevadas.

El neuroblastoma se puede originar en cualquier localización del sistema nervioso simpático. La localización más frecuente del tumor primario es abdominal (65%) en la glándula suprarrenal. En niños menores de un año las localizaciones cervicales y torácicas son también frecuentes. Al diagnóstico, el 50% de los pacientes tienen metástasis a

distancia. Las localizaciones más frecuentes de estas metástasis son, por este orden, la médula ósea, el hueso, los ganglios linfáticos, el hígado y las intracraneales/órbita.

Los síntomas de los pacientes con neuroblastoma dependen de la localización del mismo así como de la presencia de metástasis. Los pacientes con neuroblastoma metastásico como es este caso, con frecuencia se presentan con equimosis periorbitaria y/o proptosis, dolor óseo que puede manifestarse como irritabilidad, cojera o rechazo a la deambulación. Los menores de un año pueden tener un crecimiento rápido del hígado debido a las metástasis hepáticas, pudiendo desarrollar insuficiencia respiratoria aguda con insuficiencia renal y hepática. Las lesiones cutáneas de neuroblastoma son típicas en los lactantes.

Existen algunos síndromes paraneoplásicos típicos del neuroblastoma como la diarrea aguda secretora por secreción de VIP (péptido intestinal vasoactivo) o el síndrome poco frecuente de opsoclonus-mioclonus que cursa con mioclonías y movimientos rápidos y desordenados de los ojos.

La gammagrafía con MIBG (opción **a**) es un procedimiento totalmente consolidado y valorado actualmente como imprescindible, no solamente como procedimiento diagnóstico, aportando una alta sensibilidad diagnóstica, sino que también tiene una alta especificidad, de tal forma que en la práctica puede afirmarse que la captación de este trazador por un tumor en la edad infantil se considera sinónimo de neuroblastoma (en la figura 4 se observan las múltiples captaciones en la gammagrafía con MIBG de este paciente).

El tratamiento del neuroblastoma metastásico consiste en la administración de quimioterapia sistémica, la realización de cirugía y radioterapia del tumor primario y la consolidación del tratamiento con un trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos. Posteriormente se administra ácido

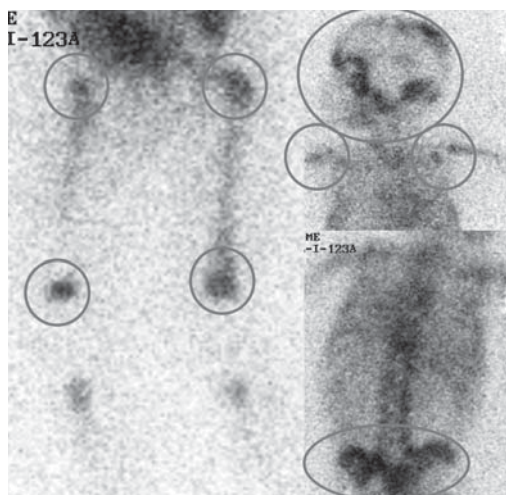


Figura 4. Gammagrafía con MIBG del paciente en que se aprecian múltiples captaciones óseas y en médula ósea.

cis-retinoico con el objetivo de acabar con la enfermedad mínima residual.

La RM con gadolinio (opción **b**) puede hacer sospechar un neuroblastoma por la localización de la masa, pero la captación del gadolinio no es específica de estas células. La gammagrafía con Tc99 (opción **c**) se utiliza para la detección de metástasis óseas, pero tampoco es específica para neuroblastoma. El PET-SCAN (opción **d**) todavía no ha sido utilizado lo suficiente en el neuroblastoma para poder sacar conclusiones. Y la determinación de la enolasa neuronal específica (opción **e**), como ya se ha comentado con anterioridad, no es específica de neuroblastoma.

Al paciente se le diagnostica de neuroblastoma estadio IV con metástasis óseas (cra-neales, vertebrales, pélvicas y femorales), pulmonares y en médula ósea y tumor primario en la glándula suprarrenal derecha. Fue tratado con quimioterapia, cirugía, infusión de virus oncolíticos vehiculizados por células tumorales autólogas y autotrasplante de progenitores hematopoyéticos.

El tratamiento con virus oncolíticos vehiculizados por células tumorales autólogas es un tratamiento experimental, que consiste en la inclusión de un adenovirus modificado genéticamente para atacar sólo células tumorales en las propias células del neuroblastoma del paciente, extraídas previamente. Estas células se reinfunden en el paciente y localizan las metástasis, donde el virus tras replicarse hace estallar la célula e invade otras células tumorales cercanas, repitiéndose el ciclo indefinidamente y en teoría eliminando así la enfermedad.

Actualmente el paciente se encuentra en remisión completa 3 años y medio tras su diagnóstico.

DIAGNÓSTICO FINAL

Neuroblastoma metastásico

Bibliografía

- Díez L, Paz B, Vera U. Metayodobencilguanidina (123I-MIBG), En: Díez L, Castel V, eds. El neuroblastoma como enfoque multidisciplinar. Madrid: Simed-Software; 2007. p. 71-84.
- Garrido R, Luaces C. Cojera en la infancia. En: Asociación Española de Pediatría (AEP), eds. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría. Reumatología y Urgencias; 2002. p. 139-46.
- Gough-Palmer A, McHugh K. Investigating hip pain in a well child. BMJ 2007; 334: 1216-7
- Greenspam L, Remagen C. Estudio radiológico y anatomopatológico de los tumores óseos. En: Greenspam L, Remagen C, eds. Tumores de huesos y articulaciones. Madrid: Marbán; 2004. p. 1-23.
- Nigrovic PA. Overview of hip pain in childhood. Up-to-date, 2007 (version 16.1). www.uptodate.com.
- Trapani S, Grisolia F, Simonini G, Calabri GB, Falcini F. Incidence of occult cancer in children presenting with musculoskeletal symptoms: a 10-year survey in a pediatric rheumatology unit. Semin Arthritis Rheum 2000; 29: 348-59.
- Young G, Toretsky JA, Campbell AB, Eskenazi AE. Recognition of common childhood malignancies. Am Fam Physician 2000; 61: 2144-54.

NIÑO CON ADENOPATÍAS LATERO-CERVICALES

L. Madero López

CASO CLÍNICO

Varón de 12 años de edad que consulta por la presencia de una tumoración latero-cervical izquierda. El paciente no presenta ni fiebre, ni astenia, ni afectación del estado general. Existía el antecedente de una infección respiratoria con fiebre, odinofagia y secreción mucopurulenta amigdalar.

Antecedentes personales: embarazo y parto normales, periodo neonatal normal, lactancia materna de dos meses, sin intolerancias alimentarias, vacunado correctamente para su edad, sin antecedente de enfermedades reseñables.

Antecedentes familiares: familia procedente de Paraguay, madre, de 40 años, sana, padre, de 42 años, sano, hermana, de 7 años, sana.

Exploración: peso 38 kg, talla 146 cm, buen estado general, buena coloración de piel y mucosas, tumoración latero-cervical izquierda de 3x3, dura, no dolorosa, no adherida a planos profundos, sin signos inflamatorios, cardiopulmonar normal, abdomen normal, urogenital normal, ORL normal, neurológico normal, osteoarticular normal.

¿Cuál de los siguientes diagnósticos le parece más probable en este niño?

- a. Mononucleosis infecciosa
- b. Tuberculosis

- c. Adenitis aguda secundaria a infección bacteriana
- d. Enfermedad por arañazo del gato
- e. Rubéola

La respuesta correcta es la c

La frecuencia de las adenopatías y la multiplicidad de sus causas hacen que el pediatra deba efectuar una sistematización según su etiología. En este sentido ante unas adenopatías latero-cervicales en un niño, la primera posibilidad diagnóstica es una reacción ganglionar a un proceso infeccioso (opción c).

Dentro de las causas infecciosas de adenopatías latero-cervicales más frecuentes asociadas al antecedente de signos inflamatorios/infecciosos de infección respiratoria, como ocurría en este paciente, está la adenitis simple secundaria a infecciones causadas por el estreptococo del grupo A.

En el cuadro clínico de la infección por el virus de Epstein-Barr (EB) (opción a) destacan las adenopatías en la región cervical fundamentalmente. Son grandes y numerosas, bilaterales, moderadamente dolorosas. En este caso el diagnóstico es relativamente fácil por la ausencia de los restantes síntomas de mononucleosis infecciosa, como fiebre, amigdalitis pultácea y esplenomegalia.

En diversas fases de la infección tuberculosa (opción **b**) es posible la aparición de adenopatías. Lo más frecuente es que sea consecutiva a una infección primaria. Estas adenitis evolucionan tópidamente, siempre más lentamente que otros tipos de adenitis, como en este caso. El dolor es escaso, no hay calor local y con mucha frecuencia se adhiere a la piel y tejidos próximos para, por último, fistulizarse.

En la enfermedad por arañazo de gato (opción **d**) aparecen, de 7-14 días después del arañazo, unas lesiones cutáneas en forma de máculas o pápulas rosadas; a veces, alguna vesícula.

Las adenopatías aparecen cuando las lesiones cutáneas ya se han curado. Se trata de adenopatías ligeramente dolorosas y de consistencia relativamente blanda y con frecuencia se fistulizan. El diagnóstico diferencial habría que plantearlo con las adenopatías tuberculosas.

La rubéola (opción **e**) tiene un cuadro clínico con fiebre, exantema y adenopatías generalizadas, que la hacen poco compatible con el cuadro clínico de este paciente.

En segundo lugar podría considerarse la posibilidad de una enfermedad hematológica o del sistema reticuloendotelial y más raramente en algunas enfermedades oncológicas o reumatológicas, como es el caso de la artritis reumatoide.

El pediatra que vio por primera vez al niño pensó que la causa más frecuente de adenopatías latero-cervicales en el niño era una adenitis secundaria a una infección bacteriana y en ese sentido administró tratamiento con amoxicilina-clavulánico.

Tras 2 semanas de tratamiento con amoxicilina-clavulánico, el paciente es nuevamente valorado por su pediatra y comprueba que las adenopatías cervicales no se han modificado y que el resto de la exploración es normal.

¿Cuál debería ser ahora su actitud?

- a. Realizar una análisis de sangre: hematimetría y reactantes de fase aguda
- b. Realizar una Rx de tórax
- c. Suspender el tratamiento antibiótico
- d. Realizar una punción aspiración con aguja fina (PAAF)
- e. Comenzar con tratamiento esteroideo

La respuesta correcta es la **d**

Las adenopatías secundarias a procesos malignos son fijas, de consistencia dura, y no se acompañan de dolor ni signos de inflamación. Por lo general se considera que una adenopatía superior a 1,5 cm de diámetro puede ser patológica. Son indicación de estudios extensivos los siguientes datos: 1) respuesta al tratamiento antibiótico inadecuada; 2) persistencia después de 2-3 semanas de evolución; 3) progresión durante el periodo de observación y son indicación de PAAF los siguientes datos:

- Alteraciones radiológicas en tórax (adenopatías, masa mediastínica,...).
- Hepatomegalia y/o esplenomegalia.
- Síntomas constitucionales (fiebre, pérdida de peso).
- Adenopatías en área supraclavicular y cervicales bajas.
- Adenopatías sin causa infecciosa clara.

De las pruebas solicitadas se obtuvieron los siguientes datos:

Hemograma: leucocitos 10.490/mm³ (neutrófilos 65%, linfocitos 26%, monocitos 5%, eosinófilos 3%, basófilos 1%), hemoglobina 13,7 g/dL, Hcto 38,2%, VCM 81,1 fl, CHCM 35,8 pg, plaquetas 340.000/mm³.

Estudio de coagulación normal.

Función renal normal. Transaminasas normales, bilirrubina normal, LDH 715 U/L, proteína C reactiva (PCR) 0,7 mg/dL.

La radiografía simple de tórax es normal y en la PAAF hay datos de una infiltración pa-

tológica de células mononucleadas y polinucleadas rodeadas de un infiltrado de células no tumorales: linfocitos eosinófilos, neutrófilos, histiocitos, células plasmáticas y fibroblastos.

Ante estos hallazgos citológicos, ¿qué diagnóstico se plantearía?

- a. Se trata de un linfoma de Hodgkin
- b. Es un linfoma no Hodgkin
- c. Es una enfermedad de Castleman
- d. No existen criterios diagnósticos suficientes y repetiría la PAAF
- e. Indicaría la realización de una biopsia extirpando la adenopatía

La respuesta correcta es la e

Ante la sospecha clínica/citológica de linfoma de Hodgkin, el diagnóstico de confirmación debe ser histológico. La citología puede orientar o hacer sospechar el diagnóstico, pero se precisan siempre criterios histológicos. La muestra se obtendrá del tejido que presumiblemente tenga más posibilidades de estar afecto, siendo preferible la extirpación total de una adenopatía.

La enfermedad de Castelman (opción c) es una hiperplasia angiofolicular, linfoide, pseudolinfomatosa. Afecta fundamentalmente al mediastino aunque también puede afectar a la región cervical. La exéresis al mismo tiempo confirma el diagnóstico y produce la curación.

El resultado de la biopsia fue el siguiente: existen células grandes con abundante citoplasma, núcleo multilobulado y una cromatina que delimita zonas claras alrededor de los nucléolos (célula de Reed-Sternberg). El tumor tiene un patrón parcialmente nodular con bandas fibrosas separando los nódulos de células de Reed-Sternberg.

Las características histológicas de células de Reed-Sternberg con un patrón nodular,

estando presentes linfocitos, histiocitos y células plasmáticas, es característico del subtipo "esclerosis nodular". El *British National Lymphomas Investigation* ha establecido dos grados histológicos valorando el porcentaje de células de Reed-Sternberg presentes en los nódulos. En algunos estudios este dato tiene una significación pronóstica. En una revisión de los niños diagnosticados de linfoma de Hodgkin incluidos en diferentes protocolos de la Sociedad Española de Oncología Pediátrica, los subtipos más frecuentes fueron: esclerosis nodular (65%), celularidad mixta (19%), rico en linfocitos (10%) y depleción linfocítica (1%).

En relación a las manifestaciones clínicas del linfoma de Hodgkin, ¿cuál de los siguientes hallazgos le parece más adecuado?

- a. La manifestación clínica más habitual son las adenopatías laterocervicales con aumento de tamaño, no dolorosas y sin signos inflamatorios
- b. La afectación extraganglionar ocurre en un 40% de los pacientes, siendo relativamente frecuente la infiltración de la médula ósea
- c. El derrame pleural o pericárdico es más frecuente que en el linfoma no Hodgkin
- d. La presencia de hepato-esplenomegalia es frecuente en estos pacientes
- e. Cerca del 40% de los niños tienen sintomatología sistémica denominada síntomas B (pérdida de peso del 10%, sudoración nocturna, fiebre no aclarada y prurito)

La respuesta correcta es la a

La manifestación más frecuente en el linfoma de Hodgkin son las adenopatías periféricas palpables, siendo las más habituales las localizadas en cuello y región supraclavicular, seguidas de las axilares y, muy infrecuentemente, las inguinales.

La afectación extraganglionar (opción **b**) ocurre en el 15% de los pacientes, siendo muy rara la infiltración del hueso y de la médula ósea.

El derrame pleural o pericárdico (opción **c**) es mucho más infrecuente que en el linfoma no Hodgkin, al igual que ocurre con la hepato-esplenomegalia (opción **d**).

Por último, la sintomatología B (opción **e**) es poco frecuente en Pediatría, no presentándola más allá del 5% de los niños.

Una vez diagnosticado el paciente de linfoma de Hodgkin se realizaron las siguientes pruebas:

TC cuello-tórax-abdomen:

Cuello: adenopatías en el espacio cervical posterior izquierdo de un tamaño de 2-3 cm, adenopatías yugulares bilaterales de 0,5-1 cm.

Tórax: no se identifican adenopatías de tamaño radiológicamente significativas.

Abdomen: hígado, vesícula biliar, páncreas, bazo y suprarrenales normales. Adenopatías mesentéricas de tamaño inferior a 1 cm en fosa iliaca derecha (FID).

Gammagrafía con galio 67:

Área de hipercaptación del trazador a nivel mediastínico de dudosa significación. Área focal de captación intensa en región cervical izquierda.

Ecografía cuello-abdomen:

Paquete vascular simétrico, líneas grasas conservadas, imágenes adenopáticas en cadena laterocervical izquierda de tamaño superior a 1 cm. Aumento de partes blandas en relación a la biopsia. Hígado, bazo, páncreas y retroperitoneo sin hallazgos.

Con estas pruebas, para valorar la estadificación, ¿cuál le parece el diagnóstico definitivo?

- a. Linfoma de Hodgkin estadio I
- b. Linfoma de Hodgkin estadio II
- c. Linfoma de Hodgkin estadio II₁

d. Linfoma de Hodgkin estadio III

e. Linfoma de Hodgkin estadio IV

La respuesta correcta es la a

Se entiende por estadio I a la afectación de una sola cadena o región ganglionar (cervical, axilar, inguinal, mediastino...), o estructura linfóide (bazo, timo, anillo de Waldeyer). Se entiende por estadio II la afectación de dos o más regiones, o cadenas ganglionares, o estructuras linfoides del mismo lado del diafragma (opción **b**). Las adenopatías hiliares se consideran lateralizadas y, cuando afectan a ambos lados, constituyen un estadio II. El número de regiones afectas se indicará con un sufijo, por ejemplo, II₁ (opción **c**). Todas las adenopatías mediastínicas se consideran como una única localización. El estadio III es la afectación de regiones o cadenas ganglionares o estructuras linfoides de ambos lados del diafragma (opción **d**). Y, por último, estadio IV es, además, afectación extranodal extensa (opción **e**) y, dependiendo de la localización, se pondrá el sufijo correspondiente, por ejemplo, IV_M (afectación extranodal extensa con afectación de médula ósea).

Para la estadificación se necesita además un hemograma, bioquímica sanguínea elemental y las siguientes pruebas de imagen: radiografía simple de tórax y ecografía complementada por la tomografía computarizada por su mayor sensibilidad y especificidad.

La resonancia magnética (RM) es más eficaz para valorar el mediastino y abdomen, pero menos el parénquima pulmonar.

La gammagrafía con galio 67 tiene menor especificidad y sensibilidad para la estadificación de la enfermedad, pero es más específica y sensible para valorar la remisión completa, diferenciando mejor el tejido tumoral del cicatricial o inflamatorio. Para la valoración de la afectación ósea debe realizarse una gammagrafía con tecnecio.

Más recientemente se han añadido otras técnicas como la tomografía de emisión de positrones (PET), que incorpora parámetros funcionales, capaces de diferenciar el tejido tumoral, tanto al diagnóstico, mejorando la estadificación, como después del tratamiento, distinguiendo entre tumor y restos cisticos, mejorando los criterios de remisión completa.

En relación al pronóstico del linfoma de Hodgkin, ¿qué respuesta le parece la más adecuada?

- Pacientes con estadio I y con ausencia de síntomas B, como es el caso de este paciente, tienen siempre un excelente pronóstico
- La masa *bulky* es siempre un signo de mal pronóstico
- La presencia de alteraciones analíticas del tipo de anemia, linfopenia, hipoalbuminemia, elevación de la VSG son signos de mal pronóstico
- Las localizaciones mediastínicas, infradiaphragmáticas y extraganglionares son siempre un signo de mal pronóstico.
- Todas las anteriores son correctas

La respuesta correcta es la **e**

En el momento actual se consideran tres grupos pronósticos:

- Buen pronóstico: pacientes con enfermedad localizada (estadios I y II) y ausencia de: a) factores de riesgo, como los síntomas B e histología desfavorable (esclerosis nodular tipo II o depleción linfocítica), b) alteraciones analíticas (anemia, linfopenia, hipoalbuminemia, elevación de la VSG), c) localizaciones desfavorables (mediastino, infradiaphragmáticas, extraganglionar), o d) tener una gran masa tumoral. A estos criterios se une posteriormente una buena respuesta al tratamiento inicial. Este grupo tiene una supervivencia global cercana al 100%.

- Mal pronóstico: pacientes con estadios IIIB y IV, con o sin factores de riesgo añadidos. Tienen una supervivencia global del 60-80%.
- Pronóstico intermedio: resto de pacientes, con una supervivencia del 80-95%.

El paciente recibió dos ciclos OEPPA (vincristina, etopósido, prednisona y adriamicina) realizándose evaluación de la enfermedad con TC de cuello: imágenes adenopáticas en cadena laterocervical izquierda menores de 1 cm. TC abdominal: hepatomegalia, bazo normal, vesícula biliar con pared engrosada, páncreas y retroperitoneo normales. Gammagrafía con galio 67 normal.

El paciente completó dos ciclos COPP (ciclofosfamida, procarbamina, vincristina y prednisona).

La evaluación final de la enfermedad incluyó TC de cuello y abdomen, gammagrafía con galio 67 y PET, no presentando evidencia de enfermedad, motivo por el que se finalizó el tratamiento. El niño lleva tres años de remisión completa ininterrumpida con una excelente situación clínica.

Respecto al tratamiento de este paciente, ¿cuál le parece la respuesta más adecuada?

- El tratamiento siempre debe incluir quimioterapia y radioterapia
- En los niños, la radioterapia se utiliza sobre campos extendidos (sobrepasando la afectación inicial)
- Los protocolos quimioterápicos que mejores resultados han dado en los adultos, tipo MOPP y ABVD, pueden ser utilizados también en niños
- La mecloretamina o la bleomicina han sido sustituidos sistemáticamente en los protocolos pediátricos
- La dosis curativa de radioterapia es de 15 a 25 Gy

La respuesta correcta es la **d**

Los pacientes con enfermedades localizadas de buen pronóstico reciben de dos a cuatro ciclos de poliquimioterapia más radioterapia sobre los campos inicialmente afectos, a dosis bajas (15 a 25 Gy). La tendencia actual es la de eliminar la radioterapia y utilizar las combinaciones de citostáticos menos tóxicos, tratando de no utilizar procarbazona, doxorubicina y bleomicina.

Varios grupos cooperativos han demostrado que si no se utiliza la radioterapia, sobre todo en los pacientes que alcanzan precozmente la remisión completa, no varían los índices de curación de los mismos.

DIAGNÓSTICO FINAL

Linfoma de Hodgkin

Bibliografía

- Cruz Martínez O. Diagnóstico diferencial de las adenopatías. En: Cruz M, ed. Tratado de Pediatría. 9ª ed. Madrid: Ergon; 2006. p. 1550-6.
- Gómez P. Linfoma Hodgkin. En: Madero L, ed. Manual de Hematología Pediátrica. Madrid: Ergon, 2006: 201-17.
- Hudson M, Oncin M, Donaldson S. Hodgkin Lymphoma. En: Pizzo PA, Poplack DG, eds. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia: Lippincott; 2006. p. 695-721.
- Scharz CL. The Management of Hodgkin disease in the young child. Current Opinion in Pediatrics 2003; 15: 10-6.
- Sevilla J, Madero L. Linfomas infantiles. En: Cruz M, ed. Tratado de Pediatría. 9ª ed. Madrid: Ergon; 2006. p. 1585-90.
- Vivanco JL, López J, Melero L. Linfoma Hodgkin. En: Madero L, Muñoz A, eds. Hematología y Oncología Pediátricas. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2005: 535-550.

NIÑO CON FIEBRE Y DECAIMIENTO

J. Casado Flores

CASO CLÍNICO

Niño de 2 años y medio que consulta de urgencias por persistencia de fiebre de 39 °C, acompañado de síntomas catarrales desde 3 días antes. En las últimas horas ha sido diagnosticado de otitis media aguda, pero está más decaído, a pesar de recibir tratamiento con cefalosporina oral (cefpodoxima 8 mg/kg/día).

AP: periodo neonatal normal. Asiste a guardería. Otitis previas. Gingivostomatitis. Calendario vacunal completo, vacuna neumocócica conjugada heptavalente 1 dosis administrada 2 meses antes.

AF: hijo único. Padres sanos inmigrantes.

Exploración física

Tª 37° C, FC 160 lpm, TA 127/92 mmHg. SatO₂ 100% (con mascarilla de O₂ de alto flujo). Mal estado general, adormilado, frialdad de extremidades y mala perfusión capilar (relleno capilar 10 segundos) (Fig. 1), piel de extremidades con algunas petequias y color parcheado con cianosis periférica. Rigidez de nuca. Tímpanos abombados e hiperémicos. Auscultación pulmonar con roncus bilaterales. Auscultación cardíaca normal. Abdomen blando con hepatomegalia de 2-3 cm del reborde costal.

¿Cuál es su diagnóstico inicial?

- a. Otitis media aguda grave
- b. Bacteriemia oculta

c. Shock séptico

d. Cardiopatía congénita descompensada

e. Meningitis bacteriana

Las contestaciones correctas son la **c** y la **e**

El paciente está en shock séptico (opción c) porque, en ausencia de fiebre, presenta taquicardia y muy mala perfusión tisular manifestada por gran alargamiento del relleno capilar (normal < 2-3 segundos), frialdad y color parcheado-moteado de las extremidades. La cianosis es secundaria a la intensa vasoconstricción capilar, característica del shock séptico frío o hipodinámico. La ausencia de hipotensión arterial no descarta en los niños este diagnóstico, su presencia lo confirma. El patrón hemodinámico más fre-



Figura 1. Mala perfusión periférica con relleno capilar enlentecido en el miembro inferior del paciente.

cuenta de los niños con shock séptico (8 de cada 10) es el que presumiblemente corresponde a este paciente, bajo gasto cardiaco (se intenta compensar con la taquicardia) y altas resistencias periféricas, manifestadas por cianosis acra, frialdad de piel y relleno capilar alargado, porque la responsable del calor de la piel es la perfusión sanguínea. Contrariamente, el patrón hemodinámico en los adultos es el gasto cardiaco aumentado y las resistencias periféricas disminuidas, éstos suelen fallecer por vasoplejía.

La rigidez de nuca acompañado del adormilamiento sugieren el diagnóstico de meningitis (opción **e**) probablemente de etiología neumocócica, debido a la presencia de otitis media aguda previa. La escasa respuesta a los estímulos, en ausencia de rigidez de nuca, acompaña a ambos diagnósticos, a la sepsis con o sin shock séptico y la meningitis.

La otitis media aguda (opción **a**) no justifica por sí sola la situación hemodinámica, el mal estado general, la rigidez de nuca ni el adormilamiento. Por ello, aunque el foco infeccioso inicial podría ser la presencia de patógenos en la nasofaringe o en el oído medio, probablemente estos gérmenes han invadido el torrente sanguíneo, que lo ha diseminado al SNC y a las meninges a la vez que han activado la respuesta inflamatoria sistémica característica de la sepsis y el shock séptico. La bacteriemia oculta (opción **b**) se define como el aislamiento en la sangre, de una bacteria patógena, en un paciente sin foco infeccioso y con buen estado general, características ausentes en este paciente. La bacteriemia oculta es frecuente, 2-3% de los niños de 3-36 meses de edad con fiebre elevada, tienen bacteriemia oculta, siendo el germen más frecuente aislado el *Streptococcus pneumoniae* (80-95%) en zonas donde no se inmuniza con la vacuna neumocócica conjugada heptavalente [VCN-7v]).

La cardiopatía congénita descompensada con la infección (opción **d**) puede ser des-

cartada porque no existen síntomas previos de cardiopatía (cianosis, dificultad para las tomas, escasa ganancia de peso) ni signos auscultatorios sugestivos.

¿Cuál sería su primera actuación?

- a.** Realizar hemograma, coagulación, reactantes de fase aguda y hemocultivo
- b.** Practicar punción lumbar (PL)
- c.** Iniciar antibioterapia empírica con cefotaxima y vancomicina
- d.** Expandir con suero salino fisiológico y administrar una dosis de cefotaxima
- e.** Canalizar una vía venosa central para la administración de fluidos y la monitorización de presión venosa central (PVC)

La contestación correcta es la **d**

La primera medida en la sepsis grave y en el shock séptico es la infusión de fluidos, la expansión de la volemia con suero salino y la administración inmediata de la primera dosis de antibiótico, cefotaxima o ceftriaxona por vía i.v. (opción **d**). Estos antibióticos son eficaces para la mayoría de los patógenos productores de sepsis y meningitis en los niños mayores de 6 semanas de edad, especialmente para los que previsiblemente debe tener este paciente, *S. pneumoniae* por la otitis y *Neisseria meningitidis* por las petequias, aunque éstas aparecen también en la sepsis neumocócica.

La reanimación precoz y agresiva con fluidos ha demostrado que descende la mortalidad del shock séptico, sin aumentar la frecuencia de edema agudo de pulmón. Asimismo, la administración precoz de antibiótico parenteral, antes de la primera media hora de la sospecha diagnóstica de sepsis, descende significativamente la mortalidad. Los fluidos se infundirán rápidamente, 20 mL/kg en el menor tiempo posible, mejor a través de una jeringa de 50 mL, accionada por el médico o la enfermera, o con bomba de in-

fusión rápida. Estas dosis 20 mL/kg se repiten hasta que la situación hemodinámica mejore, evidenciado por el descenso de la frecuencia cardíaca y la mejoría de la perfusión capilar. En el shock séptico pediátrico el volumen medio de fluidos que se administra en la primera hora de tratamiento es 60 mL/kg, pero es necesario individualizar porque algunos niños precisan 100-160 mL/kg.

Realizar hemograma, coagulación, reactivantes de fase aguda y hemocultivo (opción **a**) es adecuado, pero no prioritario. El resultado de estos análisis, si son compatibles con infección bacteriana, apoyarán el diagnóstico clínico, pero su normalidad no lo descarta, porque la normalidad del recuento leucocitario y de la proteína C-reactiva no descartan el diagnóstico de sepsis. La PL (opción **b**) está contraindicada en las situaciones de inestabilidad hemodinámica, como tiene este paciente, también cuando existen alteraciones de la coagulación así como ante la sospecha de hipertensión intracraneal.

Iniciar antibioterapia con cefotaxima y vancomicina (opción **c**) no es adecuado en estos momentos porque lo prioritario es tratar el shock, no sólo la supuesta meningitis; ésta, está suficientemente tratada con cefotaxima. Canalizar una vía venosa central (opción **e**) se realizará, si no cede el shock a la expansión con fluidos. La medida y monitorización de la PVC es imprescindible para el tratamiento del shock séptico resistente a fluidos (≥ 60 mL/kg) y a dopamina (≥ 10 µg/kg/min).

El paciente recibió una dosis de cefotaxima 100 mg/kg y, en la primera hora, 50 mL/kg de suero salino y dopamina 10 µg/kg/min, mejorando claramente la situación hemodinámica manifestada por el descenso de FC, disminución del tiempo de relleno capilar, calentamiento de las extremidades, sin mejorar el sensorio. La TA permanecía similar 130/90 mmHg. En las siguientes 2 horas el nivel de conciencia disminuye (escala de

coma de Glasgow 10), la frecuencia cardíaca desciende (70 lpm), la TA se eleva (150/110 mmHg), episodio que remitió espontáneamente 10 minutos después. Ante la sospecha de hipertensión intracraneal se realiza una TC craneal que evidencia únicamente ocupación de ambos oídos y mastoides.

¿Cuál sería su proceder?

- a.** Realizar una PL para diagnosticar definitivamente una meningitis
- b.** Indicar cefotaxima y vancomicina
- c.** Continuar con la expansión de la volemia con cristaloides
- d.** Tratar la hipertensión arterial con vasodilatadores
- e.** Indicar adrenalina en perfusión continua para aumentar la frecuencia y el gasto cardíaco

La contestación correcta es la **b**

Aunque podría practicarse una PL (opción **a**) porque la TC craneal descarta un proceso ocupante de espacio, las maniobras para la obtención del LCR podría desencadenar un nuevo episodio de bradicardia e hipertensión arterial (tríada de Cushing) con enclavamiento amigdalario y muerte encefálica. Las contraindicaciones para la realización inmediata de punción lumbar ser resumen en la tabla I.

La presión intracraneal (PIC) es un proceso dinámico, no fijo, que aumenta con la agitación, el dolor, la flexión del cuello y en las situaciones en que aumenta la presión intratorácica, porque la sangre venosa cerebral no puede evacuarse a la aurícula derecha. Los pacientes con hipertensión intracraneal (HITC) mantenida y grave deben ser intubados, ventilados mecánicamente, sedados, analgésicos y colocados en decúbito supino, con la cabeza centrada y elevada sobre el tronco 30°, excepto si existe hipotensión arterial.

TABLA I. Contraindicaciones para realizar punción lumbar

- Focalidad neurológica
- Deterioro rápido del nivel de conciencia (Glasgow < 8)
- Signos de hipertensión intracraneal
 - Elevación de la TA
 - Midriasis uni o bilateral
 - Pupilas sin respuesta a la luz
 - Bradicardia
 - Papiloedema
- Convulsiones persistentes
- Inestabilidad hemodinámica
- Diátesis hemorrágica

Lo más adecuado es tratar como una meningitis neumocócica (opción **b**) aunque no exista confirmación por el análisis citoquímico y microbiológico del LCR. La existencia clínica de fiebre, rigidez de nuca, otitis media (otoscopia y TC) y el descenso progresivo del nivel de conciencia hacen altamente sugestivo el diagnóstico de meningitis posiblemente de etiología neumocócica. Éstas tienen significativamente más alteración del nivel de conciencia y focalidad neurológica que las meningitis de otra etiología bacteriana. Hasta conocer el germen causal y su sensibilidad antibiótica, se aconseja empíricamente cefotaxima (300 mg/kg/día i.v., distribuida en 3-4 dosis, máximo 12 g/día) y vancomicina (60 mg/kg/día i.v., distribuida en 4 dosis, máximo 2 g/día) (opción **b**).

Continuar con la expansión de la volemia (opción **c**) y/o administrar adrenalina (opción **e**), están contraindicadas porque aumentarían el gasto cardíaco y la TA, en un paciente ya estable hemodinámicamente. Tratar la hipertensión arterial ocasionada por la tríada de Cushing (opción **d**) está igualmente contraindicado, lo adecuado es tratar la causa cuando es posible o disminuir la PIC mediante hiperventilación y diuréticos osmóticos. En este paciente el episodio de HTIC fue debido presumiblemente a la infección meningea.

La analítica realizada es la siguiente:
Hb 10,7 g/dL. Hcto 39,8%. Leucocitos 4.690/mm³.

Plaquetas 20.000 mm³. T. protrombina 44%. T. cefalina 58 seg (control 28 seg). Fibrinógeno 281 mg/dL.

Glucemia 72 mg/dL. Urea 42 mg/dL. Creatinina 1,3 mg/dL. GOT 450 U/L. GPT 500 U/L.

pH venoso 7,25. pCO₂ 50 mmHg. Bicarbonato 16,2 mEq/L.

Proteína C-reactiva (PCR) 20,9 mg/dL. Procalcitonina (PCT) 190 ng/mL.

El paciente lleva 4 horas hospitalizado, respira espontáneamente con polipnea, la SatO₂ 90% con mascarilla de O₂ de alto flujo, está bien perfundido, estable hemodinámicamente, el sensorio permanece igual, pero la diuresis es escasa (0,4 mL/kg/hora).

Interprete estos datos aportados por los análisis sanguíneos, dentro del contexto del paciente, ¿cuál sería su diagnóstico?

- Insuficiencia respiratoria
- Coagulopatía de consumo
- Insuficiencia renal aguda
- Fracaso hepático agudo
- Disfunción multiorgánica

La contestación más correcta es la e

El síndrome de disfunción multiorgánica (SDMO), antes llamado fracaso multiorgánico, representa la principal causa de muerte en las UCIs pediátricas y de adultos y consiste en la disfunción, insuficiencia y fracaso secuencial de distintos órganos de la economía; es un proceso progresivo en el que puede asociarse el fracaso completo de un órgano con la disfunción grave de otro o leve de un tercero. Para diagnosticar SDMO se precisa la afectación de al menos 2 órganos simultáneamente. La causa más frecuente de SDMO es la infección, el riesgo de que una sepsis o shock séptico en niños evolu-

TABLA II. Causas que conducen a FMO/SDMO

Neonatos	Lactantes	Niños
Asfixia perinatal	Sepsis N. meningitidis	Sepsis N. meningitidis
Aspiración meconial	H. influenzae b	H. influenzae b
Membrana hialina	Otras infecciones	S. pneumoniae
Insuficiencia placentaria	Muerte súbita	Otras infecciones
Hemorragia (abruptio de placenta)	Traumatismo craneal	Traumatismos
Sepsis E. coli	Politraumatismo	Quemaduras
Sepsis Streptococcus grupo B	Asfixia	Cirugía
Enterocolitis necrotizante	Tumores	Tumores
	Inmunodeprimidos	
	Quemaduras	
	Cirugía	

FMO: fracaso multiorgánico, SDMO: síndrome de disfunción multiorgánica.

cione a SDMO es del 25 y 52%, respectivamente. También pueden evolucionar a SDMO el trauma craneal, y los politraumatismos, las quemaduras, los tumores y la asfixia. Las causas de disfunción multiorgánica se resumen en la tabla II.

Las opciones **a**, **b**, **c** y **d** son parcialmente correctas.

En las siguientes 24 horas el paciente recibe tratamiento de soporte de los órganos afectados, consistentes en transfusión de plasma fresco congelado, furosemida en perfusión continua (dosis máxima 0,6 mg/kg/hora) e intubación y ventilación mecánica convencional (parámetros máximos PEEP 11 cm H₂O, FiO₂ 0,8). La situación hemodinámica continúa estable y el paciente se encuentra sedado farmacológicamente. La Rx de tórax era compatible con edema agudo de pulmón. Ante la estabilidad hemodinámica y neurológica y la mejoría de la coagulación, se realizó PL.

El estudio del LCR fue el siguiente:

Células 950 mm³ (90% polimorfonucleados), glucosa 23 mg/dL (glucemia 150 mg/dL), proteínas 5,7 mg/dL.

Gram no se observan gérmenes. Antígenos capsulares neumocócicos y meningocócicos negativos.

¿Qué exploración complementaria indicaría por ser la más rentable y adecuada para conocer la etiología de esta meningitis?

- Esperar al resultado del hemocultivo
- Identificación del patógeno en LCR por técnica reacción de cadena polimerasa (PCR)
- Antígeno rápido de polisacárido capsular neumocócico (test Binax-Now®) en LCR
- Cultivo del LCR
- No realizaría más técnicas diagnósticas

Las contestaciones más correctas son la c y b

El hemocultivo (opción **a**) suele ser positivo cuando el paciente no ha recibido antibioterapia previa, situación que no sucedió en este paciente, que había recibido una cefalosporina oral de 3ª generación desde 24 horas antes del ingreso y cefotaxima más vancomicina hasta que pudo realizarse la PL. En alrededor de 1 de cada 2 meningitis neumocócicas el hemocultivo es positivo, esta positividad se eleva al 80% en los que no reciben antibióticos antes de la toma de la muestra. El cultivo del LCR (opción **d**) probablemente será igualmente negativo porque en el momento de la extracción el paciente ya había recibido dos antibióticos capaces de esterilizar el LCR.

La identificación del patógeno por técnica de PCR (opción **b**) es adecuada y rápida, pero esta técnica no está disponible en todos los hospitales, reservándose para los casos en los que el cultivo es negativo tras 48 horas de incubación y el gram no identifica el germen. Probablemente será la técnica del futuro porque permite el diagnóstico etiológico en 6-8 horas, incluso en pacientes que han recibido antibióticos.

La identificación de antígenos neumocócicos mediante un test inmunocromatográfico rápido (Binax-Now®) (opción **c**) es muy útil y altamente fiable, es un test que se utiliza en adultos, en la orina de los enfermos, para conocer si éstos tienen antígenos neumocócicos en orina. En niños este test no es útil, tiene muchos falsos positivos, debido a la frecuente colonización de la nasofaringe por neumococo. Sin embargo en LCR y líquido pleural es muy fiable. Un estudio realizado con 450 niños con sospecha de meningitis bacteriana, encontró una sensibilidad y especificidad del 100%. Además puede realizarse a la cabecera del enfermo, estando el resultado en pocos minutos. El Binax-Now® es igualmente muy sensible (90%) para la identificación de antígenos neumocócicos en el líquido pleural de los derrames paraneumónicos.

No realizar más técnicas diagnósticas (opción **e**) no es adecuado por el anterior razonamiento. Aunque la existencia de hipoglucorraquia intensa es sugestiva de meningitis neumocócica, también acompaña a la meningitis tuberculosa, esta causa es altamente improbable en este caso. La hipoglucorraquia debe valorarse con la glucemia; un índice glucemia/glucosa en LCR $\leq 0,4$ tiene una sensibilidad del 80% y especificidad del 98% para el diagnóstico de meningitis bacteriana en mayores de 2 meses de edad. Por tanto el diagnóstico etiológico sólo puede realizarse identificando el patógeno bien por métodos convencionales (cultivo de sangre o LCR), por técnica de PCR o mediante Binax-Now®.

La técnica rápida de antígeno neumocócica en LCR (Binax-Now®) fue positiva. La PCR para neumococo en LCR fue igualmente positiva.

El hemocultivo fue negativo. El cultivo del LCR, conocido un día después, también fue negativo.

Su diagnóstico definitivo es sepsis y meningitis neumocócica, con evolución a SDMO, ¿asociaría al tratamiento de la meningitis de xametasona (Dxm)?

- a. No, porque no está demostrada su utilidad
- b. No, porque es demasiado tarde para su inicio
- c. Sí, dosis 0,15 mg/kg/dosis, 4 dosis al día, total 2 días
- d. Sí, dosis 0,6 mg/kg/dosis, 4 dosis al día, total 2 días.
- e. Depende de la evolución del paciente

La contestación correcta es la b

Existe controversia sobre la utilidad de la Dxm en la meningitis neumocócica (opción **a**) derivada de que, si bien puede disminuir las complicaciones neurológicas, como ha sido demostrado en las producidas por H. influenzae b, la Dxm disminuye la permeabilidad de la barrera hematoencefálica a los antibióticos, especialmente a la vancomicina. La Academia Americana de Pediatría sugiere el uso de Dxm en las meningitis bacterianas de los mayores de 6 semanas, después de considerar los riesgos y beneficios. Algunos expertos aconsejan añadir rifampicina (20 mg/kg/día, i.v., dividida en 2 dosis) porque este antibiótico aumenta la eficacia de la cefotaxima y vancomicina. Cuando se utiliza Dxm debe iniciarse antes de la administración de la primera dosis de antibiótico (opción **b**). La dosis recomendada habría sido 0,15 mg/kg cada 6 horas (opción **c**), nunca la Dxm se indica según la evolución del paciente (opción **e**).

TABLA III. Sensibilidad antibiótica del *Streptococcus pneumoniae* (µg/mL)

Antibiótico	Susceptible	Intermedio	Resistente
Penicilina i.v.			
• Infección meningea	$\leq 0,06$	-	$\geq 0,12$
• Infección extrameningea	≤ 2	4	≥ 8
Cefotaxima o ceftriaxona i.v.			
• Infección meningea	$\leq 0,5$	1	≥ 2
• Infección extrameningea	≤ 1	2	≥ 4
Cefuroxima			
• Cefuroxima i.v.	$\leq 0,5$	1	≥ 2
• Cefuroxima oral	≤ 1	2	≥ 4
Cefpodoxima	$< 0,5$	1	≥ 2
Rifampicina	≤ 1	2	≥ 4
Amoxicilina	≤ 2	4	≥ 8

Clinical Laboratory Standards Institute (CLSI). Methods for dilution antimicrobial susceptibility test for bacteria that grow aerobically. Approved Standard, 7 th ed, Wayne, PA 2006.

Aunque éste no es el caso, porque los cultivos de sangre y LCR fueron negativos, suponga que pudo aislarse el *S. pneumoniae* en LCR y estudiado su sensibilidad a la penicilina que fue sensible (CIM $\leq 0,06$ µg/mL), ¿cambiaría la antibioterapia?

- Sí, penicilina G, suprimiendo cefotaxima y vancomicina
- Sí, suprimiría vancomicina, dejando sólo cefotaxima
- Sí, suprimiría cefotaxima, dejaría vancomicina
- No, dejaría la antibioterapia inicial, cefotaxima más vancomicina
- Cualquiera de las acciones anteriores son adecuadas

Las contestaciones más correctas son la a y la b

El tratamiento empírico de la meningitis neumocócica con cefotaxima y vancomicina puede ser modificado cuando se conoce la susceptibilidad del germen a los antibióticos. Los pacientes con meningitis en los que se aíslan neumococos sensibles a pe-

nicilina (CIM $\leq 0,06$ µg/mL) pueden sustituirse los anteriores por penicilina (300.000 U/kg/día i.v., dividido en 4-6 dosis), aunque también es adecuado retirar vancomicina permaneciendo el tratamiento sólo con cefotaxima (opción **b**). Los pacientes con sensibilidad intermedia a cefotaxima (CIM = 1,0 µg/mL) o resistentes (CIM $\geq 2,0$ µg/mL) continuarán con cefotaxima más vancomicina (opción **d**). La meningitis neumocócica nunca deber tratarse sólo con vancomicina (opción **c**). Estas CIM son diferentes para la infección neumocócica extrameningea. En la tabla III se resume la antibioterapia recomendada en las infecciones meningea y extrameningea en función de la sensibilidad antibiótica.

Cuarenta y ocho horas más tarde la diuresis desciende (0,3 mg/kg/hora) a pesar de recibir furosemida en perfusión continua y la urea y creatinina aumentan hasta alcanzar 182 mg/dL y 3 mg/dL, respectivamente. El paciente se anemiza (Hb 7 g/dL) y las plaquetas descienden por lo que precisa transfusión de concentrado de hematíes y plaquetas. En sangre periférica aparecen esquistocitos.

TABLA IV. Cifras de creatinina según la edad

Edad	Creatinina (mg/dL)
RN	0,3-1,0
Lactante	0,2-0,4
Niño	0,2-0,6
Adolescente	0,5-1,1

¿Cómo interpreta Vd. esta evolución?, su diagnóstico es:

- a.** Insuficiencia renal aguda progresiva secundaria a la sepsis-shock séptico
- b.** Síndrome hemolítico urémico
- c.** Coagulopatía de consumo que persiste
- d.** Insuficiencia renal secundaria a toxicidad de la vancomicina
- e.** Insuficiencia prerrenal producida por la ventilación mecánica y PEEP elevado

La contestación correcta es la b

Aunque el síndrome hemolítico-urémico (SHU) (opción **b**) suele estar producido por las toxinas del *Escherichia coli* 0157:H7, toxinas que se unen a los receptores Gb3 de las células diana, fundamentalmente en el glomérulo renal, produciendo su lesión, también puede ser producido por *S. pneumoniae*. Se caracteriza por insuficiencia renal aguda (elevación de urea y creatinina, oligoanuria), anemia microangiopática (anemia, esquistocitosis) y trombocitopenia. Los niveles de creatinina de este paciente estaban elevados desde la primera determinación, los valores normales dependen de la edad (Tabla IV), estos niveles aumentan de forma importante en la segunda determinación.

Por tanto, existe insuficiencia renal aguda, pero ésta no puede ser secundaria a la sepsis (opción **a**), porque suele ser poliúrica, además no explica las esquistocitosis, trombocitopenia ni la progresión de la insuficiencia renal aguda.

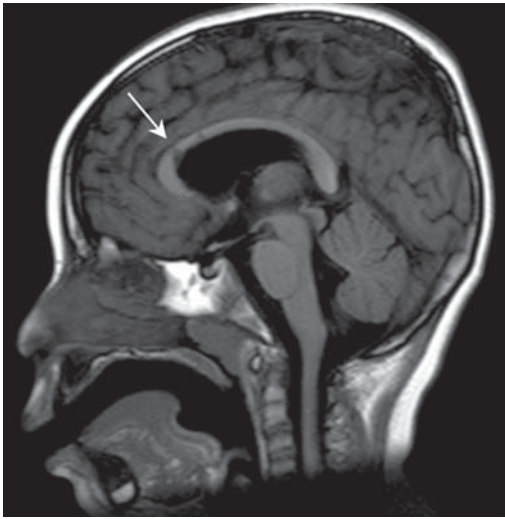


Figura 2. Resonancia magnética, corte sagital de línea media que muestra lesiones isquémicas en cuerpo calloso (flecha).

La dosis de la vancomicina debe corregirse en función del aclaramiento renal, su toxicidad (opción **d**) produce insuficiencia renal. La ventilación mecánica con PEEP elevada (opción **e**) conduce a hipovolemia eficaz por aumento de la presión intratorácica y en consecuencia es una de las causas de insuficiencia prerrenal, que se resuelve con volemia, pero este paciente tiene una insuficiencia renal, no prerrenal.

El paciente recibió diálisis peritoneal durante 6 días, ventilación mecánica convencional 3 días y ventilación no invasiva 24 horas más.

Cuatro días después del ingreso comienza con mioclonía en hemicuerpo derecho que remiten con piracetam i.v., apareciendo posteriormente hemiparesia del mismo hemicuerpo.

La RM mostraba múltiples lesiones isquémicas en cuerpo calloso (Fig. 2) y edema citotóxico en la corteza del hemisferio cerebral izquierdo (Fig. 3). El sensorio comenzó a mejorar, sonriendo y contactando con el medio, estando la paresia del hemicuerpo derecho al décimo día en franca mejoría.



Figura 3. RM secuencia flair potenciada en T2 que muestra engrosamiento y aumento de señal en corteza de hemisferio izquierdo (flecha).

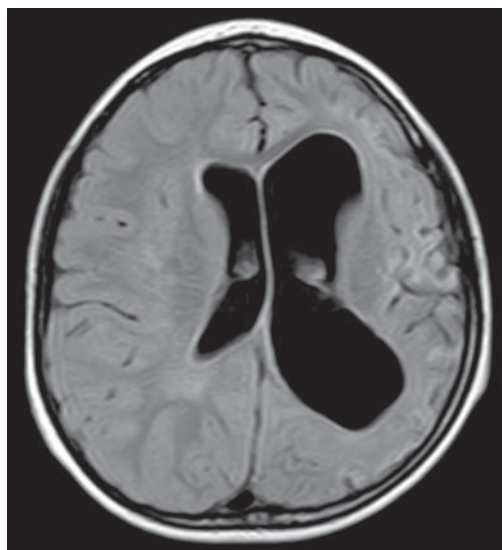


Figura 4. RM secuencia T1, corte axial a nivel de ventrículos laterales que muestra atrofia de hemisferio cerebral izquierdo, con aumento del ventrículo izquierdo.

¿Necesita este paciente alguna otra exploración?

- a. Nueva PL para verificar la curación
- b. Potenciales evocados de tronco
- c. Audiometría
- d. Fondo de ojo
- e. Exploración isotópica renal con DSMD

La contestación correcta es la **b**

La repetición de nueva PL (opción **a**) no está rutinariamente indicado en los que evolucionan bien, remisión de la fiebre y de la clínica neurológica después de 48 horas de antibioterapia. Debe repetirse la PL cuando la evolución no es la adecuada, sobre todo en las meningitis neumocócicas resistentes a penicilina (CIM ≥ 2 $\mu\text{g/mL}$) o cefotaxima.

Durante la hospitalización debe investigarse la existencia de hipoacusia, una vez resuelta la otitis media, mediante potenciales evocados auditivos (opción **b**) porque en los niños menores de 4-5 años no es practicable la realización de audiometría (opción

c). La detección precoz de hipoacusia, que es la complicación más frecuente de la meningitis neumocócica (aproximadamente 30%), debe hacerse precozmente, única forma de iniciar la rehabilitación y el tratamiento sustitutivo específico, generalmente implantes cocleares.

El paciente quedó con hipoacusia bilateral que precisó audífonos y hemiparesia leve de hemicuerpo derecho, que recuperó totalmente. En la RM cerebral de control al año y medio se encontró atrofia residual del hemisferio cerebral izquierdo con aumento del ventrículo izquierdo (Fig. 4).

DIAGNÓSTICOS FINALES

Otitis media aguda
 Sepsis neumocócica
Shock séptico
 Meningitis neumocócica
 Síndrome hemolítico-urémico
 Disfunción multiorgánica

Bibliografía

- American Academy of Pediatrics. Pneumococcal Infections. In: Pickering LK, ed. Red Book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th ed. Elk Grove Village; American Academy of Pediatrics; 2006. p. 525-37.
- Bridy-Pappas AE, Margolis MB, Center KJ, Isaacman DJ. Streptococcus pneumoniae: description of the pathogen, disease epidemiology, treatment and prevention. *Pharmacotherapy* 2005; 25: 1193-212.
- Casado Flores J, Aristegui J, de Liria CR et al. Clinical data and factors associated with poor outcome in pneumococcal meningitis. *Eur J Pediatr* 2006; 165: 285-9.
- Dubos F, Marecital I, Husson MO et al. Decline in pneumococcal meningitis after the introduction of the heptavalent-pneumococcal conjugate vaccine in northern France. *Arch Dis Child* 2007; 92: 1009-12.
- Isaac D. Meningitis and central nervous system infections. En: Isaac D, ed. Evidence-based pediatric infectious diseases. Oxford: BMJ Books, Blackwell publishing; 2007. p. 132-55.
- Saha SK, Darmstadt GL, Yamanaka N et al. Rapid diagnosis of pneumococcal meningitis: implications for treatment and measuring disease burden. *Pediatr Infect Dis J* 2005; 24: 1093-8.
- Van de Beek D, de Gans J, McIntyre P, Prasad K. Corticosteroids for acute bacterial meningitis. *The Cochrane Database of Systematic Review* 2003; (3): Art No CD004405.
- Waters AM, Kerecuk L, Luk D et al. Hemolytic uremic syndrome associated with invasive pneumococcal disease: the United Kingdom experience. *J Pediatr* 2007; 151: 140-4.

LACTANTE CON HIPOTONÍA

M.L. Ruiz-Falcó Rojas

CASO CLÍNICO

Motivo de consulta: niño de 5 meses que acude a urgencias por presentar tos y fiebre. A los padres les preocupa que desde el día anterior no succiona con fuerza y tiene dificultad para tomar los biberones.

Antecedentes familiares y personales: primer hijo de padres sanos no consanguíneos. Embarazo sin datos de patología, parto prolongado, se realizó extracción con fórceps. Preciso reanimación (REA) tipo III. Ingresado durante unos días en incubadora por succión débil, necesitó sonda nasogástrica los primeros días de vida.

Su desarrollo psicomotor es lento, fija bien la mirada y sonríe, pero no tiene sostén cefálico. Es considerado un niño tranquilo, es lento para hacer las tomas. Es la primera vez que tiene fiebre. Lleva botines de escayola por pies zambos.

Exploración: peso: 6.100 g (P 3); talla: 62 cm (P 3); PC: 44 cm (P 50); temperatura axilar 37,7 °C; frecuencia cardíaca: 110 lat/min.

Niño hipotónico, no impresiona de enfermedad aguda grave. No se visualizan discromías, ni lesiones cutáneas. Tiraje supraesternal leve. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando, depresible, sin visceromegalias. Orofaringe hiperémica con abundantes secreciones. Coloración normal de piel y mucosas.

Hipotonía global; en la maniobra de tracción la cabeza cae completamente hacia atrás, al sentarle no tiene sostén cefálico y presenta cifosis dorsal. Cara poco expresiva, con surco nasogeniano poco marcado, boca en V invertida, orejas de implantación baja, reflejos osteotendinosos débiles (Fig. 1).

Con los datos aportados, ¿qué afirmación le parece más adecuada?

- a. Todos los niños acatarrados comen mal
- b. Puede tratarse de una infección respiratoria y por eso el paciente está hipotónico
- c. Los niños hipotónicos tienen infecciones respiratorias con frecuencia
- d. Podría ser un niño con hipotonía congénita que se ha desestabilizado con un proceso infeccioso



Figura 1. Foto del paciente.

- e. No se puede descartar la posibilidad de que se trate de una intoxicación

La respuesta correcta es la d

Si bien todas las respuestas pueden ser aceptables, lo verdaderamente útil para el diagnóstico diferencial es que la hipotonía era previa a la aparición de la fiebre y la dificultad para la succión pero que, con una infección de vías respiratorias los síntomas se han intensificado. Esto lleva a pensar en patologías congénitas y descartará causas de hipotonía adquirida como botulismo del lactante, síndrome de Guillain-Barré... Tampoco el cuadro clínico parece corresponder a una infección grave, como sepsis o meningitis, que pueda producir síntomas infecciosos e hipotonía.

En los datos de la exploración se encuentran signos de afectación previa al cuadro infeccioso actual, como la dismorfia facial, la boca en V invertida, las orejas de implantación baja, los pies zambos (Tabla I). Los datos de la anamnesis hablan de dificultades en periodo perinatal que pueden ser atribuidas a patología hipóxico-isquémica, pero también pueden deberse a otras causas de hipotonía congénita. El resto de las afirmaciones (opciones **a**, **b**, **c** y **e**) pueden ser correctas pero ayudan menos a tomar decisiones. Los niños acatarrados (opción **a**) pueden comer mal, la auscultación cardiopulmonar es normal y no parece que tenga signos de infección grave (opción **b**) como para que eso sea la causa de hipotonía. Hay que tener en cuenta que los niños hipotónicos pueden tener infecciones respiratorias con frecuencia (opción **c**). No existen datos de intoxicación para pensar en esta etiología. Por eso lo adecuado es diagnosticar al niño de cuadro catarral y remitirlo al neurólogo para estudio de su hipotonía.

El paciente fue diagnosticado de catarro de vías altas, tratado con antitérmicos y lí-

TABLA I. Datos que deben hacer pensar en hipotonía

Feto

- Disminución de movimientos fetales
- Polihidramnios

Recién nacido

- Disminución de la motilidad espontánea
- Luxación congénita de cadera
- Artrogriposis (la más frecuente es el pie zambo)
- Dificultad para la deglución
- Dificultad respiratoria

Lactante

- Disminución de la motilidad espontánea
- Retraso en los hitos motores del desarrollo
- Plagiocefalia
- Alopecia occipital

quidos abundantes, y remitido a la consulta de neurología para estudio. En la primera consulta se confirmó la existencia de una hipotonía de tronco y extremidades, con reflejos osteotendinosos (ROT) disminuidos.

¿Qué afirmación le parece más correcta?

- a. El niño presenta una hipotonía central
- b. Es un lactante hipotónico con signos de hipotonía periférica
- c. Presenta secuelas de una encefalopatía hipóxico-isquémica
- d. Es urgente practicar una resonancia magnética (RM) craneal
- e. Se debe ingresar al paciente y realizar una punción lumbar

La respuesta correcta es la b

La exploración neurológica de un lactante hipotónico es esencial para el diagnóstico diferencial. El tono muscular es la resistencia que ofrecen los tendones y los músculos al movimiento. La regulación del tono depende del funcionamiento del propio músculo, de la unión neuromuscular y del sistema nervioso central. Por lo tanto alteraciones en cualquiera de estos niveles pueden manifestarse como una alteración del tono muscular. La explora-

TABLA II. Exploración de un lactante hipotónico

- **Decúbito supino:** postura en libro abierto, abducción de piernas (borde externo hacia la camilla), brazos caídos a lo largo del cuerpo o flexionados a lo largo de la cara
- **Sedestación:** dificultad para el sostén cefálico, cifosis dorsal
- **Bipedestación:** cae la cabeza y cuelgan las piernas. El no apoyar los pies en la camilla cuando se le pone en postura vertical puede indicar retraso mental
- **Maniobra de tracción a sentado:** es la medida mas sensible al tono postural (Fig. 2). La cabeza debe ir alineada con el tronco a los tres meses y en el segundo trimestre el niño debe ser capaz de llevarla en flexión. Se debe medir la capacidad que tiene el lactante para tirar de sí mismo
- **Maniobra de Landau, suspensión horizontal:** valorar la capacidad de mantener la cabeza y las extremidades alineadas con el tronco o si éstas caen flexionadas

ción servirá para determinar la existencia y el grado de hipotonía (Tabla II).

La hipotonía del lactante se divide en dos grandes grupos: central y periférica (Tabla III); profundizando en la anamnesis y en la exploración neurológica se puede establecer si hay signos de afectación del sistema nervioso central (fundamentalmente, hiperreflexia) (Tablas IV y V) o si parece una afectación periférica (Tabla VI). Hasta ahora en este paciente se tiene constancia de que es hipotónico, que existen datos para pensar que es una hipotonía congénita, retraso en la adquisición de hitos motores (sin sostén cefálico), artrogriposis (pies zambos) y que parece una hipotonía periférica, ya que los reflejos osteotendinosos están disminuidos. Al no haber signos de afectación cerebral, no está indicado realizar RM urgente (opción **d**); no existen datos de enfermedad metabólica ni infecciosa que indiquen la realización de estudio de líquido cefalorraquídeo (opción **e**).

Reinterrogando a los padres, en los antecedentes personales refieren que el parto fue con fórceps y precisó REA tipo III.



Figura 2. Maniobra de tracción en lactante hipotónico.

TABLA III. Clasificación de las hipotonías del lactante

- **Hipotonía central,** hipotonía sin debilidad
Signos de afectación cerebral (somnolencia excesiva, crisis), dismorfias, ROT aumentados o normales
- **Hipotonía periférica,** hipotonía con debilidad
Debilidad, arreflexia, succión débil, llanto débil, artrogriposis, atrofia muscular, fasciculaciones

ROT: reflejos osteotendinosos.

¿Cuál de las siguientes repuestas le parece más adecuada?

- La hipotonía se debe al sufrimiento fetal en el parto
- Actualmente es imposible que exista encefalopatía hipóxico-isquémica en un niño a término que nace en un hospital
- La encefalopatía hipóxico-isquémica es más frecuente en niños con patología neuromuscular previa
- Ante una encefalopatía hipóxico-isquémica hay que valorar la existencia de una patología previa
- c y d son correctas**

La respuesta correcta es la **e**

TABLA IV. Clasificación de las causas de hipotonía congénita

Región anatómica	Enfermedad	Patrón
Sistema nervioso central	Hipotonía congénita benigna	Hipotonía central
	Cromosomopatías	Hipotonía axial
	Errores del metabolismo	ROT ↑ o N
	Disgenesia cerebral	
	Encefalopatía hipóxico-isquémica	
	Trauma espinal a nivel alto	
	Infecciones congénitas	
Asta anterior	Atrofia muscular espinal	Debilidad, proximal Fasciculaciones linguales
Nervio periférico	Neuropatías periféricas	Debilidad distal
Unión neuromuscular	Síndromes miasténicos	
	Botulismo infantil	Afectación músculos oculomotores
Músculo	Miopatías congénitas	Debilidad prominente
	Miopatías metabólicas	Musculatura proximal
	Distrofia muscular congénita	ROT ↓
	Distrofia miotónica congénita	Contracturas articulares

TABLA V. Indicadores de hipotonía central

<ul style="list-style-type: none">• Retraso en área social y cognitiva• Dismorfias sindrómicas• Puños cerrados• ROT normales o vivos• Sospecha de disrafismo espinal• Historia de encefalopatía hipóxico-isquémica o trauma obstétrico• Crisis
ROT: reflejos osteotendinosos.

La encefalopatía hipóxico-isquémica es la causa más frecuente de hipotonía cerebral (opción a), pero hay que tener en cuenta que las enfermedades previas condicionan la incidencia de encefalopatía hipóxico isquémica y que es muy frecuente que los niños con problemas neurológicos sean diagnosticados de secuelas de parto sin pensar en otros diagnósticos, lo que lleva en muchas ocasiones a cometer errores diagnósticos, terapéuticos y de consejo genético. Si un niño no cumple los criterios diagnósticos de encefalopatía hipóxico-isquémica (Tabla VII) es necesario buscar otra causa. Es obligatorio

TABLA VI. Indicadores de hipotonía periférica

<ul style="list-style-type: none">• Retraso motor con desarrollo social y cognitivo normal• Historia familiar de enfermedad neuromuscular/miotonía• Disminución de ROT y aumento de la laxitud articular• Piernas en batracio y brazos en jarra• Disminución de motilidad espontánea• Facies idiopática, ptosis palpebral• Fasciculaciones• Atrofia o hipertrofia muscular
ROT: reflejos osteotendinosos.

valorar la posibilidad de que exista patología previa (opción c), errores del metabolismo, atrofia espinal... con el fin de poder dar un consejo genético adecuado. Incluso en niños que han tenido sufrimiento fetal puede estar indicada la búsqueda de patología previa (opción d) (Tablas VIII y IX).

Usted cree que se trata de una hipotonía periférica, ¿qué pruebas complementarias pediría en primer lugar?

TABLA VII. Criterios para el diagnóstico de encefalopatía hipóxico-isquémica

- Sufrimiento fetal (pH cordón < 7)
- Apgar < 3 durante 5 minutos
- Signos neurológicos anormales en periodo neonatal
- Signos de disfunción multisistémica en periodo neonatal inmediato
- Neuroimagen alterada

TABLA IX. Condiciones asociadas a hipotonía periférica/paralítica

- Atrofia muscular espinal infantil
- Poliomielitis paralítica
- Neuropatía congénita hipomielinizante
- Polineuropatía desmielinizante aguda
- Miastenia neonatal transitoria
- Miastenia familiar infantil
- Botulismo infantil
- Miopatías congénitas
- Miopatías metabólicas: deficiencia de maltasa ácida, miopatía mitocondrial
- Déficit de citocromo oxidasa
- Distrofia muscular congénita
- Distrofia miotónica congénita: Steinert congénito

- a. Cariotipo
- b. Biopsia muscular
- c. Estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR)
- d. Perfil metabólico
- e. Enzimas musculares y electromiograma (EMG)

La respuesta correcta es la **e**

Las hipotonías periféricas se caracterizan por acompañarse de debilidad y tener los ROT disminuidos. La afectación puede estar a nivel de la neurona motora, en ese caso el EMG indicará afectación neurógena, pudiendo corresponder a una atrofia muscular espinal tipo I o II; la afectación puede estar en la unión neuromuscular, para lo cual hay que realizar en el EMG estimulación repetitiva, aunque sea difícil de hacer en los niños, para poder diagnosticar síndromes miasténi-

TABLA VIII. Condiciones asociadas a hipotonía central

- Hipotonía congénita benigna
- Encefalopatía hipóxico-isquémica
- Trauma obstétrico espinal a nivel alto
- Infecciones congénitas SNC
- Hipotiroidismo
- Errores del metabolismo: aminoacidurias, acidurias orgánicas, mucopolisacaridosis, lipidosis, glucogenosis, Menkes
- Cromosomopatías: Prader-Willi, trisomía 21
- Enfermedades genéticas: síndrome de Löwe, disautonomía familiar
- Enfermedades peroxisomales: Zellweger, adrenoleucodistrofia (ADL) neonatal
- Disgenesia cerebral, lisencefalia
- Anomalías del tejido conectivo: síndrome Ehlers-Danlos

TABLA X. Investigaciones ante sospecha de hipotonía central

- Electrolitos séricos, calcio, fósforo, gasometría, función tiroidea
- Cobre y ceruloplasmina (Menkes)
- Cariotipo, genética de Prader-Willi
- Aminoácidos en plasma, ácidos orgánicos en orina
- *Screening* de mucopolisacáridos en orina
- Ácidos grasos de cadena muy larga
- Consulta genética clínica
- Consulta oftalmológica
- Neuroimagen: RM/TC

cos. Si en el EMG las velocidades de conducción están disminuidas hará pensar en una neuropatía. Si las enzimas musculares están elevadas se realizará el diagnóstico de miopatía (Tablas X y XI). Por lo tanto las pruebas complementarias básicas para estudiar una hipotonía periférica son el EMG y las enzimas musculares (opción **e**). El perfil metabólico (opción **d**) estará indicado si se sospecha una metabolopatía, el cariotipo (opción **a**) si se sospecha una cromosomopatía. La biopsia muscular será necesaria si con los datos existentes no se logra llegar a un diagnóstico definitivo. En este paciente no se han

TABLA XI. Investigaciones cuando se sospecha hipotonía periférica

- Enzimas musculares (CK)
- Lactato
- EMG/ENG/estimulación repetitiva
- Biopsia muscular: anatomía patológica, inmunohistoquímica, cadena respiratoria
- Estudios genéticos: SMN (atrofia muscular espinal); gen DMPK (distrofia miotónica), síndromes miasténicos congénitos
- Test de edrofonio

CK: creatín quinasa, EMG: electromiograma, ENG: electro-neurograma)

descrito fasciculaciones (signo que apoyaría una atrofia espinal), ni atrofia muscular. Por otro lado en las hipotonías centrales es frecuente que se encuentren signos de disfunción cerebral, convulsiones, disminución del nivel de conciencia y ninguno de estos dos hechos está presente en este paciente.

El neurólogo decidió realizarle un EMG. La velocidad de conducción (VC) fue normal, ¿qué le indica?

- Se trata de una hipotonía central seguramente por sufrimiento fetal
- Se deben investigar causas de hipotonía periférica con VC normal
- No era necesario realizar el EMG
- Es un síndrome de Prader-Willi
- El EMG no tiene valor en niños de esta edad

La respuesta correcta es la b

El síndrome de Prader-Willi (opción **d**) es poco evidente en los primeros meses de la vida. Son lactantes hipotónicos con dificultad respiratoria y para la deglución en el periodo neonatal presentan criptorquidea y, más adelante, bulimia. Se llama síndrome H3O: hipomencia, hipogonadismo, hipotonía y obesidad; el EMG puede ser normal pero, por los datos aportados por este paciente, no

se puede establecer este diagnóstico. El defecto genético está en el cromosoma 15.

Se le realizó un estudio metabólico con lactato y enzimas musculares. El lactato estaba ligeramente elevado y la creatín quinasa (CK) estaba en límites normales.

¿Cuál es su significado?

- Descarta la afectación muscular
- Es posible que se trate de una aciduria orgánica
- Es obligado hacer una biopsia muscular
- Se deben investigar causas de hipotonía periférica con CK y VC normales
- Hay que solicitar interconsulta a Neurología

La respuesta correcta es la d

El hecho de que el lactato este elevado es un error frecuente en las determinaciones de laboratorio en niños, ya que puede deberse a la dificultad en la extracción de la muestra, a la isquemia por compresión del manguito o por la demora en procesar las muestras. La CK normal descarta las distrofias musculares congénitas y la mayoría de las miopatías congénitas, por lo cual hay que seguir investigando las diferentes causas de hipotonía periférica con CK y VC normales.

Al fijarse mejor en la madre, tiene una cara alargada, poco expresiva, hábito asténico, y está en tratamiento por depresión, ¿cuál sería su actitud?

- Se le indica una biopsia muscular
- Se le recomienda que no tenga más hijos
- Se le pide que abra y cierre repetidamente la mano
- Se le solicita un EMG con estimulación repetitiva
- c y d son correctas**

La respuesta correcta es la e

Se ha llegado a la conclusión de que se trata de una hipotonía periférica, y se ha descartado una atrofia espinal infantil porque el EMG no es compatible. La artrogriposis, la boca de pez y la hipotonía son rasgos muy propios de la distrofia miotónica congénita o Steinert congénito. No se había apreciado que la madre es un Steinert típico, y en la exploración ya se podía poner de manifiesto el fenómeno miotónico. Se le practicó un EMG con estimulación repetitiva y presentaba las descargas miotónicas. Al niño no se le había hecho la estimulación repetitiva en el EMG porque es complicado y doloroso.

Para confirmar el diagnóstico de distrofia miotónica de Steinert, ¿qué estudio solicitaría?

- a. Estudio genético de enfermedad de Steinert en sangre
- b. Biopsia muscular
- c. Biopsia de nervio
- d. Cariotipo de alta resolución
- e. Cultivo de fibroblastos para determinación enzimática

La respuesta correcta es la a

El diagnóstico de esta enfermedad se hace por el estudio del gen. No es necesario realizar otras pruebas para su diagnóstico (opciones c y e), ni biopsia muscular (opción b). El cariotipo, aunque sea un cariotipo de alta resolución (opción d), no es útil para el diagnóstico. Una vez confirmada la enfermedad es necesario realizar un estudio completo por aparatos por la patología multisistémica de esta enfermedad. Se debe practicar estudio familiar.

Resultado genético de Steinert:

Niño: alelo patológico de 1.300-1.400 repeticiones (forma congénita).

Madre: alelo patológico de 600 repeticiones (forma adulto).

DIAGNÓSTICO FINAL

Distrofia miotónica congénita o enfermedad de Steinert congénita

La enfermedad de Steinert es la enfermedad muscular hereditaria más frecuente en el adulto; se transmite de forma autosómica dominante ligada al cromosoma 19. Se debe a un aumento de repeticiones del triplete de nucleótidos CTG situado en el extremo 3' del cromosoma 19 en el locus 19q13.3. Región del gen DMPK. Es una enfermedad que se puede presentar en cualquier edad de la vida con la característica de anticipación genética, esto es, que los síntomas se van intensificando en cada generación con lo cual es frecuente que se diagnostique en los hijos antes que en los padres e incluso en los nietos antes que en los abuelos. Es una enfermedad que afecta al músculo y a otros sistemas: piel, ojos, páncreas, tubo digestivo, corazón. La afectación muscular consiste en miotonía (dificultad para la relajación del músculo), debilidad y atrofia muscular.

Cuando el defecto genético es grande los síntomas aparecen precozmente. En el recién nacido y el lactante la enfermedad se manifiesta fundamentalmente como un síndrome hipotónico congénito con pies zambos, luxación de cadera, facies miopática. En el periodo neonatal hay dificultad para la deglución y para la respiración lo que obliga frecuentemente a su ingreso en UCIP. Con fisioterapia se consigue una adquisición lenta pero progresiva de los hitos del desarrollo motor, llegando a caminar aunque con retraso. La miotonía es raro que aparezca antes de los 5 años. El diagnóstico se basa en la búsqueda de la enfermedad en la madre (hay casos de herencia paterna pero son raros). En el EMG es raro encontrar el fenómeno miotónico en los primeros años. Las enzimas musculares pueden estar ligeramente elevadas. El diagnóstico se basa en el estudio genético del gen DMPK.

Siempre se debe valorar la posibilidad de que la hipotonía sea secundaria a una enfermedad congénita para establecer un correcto tratamiento y consejo genético.

En el algoritmo 1 se muestra la actitud ante un lactante hipotónico.

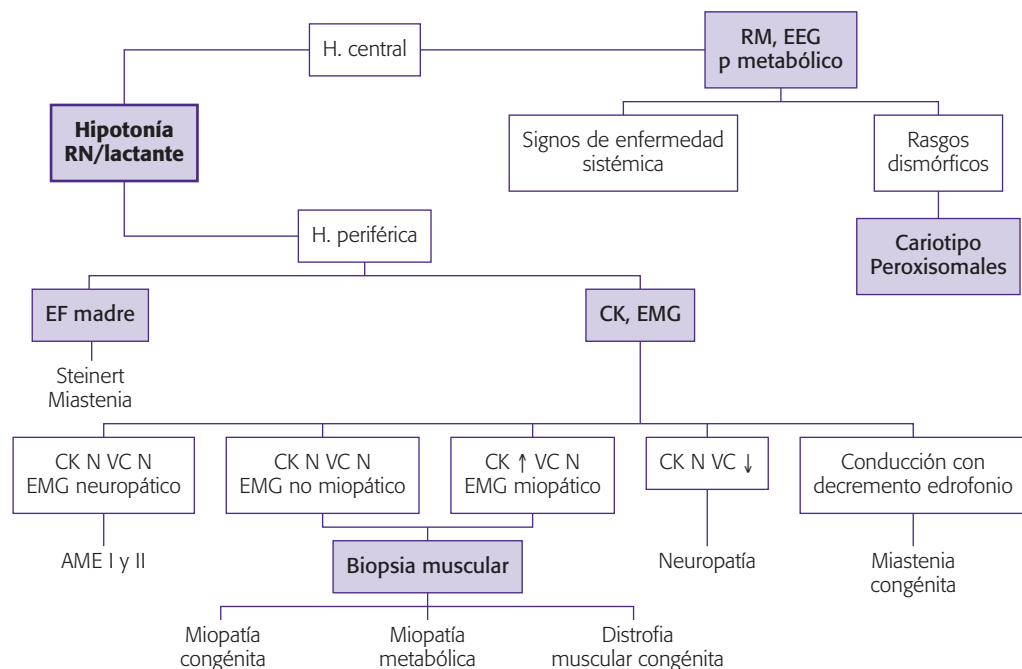
Bibliografía

- Dubowitz V. Muscle disorders in childhood. London: WB Saunders Co; 1995.
- Fenichel GM. El lactante hipotónico En: Fenichel GM, ed. Neurología pediátrica: clínica un enfoque

por signos y síntomas. 5ª ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 2005. p. 149-67.

- Jones HR Jr, DeVivo D, Darras BT. Neuromuscular Disorders of Infancy, Childhood, and Adolescence: A Clinical Approach. Oxford: Blutterworth Heinemann; 2003.
- Nicole S, Díaz CC, Frugier T et al. Spinal muscular atrophy: recent advances and future prospects. Muscle Nerve 2002; 26: 4-13.
- Prats Viñas JM. Enfoque diagnóstico del niño hipotónico. En: www.aeped.es/protocolos.
- Richer LP, Shevell M, Millar SP. Diagnostic profile of neonatal hipotonía: an 11-year study. Pediatr Neurol 2001; 25: 32-7.

ALGORITMO 1. DIAGNÓSTICO DEL LACTANTE HIPOTÓNICO



H: hipotonía; p: perfil; RM: resonancia magnética; EEG: electroencefalograma; CK: creatín quinasa; VC: velocidad de conducción; AME: atrofia muscular espinal o síndrome de Werdnig-Hoffmann.

NIÑO CON TRAUMA ABDOMINAL

A. Serrano

CASO CLÍNICO

Niño de 4 años que conduciendo un kart infantil choca contra las gomas de protección del circuito y se golpea el abdomen con el volante. Usted, que es médico, está como espectador en el circuito; cuando acude a atenderle, el niño está consciente, lleva casco protector y se queja de dolor en el abdomen.

¿Cuál sería su primera medida?

- a. Retirar el casco
- b. Desvestir al paciente para ver sus lesiones
- c. Explorar el abdomen
- d. Evaluación primaria y secundaria
- e. Avisar al 112 con su móvil

La respuesta correcta es la **d**

Este niño se queja del abdomen pero, aunque la sospecha inicial sea que sólo presenta un traumatismo en el abdomen, lo primero que se debe realizar es la evaluación primaria y, secundaria de forma rápida. La evaluación primaria o resucitación inicial se resume en el ABCD, donde deben identificarse las lesiones que pueden poner en riesgo la vida. Consiste en evaluar el posible compromiso de la vía aérea sin olvidar la inmovilización de la columna cervical, los mecanismos de fallo respiratorio, shock hemorrágico y la al-

teración del nivel de conciencia y todo ello se realizará en el lugar del accidente al atender al paciente, antes de llegar al hospital. En la segunda evaluación se explorará al niño de la cabeza a los pies; puede practicarse en el lugar del accidente o durante el traslado en la ambulancia.

En el caso de este paciente, está consciente, habla, se queja, localiza el dolor, por tanto en la valoración primaria tiene el A (vía aérea), B (ventilación), adecuados, C: (circulatorio) es normal porque se palpa el pulso radial, no está taquicárdico y tiene una TA adecuada, el D (neurológico) tiene un Glasgow de 15, que es normal.

Una vez comprobado el ABCD se puede retirar el casco (opción **a**); si no le duele el cuello, puede moverlo y tiene una sensibilidad normal en las cuatro extremidades, se descarta una lesión cervical. En los pacientes graves suele ser necesario retirar el casco antes del ABCD para lograr la permeabilidad de la vía aérea; durante este procedimiento se inmovilizará el cuello. No es el caso de este paciente que tiene la vía aérea permeable. En la evaluación secundaria se explorará todo el cuerpo retirando la ropa que sea necesaria para ello (opción **b**), será minuciosa en el abdomen (opción **c**). Son signos sospechosos de traumatismo abdominal, por lo que deben explorarse en este paciente la presencia de equimosis, sobre todo a nivel umbilical o en flancos, abrasiones, marcas

del cinturón de seguridad o de neumáticos, distensión abdominal, defensa, rigidez o masas abdominales y dolor en el cuadrante superior izquierdo (signo de Kehr) al palparle el abdomen.

En los pacientes graves, antes de la valoración abdominal, debe colocarse una sonda nasogástrica (SNG) u orogástrica; la descompresión gástrica facilita la exploración abdominal y previene la aspiración del contenido gástrico, si el paciente vomita.

Es muy importante repetir la exploración abdominal, porque las lesiones que ponen en peligro la vida por rotura de una víscera pueden no ser evidentes en el momento inicial.

Aunque este niño esté estable y consciente, debe trasladarse a un hospital para completar su valoración. Si el paciente estuviera decaído, sudoroso o con cualquier otra sintomatología, debe llamarse al Servicio de Emergencias extrahospitalario 112 para su atención inicial y traslado monitorizado al hospital, porque puede empeorar bruscamente. Se avisará al 112 de forma urgente (opción **e**) si uno es espectador de un accidente de riesgo, o se aprecia que el paciente es un politraumatizado (afectación de varios órganos o uno, con riesgo para la vida).

El paciente es trasladado en una ambulancia al centro comarcal más cercano donde usted se encuentra de guardia. Está consciente, ha presentado un vómito marrón y se queja de dolor abdominal. En la exploración física destacan: FC 84 lpm, TA 114/71 mmHg, dolor a la palpación en hemiabdomen derecho, siendo el resto de la exploración normal.

¿Qué prueba realizaría en primer lugar?

- a. Rx AP de abdomen
- b. Ecografía abdominal
- c. TC de abdomen
- d. Hemograma, coagulación, pruebas cruzadas y bioquímica sérica
- e. Rx AP de tórax

La respuesta correcta es la b. También es necesario practicar la d

La evaluación inicial del paciente con sospecha de trauma abdominal va dirigida a determinar si existe una lesión abdominal que requiera cirugía urgente; el diagnóstico exacto del tipo de lesión no es prioritario en ese momento. La causa que va a producir un riesgo inmediato de muerte es la hemorragia, ya sea por lesión de órganos sólidos (más frecuente) o por rotura de grandes vasos. Hay que tener en cuenta que hemorragias importantes pueden no ser evidentes, por la capacidad del niño en mantener la TA normal, hasta que no se ha producido una pérdida de la volemia del 30% o más. En un primer momento se produce un aumento de la frecuencia cardíaca para mantener un gasto cardíaco adecuado, posteriormente si persiste el sangrado aparecerá hipotensión arterial. Las lesiones extraabdominales graves, como traumatismo craneoencefálico (TCE), trauma de tórax o de extremidades, pueden enmascarar el sangrado abdominal. Además la valoración abdominal puede ser difícil en niños menores de 1 año, TCE grave y trauma medular.

Por todo ello, lo más adecuado en este paciente sería realizar en primer lugar una ecografía abdominal (opción **b**) para valorar la presencia de líquido libre en el abdomen, también puede descartar la existencia de lesiones de órganos sólidos como hígado, bazo y riñones. Es la prueba de elección inicial para evaluar rápidamente a los niños con trauma abdominal que están estables y establecer si es necesario realizar una TC abdominal, además esta indicada en el niño hemodinámicamente inestable con lesiones múltiples donde es necesario conocer si la hemorragia intraabdominal es la causa de la hipotensión. Las ventajas son que se realiza inmediatamente, a la cabecera del paciente sin necesidad de trasladarlo, no tiene radiación y puede dar un diagnóstico rápido, al

ser muy sensible en la valoración de líquido libre abdominal. Es una prueba relativamente barata y puede repetirse las veces que sea necesario, por ello se utiliza en el seguimiento de los niños con trauma abdominal en los que se ha decidido un tratamiento conservador. Los inconvenientes son la incapacidad para detectar lesiones en las vísceras huecas, mala calidad de la imagen si el paciente tiene mucho gas en el intestino o mucha grasa y depende de la experiencia del realizador. En resumen tiene moderada sensibilidad respecto a la TC pero una alta especificidad en la detección de lesiones abdominales en niños.

La TC de abdomen es la prueba más sensible y específica para las lesiones abdominales, además de ser muy sensible para evidenciar lesiones de órganos sólidos, es más sensible que la ecografía en detectar lesiones de páncreas, vísceras huecas y lesiones vasculares, pero tiene el inconveniente de la radiación y que el paciente debe trasladarse al servicio de radiología para practicarla. En este paciente debe practicarse en primer lugar una ecografía aunque no es inadecuado hacer también una TC abdominal (opción c).

Es imprescindible realizar una analítica (opción d) para valorar la hemoglobina (Hb) y hematocrito (Hto), los valores bajos indican que hay sangrado, también puede ser útil como valor de referencia para ver si disminuye, lo que indicaría que se está produciendo un sangrado. La Hb y Hto pueden no reflejar el sangrado en los primeros momentos aunque el hallazgo de un Hto inicial menor del 30% indica una pérdida grave de sangre.

Se realizará estudio de coagulación y pruebas cruzadas, estas últimas para tener sangre preparada por si precisa cirugía urgente o para mantener la volemia en pacientes sangrantes. En los casos de extrema gravedad, si precisa sangre sin haber dado tiempo a cruzarla, se administrará sangre grupo O Rh negativa.

Además del hemograma y la coagulación se solicitará gasometría y una bioquímica (opción d) para conocer los valores de glucemia, iones, enzimas pancreáticas y hepáticas. La elevación de las transaminasas en niños estables hemodinámicamente con trauma abdominal es un indicador sensible y específico de lesión hepática. Algunos autores ponen el límite en AST > 200 U/L y ALT > 125 U/L, pudiendo ser el único hallazgo de lesión abdominal. Existe consenso en realizar Eco o TC abdominal cuando la AST es mayor de 450 U/L y ALT superior a 250 U/L.

El aumento de amilasa (> 125 U/L) puede indicar una lesión abdominal pero no es específica de lesión pancreática, ya que existen pacientes con lesión pancreática y valores de amilasa normales y otros con valores altos, sin lesión pancreática. Son más útiles las determinaciones seriadas de amilasa y lipasa. El aumento de lipasa es más específico de lesión pancreática que la amilasa.

También se practicará un sedimento de orina a todo paciente con sospecha de trauma abdominal. Si existe hematuria macroscópica se debe evaluar el sistema urinario, pero existe controversia sobre el significado de la hematuria microscópica, sobre todo si es portador de sonda vesical. La presencia de más de 50 hematíes por campo obliga a realizar pruebas de imagen para descartar patología renal o de la vía urinaria; por otra parte, la intensidad de la hematuria se ha relacionado con el riesgo de lesión abdominal, trauma multiorgánico y lesión renal.

La Rx simple de abdomen (opción a) puede demostrar en ocasiones signos de lesión intraabdominal como elevación del hemidiafragma, desplazamiento de la burbuja gástrica, o gas libre en abdomen, sin embargo no es específica ni sensible de estas lesiones. La Rx AP de pelvis se practicará a todos los pacientes politraumatizados y en aquellos con trauma leve en los que la exploración física sospeche lesión a dicho nivel.

Los resultados de las pruebas analíticas y radiológicas fueron los siguientes:

Hemograma: Hb 13 g/dL, Hto 38%, leucocitos 17.500 mm³ (N 59%, L 33%), plaquetas 405.000 mm³.

Bioquímica: glucosa 162 mg/dL, creatinina 0,5 mg/dL, iones normales, amilasa 62 U/L, GPT 51 U/L.

Gasometría venosa: pH 7,34, pCO₂ 42 mmHg, bicarbonato 23,2 mmol/L.

Sedimento de orina: normal.

Ecografía abdominal: hígado normal, mínima lengüeta de líquido perihepático anterior y posterior, vesícula, páncreas, bazo y riñones normales, mínima cantidad de líquido libre entre asas en hipogastrio.

El paciente está con buen estado general e ingresa en el hospital para vigilancia. Durante su estancia en la sala de hospitalización persiste el dolor abdominal intenso, presenta vómitos al intentar tolerancia oral y precisa de analgesia en varias ocasiones. La TA es de 100/63 mmHg.

A las 12 horas del ingreso presenta regular estado general, palidez de piel y mucosas, facies de dolor, abdomen en tabla y dolor a la palpación en todo el abdomen.

¿Cuál sería su actitud?

- a. Realizar Rx de abdomen
- b. Repetir ecografía abdominal
- c. TC abdominal
- d. Repetir hemograma, coagulación y bioquímica sérica
- e. Analgesia y vigilancia clínica

La respuesta correcta es la b, aunque también es correcta la c

Al ser la ecografía muy sensible en la detección de líquido libre y tener ya una ecografía previa, lo primero sería repetirla (opción **b**) para descartar que el paciente no esté sangrando. Como está pálido y con dolor y defensa abdominal, hay que descartar en pri-

mer lugar, una hemorragia aguda a nivel abdominal, por si precisa cirugía urgente. También debe repetirse el hemograma (opción **d**), el Hto y Hb tienen que ser seriados, ya que pueden ser normales al principio al no haberse equilibrado el volumen intravascular. El resto de la bioquímica también debe repetirse porque las alteraciones pueden ser más evidentes con el paso de las horas, como ya se comentó. En este paciente la GPT (enzima muy específica de alteración hepática) era normal, también tenía una amilasa normal y no se veían lesiones en órganos sólidos. Después de la ecografía con la clínica de trauma abdominal debe plantearse realizar una TC abdominal (opción **c**) y posiblemente una Rx de abdomen (opción **a**).

Todos los pacientes traumatizados con dolor deben recibir analgesia pero en este niño, además de administrar analgésicos, deben realizarse estudios radiológicos y analíticos. La vigilancia clínica (opción **e**) sólo sería adecuada si el paciente no tiene sintomatología y se mantienen estables los valores de Hb y Hto.

En la nueva analítica presenta:

Hemograma: Hb 13,7 g/dL, Hto 39,3%, leucocitos 20.400 mm³ (N 93%, L 3,8%), plaquetas 321.000 mm³.

Bioquímica: glucosa 109 mg/dL, creatinina 0,3 mg/dL, iones normales, amilasa 164 U/L.

Ecografía abdominal: mayor cantidad de líquido libre perihepático, periesplénico y en pelvis, así como en ambas gotieras paracólicas. No se demuestran laceraciones hepáticas, esplénicas ni renales.

Se traslada con fluidoterapia, analgésicos y antibióticos (cefotaxima y metronidazol) a un centro con cirugía infantil, con el diagnóstico de trauma abdominal para ser valorado por los cirujanos.

A llegar al nuevo hospital se aprecia distensión abdominal, dolor a la palpación abdominal, íleo paralítico y restos biliosos por SNG.

TABLA I. Indicaciones para realizar TC abdominal en el traumatismo abdominal

- Historia, examen físico o mecanismo de lesión sospechoso de lesión intraabdominal
- AST > 450 U/L y ALT > 250 U/L al ingreso
- Hematuria, sobre todo en pacientes sintomáticos
- Descenso del hematocrito
- Requerimientos incontables de fluidos o sangre
- Imposibilidad de realizar un adecuado examen abdominal o de exámenes seriados (niños menores de 2-3 años, intoxicados, traumatismo craneoencefálico, alteración del sensorio o que precisa una anestesia general)

TABLA II. Indicaciones de laparotomía urgente en el trauma abdominal

Evidencia de una lesión intraabdominal importante (basada en la historia, examen físico, TC, PLP o ecografía) y:

- Trauma multisistémico que precisa una craneotomía
- Inestabilidad hemodinámica recurrente o persistente
- Herida abdominal penetrante
- Neumoperitoneo
- Distensión abdominal e hipotensión

TC: tomografía computarizada, PLP: punción lavado peritoneal.

Hemograma: Hb 14,6 g/dL, Hto 42%, leucocitos 24.610 mm³, plaquetas 349.000 mm³, protrombina 73%, fibrinógeno 279 mg/dL, tiempo de cefalina normal.

Bioquímica: glucosa 113 mg/dL, urea 21 mg/dL, creatinina 0,4 mg/dL, iones normales, amilasa 261 U/L, lipasa 71 U/L, GOT 33 U/L, GPT 24 U/L, PCR 13,9 mg/dL.

Usted está en este hospital, son las 4 h de la madrugada. ¿Qué haría en primer lugar?

- Cirugía urgente
- Repetir nueva ecografía abdominal
- TC abdominal con contraste oral
- Rx simple de abdomen
- Punción lavado peritoneal

La respuesta correcta es la d

En este paciente, aunque tiene más líquido libre en la segunda ecografía respecto a la primera, no se ven lesiones en órganos sólidos por ello, aunque se debe practicar una TC abdominal (opción **c**), que es más específica para visualizar las lesiones abdominales (Tabla I), lo primero es realizar una Rx simple de abdomen (opción **d**) pensando en una perforación intestinal. Esto podría explicar la evolución de este paciente que tiene distensión, dolor abdominal, íleo parálítico, leucocitosis y aumento de reactantes de fase aguda (au-

mento de la PCR). Las enzimas hepáticas no han aumentado lo que no es sugerente de lesión hepática. Aunque la amilasa ha aumentado, tiene 261 U/L (normal entre 25-125 U/L), la lipasa es normal (71 U/L, valores normales hasta 140 U/L), por ello es poco probable que exista una lesión pancreática.

La cirugía urgente (opción **a**) en este paciente se realizaría después de comprobar que es necesaria. En niños, la decisión de cirugía por lesión de un órgano sólido se basa en la inestabilidad hemodinámica y en los requerimientos de sangre en el tiempo, y no en el grado de lesión. Requieren laparotomía los que presentan una lesión de órganos sólidos y están hipotensos, no responden a la administración de fluidos y sangre o requieren ≥ 40 mL/kg o la mitad de la volemia en las primeras 24 horas, también es indicación de cirugía urgente la existencia de perforación intestinal (Tabla II).

El tratamiento no quirúrgico de las lesiones de órganos sólidos ha demostrado que es una práctica segura, que mejora la evolución posterior del paciente. Por ello, siempre que sea posible una observación cuidadosa, estando los niños estables hemodinámicamente y teniendo la posibilidad de cirugía inmediata, debe considerarse el tratamiento conservador. Además la no extirpación del bazo en niños con lesión esplénica es de gran im-

portancia para preservar la inmunidad humoral y la celular, y evitar el riesgo infeccioso el resto de la vida. Los niños esplenectomizados que se infectan tienen una alta mortalidad. Alrededor del 5% de los niños con lesiones de órganos sólidos abdominales no operados precisan cirugía posterior, en la mayoría de los casos suele ser necesaria en las primeras 12 horas del trauma, y las indicaciones son shock o peritonitis, asociándose con lesiones más graves o múltiples y con la lesión aislada en páncreas. Es muy importante que los niños sean tratados en centros específicos pediátricos; un estudio realizado en EE.UU. en el año 2000, con 2.851 niños con trauma esplénico, encontró que a los tratados en unidades de adultos se les realizaba esplenectomía en el 15% de los casos *versus* el 3% cuando eran tratados en hospitales pediátricos.

Las imágenes de la TC abdominal son más específicas cuando se utiliza contraste i.v. u oral. Sin embargo el uso rutinario de contraste oral (opción c) está en controversia; es poco probable que ayude en el diagnóstico de lesiones de intestino distal, pero puede ser útil en las de duodeno o páncreas. Al administrar contraste oral puede aumentar el tiempo de realización de la TC, se precisa colocar una SNG y si se producen vómitos existe riesgo de aspiración, además, el contraste puede no llegar o hacerlo en poca cantidad, al intestino delgado, por ello muchos autores no lo utilizan. Por otra parte, se ha descrito el mismo porcentaje de diagnóstico de perforaciones y lesiones abdominales utilizando o no contraste oral.

La punción lavado peritoneal (PLP) (opción e) tiene escasa utilidad en el niño, sirve para demostrar la existencia de hemoperitoneo pero no aporta información del órgano que está lesionado, de la cantidad del sangrado, ni de la lesión de órganos retroperitoneales, aunque podría dar información en las perforaciones de una víscera hueca al obtener contenido intestinal como bilis o heces. Sólo tendría in-

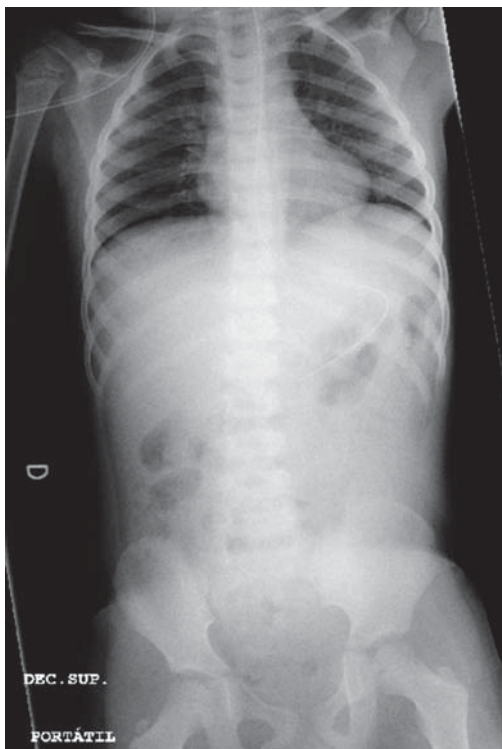


Figura 1. Rx simple de abdomen en supino al ingreso hospitalario (18 horas del traumatismo): no existen signos de obstrucción intestinal, signos indirectos que sugieren posible líquido libre intraperitoneal.

dicación en pacientes con traumatismo craneal grave que requieren una craniectomía urgente en los que no es posible realizar una ecografía abdominal, situación poco probable y en aquellas situaciones en las que no se dispone de diagnóstico por imagen. La PLP tiene riesgos de sobredistensión abdominal por la introducción de aire o líquido en el abdomen, irritación peritoneal y perforación intestinal durante la técnica, además hay que tener en cuenta que en los niños, a pesar de presentar sangre libre abdominal, raramente precisan una laparotomía por rotura de un órgano sólido. Una relativa contraindicación para la PLP es la cirugía previa.

Se practica una Rx de abdomen al llegar al nuevo hospital que se muestra en la Fig.

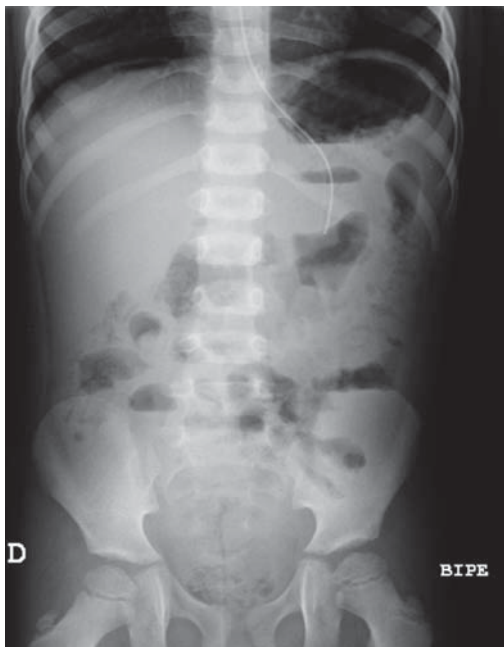


Figura 2. Rx simple de abdomen en bipedestación a las 22 horas del traumatismo.

1, que es informada como: no existen signos de obstrucción intestinal, signos indirectos que sugieren posible líquido libre intraperitoneal.

Como el paciente no ha mejorado se consulta de nuevo con el cirujano y el radiólogo y se decide repetir la Rx y ecografía de abdomen y, según los hallazgos, practicar TC abdominal. La Rx simple de abdomen se muestra en la Fig. 2 y la ecografía abdominal fue semejante a la previa.

Con los resultados de la Rx de abdomen y la ecografía, ¿cuál es su sospecha?

- a. Rotura de hígado
- b. Rotura de páncreas
- c. Perforación duodenal
- d. Rotura de diafragma
- e. Hematoma duodenal

La respuesta correcta es la c

La Rx simple de abdomen es informada como: en hipocondrio derecho se evidencia una imagen aérea sugestiva de gas ectópico compatible con neumoperitoneo.

Eco abdominal: hígado, bazo y riñones sin alteraciones. Líquido libre intraperitoneal perihepático, periesplénico, entre asas en pelvis y en fondo de saco rectovesical de moderada cuantía similar a ecografías previas.

Los hallazgos de la Rx de abdomen (neumoperitoneo) indican que existe una perforación intestinal. Debido a que la perforación del intestino delgado es la causa más frecuente de lesión del intestino, y que el mecanismo de la lesión ha sido el golpe del volante del kart en el abdomen, se debe sospechar que este paciente presenta una perforación duodenal (opción c). Junto con este mecanismo, los golpes del manillar de la bicicleta en el abdomen, el golpe directo o las lesiones por cinturón de seguridad son las causas más frecuentes de perforación intestinal. La aceleración/desaceleración rápida de las estructuras intestinales cerca del punto de su fijación anatómica (por ejemplo, ligamento de Treitz) o el atrapamiento del intestino entre el asiento y la columna producen la lesión intestinal. El yeyuno es el segmento que se afecta con mayor frecuencia seguido del duodeno, íleon y ciego. En niños pequeños, sobre todo en los menores de 4 años, sin una etiología clara y con lesiones en duodeno, deben considerarse los malos tratos. También puede perforarse el intestino en los traumas penetrantes, como en las lesiones por arma blanca, de momento poco frecuentes en la edad pediátrica en España.

Las lesiones del tracto gastrointestinal son difíciles de diagnosticar en los niños, aparecen en el 1-15%, dependiendo del mecanismo de la lesión, entre el 2-5% si es por trauma cerrado. Pueden asociarse con lesiones de órganos sólidos o páncreas.

Los síntomas y signos iniciales de perforación pueden ser sutiles, por ello el diag-

nóstico es difícil, retrasándose en la mayoría de los casos entre 12-18 horas después del ingreso hospitalario. Pueden encontrarse magulladuras en el abdomen pero no siempre están presentes. El contenido intestinal se libera en la cavidad peritoneal produciendo irritación peritoneal, pero puede no ser evidente en la exploración inicial en más del 50% de los pacientes. Cuando se produce peritonitis aparecen fiebre, taquicardia y defensa abdominal. Los estudios radiológicos inicialmente pueden ser normales, el aire libre puede estar presente sólo en el 30-47% de los casos. Los hallazgos en la TC de la lesión intestinal no son específicos, puede diagnosticarse perforación intestinal si existe neumoperitoneo o salida del contraste de la luz intestinal al peritoneo. La presencia de líquido libre abdominal en ausencia de lesiones en órganos sólidos puede deberse a pequeñas perforaciones del intestino delgado.

Aunque en este paciente no se podría descartar completamente la lesión hepática (opción **a**) sin haber realizado una TC abdominal, las tres ecografías practicadas no evidenciaron ninguna lesión hepática. Las lesiones del hígado generalmente son más graves que las del bazo y resangan con mayor frecuencia. Es la lesión abdominal que produce mayor mortalidad en el trauma abdominal cerrado. Los síntomas son semejantes a la lesión esplénica con dolor en el cuadrante superior derecho, defensa abdominal o dolor difuso. La necesidad de cirugía se ha relacionado con la lesión lobar mayor del 25%, lesión de las venas yuxtahepáticas, estallido hepático, y la inestabilidad hemodinámica a pesar de transfundir más de 40 mL/kg de sangre en las primeras 24 horas.

En este paciente tampoco se podría descartar una lesión pancreática (opción **b**) sin la TC abdominal, ya que el mecanismo de producción podría asociarse a ella, esto es poco probable, ya que la lipasa en este paciente fue normal. Las lesiones pancreáticas ocurren en menos del 1% de los traumas ab-

dominales, son más frecuentes en los que sufren golpes directos en el abdomen, como el manillar de la bicicleta. La pancreatitis traumática es muy difícil de diagnosticar porque el páncreas es retroperitoneal y la lesión no produce signos o son mínimos. La TC y las enzimas pancreáticas pueden ser inicialmente normales, aunque con el tiempo muchos desarrollan hiperamilasemia. La pancreatitis simple se trata con descompresión nasogástrica y reposo intestinal, si existe rotura es necesario la cirugía reparadora. Alrededor del 20-50% de los niños con lesiones pancreáticas precisan cirugía.

La clínica y el mecanismo de la lesión en este paciente podría ser compatible con hematoma duodenal (opción **e**), en este caso no aparecería líquido libre en el abdomen, tampoco neumoperitoneo. Los síntomas y signos de esta patología se manifiestan entre el primero y quinto días del accidente, e incluyen distensión gástrica, dolor abdominal, anorexia, vómitos biliosos progresivos y otros signos de obstrucción intestinal proximal, en ocasiones puede palparse una masa en la parte superior del abdomen. El contraste gastrointestinal y la ecografía pueden ser diagnósticos, sobre todo si se realizan estudios seriados. La Rx simple de abdomen a menudo no muestra signos específicos. Debido a que la obstrucción puede ser proximal y/o parcial, los signos radiológicos típicos de obstrucción intestinal (niveles de aire líquido, asas de intestino dilatadas) pueden estar ausentes. El hematoma duodenal suele resolverse espontáneamente; se trata con reposo intestinal, colocación de una sonda nasogástrica con aspiración y nutrición parenteral.

Las lesiones del diafragma (opción **d**) son muy raras en los traumas cerrados, algo más frecuentes en las lesiones penetrantes. Se asocian en la mitad de los casos con lesiones de órganos abdominales, sobre todo del hígado y bazo, también con fracturas de pelvis, trauma de tórax o TCE. Los pacientes pueden es-

tar asintomáticos o presentar compromiso cardiorrespiratorio importante. Puede existir una ausencia del murmullo vesicular habitualmente en el lado izquierdo o ruidos intestinales en hemitórax izquierdo. La Rx de tórax puede ser diagnóstica sólo en el 25-50% de los casos, los signos que sugieren esta patología son: la no visualización del hemidiafragma izquierdo, elevación de ese hemidiafragma, aire con nivel líquido o la presencia del intestino o estómago herniado o de la SNG en el hemitórax izquierdo. Otros hallazgos inespecíficos asociados son: la fractura de costillas, derrame pleural, hemotórax o neumotórax. Tampoco la TC es específica, siendo diagnóstica sólo en el 42% de los casos.

Una vez diagnosticado de probable perforación duodenal, ¿cuál sería el tratamiento correcto?

- a. Cirugía urgente
- b. Confirmar el diagnóstico con TC abdominal
- c. Antibióticos, SNG con aspiración continua y vigilancia
- d. Antibióticos y cirugía si comienza con fiebre alta
- e. Drenaje abdominal con catéter y antibióticos

La respuesta correcta es la **a**

El tratamiento de la perforación intestinal incluye resucitación con fluidos, tratamiento antibiótico y cirugía urgente para cerrar la perforación (opción **a**).

Se colocará una sonda nasogástrica para evacuar el contenido del estómago y disminuir la cantidad de líquido que se vierte al peritoneo, pero no es correcto retrasar la cirugía (opciones **c** y **d**), tampoco debe confirmarse con TC abdominal (opción **b**). Al liberarse contenido intestinal con bacterias al peritoneo se produce peritonitis, por ello deben administrarse antibióticos que cubran

gérmenes aerobios gramnegativos y anaerobios; un régimen adecuado sería una cefalosporina de tercera generación más metronidazol. Cuanto más se tarde en cerrar la perforación, más riesgo de sepsis grave y mayor mortalidad.

El drenaje abdominal y antibióticos (opción **e**) sólo estaría indicado en pacientes muy inestables (como grandes prematuros con perforación intestinal con enterocolitis) que no soportarían una intervención, no es el caso de este paciente.

Se coloca SNG, se continúa con el tratamiento antibiótico que ya recibía y se realiza una laparotomía urgente que muestra: abundante líquido serobilioso en cavidad, asas intestinales dilatadas con fibrina abundante. Perforación de pared posterior de 4ª porción de duodeno, contusa, de 2 cm de diámetro que se sutura. Se retiran placas de fibrina hasta el ciego.

Después de la intervención se continúa con tratamiento antibiótico con meropenem, vancomicina y metronidazol. Está afebril.

La evolución analítica es la siguiente, primer día: leucocitos 22.620 mm³, PCR 22 mg/dL, amilasa 261 U/L, lipasa 71 U/L. El segundo día disminuyen los leucocitos a 11.400 mm³, el tercer día disminuye la PCR 10 mg/dL y la amilasa a 139 U/L y la lipasa a 22 U/L.

Es dado de alta de la UCIP al cuarto día con BEG y tránsito digestivo normal.

El sexto día presenta un vómito hemático (sangre digerida) con melena y dolor abdominal acompañado de distensión abdominal. Se practica Rx de abdomen en bipedestación que se muestra en la Fig. 3.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica en este momento?

- a. Íleo paralítico secundario a la cirugía
- b. Absceso abdominal

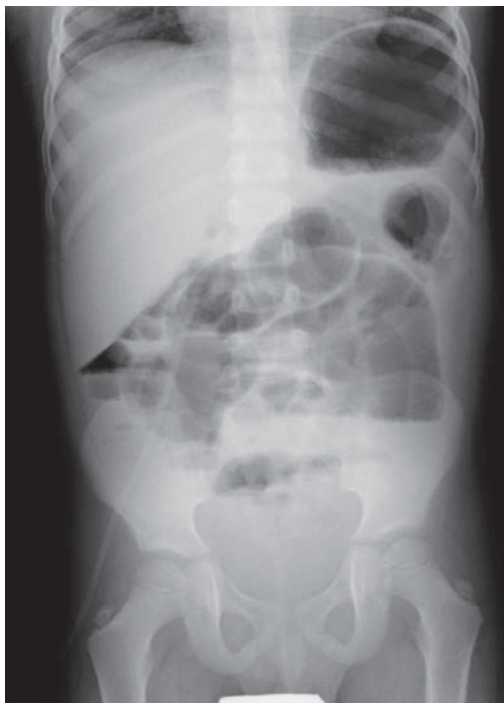


Figura 3. Rx simple de abdomen en bipedestación el 6º día del traumatismo.

- c. Pseudoquiste pancreático secundario al traumatismo
- d. Obstrucción intestinal secundaria a bridas quirúrgicas
- e. Evolución normal

La respuesta más correcta es la **d**

En un paciente con peritonitis que en el postoperatorio comienza con clínica de obstrucción intestinal (vómitos, dolor abdominal y Rx de abdomen que muestra distensión de asas intestinales con niveles), lo primero que hay que descartar es una obstrucción intestinal. En la auscultación abdominal no existirán ruidos intestinales o pueden estar aumentados (ruidos de lucha).

El íleo paralítico (opción **a**) se produce en los primeros días después de la intervención y no es frecuente que aparezca al 6º día des-

pués de haber tenido tránsito intestinal normal, como en el caso de ese paciente. En la Rx simple de abdomen en supino puede no diferenciarse de la obstrucción mecánica, en ambos casos suele existir distensión de asas intestinales con ausencia de aire distal. En la Rx de abdomen en supino pueden aparecer niveles, clásicamente se caracterizaban por ser de diferente altura en el caso de una obstrucción mecánica y al mismo nivel si era por íleo paralítico, aunque estos hallazgos no son específicos. Si los niveles aumentan de tamaño y se visualiza un asa intestinal dilatada y fija debe sospecharse obstrucción mecánica.

El absceso abdominal (opción **b**) se puede producir después de una peritonitis séptica; debe sospecharse cuando en el postoperatorio no desaparece la fiebre o ésta reaparece pocos días después a pesar del tratamiento antibiótico, también por mayor leucocitosis, puede acompañarse de dolor y distensión abdominal e intolerancia digestiva. El diagnóstico se realiza por ecografía, el tratamiento debe ser médico, con antibióticos y reposo intestinal. Si en los controles ecográficos no va disminuyendo y persiste la fiebre deberá evacuarse, mediante punción y drenaje guiado por ecografía o quirúrgicamente sino es abordable por dicha vía. Este paciente es poco probable que tenga un absceso porque no tiene fiebre y la analítica ha mejorado (han disminuido los reactantes de fase aguda y la leucocitosis).

El pseudoquiste pancreático (opción **c**) ocurre en el 38-78% de los casos con trauma pancreático generalmente al 3º-7º día del accidente; cuando son muy grandes y sintomáticos puede ser necesario su drenaje percutáneo. El diagnóstico se realiza por ecografía o TC abdominal. Aunque en este paciente no se puede asegurar su existencia, las ecografías previas no mostraron patología en el páncreas, por lo que es poco probable este diagnóstico.

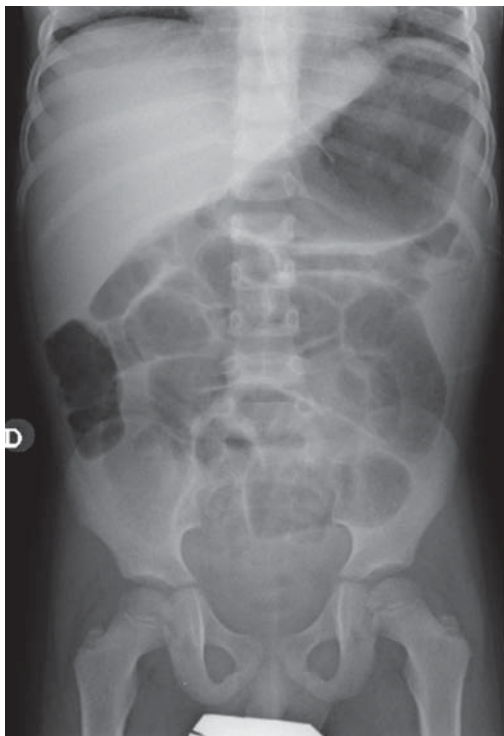


Figura 4. Rx simple de abdomen en supino el 6º día del traumatismo (6 horas después de la figura 3).



Figura 5. Rx simple de abdomen en supino el 7º día del traumatismo y 6ª día de la cirugía.

La Rx de abdomen de la figura 3 muestra asas dilatadas sugestivas de pseudooclusión. Se practica ecografía abdominal que informa: asas de intestino delgado con abundante contenido aéreo y algún nivel sin signos claros de obstrucción ni de peristaltismo aumentado, sospecha de íleo adinámico.

Se repite Rx de abdomen a las 6 horas (Fig. 4) en la que se evidencia que las asas intestinales están menos dilatadas.

En las siguientes 24 horas (6º día de la intervención quirúrgica) persiste dolor abdominal por lo que se realizan Rx de abdomen en supino y bipedestación (Figs. 5 y 6) que muestra, dilatación de asas de intestino delgado y grueso, con un asa de colon en región periumbilical y flanco izquierdo dilatada, con ausencia de gas distal y niveles

hidroaéreos, compatible con obstrucción intestinal baja. Se decide cirugía.

Los hallazgos quirúrgicos son los siguientes: adherencias a varios niveles, afectando a un asa de íleon, todo el colon descendente y sigma, que se liberan.

En el postoperatorio continúa con SNG, presentando restos biliosos durante 48 horas. El tercer día inicia tránsito digestivo, se realiza ecografía de control que evidencia íleo adinámico con colección paramedial derecha hasta pelvis menor, que es heterogénea sospechosa de plastrón. Se decide continuar con antibióticos y vigilancia sin cirugía, ya que el paciente tiene muy buen estado general y no presenta signos clínicos ni analíticos de infección. En los siguientes días disminuyen progresivamente los restos biliosos por SNG y la colección abdominal en las

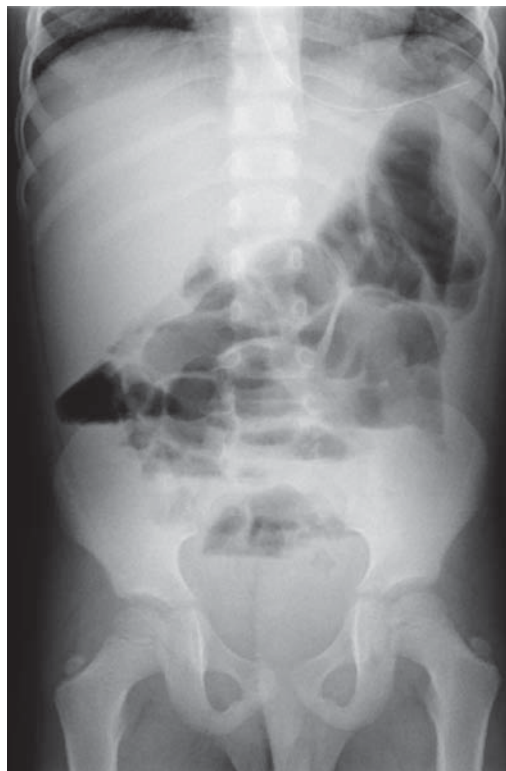


Figura 6. Rx simple de abdomen en bipedestación el 7º día del traumatismo y 6ª día de la cirugía.

ecografías de control. La evolución es hacia la mejoría progresiva, siendo dado de alta de la UCIP a los 10 días y del hospital, 5 días más tarde.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Traumatismo abdominal. Perforación duodenal

Obstrucción intestinal por bridas secundarias a la cirugía

Absceso intestinal secundario a la peritonitis

Bibliografía

- Castellanos A, Fernández I, De Diego EM. Evaluación inicial y tratamiento del traumatismo abdominal infantil. En: Casado Flores J, Castellanos A, Serrano A, Teja JL, eds. El niño politraumatizado. Evaluación y tratamiento. Madrid: Ergon; 2004. p. 217-25.
- Holmes JH 4th, Wiebe DJ, Tataria M et al. The failure of nonoperative management in pediatric solid organ injury: a multi-institutional experience. J Trauma 2005; 59: 1309-13.
- Jiménez García R, Serrano A. Cuidados postestabilización del niño politraumatizado. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 802-12.
- Reyes Méndez D. Overview of blunt abdominal trauma in children. Uptodate. Version 16.1 march 2008.
- Rothrock SG, Green SM, Morgan R. Abdominal trauma in infants and children: prompt identification and early management of serious and life-threatening injuries. Part II: specific injuries and ED management. Pediatr Emerg Care 2000; 16: 189-95.
- Tataria N, Nance ML, Holmes JH 4th et al. Pediatric blunt abdominal injury: age is irrelevant and delayed operation is not detrimental. J Trauma 2007; 63: 608-14.

NIÑO PRECIPITADO DESDE GRAN ALTURA

R. Jiménez García

CASO CLÍNICO

Niño de 3 años precipitado desde la ventana de su habitación situada en un primer piso (altura aproximada 5 metros), cayendo directamente sobre la calzada. A la llegada del Servicio de Emergencias Extrahospitalario presenta una vía aérea permeable, patrón respiratorio normal, con pulsos centrales y periféricos palpables. TA 97/49 mmHg, FC 169 lpm, SatO₂ por pulsioximetría 95%. Puntuación en la escala de coma de Glasgow (ECG) de 14, con pupilas normales.

Se inmoviliza la columna cervical, se administra oxigenoterapia, se canalizan 2 vías periféricas y se inicia expansión de volemia (20 mL/kg i.v. de suero salino fisiológico).

Durante la estabilización la ECG desciende hasta 8 (M4, V3, O1), las pupilas siguen siendo isocóricas y normorreactivas.

¿Cuál sería su actitud en ese momento?

- a. Intubación orotraqueal (IOT) inmediata sin premedicación y traslado al hospital más cercano
- b. IOT con premedicación y traslado al hospital más cercano
- c. IOT con premedicación y traslado a un hospital de referencia de trauma pediátrico

- d. Oxigenoterapia con mascarilla de alto flujo y traslado a un hospital de referencia de trauma pediátrico
- e. Ventilación manual con ambú y traslado inmediato al hospital de referencia de trauma pediátrico

La respuesta correcta es la c

El tratamiento de los niños con traumatismo craneoencefálico (TCE) grave (ECG entre 3 y 8) debe iniciarse en el lugar del accidente, continuándose durante el traslado al hospital, en las urgencias hospitalarias y en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

El objetivo prioritario inicial es establecer una vía aérea permeable, evitar la hipoxemia (SatO₂ < 90%) y conseguir la normocapnia. Para ello, se mantendrá la apertura de la vía aérea mediante la maniobra de tracción mandibular y/o cánula de Guedel. Se administrará oxígeno al 100% y se monitorizará la oxigenación mediante pulsioximetría continua, manteniéndose una SatO₂ ≥ 95%.

Desde el primer momento se mantendrá la inmovilización cervical bimanual y, en cuanto sea posible, con collarín cervical e inmovilizadores laterales.

Estará indicada la intubación endotraqueal si:

- ECG < 9 (por el riesgo de hipoxemia, hiperapnia y aspiración).
- Incapacidad para mantener una vía aérea permeable.
- Hipoventilación (definida por una frecuencia respiratoria inadecuadamente baja para su edad, respiración irregular o superficial, apneas frecuentes o hiperapnia).
- Hipoxemia ($\text{SatO}_2 < 90\%$ pese a la administración de oxígeno).
- Inestabilidad hemodinámica.

Se utilizará una secuencia de intubación rápida (SIR). Ésta describe un proceso de preparación y sedación-relajación muscular inducidas de forma secuencial antes de la maniobra de intubación, con el objetivo de evitar los episodios de hipoxemia, mantener la estabilidad hemodinámica, prevenir la hipertensión intracraneal y el vómito y facilitar la técnica.

Durante el procedimiento, se debe monitorizar la SatO_2 mediante pulsioximetría de forma continua y, tras la intubación, la concentración de CO_2 espirado por capnografía. Se mantendrá una pCO_2 entre 35-40 mmHg y no se hiperventilará al paciente de forma profiláctica, aunque tenga un TCE grave.

Los pasos para realizar la SIR son (Fig. 1):

- Preoxigenación. Se administrará O_2 a la máxima concentración posible durante 3-4 min. En los niños con respiración espontánea efectiva se administrará oxígeno al 100% con una mascarilla de alta concentración, en los que no tengan un patrón respiratorio adecuado, se realizará ventilación manual con ambú o bolsa autoinflable.
- Preparación. Se deben considerar los aspectos de la historia clínica y examen físico que ayudan en la elección de la medicación (compromiso cardiovascular, aumento de la presión intracraneal, hiperpotasemia, gran quemado, enfermedad neuromuscular, alergias...) o que predicen una intubación difícil (anomalías faciales, obstrucción de la vía aérea supe-

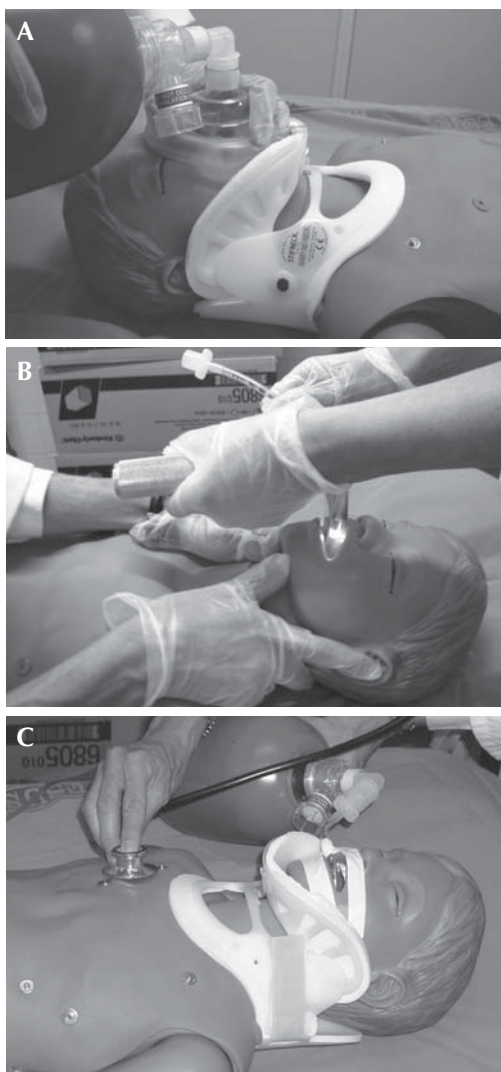


Figura 1. Secuencia de intubación rápida en el niño politraumatizado. (A) Preoxigenación. (B). Intubación orotraqueal con inmovilización cervical. (C) Comprobación de la posición del TET.

rior...). Se preparará todo el equipo necesario y las posibles alternativas para una intubación difícil.

- Medicación. Estos fármacos atenúan la respuesta fisiológica a la maniobra de IOT, principalmente la bradicardia y el aumento de presión intracraneal (PIC). Se administran de forma secuencial (Tabla I):

TABLA I. Secuencia de intubación rápida en el paciente con TCE grave

Fármaco	Dosis i.v. (mg/kg)	Comentarios
Pretratamiento (primero)		
Atropina	0,01-0,02 Min. 0,1 mg Máx. 1mg	Vagolítico, previene la bradicardia y disminuye las secreciones orales, puede incrementar la frecuencia cardíaca. Midriasis
Lidocaína (opcional)	1-2	Bloquea el aumento de PIC, el reflejo tusígeno y los efectos cardiovasculares de la intubación; controla las arritmias ventriculares
Sedante (segundo)		
Etomidato (Hypnomidate®) o	0,3	No produce inestabilidad cardiovascular. Puede causar insuficiencia suprarrenal transitoria
Midazolam (Dormicum®) o	0,2-0,4	Puede causar hipotensión (dosis-dependiente)
Tiopental (Pentotal®)	2-5	Neuroprotector. Puede causar hipotensión, depresión miocárdica No usar si hay inestabilidad hemodinámica
Relajante muscular (tercero)		
Succinilcolina (Anectine®) o	1-2	Inicio 30-60 seg, duración 3-10 min. Contraindicado en grandes quemados, aplastamiento, enfermedad neuromuscular, lesiones oculares, hiperpotasemia. Puede producir bradicardia
Rocuronio (Esmeron®)	0,6-1,2	Inicio 30-60 seg, duración 30-60 min. Utilizado en los niños en los que está contraindicada la succinilcolina

PIC: presión intracraneal.

Primero:

- Atropina. Previene la bradicardia inducida por la laringoscopia y por la administración de succinilcolina. Se recomienda especialmente en los menores de 1 año, y en los niños menores de 5 años que reciben succinilcolina. Produce midriasis, por lo que puede interferir en la exploración pupilar.
- Lidocaína. Es opcional, algunos expertos la recomiendan en los niños con hipertensión intracraneal (HTIC), ya que puede disminuir el incremento de PIC asociado con la intubación.

Segundo: se administrará la medicación sedante. Siempre se debe sedar adecuadamente al paciente antes de relajarlo. Se puede optar por uno de los siguientes fármacos:

- Etomidato: se aconseja en niños con TCE e hipotensión porque produce un rápido y corto efecto sedante, sin inducir

inestabilidad hemodinámica. Se ha descrito supresión adrenocortical transitoria después de la administración de una única dosis de etomidato. Por ello, los pacientes que pueden tener algún grado de insuficiencia adrenocortical, como los niños con shock, deben recibir una dosis de corticoides (hidrocortisona 1-2 mg/kg i.v.), si se ha utilizado etomidato para la intubación.

- Midazolam: es una benzodiazepina de acción rápida y vida media corta que también puede ser utilizada para inducir la sedación previa a la intubación, aunque puede producir hipotensión dosis-dependiente.
- Tiopental: es otra opción, por ser un barbitúrico de acción corta, pero puede causar disminución de la tensión arterial, por lo que no se debe usar en pacientes inestables hemodinámicamente.

Tercero: se administrará un relajante muscular.

- Succinilcolina (suxametonio): es un relajante despolarizante, con un efecto rápido (inicio de acción en 30-60 segundos) y corto (duración del efecto relajante de 4-6 minutos). Puede producir bradicardia, sobre todo en los niños y cuando se utilizan dosis repetidas. Está contraindicado en pacientes con miopatía crónica, grandes quemados, aplastamientos, hiperpotasemia o hipertermia maligna, porque puede causar rabdomiolisis e hiperpotasemia grave.
- Rocuronio: relajante no despolarizante, con un efecto rápido (30-60 segundos), aunque más prolongado (30-40 minutos). Se utiliza en pacientes en los que está contraindicada la succinilcolina.
- Posición. Para proteger la vía aérea de una posible aspiración se utiliza la maniobra de Sellick (aplicación de presión sobre la parte anterior del cuello, a nivel del cartílago cricoides) durante la intubación. Esta maniobra habitualmente facilita la visualización de las estructuras laríngeas y disminuye la posibilidad de aspiración. Se debe mantener en todo momento la inmovilización cervical bimanual, con la cabeza en la línea media en posición neutra. Está contraindicada la hiperextensión de la cabeza si no se ha descartado lesión cervical.
- Tras la IOT se realiza la confirmación de la posición del tubo endotraqueal (TET) mediante la exploración clínica (auscultación de ambos campos pulmonares, expansión torácica simétrica, aparición de vaho en la espiración, ausencia de distensión gástrica, mejoría de la saturación de O₂) y capnografía (ETCO₂). Posteriormente se realiza la fijación correcta del TET.
En este paciente, que ha sufrido un rápido deterioro neurológico (ECG < 9), está indicada la IOT mediante una SIR (opción **c**) y no la administración de oxígeno con mas-

carilla o la ventilación manual (opciones **d** y **e**), con el fin de asegurar la permeabilidad de la vía aérea, la normoventilación y la adecuada oxigenación. En otras circunstancias, en las que no se dispusiera de personal experimentado en la estabilización e intubación de estos pacientes, se podría ventilar transitoriamente al paciente mediante ventilación manual con ambú, ya que ésta puede ser tan efectiva como la IOT para oxigenar y ventilar al paciente, siempre que el tiempo de traslado fuera corto y la ventilación manual resulte efectiva.

Si es posible, los pacientes con TCE grave deben ser trasladados directamente desde el lugar del accidente a un centro específico de trauma infantil o en su defecto a un servicio de trauma de adultos con experiencia en el tratamiento de niños traumatizados, y no al hospital más cercano (opciones **a** y **b**), ya que se ha demostrado que la supervivencia es mayor (opción **c**). En el hospital debe existir la posibilidad de realizar una tomografía computarizada craneal (TC) de forma inmediata; se debe disponer de neurocirujano las 24 horas del día y de los recursos necesarios para monitorizar la PIC y tratar la hipertensión intracraneal.

El paciente fue intubado antes del traslado mediante una secuencia de intubación rápida, con TET nº 4,5. Se puso una sonda orogástrica. Se conectó a un respirador de transporte y se colocó un capnógrafo.

Durante el traslado el paciente sufre una desaturación brusca (SatO₂ 79%) a pesar de administrar FiO₂ de 1, se ausculta hipoventilación en hemitórax izquierdo. ETCO₂ 48 mmHg.

¿Cuál le parece la causa más probable de este deterioro?

- a. Extubación accidental
- b. Intubación selectiva del bronquio principal derecho

- c. Neumotórax a tensión izquierdo
- d. Contusión pulmonar izquierda
- e. Fallo del equipo

La respuesta correcta es la **b**

En cualquier paciente intubado politraumatizado que sufre un deterioro brusco deben considerarse todas estas opciones. Sin embargo, siguiendo la secuencia de actuación de la atención a cualquier paciente grave (el "ABC"), lo primero que debe hacerse es comprobar la vía aérea, que en este caso es el TET. Por lo tanto, lo primero y más importante será comprobar la posición del tubo endotraqueal, mientras se le ventila manualmente con ambú y se desconecta temporalmente del respirador. Cuando se produce una extubación accidental o se ha intubado incorrectamente en el esófago, se ausculta hipoventilación en ambos campos pulmonares y no se consigue una expansión torácica adecuada con la ventilación manual (opción **a**). En los niños la tráquea es más corta que en los adultos, por lo que la intubación selectiva en bronquio principal derecho es más frecuente que en adultos. En esta situación generalmente se puede auscultar hipoventilación en el hemitórax izquierdo (opción **b**). Tras la intubación, la longitud a introducir el tubo endotraqueal desde la comisura bucal puede calcularse mediante la fórmula siguiente:

$$\text{Longitud a introducir (cm)} = \text{nº de tubo} \times 3, \\ \text{o en niños mayores de 2 años} = 12 + (\text{edad}/2)$$

Se debe tener en cuenta que esta fórmula sólo sirve como aproximación inicial, ya que todavía un 15-25% de los TET no estarán en la posición correcta, por lo que siempre se reevaluará clínicamente y, en cuanto sea posible, radiológicamente, la posición del TET. Si se sospecha intubación selectiva del bronquio principal derecho se debe extraer progresivamente el tubo de 0,5 en 0,5 cm, hasta que se ausculte el hemitórax iz-

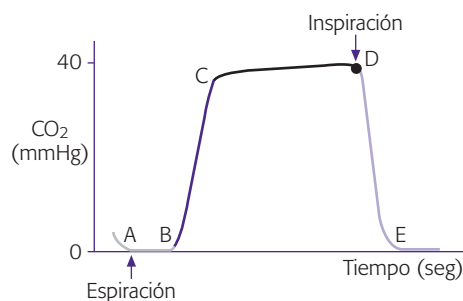


Figura 2. Capnografía. Curva de CO₂ normal. A-B: espacio muerto. B-C: fase espiratoria ascendente. C-D: Plateau alveolar. D: End-tidal CO₂. D-E: fase inspiratoria descendente.

quierdo igual que el derecho. Una vez confirmada la posición correcta del tubo es importante marcar su posición a nivel de los incisivos centrales y fijarlo en la comisura labial para evitar su desplazamiento.

Además de la exploración física, la capnografía ayudará, tanto tras la IOT como durante el transporte, a verificar la posición del TET. La presencia de una curva con las 4 fases en el monitor indica que el TET está localizado en la tráquea (Fig. 2) y no se ha extubado accidentalmente. Una línea plana, si el niño no está en PCR, generalmente indica que el TET está en el esófago o se ha producido una extubación accidental, el ETCO₂ será muy bajo o nulo. Se debe tener en cuenta que en el niño en parada cardiorrespiratoria puede no detectarse CO₂ espirado aunque esté correctamente intubado.

El paciente politraumatizado con trauma torácico puede presentar un neumotórax simple, que a menudo es asintomático. Si durante la resucitación es necesario instaurar ventilación mecánica o ventilación con ambú el neumotórax puede hacerse progresivamente mayor por la presión positiva y el pulmón se va colapsando, hasta convertirse en un neumotórax a tensión (opción **c**), con el consiguiente deterioro clínico. En este supuesto se ausculta hipoventilación de ese hemitórax, y el paciente está hipoxémico, pero además existen otros datos en la

exploración física como hiperinsuflación del hemitórax afecto, timpanismo, desviación traqueal contralateral, ingurgitación yugular, enfisema subcutáneo, taquicardia e hipotensión.

Tras un traumatismo torácico también es frecuente la contusión pulmonar (opción **d**), en la exploración se puede apreciar hipoventilación y/o crepitantes en ese hemitórax y puede producirse un empeoramiento clínico con hipoxemia, que habitualmente se produce de forma progresiva durante las primeras 24-48 horas. A veces se puede observar sangre en el TET.

La última posibilidad que hay que tener en cuenta es que se trate de un fallo del equipo (opción **e**): respirador, fuente de O₂, tubo pequeño, balón desinflado, fuga a través de alguna de las conexiones, fallo de la válvula de la bolsa de reanimación, etc.

Al retirar 1 cm el TET, quedando enrasado a 15 cm en la comisura bucal, mejoró inmediatamente la auscultación y la SatO₂ (95%).

A su llegada al hospital presenta la siguiente exploración física:

FC 165 lpm, TA 80/40 mmHg, FR 22 rpm, Tª 36,6 °C, SatO₂ 99% (FiO₂ 0,5).

Intubado orotraquealmente, sedoanalgeñado. Mal estado general, mala perfusión periférica, palidez mucocutánea. Frialdad acra. Relleno capilar enlentecido. Pulsos femorales palpables, periféricos débiles. Auscultaciones cardíaca y pulmonar: normales. Abdomen: normal. Cefalohematoma temporoparietal izquierdo. Sangrado por boca. Neurológico: Sedoanalgeñado y relajado. Pupilas simétricas y reactivas, mióticas.

¿Qué tratamiento de urgencia realizaría?

- a. Administrar suero salino hipertónico al 3-5% i.v. (2-5 mL/kg)
- b. Expansión de volemia con soroalbúmina al 5% i.v. (10-15 mL/kg)
- c. Expansión de volemia con suero salino fisiológico i.v. (20 mL/kg)
- d. Iniciar inmediatamente una perfusión de inotrópicos (dopamina y/o noradrenalina)
- e. Transfusión de concentrado de hemáties

La respuesta correcta es la **c**

Los episodios de hipoxemia e hipotensión, tanto prehospitalarios como intrahospitalarios, empeoran el pronóstico de los pacientes con TCE grave, aumentando la morbimortalidad. Por lo tanto, ambos deben ser corregidos lo más rápidamente posible. Se define hipotensión arterial como una tensión arterial sistólica (TAS) inferior al percentil 5 para la edad:

- TAS < 60 mmHg en neonatos (0 a 28 días).
- TAS < 70 mmHg en lactantes (1-12 meses).
- TAS < 70 mmHg + (2 x edad en años) en niños de 1 a 10 años.
- TAS < 90 mmHg en niños ≥ 10 años.

En el shock el flujo sanguíneo y la entrega de oxígeno a los tejidos son insuficientes para cubrir las demandas energéticas celulares. El organismo inicialmente intenta compensar este estado mediante la taquicardia y aumento de las resistencias vasculares sistémicas (vasoconstricción) en un esfuerzo por mantener el gasto cardíaco y la tensión arterial (fase de shock compensado). Los signos más precoces de shock en este estadio inicial son: taquicardia, extremidades frías, relleno capilar lento (> 2 seg) y pulsos periféricos débiles, aunque la tensión arterial se mantiene normal. Es en esta fase cuando se debe iniciar el tratamiento del shock.

Cuando los mecanismos compensatorios fallan aparecen además otros signos más tardíos como disminución del nivel de conciencia, disminución de la diuresis, acidosis metabólica, taquipnea, pulsos centrales débiles e hipotensión. Cuando aparece hipotensión sistólica la pérdida de la volemia por sangra-

do suele ser ya superior al 25%. Por lo tanto, el shock debe ser tratado precozmente, antes de que aparezca hipotensión, valorando todos los signos clínicos conjuntamente.

El tratamiento consiste en la reposición del volumen intravascular con un bolo de 20 mL/kg de una solución cristalóide isotónica (suero salino fisiológico o Ringer lactato) aunque la tensión arterial sea normal (opción c). Se deben evitar las soluciones que contengan glucosa a no ser que exista hipoglucemia documentada. La monitorización clínica de la respuesta a la reposición de volemia se basa en observar la calidad de los pulsos central y periférico, la perfusión periférica (temperatura, relleno capilar < 2 seg), diuresis (> 1 mL/kg/h), nivel de conciencia, frecuencia cardíaca y tensión arterial. Se administrarán bolos adicionales (20 mL/kg) si la perfusión sistémica no mejora. Si los signos de shock persisten después de la administración de 40-60 mL/kg de líquido isotónico, se transfundirán 10-15 mL/kg de concentrado de hematíes. La transfusión de hemoderivados (opción e) no suele estar disponible de forma inmediata, y se realizará si no existe mejoría clínica con la infusión de cristaloides. Es preferible utilizar sangre cruzada, pero en una situación de emergencia se utiliza sangre 0 negativa.

La resucitación inicial con suero salino hipertónico es una opción válida en pacientes adultos con TCE grave, ya que éste es un expansor del volumen intravascular y además disminuye la presión intracraneal, y en algunos estudios se ha observado una mayor supervivencia sin efectos secundarios añadidos. Sin embargo, no existe suficiente evidencia para hacer una recomendación a favor o en contra de su utilización en el shock asociado con TCE grave en niños (opción a).

No hay evidencia de que la resucitación inicial con albúmina (opción b) aumente la supervivencia de los pacientes con trauma craneal. El suero salino fisiológico no provoca anafilaxia ni hipocalcemia después de

la infusión rápida, como puede suceder ocasionalmente con la perfusión de albúmina, y además es más barato. En el estudio más amplio realizado que compara la solución salina *versus* albúmina como líquido de reanimación en adultos, se observó cómo los pacientes de este grupo recibieron un volumen de líquidos significativamente menor en los 2 primeros días, presentaron menos balance hídrico positivo dichos días y sus valores séricos de albúmina fueron mayores. Sin embargo, en el grupo de pacientes con TCE grave que recibieron albúmina el riesgo de fallecimiento fue significativamente mayor en comparación con el grupo de suero salino. Por ello, se considera que el suero salino fisiológico es el líquido de reanimación preferible para estos pacientes.

En el shock hipovolémico el volumen intravascular es insuficiente para mantener el llenado ventricular (precarga). La adecuada reposición del volumen intravascular es fundamental y debe realizarse antes de la administración de agentes vasopresores (opción d). Estos fármacos no mejoran la depleción del volumen intravascular y pueden empeorar la hipoxia, aunque a veces su utilización puede ser necesaria en una situación de emergencia en pacientes con shock grave.

Además de reponer el volumen intravascular se debe mantener un transporte de oxígeno adecuado a los tejidos y limitar la pérdida de sangre. En todo momento se deben valorar las principales causas de shock del niño politraumatizado: la hemorragia intraabdominal, el neumotórax a tensión, el taponamiento pericárdico, la lesión medular y la hemorragia intracraneal.

Tras la segunda expansión de volemia con SSF mejoró la perfusión periférica, FC y TA. Posteriormente se transfundió un concentrado de hematíes.

Tras la estabilización respiratoria y hemodinámica permanece sedoanalgesiado, con pupilas mióticas, isocóricas, reactivas a la luz.

¿Qué pruebas diagnósticas realizaría en este momento?

- a. Rx-AP de tórax, Rx-L cervical y de pelvis y ecografía abdominal a pie de cama
- b. TC craneal urgente
- c. TC craneal y cervical urgentes
- d. RM craneal
- e. Las pruebas de la opción a y Rx de miembros y columna dorsolumbar

La respuesta correcta es la a

Tras la estabilización inicial y realizada la exploración secundaria del paciente, se practican los estudios diagnósticos necesarios. En la mayor parte de los hospitales los protocolos de evaluación del paciente politraumatizado grave incluyen una radiografía de tórax, de pelvis y de columna cervical lateral (opción a). Los estudios deben ser priorizados atendiendo a los principios básicos del "ABC", identificando primero las lesiones amenazantes para la vida del paciente. Debe evaluarse primero cualquier lesión que supone una amenaza para la vía aérea o la ventilación. Por ello, la radiografía de tórax es la exploración prioritaria. Permite evaluar la correcta colocación del tubo endotraqueal, la existencia de lesiones de la vía aérea, mediastino, neumotórax/hemotórax, contusión pulmonar... (opción a).

A continuación se estudian las lesiones que pueden inestabilizar hemodinámicamente al paciente. Para ello suele ser necesario incluir la valoración del abdomen para descartar lesiones vasculares mayores o lesión de víscera sólida. En el niño con una exploración clínica poco valorable (por la edad o el nivel de conciencia) o con hallazgos en la exploración física (distensión abdominal, hematomas...) la evaluación del abdomen se completa con TC o, en algunos hospitales con ecografía abdominal que, realizada por personal experimentado, ha demostrado ser un método diagnóstico de despistaje rápido y fiable (opción

a). La ecografía abdominal se puede realizar a pie de cama, permitiendo evaluar de forma rápida la presencia de líquido intraabdominal (sangre) y lesiones de órganos sólidos (fundamentalmente hígado y bazo). Puede ser muy útil para evaluar el foco de hemorragia en el paciente inestable hemodinámicamente. También ayuda a priorizar los estudios de imagen en el paciente con TCE grave (diferir o no la realización del TC abdominal) y puede evitar la realización de otras técnicas de imagen, en el paciente con baja probabilidad de tener una lesión intraabdominal.

En los casos en los que exista sospecha de lesión intraabdominal, la TC es más sensible para la detección de lesiones pancreáticas, renales, de vísceras huecas y vasculares.

Las fracturas pélvicas en la infancia son poco frecuentes, sin embargo pueden producir una importante pérdida sanguínea con repercusión hemodinámica, por ello se incluye la Rx anteroposterior de pelvis en la mayoría de los protocolos de evaluación inicial del niño politraumatizado (opción a).

Para la valoración de una posible lesión de la columna cervical se realizará Rx-L cervical con collarín (opción a).

La TC craneal o cráneo-cervical (opciones b y c) se practicará tras la estabilización del paciente y tras la realización del protocolo inicial de evaluación del paciente politraumatizado.

La RM craneal no está indicada como exploración diagnóstica inicial en el TCE grave (opción d), ya que la TC es más sensible para la detección de la hemorragia aguda, es más rápida, accesible y barata.

Otras pruebas diagnósticas, como las radiografías de miembros o columna dorsolumbar (opción e), se basan en los hallazgos de la exploración física o en la sospecha de una lesión específica, valorando siempre el posible mecanismo de lesión. Se realizan tras descartar cualquier lesión amenazante para la vida del paciente (tras el protocolo de evaluación inicial y la TC craneal).

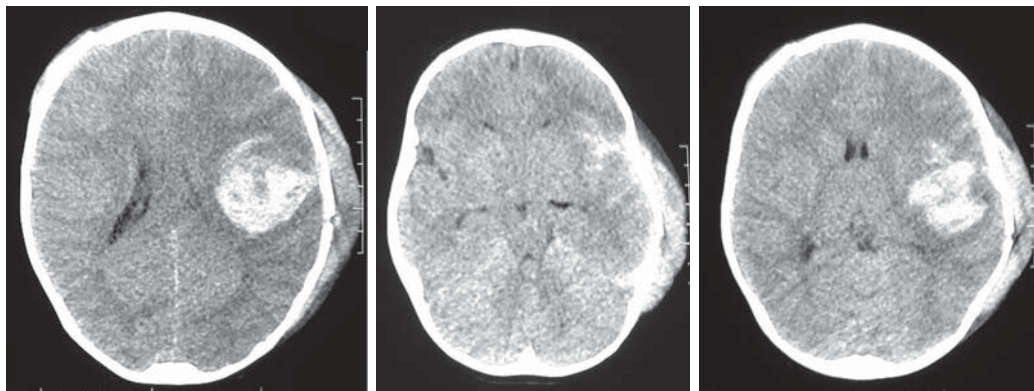


Figura 3. TC craneal del paciente.

Las lesiones que se producen por la caída dependen de la altura, la superficie, velocidad y posición de impacto. En los niños menores de 5 años, la cabeza es la parte del cuerpo más pesada, por lo que suele impactar primero. Los adultos suelen caer con los pies, por ello su patrón de lesión incluye fractura del calcáneo, extremidades inferiores, cadera y columna. Cuando el paciente cae horizontalmente el patrón de lesión es menos predecible e incluye lesiones craneofaciales, mano y muñecas, lesiones torácica y abdominal. Siempre se debe pensar en el patrón de lesiones según el vector y fuerza implicados en el impacto, analizando patrones de lesión más que una lesión aislada.

Tras la realización de la Rx de tórax (normal), ecografía abdominal (normal), Rx pelvis y L-cervical (normales), se realizó TC craneal (Fig. 3).

¿Cómo la interpreta?

- a. Hematoma epidural parietal izquierdo
- b. Hematoma intraparenquimatoso parietal izquierdo sin signos radiológicos de aumento de la PIC
- c. Hematoma intraparenquimatoso parietal izquierdo con signos radiológicos de aumento de la PIC

d. Hemorragia subaracnoidea

e. c + d

La respuesta correcta es la e

En la TC craneal se observa hematoma intraparenquimatoso parietal izquierdo (47 mm de diámetro), con efecto masa, colapso del ventrículo lateral izquierdo, desplazamiento de la línea media, obliteración de las cisternas basales y edema cerebral asociado (opción c). Hemorragia subaracnoidea (opción d) en los surcos del lóbulo parietal, frontal y cisura de Silvio izquierdos. Fractura parietal diastásica, que se extiende hasta el hueso temporal afectando a la región anterior de mastoides. Fractura frontal derecha desplazada. Fractura frontal izquierda.

La TC es la técnica diagnóstica de elección para la evaluación del TCE grave porque es fácilmente accesible, rápida y sensible para la detección de lesiones que pueden requerir tratamiento quirúrgico urgente. La TC provee información esencial para decidir una intervención neuroquirúrgica o si es necesaria la monitorización de la PIC. Se debe valorar la presencia de lesiones extraaxiales (hematoma epidural, subdural, hemorragia subaracnoidea o intraventricular) o intraaxiales (hematomas intraparenquimatosos, lesión axonal difusa), las fracturas



Figura 4. TC craneal, valoración de las cisternas basales.

y los signos radiológicos de aumento de la PIC.

El hematoma intraparenquimatoso (opciones **b** y **c**) se visualiza como un aumento de densidad en el parénquima cerebral.

Los signos radiológicos que mejor predicen la existencia de elevación de la PIC son la obliteración de las cisternas basales y la desviación de la línea media (DLM), ambas presentes en la TC (opción **c**).

La ausencia u obliteración de las cisternas basales triplica el riesgo de que exista aumento de la PIC y es un signo de mal pronóstico. Las cisternas pueden estar parcialmente colapsadas (visibles como hendiduras hipodensas, habitualmente en un hemisferio) o ausentes (no visibles como espacio de LCR). Su estado se evalúa a nivel del mesencéfalo (Fig. 4).

La DLM se define como la distancia (en mm) en que las estructuras de la línea media del cerebro son desplazadas con respecto a la línea media, determinada por la distancia media entre las dos tablas internas del cráneo. Para calcular el grado de desviación a nivel del agujero de Monro (Fig. 5) se debe medir la distancia del espacio intracraneal (A), y la distancia desde el hueso al septum pellucidum (B):

$$DLM = (A/2) - B$$

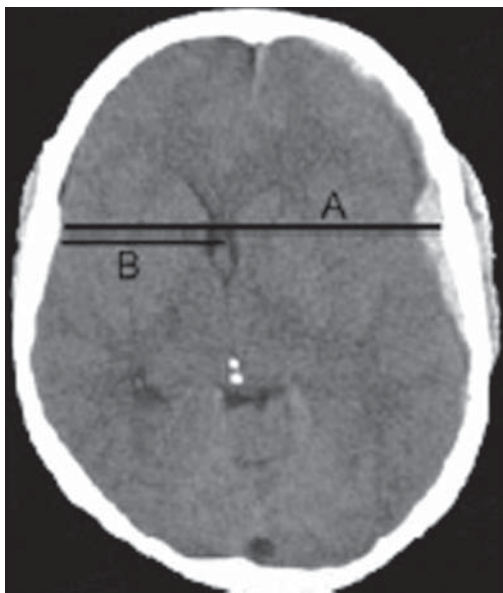


Figura 5. TC craneal, valoración de la desviación de la línea media. $DLM = (A/2) - B$.

La DLM se correlaciona inversamente con el pronóstico del paciente y es indicativa de aumento de la PIC, aunque el grado de desviación está influenciado por la localización de las lesiones intracerebrales y la presencia de alteraciones bilaterales. En general, los hematomas que producen $DLM > 5$ mm y/o compresión de las cisternas basales son subsidarios de cirugía.

La presencia de hemorragia subaracnoidea (opción **d**) es también un signo de mal pronóstico en pacientes con TCE grave. Se visualiza como un aumento de densidad en los surcos de la convexidad o en las cisternas basales. La presencia de sangre en las cisternas basales tiene un valor predictivo positivo de pronóstico desfavorable de un 70%.

El hematoma epidural (opción **a**) se visualiza como una colección de sangre entre el cráneo y la duramadre que presenta una imagen de lente biconvexa en la TC craneal.

Durante la realización de la TC craneal se recibe analítica sanguínea: Hb: 7,1 g/dL, Hcto 20,6%, plaquetas 237.000/mm³, leucocitos

14.290/mm³. Estudio de coagulación: tiempo de protrombina 50%, T. cefalina 27 segundos (control 28).

Con estos hallazgos, ¿qué tratamiento le parece más adecuado?

- a. Traslado a UCIP y colocación de catéter para monitorización de la PIC
- b. Administración de una dosis de factor VII activado
- c. Cirugía de evacuación del hematoma urgente
- d. Administración de una dosis de corticoides i.v. (metilprednisolona)
- e. Traslado a UCIP para monitorización y repetir TC en unas horas

La respuesta correcta es la c

En general, todos los hematomas intracraniales agudos en los pacientes que sufren un deterioro neurológico progresivo, o con significativo efecto masa, y/o evidencia de aumento de la presión intracraneal deben ser evacuados de forma urgente (opción c).

El tamaño y localización del hematoma son importantes para tomar una decisión terapéutica. Cualquier lesión de más de 50 mL o más de 20 mL con DLM o compresión de las cisternas es quirúrgica. La decisión quirúrgica variará también dependiendo de la localización del hematoma, algunas áreas (como la temporomedial) predisponen a que se produzca una herniación cerebral. Los hematomas de fosa posterior con efecto masa sobre el cuarto ventrículo pueden bloquear la circulación de LCR provocando hidrocefalia aguda y compresión del tronco cerebral. Por lo tanto, el umbral para la indicación quirúrgica en estas áreas es habitualmente menor.

El tratamiento conservador de los hematomas postraumáticos puede estar indicado en casos seleccionados de pacientes sin signos de deterioro neurológico, con una PIC normal y sin signos de efecto masa en la TC.

Estos pacientes deben ser correctamente monitorizados, en centros con disponibilidad inmediata de neurocirugía ya que los hematomas pueden progresar y las indicaciones de cirugía son un proceso dinámico que puede cambiar.

No es necesario el traslado a UCIP para monitorizar la PIC antes de la cirugía (opción a), ni tampoco se debe esperar a realizar una nueva TC en unas horas (opción e), ya que existen suficientes criterios clínico-radiológicos para la indicación de cirugía y el paciente debe ser intervenido lo más rápidamente posible. Las lesiones parenquimatosas tienden a evolucionar y el tiempo que transcurre desde el deterioro neurológico del paciente hasta la realización de la cirugía afecta claramente al pronóstico.

El factor VII activado (Novoseven®) (opción b) está autorizado para el uso en pacientes hemofílicos con anticuerpos contra el factor VIII y el IX o con déficit de FVII. Cada vez se utiliza más en indicaciones para las que no está autorizado, como pacientes con otras coagulopatías y sangrado intratable (cirrosis hepática, politraumatismo, postoperatorio...). El beneficio potencial de su administración en pacientes con hemorragia intraparenquimatosa de origen traumático no ha sido establecido. En algunos estudios la administración de FVIIa dentro de las 4 primeras horas del inicio de la hemorragia cerebral limitó el crecimiento del hematoma, redujo la mortalidad y mejoró el pronóstico funcional. Debido al riesgo de la expansión del hematoma en las primeras 24 horas postraumatismo y la rápida normalización del tiempo de protrombina que produce, se utiliza cada vez más frecuentemente en pacientes que precisan cirugía inmediata, en los que no está disponible el plasma fresco congelado, facilitando el acto quirúrgico por la disminución del sangrado y limitando el crecimiento de la hemorragia. El efecto secundario más frecuente y temido es el riesgo de trombosis. Es un fármaco con un

coste muy elevado. Todavía son necesarios estudios clínicos controlados para probar su eficacia y definir las indicaciones, dosis y efectos secundarios.

La administración de esteroides (opción **d**) en el TCE no mejora el pronóstico ni disminuye la PIC, por lo tanto, no está indicada su utilización. La administración de metilprednisolona a dosis altas se ha asociado con un incremento de la mortalidad y está contraindicada.

Durante la cirugía se observó fractura estallido craneal compleja, con rotura de la duramadre, con salida de papilla cerebral en la parte posterior y cerebro con herniación continua, aunque con buen latido. Se realizó cirugía de evacuación del hematoma intraparenquimatoso y craniectomía descompresiva, con colocación de sensor de PIC intraparenquimatoso.

Tras la cirugía se traslada a UCIP, se continúa sedoanalgesia y relajación muscular, manteniendo una PIC < 20 mmHg y una presión de perfusión cerebral (PPC) > 45 mmHg.

¿Cuál de las siguientes medidas no le parece adecuada en el postoperatorio?

- a. Sedoanalgesia con midazolam y fentanilo y relajación muscular con vecuronio
- b. Bolo de suero salino hipertónico si la PIC > 20 mmHg
- c. Profilaxis anticonvulsivante con fenitoína durante 7 días
- d. Mantener PCO₂ arterial entre 35-40 mmHg
- e. Hipotermia profiláctica (32-33 °C)

La respuesta correcta es la **e**

Tras la cirugía se establecerán una serie de medidas generales como son la elevación de la cabecera de la cama 30°, la sedoanalgesia y relajación muscular (opción **a**). Se realizará un control estricto de la glucemia e iones.

En niños con TCE grave está indicada la profilaxis anticonvulsivante con fenitoína durante la primera semana post-traumatismo, para disminuir la incidencia de convulsiones precoces (opción **c**). La utilización de profilaxis anticonvulsivante después de los 7 primeros días para prevenir las convulsiones postraumáticas tardías no está indicada. Si el paciente desarrolla convulsiones después de este período se aplicará el tratamiento anticonvulsivante que se considere más adecuado.

Los siguientes son factores de riesgo para el desarrollo de convulsiones postraumáticas: ECG < 10, contusión cortical, fractura craneal deprimida, hematoma subdural, hematoma epidural, hematoma intracerebral, herida penetrante, convulsión en las primeras 24 horas del traumatismo.

Los objetivos en UCIP serán mantener una presión de perfusión cerebral adecuada (> 40 mmHg), una PIC normal (< 20 mmHg), una buena oxigenación, una tensión arterial media normal y una PCO₂ normal (35-40 mmHg) (opción **d**).

Se deben indicar las medidas de tratamiento de HTIC si la PIC es superior a 20-25 mmHg. El tratamiento del aumento de la PIC en los pacientes con TCE se basa en el algoritmo propuesto por la *Brain Trauma Foundation*. Si las medidas generales no son suficientes se establecen una serie de maniobras terapéuticas de forma escalonada. Las medidas de primer nivel son:

- Drenaje de LCR. Si el paciente tiene un catéter para medición de la PIC intraventricular, se pueden extraer 1-2 mL de LCR para intentar disminuir la PIC.
- Manitol o suero salino hipertónico (opción **b**). Ambos son efectivos para disminuir la PIC, sin que exista evidencia de que uno sea más eficaz que el otro. El manitol (dosis 0,25-0,5 g/kg i.v. en 20 minutos) no debe utilizarse en pacientes hipovolémicos por el riesgo de hipotensión. Hay que monitorizar estrechamente la

diuresis, y reponer el exceso de diuresis con suero salino fisiológico. No se puede utilizar si la osmolaridad plasmática es superior a 320 mOsm/L.

El suero salino hipertónico al 3-6% (dosis 2-5 mL/kg i.v. en 5-10 minutos) podría utilizarse en pacientes hipovolémicos, ya que es también un expansor del volumen intravascular. No se debe utilizar si la osmolaridad plasmática es superior a 360 mOsm/L.

- Hiperventilación leve (PCO_2 30-35 mmHg). Si la PIC es normal es muy importante evitar la hiperventilación profiláctica durante las primeras 24 horas del TCE, ya que es durante este período cuando el flujo sanguíneo cerebral suele estar claramente disminuido (incluso por debajo del 50% del flujo normal). La hiperventilación produce vasoconstricción cerebral y disminución de la PIC, pero también existe el riesgo de causar isquemia cerebral. Diversos estudios han demostrado que los pacientes que recibieron hiperventilación profiláctica tuvieron peor pronóstico neurológico. Por lo tanto, esta medida se utilizará como medida alternativa cuando hayan fracasado las otras medidas de tratamiento (sedación, analgesia, relajación muscular, drenaje de LCR, y terapia hiperosmolar) o como medida transitoria de rescate si aparecen signos clínicos de herniación cerebral: midriasis unilateral fija con o sin hemiparesia contralateral, midriasis bilateral fija, postura de descerebración o decorticación, deterioro neurológico progresivo (descenso de más de 2 puntos en la ECG en pacientes con puntuación igual o menor a 9) o tríada de Cushing (hipertensión arterial, bradicardia, respiración irregular).

Hay que realizar una TC craneal de control tras la cirugía y también si se produce cualquier empeoramiento clínico, ya que podrían aparecer lesiones nuevas o empeorar las lesiones previas.

Cuando estas maniobras no son suficientes, se establecen las medidas de segundo nivel: hiperventilación moderada ($\text{PCO}_2 < 30$ mmHg), coma barbitúrico o craniectomía descompresiva, basándose en criterios individualizados (riesgo de isquemia, estabilidad hemodinámica, infección...) no protocolizados.

En el estudio más importante realizado sobre el tratamiento con hipotermia (opción e) en niños con TCE grave, se observó que la hipotermia moderada (32-33 °C) iniciada dentro de las 8 horas postraumatismo y mantenida durante 24 horas, no mejoró el pronóstico funcional a los 6 meses y, por el contrario, se observó un aumento de la mortalidad. Por lo tanto, no se recomienda esta medida terapéutica, aunque parece que podría ser beneficiosa en algunos adultos y recién nacidos con lesión cerebral hipóxico-isquémica.

Tras mantener valores de PIC normales durante 4 días, se retiró la relajación muscular y se inició el descenso paulatino de la sedoanalgesia, se retiró el sensor de PIC. Se extubó al 9º día del ingreso.

Al alta de UCIP presenta hemiparesia derecha (grado 3), fija la mirada, responde a órdenes sencillas y sonríe al hablarle. No emite palabras. Un año después presenta una recuperación neurológica casi completa (habla, anda, corre, juega y se relaciona con normalidad), quedando como secuela una mínima hemiparesia derecha.

¿Cuál de las siguientes medidas preventivas no recomendaría para evitar este tipo de accidentes?

- a. Instalar protectores fijos (no movibles) en las ventanas
- b. No colocar camas, muebles o macetas junto a las ventanas o balcones
- c. Limitar la apertura de las ventanas correderas
- d. Comprobar la distancia entre los barrotes del balcón

- e. Aumentar la altura de la barandilla en terrazas y balcones

La respuesta correcta es la a

Las caídas desde las ventanas o balcones provocan una importante morbilidad en niños. La mayoría de los accidentes por precipitación desde las ventanas ocurren en primavera o verano. Tienen mayor probabilidad de sufrir este tipo de accidentes los niños que cumplen uno o más de los siguientes criterios: menores de 5 años, que viven en edificios de áreas urbanas, inmigrantes y que juegan sin supervisión de un adulto, en habitaciones con colocación inapropiada de los muebles.

Los pediatras deberían conocer y difundir a la población las siguientes recomendaciones sobre prevención de las caídas desde ventanas o balcones:

- Supervisar a los niños en todo momento, especialmente si las ventanas están abiertas.
- Instalar medidas de seguridad en las ventanas corredizas que impidan que las ventanas se abran más de 10 cm (opción c).
- Abrir las ventanas tipo basculante sólo desde arriba.
- No utilizar sistemas de seguridad fijos en las ventanas, porque pueden impedir la salida en caso de incendio (opción a).
- Instalar dispositivos de seguridad en las ventanas que puedan ser retirados fácilmente en caso de emergencia.
- Los balcones deberían tener barras verticales con una separación no superior a 10 cm (opción d), deben instalarse redes u otros dispositivos para aumentar la altura de la barandilla (opción e).
- No colocar muebles, camas o cunas cerca de las ventanas, para impedir que el niño pueda acceder fácilmente a la ventana (opción b).

DIAGNÓSTICOS FINALES

Traumatismo craneoencefálico grave
Fractura craneal compleja
Hematoma intraparenquimatoso parietal izquierdo. Hemorragia subaracnoidea
Hipertensión intracraneal

Bibliografía

- Agrawal D. Rapid sequence intubation in children. UpToDate 2008. Acceso en: www.uptodate.com.
- American Academy of Pediatrics. Committee on Injury and Poison Prevention. Falls from heights: windows, roofs, and balconies. *Pediatrics* 2001; 107: 1188-91.
- Brain Trauma Foundation. Guidelines for the pre-hospital management of severe traumatic brain injury. *Prehospital Emergency Care* 2007; 12: S1-S2.
- Brain Trauma Foundation. Guidelines for management of severe traumatic brain injury. *Neurosurgery* 2007; 24: S1-S106.
- Brain Trauma Foundation. Guidelines for the surgical management of traumatic brain injury. *Neurosurgery* 2006; 58: S1-S2.
- Brain Trauma Foundation. Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children and adolescents. *Pediatr Crit Care Med* 2003; 4: S1-S491.
- Bullock MR, Chesnut R, Ghajar J et al. Surgical Management of traumatic parenchymal lesions. *Neurosurgery* 2006; 58: S25-S46.
- Dutton RP, Stein SM. The use of factor VIIa in hemorrhagic shock and intracerebral bleeding. *Injury* 2006; 37: 1172-7.
- Hutchison JS, Ward RE, Lacroix J et al. Hypothermia Therapy after Traumatic Brain Injury in children. *N Engl J Med* 2008; 358: 2447-56.
- Mayer SA, Brun NC, Begtrup K et al. Recombinant Activated Factor VII for Acute Intracerebral Hemorrhage. *N Engl J Med* 2005; 352: 777-85.
- Servadei F, Compagnone C, Sahuquillo J. The role of surgery in traumatic brain injury. *Curr Opin Crit Care* 2007; 13: 163-8.

LACTANTE CON EDEMAS

R. Muñoz Codoceo

CASO CLÍNICO

Motivo de consulta. Lactante varón de raza blanca de 4 meses de edad, que consulta de urgencia por presentar desde 8 días antes, fiebre alta de 2 días de duración que cedió con antitérmicos, posteriormente durante 3 días vómitos con toda ingesta y rechazo de las tomas. Los padres refieren estancamiento ponderal de 10 días de evolución, agudizado en los últimos 3 días. Además comentan que desde hace una semana le han aparecido manchas violáceas en la espalda y notan al niño hinchado. No asocian estos signos y síntomas a ningún cambio alimentario ni refieren cuadro diarreico o catarral en los últimos días, las deposiciones son normales.

Antecedentes personales. Primer hijo. Sin antecedentes perinatales de interés. Recién nacido a término de peso adecuado (3.600 g). Alimentación desde nacimiento con lactancia materna exclusiva, con buena ganancia de peso hasta los 2 meses, en el último mes ha descendido de percentil. Coincidiendo con la incorporación de la madre al trabajo hace 2-3 tomas al pecho y la madre se saca la leche el día anterior y se lo reparten a lo largo del día (250-280 mL). Inmunización completa según calendario vacunal vigente. Dermatitis seborreica desde los 7 días de vida, en el último mes las lesiones se han generalizado. Aportan gráfica peso/talla (Fig. 1).

Antecedentes familiares. Madre naturista. Intolerancia a poliproteínas hasta los 5 años de vida. Resto sin datos reseñables de interés.

Exploración física. Peso 5.200 g ($p < 3$, $-2,6$ DS), talla 61 cm (p25). Índice de Waterloo (peso/talla): 80%. Talla/edad: 98%. Perímetro cefálico: 40 cm (p3). Temperatura $36,8^{\circ}$ (sin antitérmico), TA 106/54 mmHg, FC 135 lpm, SatO_2 99% (aire ambiente) y FR 30 rpm. En urgencias, el niño impresiona de regular estado general. Decaído. Intensa palidez de piel y mucosas. Masas blandas y

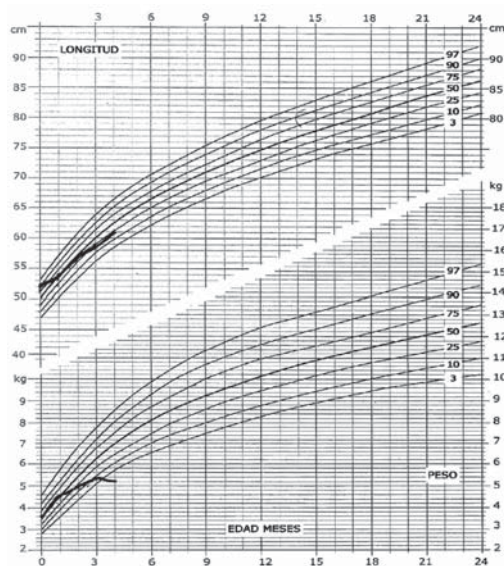


Figura 1. Gráfica peso/talla.



Figura 2. Dermatitis descamativa y hematomas.

mucosas pastosas. Edemas generalizados, acompañados de hematomas redondeados (aproximadamente de 2 cm de diámetro) en número de 5 en la espalda. Lesiones descamativas eccematosas generalizadas (Fig. 2), tendencia a sangrado en dedos pulgares de ambos pies.

Auscultación cardíaca. Soplo sistólico II/VI, de características funcionales. Auscultación pulmonar normal. Abdomen blando y depresible. Se palpa lóbulo derecho hepático a 2 cm del reborde costal, blando, no se palpa esplenomegalia. Resto de exploración física normal.

Teniendo en cuenta la situación del paciente, ¿qué es lo primero que haría?

a. Ingresarle para observación, con nutrición enteral por sonda nasogástrica

- b.** Ofrecer suero oral siguiendo pautas de rehidratación oral
- c.** Realización de pruebas complementarias, pautas de rehidratación oral y continuar con lactancia materna según tolerancia
- d.** Alta continuando con lactancia materna y remitir a consultas externas
- e.** Ofrecer biberón con fórmula de inicio

La respuesta correcta es la **c**

Dado el estado actual del lactante, decaído con mucosas pastosas, edemas, intensa palidez, pero sin inestabilidad hemodinámica en el momento, lo más prudente es realizar pruebas complementarias e iniciar rehidratación oral, continuando posteriormente con lactancia materna (opción **c**), lo que permitirá comprobar su tolerancia digestiva, así como el número y características de los vómitos, si los presentase. Todo esto se puede realizar en la sala de observación del Servicio de Urgencias. La opción del ingreso directo sin tener clara una orientación diagnóstica y con una sonda nasogástrica (opción **a**) es poco apropiado, al igual que darle el alta con tolerancia oral y observación domiciliaria (opción **d**).

¿Qué pruebas solicitaría?

- a.** Hemograma y coagulación
- b.** Hemograma, coagulación y gasometría venosa
- c.** Hemograma, coagulación, gasometría venosa y hemocultivo
- d.** Hemograma, coagulación, gasometría y bioquímica
- e.** Hemograma, coagulación, gasometría, bioquímica con iones, orina elemental con sedimento y radiografía de tórax

La respuesta correcta es la **e**

Debido a la intensa palidez que presenta el paciente y los hematomas en espalda, está

indicada la realización de un hemograma y el estudio de coagulación. La gasometría orientará sobre la existencia de acidosis o alcalosis por su cuadro de vómitos. Los iones aportan datos de alteración hidroelectrolítica. Por último, la bioquímica informa sobre la urea/creatinina, proteínas totales, albúmina, función hepática, metabolismo calcio/fósforo. La analítica de orina también forma parte del estudio de un paciente con edemas, para diferenciar un posible origen renal o de otro tipo. Debe realizarse el sedimento urinario buscando datos sugestivos de infección urinaria (leucocituria, bacteriuria, nitritos +). La radiografía de tórax completa el estudio inicial, ya que el niño presenta soplo sistólico y edemas (opción **e**). El hemocultivo en este momento no está justificado, aunque debería realizarse si presentase pico febril o existieran una proteína C reactiva (PCR) elevada, o fórmula infecciosa en la analítica solicitada (opción **c**).

Encontrándose el niño en la sala de observación de urgencias pendiente de los resultados de las pruebas que anteriormente se han solicitado, con suero oral que rechaza, presenta un empeoramiento progresivo del estado general, con mayor decaimiento y tendencia a la somnolencia. La fontanela anterior está ligeramente a tensión. En ese momento la tensión arterial es de 90/45 mmHg, la FC de 180 lpm, FR 35 rpm, SatO₂ 95% y T^o 36 °C rectal.

¿Cual sería su actuación en urgencias en la situación actual?

- a. Iniciar perfusión de suero salino fisiológico (SSF) a 20 mL/kg en 15 minutos y oxigenoterapia
- b. Administrar cefotaxima i.v. por si es una meningitis
- c. Tranquilizar a la madre e insistir en que siga con suero oral, hasta que llegue la analítica
- d. Avisar a la unidad de cuidados intensivos pediátricos para su ingreso
- e. Oxigenoterapia

La respuesta correcta es la **a**

El paciente presenta signos de inestabilidad hemodinámica (taquicardia, sin fiebre que la justifique). Las tensiones arteriales están en rango de normalidad, para la edad del paciente y claramente presenta deterioro del estado clínico de forma aguda, por lo que es prioritario asegurar la vía área y expandir al paciente con cualquier solución cristaloi-de o coloide, en pocos minutos (opción **a**). Si se sospecha el inicio de una sepsis se debería iniciar también antibioterapia intravenosa, previa recogida de cultivos (hemo, uro y coprocultivo, incluso punción lumbar), a pesar que sin fiebre disminuye la discriminación diagnóstica del hemocultivo. Una vez el niño esté estable y se disponga de la analítica solicitada se valorará, según evolución, dónde ingresará (opción **d**).

En ese momento llegan los primeros resultados de las pruebas solicitadas:

Hemograma: hematíes 2.010.000 mm³; Hb 5,1 g/dL, Hcto 15%, VCM 74 fl, leucocitos 15.700 mm³ (N 64%), plaquetas: 512.000 mm³. No se observan formas inmaduras. Recuento reticulocitario 27%. Frotis de sangre periférica: algún esquistocito. Test de Coombs directo: negativo. Haptoglobina: 8 mg/dL (N: 16-200 mg/dL).

Coagulación: índice de protrombina: no coagula, fibrinógeno: 187 mg/dL, tiempo de cefalina: no coagula, dímero D: < 0,25 µg/mL.

Bioquímica: glucosa 122 mg/dL, urea 10 mg/dL, creatinina 0,4 mg/dL, bilirrubina total 1,6 mg/dL, LDH 881 U/L, GOT 36 U/L, GPT 47 U/L, gammaGT 143 U/L, proteínas totales 3,3 g/dL, albúmina 1,4 g/dL, colinesterasa 2.676 U/L, colesterol total 56 mg/dL, Na 132 mEq/L, K 4,7 mEq/L, Cl 99 mEq/L. PCR < 0,5 mg/dL.

Gasometría venosa: pH 7,39, pCO₂ 40 mmHg, HCO₃ 24,9 mmol/L, EB 0,7 mmol/L, diferencia aniónica 13 mEq/L.

Sedimento de orina: pH 6, densidad 1.020, resto negativo.

Radiografía de tórax: normal.

En esta situación, ¿cuál de las siguientes intervenciones realizaría en primer lugar?

- a. Cefotaxima a 200 mg/kg/día, i.v.
- b. Realizar punción lumbar
- c. Transfundir sangre entera
- d. Transfundir plasma fresco congelado
- e. Repetir el estudio de coagulación y determinar factores

La respuesta correcta es la e

Se decidió repetir el estudio de coagulación dadas las profundas alteraciones que presentaba, que afectaban tanto a la vía intrínseca como a la extrínseca. Se solicitó también la cuantificación de los factores de coagulación. Si se hubiera administrado previamente plasma o sangre total, no se hubiera podido determinar el mecanismo patogénico de la coagulopatía de este paciente (opciones **c** y **d**). La sangre total ya no se utiliza, pero sí el concentrado de hematíes cuya transfusión es urgente porque el paciente tiene una anemia grave con repercusión hemodinámica. La cefotaxima (opción **a**) no está indicada como siguiente paso del tratamiento en este momento, debido a que los leucocitos, reactivos agudos y la PCR, son normales. La punción lumbar (opción **c**), en este momento, está contraindicada por la inestabilidad hemodinámica y la alteración de la coagulación.

Una vez extraída la nueva determinación del estudio de coagulación se administró concentrado de hematíes. Son criterios de transfusión en el lactante la Hb < 7 g/dL, asociado a repercusión hemodinámica. La anemia era microcítica (VCM 74 fl), con reticuloci-

tos 27%, bilirrubina de 1,6 mg/dL a expensas de indirecta, haptoglobina descendida y test de Coombs negativo.

¿Qué tipo de anemia tiene este paciente?

- a. Anemia aplásica congénita
- b. Anemia hemolítica autoinmune
- c. Anemia hemolítica de causa no inmune
- d. Anemia hemolítica microangiopática
- e. Anemia ferropénica grave

La respuesta correcta es la c

La presencia de reticulocitos altos, y las cifras de plaquetas y neutrófilos aumentados descartan la opción **a**. La anemia puede clasificarse como hemolítica debido a la presencia de reticulocitos altos, haptoglobina baja (aunque este dato debe tomarse con precaución, dada la edad del paciente), y por la bilirrubina indirecta alta (opciones **b**, **c** y **d**).

El test de Coombs negativo excluye la anemia hemolítica por anticuerpos (opción **b**). Las anemias hemolíticas microangiopáticas (opción **d**) la constituyen dos entidades con similar mecanismo patogénico: el síndrome hemolítico urémico (SHU) y la púrpura trombótica trombocitopática; esta última entidad es excepcional en niños, cursa con alteraciones neurológicas y se caracteriza, además de por la anemia hemolítica, por trombocitopenia, que no presenta este paciente. El SHU, en su forma más típica (80%), aparece en lactantes y niños menores de 2 años. Se asocia a diarrea hemorrágica por infección de *Escherichia coli* 0157:H7 y, con menor frecuencia a otros gérmenes enteroinvasivos. La liberación de endotoxina bacteriana produce lesión endotelial. El depósito de fibrina en capilares y arterias es el responsable de las lesiones isquémicas en riñón y otros órganos, con fragmentación de los hematíes. El cuadro clínico consiste en una fase prodrómica; en un 10% de los casos puede faltar la diarrea, seguida de la fase aguda en la que el

niño aparece enfermo, con debilidad, somnoliento y muy pálido. En esta fase hemolítica se instaura la oligo-anuria y, en orina, se detectan proteinuria y hematuria. La hipertensión es frecuente. La anemia se caracteriza por presentar esquistocitos, bilirrubina indirecta elevada y test de Coombs negativo. En la fase prodrómica se puede observar trombocitopenia y consumo de factores de coagulación, que en la fase sintomática suelen estar ya corregidos. En este niño la ausencia de signos de insuficiencia renal, proteinuria y hematuria, descartan esta entidad.

A pesar de que el niño presenta microcitosis, no debe pensarse que sea debida a ferropenia grave, debido a que ésta no cursa con hemólisis, ni con reticulocitos altos (opción e).

El tipo de anemia hemolítica que presenta es de tipo no inmune (test de Coombs negativo). En niños, es debido a causas muy heterogéneas: mecánicas, como las microangiopáticas; infecciones que cursan con coagulación intravascular diseminada (estreptococos, meningococo, *E. coli*, *Clostridium*...); o a alteraciones de la composición de la membrana lipídica de los hematíes, como sucede en el déficit de vitamina E, la abetalipoproteinemia y las hepatopatías graves.

El estudio de coagulación confirma los resultados anteriores. No se detectan PDF aumentados. El estudio de factores demuestra: factor II no se detecta; factor VII 8%; factor IX no se detecta; factor X: no se detecta; factor XI 20%; factor V y factor VIII normales. Comentarios de hematología: déficit (ausencia) de factores dependientes de vitamina K: (II, VII, IX, X) y déficit del factor XI.

Debido al alto riesgo de hemorragia que presenta el niño, ¿cuál sería la actuación más correcta, después de transfundir concentrado de hematíes?

- Transfusión de plaquetas
- Transfusión de plasma fresco

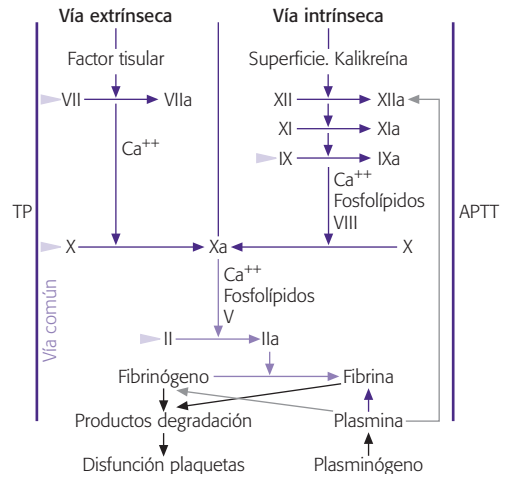


Figura 3. Cascada de la coagulación. TP: tiempo de protrombina (vía extrínseca); APTT: tiempo parcial de tromboplastina o cefalina (vía intrínseca).

- Transfusión de plasma fresco y administrar vitamina K
- Administración de vitamina K
- Administración de factor VII

La respuesta correcta es la c

En este momento, no sólo existe ausencia de los factores dependientes de vitamina K, sino que también presenta déficit del factor XI, por lo que la administración de ambos normalizará las alteraciones. El déficit del factor XI explica que estén alteradas tanto la vía intrínseca de la coagulación como la extrínseca (Fig. 3).

La opción **a** es incorrecta, puesto que el niño presenta cifras de plaquetas altas. El plasma fresco (opción **b**) aporta todos los factores precisos para la coagulación, pero finalmente se precisaría de la administración repetida del mismo, no carente de riesgo de transmisión de infecciones virales, por lo que se debe administrar únicamente como situación de emergencia y continuar posteriormente con vitamina K. El factor VII no corregiría nada más que parcialmente su déficit (opción **e**).

TABLA I. Causas de fallo hepático en el niño, según edad

0-7 días	1-4 semanas	4-8 semanas	2-6 meses
Hemocromatosis neonatal	Galactosemia	Hepatitis B	Defectos de síntesis de ácidos biliares
Enfermedades peroxisomales	Tirosinemia	CDG Ib	Fructosemia
Enfermedades lisosomales	Infecciones		

CDG IB: déficit glicosilación de las proteínas.

Una vez estabilizado es hospitalizado en la sala de lactantes. La analítica al día siguiente demuestra: Hcto: 28%, Hb: 8,9 mg/dL; VCM 80 fl; CHCM 31,6 g/dL; HCM 25,5 pg; leucocitos 10.600 mm³, con neutrófilos 29,9%, linfocitos 57,3%, índice de protrombina 89%, fibrinógeno normal. Tiempo de cefalina 23" (control 31"). Sideremia 32 µg/dL. Transferrina: 40 mg/dL (n: 230-430 mg/dL). Ferritina: 8 mg/dL (n: 15-120 mg/dL).

Se realiza posteriormente en planta, una ecografía transfontanelar y punción lumbar que son normales. Los urocultivos y coprocultivos son negativos. El lactante precisó nueva transfusión a los 3 días de su ingreso por nueva hemólisis: Hb 6 g/dL, Hcto: 18%. Las alteraciones de la coagulación respondieron a dosis pautadas de vitamina K. En exámenes posteriores no se detectó déficit del factor XI.

Con respecto a las alteraciones de la coagulación, dependientes de vitamina K, ¿cuál de los siguientes diagnósticos es el más probable?

- a. Coagulación intravascular diseminada (CID)
- b. Enfermedad hemorrágica tardía del RN
- c. Fallo hepático agudo
- d. Colestasis crónica
- e. Deficiencia de vitamina K, por síndromes de malabsorción/maldigestión

La respuesta correcta es la e

En la CID (opción a), existe un consumo de factores de coagulación, tanto de los de-

pendientes de vitamina K, como del factor VIII, asociado a aumento de los productos de degradación de la fibrina y trombopenia. La causa más frecuente en niños es la sepsis por gérmenes gramnegativos, aunque también puede darse en sepsis por grampositivos (*estafilococo aureus*, *estreptococo*, *neumococo*...). En este paciente el factor VIII es normal y no se detectan PDF, ni trombocitopenia, lo que descarta esta patología.

La enfermedad hemorrágica tardía del RN (opción b) se da fundamentalmente en niños criados al pecho, sobre todo si toman antibióticos orales. No se observa en España desde que es práctica habitual administrar a los neonatos vitamina K intramuscular al nacer.

El fallo hepático agudo (opción c) se define como un trastorno que cursa con una grave alteración de la función hepática (elevación de las enzimas de necrobiosis y colestasis) y alteración grave de la coagulación (actividad de la protrombina menor del 40%), que no se corrige tras la administración de vitamina K, con o sin encefalopatía, en un paciente sin antecedentes de enfermedad hepática previa. Las manifestaciones clínicas principales son la ictericia y la coagulopatía grave; otros síntomas de presentación son vómitos y letargia. En este paciente las alteraciones de coagulación se han corregido con vitamina K, por lo que no se puede catalogar como fallo hepático agudo. Las causas de fallo hepático en el neonato y lactante se muestran en la tabla I.

La colestasis crónica (opción d) es un síndrome que se produce en enfermedades en las que existe una alteración del flujo biliar,

con el consiguiente paso a la sangre de los componentes de la bilis: bilirrubina directa, sales biliares, colesterol... En estas enfermedades puede existir malabsorción de los factores de coagulación dependientes de vitamina K. El patrón bioquímico consiste en aumento de la γ GT, colesterol, bilirrubina directa y fosfatasa alcalina. Aunque el paciente presenta aumento de la γ GT, no existen otros datos bioquímicos de colestasis: la fosfatasa alcalina está muy descendida, no existe aumento de bilirrubina directa y el colesterol está muy bajo.

En ausencia de ingesta de drogas que inhiben el complejo de la vitamina K (raticidas y dicumarínicos) y de afectación hepática grave, el descenso de los factores de la vitamina K, corregible con su administración, se debe a los síndromes de malabsorción/maldigestión (opción e).

El niño presentaba edemas generalizados por hipoalbuminemia, ¿en cuál de las siguientes entidades pensaría en este paciente, para hacer un diagnóstico diferencial de edemas?

- a. Insuficiencia cardíaca
- b. Insuficiencia renal
- c. Insuficiencia hepática
- d. Síndrome de enteropatía pierde proteínas
- e. Síndrome nefrótico

La respuesta correcta es la **d**

Todas las patologías anteriormente enumeradas pueden producir edemas, pero en este niño el síndrome nefrótico queda descartado por no encontrarse proteinuria en la orina (opción e). El diagnóstico diferencial de los edemas se muestra en la figura 4.

En este niño la insuficiencia cardíaca no parece ser la causa, debido a que no existe ritmo de galope, cardiomegalia ni hepatomegalia; no obstante, queda pendiente la realización de ecocardiograma (opción a).

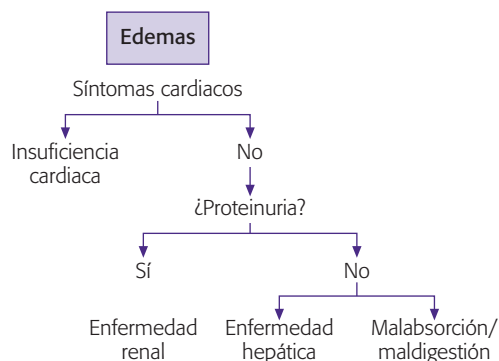


Figura 4. Diagnóstico diferencial de los edemas.

Tampoco existen datos de insuficiencia renal (opción b). Anteriormente se ha comentado que no existen datos de insuficiencia hepática aguda responsable de la alteración de la función de síntesis proteica, aunque el paciente presenta aumento de la γ GT, que habrá que dilucidar en estudios posteriores (opción c). El síndrome de enteropatía pierde proteínas (opción d) comprende un grupo heterogéneo de enfermedades digestivas en las que se produce pérdida de proteínas a través del tracto gastrointestinal, de causas muy variadas: por procesos inflamatorios, alérgicos, pérdida de linfa, malabsorción/maldigestión...

En cuanto a la disminución de la albúmina (1,4 mg/dL) y de otras fracciones proteicas que presenta (ferritina, transferrina, proteínas totales), todas las enfermedades que se citan pueden producirla, ¿cuál de las siguientes enfermedades le parece menos probable en este caso?

- a. Enteropatía inducida por leche de vaca
- b. Déficit de glicosilación de proteínas
- c. Linfangiectasia intestinal
- d. Mastocitosis
- e. Fibrosis quística

La respuesta correcta es la **a**

La enteropatía inducida por leche de vaca (opción **a**) se caracteriza por lesión intestinal, de mecanismo inmune, no mediado por IgE. Debuta con diarrea crónica, fallo de medro y malabsorción. Aunque a través de la leche materna pueden pasar fracciones antigénicas de proteínas de leche de vaca (PLV), esta entidad no está descrita en pacientes alimentados al pecho.

Los defectos congénitos de glicosilación son enfermedades metabólicas causadas por una deficiente glicosilación de las proteínas (CDG) (opción **b**). Las glicoproteínas son esenciales para funciones estructurales, de transporte, inmunológicas, hormonales, señal célula-célula y enzimáticas. Dependiendo del tipo de CDG, las cadenas laterales de carbohidratos de las proteínas están truncadas o ausentes. Las manifestaciones clínicas son multisistémicas y de gravedad variable. De los 18 subtipos descritos, 11 de ellos afectan al hígado. Los hallazgos comunes incluyen cara dismórfica, retardo mental, hipotonía, fallo de medro, enteropatía pierde proteínas e infecciones recurrentes. La alteración de la coagulación ocurre independientemente de la afectación hepática y está causada por la anormal glicosilación de los factores de coagulación. El test de *screening* de CDG se realiza por el test % CDT (% de transferrina deficiente de carbohidratos) y el estudio de la sialotransferrina por isoelectroenfoque.

La linfagiectasia intestinal primaria (opción **c**) es una enfermedad muy infrecuente, que cursa con malformación de los vasos linfáticos intestinales y en ocasiones de otros territorios periféricos. La rotura de los mismos a nivel intestinal produce pérdida de linfa, que se caracteriza por hipoproteinemia, hipocalcemia, linfopenia e hipo- γ globulinemia a expensas fundamentalmente de la IgG, y de los lípidos séricos, que están muy disminuidos en sangre, así como de las vitaminas liposolubles (A, D, E y K).

La fibrosis quística (opción **e**), en un 4-5% de los casos, puede debutar con hipoprotei-

- Coagulopatía por déficit de vitamina K
- Anemia hemolítica no autoinmune
- Hipoalbuminemia con edemas sin proteinuria
- Dermatitis descamativa (¿carencial?)



Malabsorción/maldigestión

Figura 5. Resumen clínico del paciente.

nemia, edemas y anemia hemolítica, por deficiencia de vitamina E. Esta forma de presentación se da en pacientes con insuficiencia pancreática desde el nacimiento, y con lactancia materna exclusiva, debido al menor contenido proteico de la leche de mujer. Por ello, pese a no presentar síntomas respiratorios, no puede descartarse esta entidad.

Se realizó estudio de aminoácidos en sangre que demostró hipo-aminoacidemia global y grave. El test % CDT fue normal, las isoformas de la transferrina por isoelectroenfoque mostraban un patrón alterado, que no se corresponde con los descritos para déficit de glicosilación tipos I y II. Los cultivos realizados, urocultivo, copro y hemocultivo, fueron negativos.

En resumen, se trata de un lactante de 4 meses, con un cuadro inicial de fiebre, posteriormente vómitos, decaimiento y mal estado general, malnutrición aguda (con alteración de peso/talla, pero no de talla para la edad), edemas hipoproteínemicos, dermatitis descamativa, con anemia hemolítica, alteración de la coagulación vitamina K dependiente e hipoalbuminemia sin proteinuria (Fig. 5).

Valorando la clínica y resultados analíticos hasta ahora obtenidos, ¿qué prueba sería más determinante en este paciente?

- a. Estudio microscópico de heces
- b. Determinación de grasa en heces

- c. Iones en sudor
- d. Elastasa fecal
- e. Biopsia intestinal para descartar enteropatía, linfangiectasia...

La respuesta correcta es la c

De todas las pruebas enumeradas anteriormente, sólo los iones en sudor permiten el diagnóstico definitivo e inmediato (opción c). El ionotest es la prueba diagnóstica definitiva de la fibrosis quística. No obstante, hay que tener en cuenta que, debido a los edemas, puede dar falsos negativos. Otro inconveniente es que en ocasiones en lactantes con dermatitis puede no obtenerse suficiente muestra de sudor para hacer la determinación.

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva causada por la mutación de un gen que codifica una proteína (CFTR) que funciona como un canal de cloro y se encuentra en el epitelio de múltiples órganos (páncreas, pulmón, intestino, vía biliar, glándulas sudoríparas...). Su alteración origina una excreción defectuosa de cloro con una excesiva reabsorción de sodio, que provoca secreciones espesas en las glándulas exocrinas donde se expresa el gen, originando obstrucción, inflamación y posterior fibrosis, con lesión de los órganos afectados. Sus órganos diana son el pulmón y el páncreas. La FQ es la principal causa de insuficiencia pancreática exocrina en pediatría. Una forma frecuente de presentación de esta entidad es el fallo de medro, la diarrea crónica, por la insuficiencia pancreática, y un cuadro de maldigestión de los principios inmediatos: proteínas (edemas), grasas (vitaminas liposolubles: A, D, E y K) e hidratos de carbono. También de micronutrientes, como hierro (anemia microcítica) o cinc (acrodermatitis). Su diagnóstico es positivo cuando el cloro en sudor es mayor de 60 mEq/L.

El estudio macro-micro de heces (opción a) sirve para valorar la digestión de los prin-

cipios inmediatos de forma cualitativa, y permite observar, en un frotis de heces teñidas con Sudán, si aparecen glóbulos de grasa, o fibras musculares sin digerir. La cuantificación de grasa en heces constituye la prueba de referencia para el diagnóstico de malabsorción/maldigestión. Puede determinarse mediante el método Van de Kamer (opción b) o por reflectancia de infrarrojo cercano, con una dieta normal. En niños pequeños una eliminación de grasa superior a 3,5 g se considera esteatorrea. Se realiza cuantificando la grasa en heces, recogidas durante 72 horas/día. Es deseable realizar esos días encuesta dietética para medir el coeficiente de absorción de la grasa, que es patológico si es inferior al 95%. La malabsorción de grasas a nivel intestinal, por la ausencia de fermentos pancreáticos, conlleva a la disminución sérica de colesterol y triglicéridos, y pérdida de vitaminas liposolubles (A, D, E y K) y, por lo tanto, a alteración de la coagulación, vitamina K dependiente. La anemia hemolítica es consecuencia del déficit de vitamina E, que produce alteración de la membrana lipídica de los hematíes.

La elastasa fecal (opción d) es una determinación no invasiva de la función pancreática exocrina, con altas especificidad y sensibilidad. Se determina en una muestra aislada de heces por método ELISA. Los valores normales son superiores a 200 µg/g de heces. Valores inferiores a 100 µg/g de heces indican insuficiencia pancreática grave. Esta prueba presenta unas altas sensibilidad y especificidad (> 98%). No se altera con el tratamiento enzimático, por lo que es útil, también, para control evolutivo de los pacientes que inicialmente son suficientes pancreáticos (15% de los FQ).

La biopsia intestinal demostraría si existen lesión intestinal o alteraciones de los linfáticos. Debido a que es una prueba invasiva y que puede tener errores de muestra, en el caso de la linfangiectasia debería realizarse después de los iones en sudor (opción e).

En este lactante el resultado de los iones en sudor tras dos determinaciones fueron cloro 117 y 110 mEq/L. En el estudio microscópico de heces, se objetivó abundante grasa, con una grasa total aumentada (5,8 g/día) y un coeficiente de absorción de grasas disminuido (< 80%). Tanto la elastasa fecal como la quimiotripsina fecal estaban muy disminuidas. El estudio de mutaciones de la CFTR fue positivo para la mutación $\delta F508$ en homocigosis.

El lactante, además, tenía una dermatitis descamativa, ¿en cuál de estas situaciones se pueden presentar estas lesiones?

- a. Dermatitis atópica
- b. Acrodermatitis enteropática
- c. Dermatitis carencial
- d. Dermatitis seborreica
- e. Todas son correctas

La respuesta correcta es la e

El paciente presentaba una dermatitis descamativa. La dermatitis como debut de una fibrosis quística es poco frecuente, habitualmente se asocia a malnutrición proteico-calórica. Se han descrito deficiencia de nutrientes: aminoácidos esenciales, cinc y ácidos grasos esenciales.

El debut de una fibrosis quística, en un 4-13% de pacientes, consiste en la asociación de edema, anemia, hipoproteinemia y dermatitis carencial (Tabla II). Estos dos últimos signos pueden retrasar el diagnóstico de la enfermedad debido a que pueden dar falsos negativos en el test del sudor, cosa que no ocurrió en este paciente. La hipoproteinemia está causada por la malabsorción secundaria a la maldigestión intestinal, debida a la insuficiencia pancreática exocrina. Esta situación se da más frecuentemente en lactantes alimentados con leche materna. También se ha descrito, en el pasado, en niños FQ alimentados con las antiguas fórmulas de soja, que

TABLA II. Formas de presentación de la fibrosis quística y su frecuencia

- Síntomas respiratorios (50%)
- Desnutrición/diarrea (40%)
- Íleo meconial (10-15%)
- Prolapso rectal (11%)
- Colestasis (2%)
- Deshidratación hiponatémica hipoclorémica. Golpe de calor (6%)
- Edemas-hipoproteinemia (5%)
- Dermatitis carencial (< 1%)
- Anemia hemolítica asociada a déficit de vitamina E (4%)
- Enfermedad hemorrágica tardía del recién nacido (2%)

no estaban tratadas con calor para inhibir los inhibidores de las proteasas (que contiene la soja), ni adicionadas con metionina, del que la soja está carente.

La anemia de la FQ puede ser secundaria a la hipoproteinemia, por disminución de las proteínas, especialmente la transportadora del hierro y/o hemolítica por déficit de vitamina E. En este niño se daba la circunstancia de que la incorporación de la madre al trabajo y su filosofía naturista hacían que su ingesta se viera reducida, añadiendo seguramente el factor de una ingesta insuficiente a la insuficiencia pancreática.

La dermatitis en este paciente era pluricarenal, por déficit de cinc, proteínas y ácidos grasos esenciales. La deficiencia de cinc debida a la malabsorción intestinal se describe en pacientes con FQ que presentan *rash* cutáneo. Debido a que la albúmina es el transportador más importante del cinc, la hipoalbuminemia se asocia con los niveles bajos de cinc. La malnutrición proteica grave *per se* puede dar lugar a cambios en la piel, como placas eritematosas, descamación, estomatitis, glositis y alopecia. En este niño se detectó hipo-cincemia, deficiencia de aminoácidos y de ácidos grasos esenciales y en

acidograma, realizado posteriormente, déficit de ácidos docohexanoico y linoleico.

La determinación de los niveles de vitamina liposolubles en el niño fueron: vitamina A: 0,17 mg/L (N: 0,25-0,45 mg/L); vitamina E: 1,6 mg/L (N: 3-15 mg/L).

El tratamiento consistió en lactancia materna, complementada con hidrolizado de proteínas y con fermentos pancreáticos. Inicialmente se administró vitamina E por vía i.m. las dos primeras dosis y, posteriormente, orales a 50 mg/día. No volvió a presentar anemia hemolítica. Se administró preparado polivitamínico a doble dosis de lo habitual y suplementos de vitaminas A, D y K, orales.

La evolución fue excelente.

DIAGNÓSTICO FINAL

Fibrosis quística genotipo $\delta F508/\delta F508$ con insuficiencia pancreática y síndrome pluricarenal

Bibliografía

- Bernstein ML, McCusker MM, Grant-Kels JM. Cutaneous manifestation of cystic fibrosis. *Pediatr Dermatol* 2008; 25: 150-7.
- Collardeau-Frachon S, Bouvier R, Le Gall C, Rivet C, Cabet F, Bellon G, Lachaux A, Scoazec JY. Unexpected diagnosis of cystic fibrosis at liver biopsy: a report of four pediatric cases. *Virchows Arch* 2007; 451: 57-64.
- Daftary A, Acton J, Heubi J, Amin R. Fecal elastase-1: utility in pancreatic function in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2006; 5: 71-6.
- Dolan TF Jr. Hemolytic anemia and edema as the initial signs in infants with cystic fibrosis. Consider this diagnosis even in absence of pulmonary symptoms. *Clin Pediatr (Phila)* 1976; 15: 597-600.
- Durie PR. Vitamin K and the management of patients with cystic fibrosis. *CMAJ* 1994; 151: 933-6.
- Hamid B, Khan A. Cerebral hemorrhage as the initial manifestation of cystic fibrosis. *J Child Neurol* 2007; 22: 114-5.
- Lovett A, Kokta V, Maari C. Diffuse dermatitis: An unexpected initial presentation of cystic fibrosis. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58 (2 Suppl): S1-4.
- McPhail GL. Coagulation disorder as a presentation of cystic fibrosis. *J Emerg Med* 2008; 31 (en prensa).
- Minasin C, Sriskadan S. Cystic fibrosis presenting with haematological abnormalities. *Clin Lab Haematol* 2006; 28: 423-6.
- Muñoz AE, Bartle S, Foster R. Edema, anemia, hypoproteinemia and acrodermatitis enteropathica: An uncommon initial presentation of cystic fibrosis. *Pediatr Emerg Care* 2004; 20: 112-4.
- Nielsen OH, Larsen BF. The incidence of anemia, hypoproteinemia, and edema in infants as presenting symptoms of cystic fibrosis: a retrospective survey of the frequency of this symptom complex in 130 patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1982; 1: 355-9.
- Swann IL, Kendra JR. Anaemia, vitamin E deficiency and failure to thrive in an infant. *Clin Lab Haematol* 1998; 20: 61-3.
- Zedek D, Morrell DS, Graham M, Goodman D, Groben P. Acrodermatitis enteropathica-like eruption and failure to thrive as presenting signs of cystic fibrosis. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58 (2 Suppl): S5-8.

ADOLESCENTE CON ALTERACIÓN EN EL NIVEL DE CONCIENCIA

M.J. Martín Díaz

Caso clínico

Guardia de viernes. Llega a las 2 de la madrugada un adolescente que han encontrado unos jóvenes en la calle cerca del hospital. Cuentan que estaba tirado en la acera, aparentemente dormido, pero que al acercarse a él, hablarle y estimularle no ha respondido. Desconocen lo que le había ocurrido y cuánto tiempo llevaba allí. Refieren no haber encontrado ningún indicio de traumatismo o violencia. A su llegada el paciente continúa inconsciente.

¿Qué haría en primer lugar?

- a. Inmovilización cervical con collarín
- b. Valorar la profundidad del coma con la escala de Glasgow
- c. Comprobar la permeabilidad de la vía aérea y el patrón respiratorio
- d. Administrar oxígeno en mascarilla
- e. Monitorizar las constantes vitales

La respuesta correcta es la c

Como en cualquier paciente crítico, lo primero es evaluar y garantizar la permeabilidad de la vía aérea (opción **c**). Se debe realizar inmovilización cervical en todos los pacientes con evidencia o posibilidad de traumatismo del cuello (opción **a**). Se administra a continuación oxígeno 100% en

maskarilla (opción **d**) y se comprueba una adecuada ventilación espontánea. Si el paciente está en apnea o insuficiencia respiratoria, debe asistirse con ventilación mediante bolsa y maskarilla. El siguiente paso es evaluar el estado circulatorio. Los mejores indicadores son la perfusión cutánea y el tiempo de llenado capilar. Además hay que palpar los pulsos y medir la tensión arterial de forma repetida hasta asegurar la estabilidad hemodinámica. Se canalizará una vía venosa periférica para la infusión de líquidos (cristaloides inicialmente, el ritmo depende del estado cardiocirculatorio, el shock hipovolémico puede ser la causa del coma) y para la extracción de muestras sanguíneas para análisis. En todo caso, se comprobará después este valor con la determinación de glucemia en muestra venosa en el laboratorio. Debe medirse y monitorizarse la saturación de oxígeno (SatO₂).

Tras completar el ABC se comenzará el examen físico general y la evaluación neurológica. El examen neurológico tiene como objetivo concretar el tipo de lesión (estructural o tóxico-metabólica) que produce la alteración del nivel de conciencia y obtener datos que orienten el diagnóstico etiológico. El coma estructural se caracteriza por déficit focales y una progresión clínica cefalo-caudal. La evaluación del estado de conciencia comienza con la inspección del paciente: la postura, si abre o no espontá-

TABLA I. Escala de coma de Glasgow pediátrica

> 5 años		< 5 años	
Apertura ocular		Apertura ocular	
Espontánea		Espontánea	4
En respuesta a la voz		En respuesta a la voz	3
En respuesta al dolor		En respuesta al dolor	2
Sin respuesta		Sin respuesta	1
Respuesta verbal	Respuesta verbal (< 2 años)	Respuesta verbal (2-5 años)	
Orientada	Sonríe, llora	Palabras y frases adecuadas	5
Confusa	Llora continuamente	Palabras inadecuadas	4
Palabras inapropiadas	Llanto y grito exagerados	Llanto y grito exagerados	3
Sonidos incomprensibles	Gruñido	Gruñido	2
Sin respuesta	Sin respuesta	Sin respuesta	1
Respuesta motora		Respuesta motora	
Obedece órdenes		Movimientos espontáneos	6
Localiza el dolor		Localiza el dolor	5
Flexión-retirada al dolor		Flexión-retirada al dolor	4
Flexión anómala al dolor (decorticación)		Flexión anómala al dolor (decorticación)	3
Extensión al dolor (descerebración)		Extensión al dolor (descerebración)	2
Sin respuesta		Sin respuesta	1

neamente los ojos, la actividad motora y verbal. Hay que valorar la respuesta comenzando con estímulos verbales, después táctiles y, finalmente, dolorosos. La escala de coma de Glasgow es el método más utilizado para evaluar el estado de conciencia (opción **b**). Es una herramienta bastante objetiva, aunque en niños pequeños es difícil de aplicar, por lo que se han hecho modificaciones (Tabla I). Es importante explorar el tamaño y reactividad de las pupilas, así como otros signos de hipertensión intracraneal (afectación de pares craneales; alteraciones del patrón respiratorio y de las constantes vitales: tríada de Cushing; papiledema). Simultáneamente es importante que otro facultativo realice una historia clínica rápida acerca del episodio actual y la patología previa del paciente.

También son importantes la valoración de los signos meníngeos, signos cutáneos como la púrpura típica de la meningococemia y el fondo de ojo (papiledema, hemorragia subhialoidea en la hemorragia subaracnoidea).

En la exploración se encuentra una respiración ruidosa, se comprueba que no hay cuerpo extraño en la vía aérea, se aspiran secreciones y, tras realizar la maniobra de tracción mandibular, la respiración se normaliza. Se administra oxígeno en mascarilla. Al desconocer las circunstancias del episodio se coloca collarín cervical y se inmoviliza el cuello. Presenta palidez cutánea con buena coloración de mucosas y un relleno capilar de 2 segundos, los pulsos son palpables, con una frecuencia cardíaca (FC) de 92 lpm, tensión arterial (TA) de 98/51 mmHg y SatO₂ del 99%. La temperatura es de 35,6 °C. En la exploración física no se encuentran signos de traumatismo. Se canaliza una vía venosa periférica y se extraen muestras sanguíneas.

¿Qué exploraciones complementarias estarían indicadas en este momento?

- a. En primer lugar, glucemia capilar
- b. Hemograma, proteína C reactiva (PCR), gasometría y, si hay fiebre, hemocultivo

- c. Hemograma, bioquímica, gasometría y hemocultivo
- d. Hemograma, ionograma y tomografía computarizada (TC) craneal
- e. Hemograma, TC craneal y, si éste es normal, punción lumbar

La respuesta correcta es la **a**

Ante un caso de alteración del estado de conciencia, hay ciertas pruebas complementarias indicadas en todos los casos, y otras que lo estarán en función de los hallazgos en la historia clínica y la exploración física. Se recomiendan en todos los casos:

- Glucemia (opción **a**). Está indicado en todos los pacientes (aunque la causa parezca evidente por la historia clínica), la determinación de la glucemia capilar inmediata.
- Hemograma.
- Ionograma sérico.
- Urea, creatinina.

Si existe la sospecha o la posibilidad (éste sería el caso en que, al desconocer cualquier dato de la historia, casi cualquier posibilidad entra en el diagnóstico diferencial) de que se trate de un coma metabólico, hay que solicitar:

- Transaminasas, coagulación, amoniemia.
- Gasometría.
- Osmolaridad sérica medida y calculada.
- Detección de tóxicos en orina y sangre.

Si hay signos clínicos de focalidad neurológica o sugestivos de elevación de la presión intracraneal debe realizarse una TC craneal (opciones **d** y **e**), una vez que se haya logrado la estabilidad respiratoria y la cardiocirculatoria.

Si no hay signos de hipertensión intracraneal (HTIC) o edema cerebral puede realizarse una punción lumbar por la posibilidad de meningitis o encefalitis. Esta prueba está indicada también cuando la clínica, la historia y los resultados analíticos hacen sospechar una metabolopatía congénita.

Cuando el diagnóstico no se obtiene después de todas estas pruebas, hay que tener en cuenta la posibilidad de un estado epiléptico, que en muchas ocasiones conlleva una actividad motora mínima o nula, y que puede diagnosticarse con un electroencefalograma (EEG) de urgencia. Ante la certeza o posibilidad de traumatismo, se realizará una radiografía de columna cervical. En caso de ausencia de alteraciones en ésta, se puede retirar el collarín, especialmente cuando no existen signos clínicos sugerentes de traumatismo.

La glucemia es normal.

A continuación usted se dispone a realizar una exploración neurológica más somera, para valorar el grado del coma y para intentar aclarar su causa. Como se ha señalado antes, el objetivo inicial es intentar clasificar el coma en estructural o tóxico-metabólico.

De los siguientes signos clínicos, ¿cuál es más indicativo de una lesión estructural?

- a. Midriasis arreactiva bilateral
- b. Convulsiones tónico-clónicas generalizadas
- c. Desviación conjugada de la mirada a la derecha
- d. Respiración rápida y profunda
- e. Ausencia de reflejo oculocefálico

La respuesta correcta es la **c**

La exploración de los pares craneales es muy útil para localizar el nivel de la lesión en patologías estructurales. En concreto, en el paciente en coma, que no puede colaborar en la exploración, las alteraciones pupilares son especialmente importantes. La midriasis unilateral arreactiva en un paciente en coma es signo de herniación cerebral hasta que no se demuestre lo contrario, y como tal habrá que tratarla. La midriasis bilateral arreactiva

(opción **a**) aparece en la herniación cerebral central, cuando hay una lesión extensa del tronco del encéfalo, en trastornos metabólicos y en algunas intoxicaciones (anticolinérgicos, cocaína, antidepresivos tricíclicos, anfetaminas y carbamazepina), por lo tanto, aunque hay que sospechar una lesión estructural ante su presencia, no es un dato discriminativo. La miosis unilateral puede ser signo de síndrome de Horner por denervación simpática, y la bilateral, signo de lesión del tegmento del tronco cerebral o de ciertas intoxicaciones (opioides, organofosforados y otros inhibidores de la colinesterasa).

Los movimientos involuntarios (convulsiones, mioclonías, asterixis), indican un origen metabólico (opción **b**).

El patrón respiratorio (opción **d**) puede alterarse debido al daño cerebral; puede ser un signo directo de la patología que causa el coma, o el mismo fallo respiratorio puede ser la causa del coma. La respiración de Cheynes-Stokes indica lesión hemisférica o diencefálica, aunque se presenta también en otros trastornos (insuficiencia cardíaca congestiva, apnea obstructiva del sueño, enfermedad pulmonar obstructiva crónica). Asimismo, en las lesiones del puente o del tegmento aparece hiperventilación, aunque también cuando existe en acidosis metabólica, shock, fiebre, sepsis y en ciertos trastornos psiquiátricos. Por tanto, la hiperventilación, aunque puede aparecer por lesión cerebral focal, es frecuente en patologías metabólicas. La respiración apnéustica se produce en lesiones de la parte caudal del tronco cerebral y la atáxica cuando hay lesión medular.

Los centros de control de los movimientos oculares se encuentran en el tronco encefálico, muy cercanos al centro de vigilia. Cuando se produce alguna lesión estructural es muy útil su valoración para averiguar el nivel en el que se encuentra. La desviación de la mirada puede ser conjugada o no conjugada. Esto último implica una lesión del III o VI par del lado desviado. La desviación conjugada lateral (op-

ción **c**) suele ser consecuencia de una lesión ipsilateral a nivel hemisférico, aunque puede afectar hasta a la formación reticular pontina. La ausencia del reflejo oculocefálico (opción **e**) es característica del coma de origen tóxico o metabólico. Este reflejo consiste (en condiciones de normalidad) en que, al mover pasivamente la cabeza hacia un lado, los ojos se mueven de forma espontánea y conjugada hacia el otro lado (ojos de muñeca). Otras características típicas de la alteración del nivel de conciencia de origen tóxico o metabólico son: normalidad pupilar (excepto en algunas intoxicaciones, como ya se ha señalado), ausencia de reflejo óculo-vestibular, giro de los ojos en dirección aleatoria (en el coma profundo quedan fijos en la posición primaria) y mioclonus multifocales.

Se intenta localizar a los familiares. El paciente parece recuperar paulatinamente el estado de conciencia tras las maniobras diagnóstico-terapéuticas: abre los ojos puntualmente ante el dolor, rechaza la cánula orofaríngea y emite alguna palabra comprensible. Las pupilas son ligeramente midriáticas pero normorreactivas, y no se encuentra ningún signo de focalidad neurológica en la exploración. Las constantes vitales permanecen normales.

¿Cuál de las siguientes opciones elegiría hasta la llegada de los análisis?

- a. Administrar flumacenil y naloxona ante la posibilidad de intoxicación
- b. Continuar con oxigenoterapia y sueroterapia con suero glucosado
- c. Administrar bolo de glucosa y, si no responde, flumacenil y naloxona
- d. Realizar lavado gástrico por el riesgo potencial de intoxicación grave
- e. Mantener la monitorización, el oxígeno y la fluidoterapia con suero salino fisiológico (SSF)

La respuesta correcta es la **e**

En muchos servicios de urgencias y emergencias está extendido el uso del “cocktail del coma” ante pacientes adolescentes o adultos con alteración del nivel de conciencia y probabilidad de intoxicación, siempre que la historia sea poco clara y se desconozcan los tóxicos posiblemente ingeridos. Consiste en la administración de forma empírica de glucosa, naloxona, tiamina y, en algunos casos, flumazenilo.

La glucosa (opciones **b** y **c**) está indicada cuando no se ha podido descartar la hipoglucemia, porque no tiene efectos secundarios relevantes y es muy rápida y efectiva en los casos de hipoglucemia.

La naloxona (opciones **a** y **c**) debe administrarse sólo si se sospecha ingesta de opioides, con la finalidad de recuperar al paciente de la depresión respiratoria y no para recuperar el estado de alerta normal. La respuesta es rápida pero con frecuencia no espectacular, y se necesitan dosis repetidas para que sea efectiva.

La tiamina sólo es beneficiosa en los pacientes que mantienen un consumo crónico y excesivo de alcohol, cuando se suma una intoxicación aguda; está indicada si la historia clínica o la exploración física muestran signos propios de estos casos, por tanto es excepcional en pediatría.

El flumazenilo (opciones **a** y **c**) es el antídoto de las benzodiazepinas. En la mayoría de los casos, la sobredosis de éstas no es aislada, y se acompaña de la ingesta de otros tóxicos que pueden contraindicar la administración de flumazenilo por poder precipitar convulsiones de difícil control (p. ej., antidepresivos tricíclicos). Por otro lado, la ingesta aislada de benzodiazepinas no suele ser fatal y, en la mayoría de las ocasiones, se resuelve con pocas medidas terapéuticas (la depresión respiratoria es el principal problema; no suele ser grave, y cuando lo es, puede precisar soporte ventilatorio transitorio, ya que la acción del flumazenilo es muy rápida pero de corta duración).

TABLA II. Sustancias con adsorción mínima o nula por carbón activado

Ácido bórico	Hidróxido sódico
Ácidos minerales	Hidróxido potásico
Álcalis	N-metilcarbamato
Bario	Petróleo y derivados
Cianuro	Pesticidas (DDT, malatión)
Isopropanolol	Plomo
Clorpropamida	Litio
DDT	Sulfato ferroso
Metanol	Tolbutamida
Etanol	

El lavado gástrico (opción **d**) como método de descontaminación gastrointestinal no se recomienda de forma generalizada, sólo en los casos de ingesta de gran cantidad de un tóxico potencialmente grave. Su eficacia disminuye sensiblemente si la ingesta ha ocurrido más de una hora antes (y, aunque, se realice en la primera hora, logra evacuar sólo del 30 al 40% del tóxico ingerido). Por el riesgo de aspiración, debe realizarse sólo en pacientes conscientes o con intubación endotraqueal, para proteger la vía aérea. El método más recomendado de descontaminación gastrointestinal es el carbón activado, que adsorbe gran cantidad de tóxicos. Su eficacia es máxima si se administra en la primera hora tras la ingesta, pero algunos autores recomiendan su uso incluso hasta 4 horas después. Algunos tóxicos no se adsorben (Tabla II), y está contraindicado en pacientes inconscientes sin la vía aérea protegida, en ingestas de álcalis o ácidos y debe considerarse con restricciones en pacientes con riesgo de hemorragia o perforación gástrica, así como en intoxicaciones por fármacos, que pueden producir disminución del nivel de conciencia o convulsiones.

Todo paciente crítico, y en especial el que presenta alteración del nivel de conciencia, debe recibir oxígeno suplementario para evitar cualquier grado de hipoxia cerebral (op-

ciones **a** y **b**). En cuanto a la administración de fluidos, si la presión arterial media se mantiene alrededor del percentil 50, la administración de volumen no debe sobrepasar las necesidades basales. En caso contrario habrá que realizar expansión con cristaloideos (SSF de primera elección). En todo caso no se deben administrar soluciones hipoosmolares, como suero glucosado, por el riesgo de edema cerebral.

Los resultados del análisis de sangre son:

Hemograma: Hb 13,2 mg/dL; Hto 38%; leucocitos 10.390/mm³ (52% N; 28% L; 11% M; 6% B; 4% E); plaquetas 256.000/mm³.

Coagulación: tiempo de protrombina 88%, ratio de cefalina 98%, fibrinógeno 201 mg/dL.

Glucosa 75 mg/dL, urea 42 mg/dL, creatinina 0,9 mg/dL, GOT 42 UI/L, GPT 38 UI/L, bilirrubina 1 mg/dL, Na⁺ 138 mEq/L, K⁺ 4,1 mEq/L, Cl⁻ 91 mEq/L, Ca²⁺ 10,2 mg/dL, amonio 42 mmol/L, ácido láctico 2,1 mmol/L.

Gasometría venosa: pH 7,29, pCO₂ 49 mmHg, HCO₃⁻ 20 mEq/L, EB -8 mEq/L.

¿Cómo interpretaría estos resultados y cuál cree que es el diagnóstico más probable?

- a.** Acidosis metabólica con gap osmolar aumentado
- b.** Acidosis respiratoria
- c.** Acidosis metabólica compensada
- d.** Acidosis mixta con anión gap aumentado
- e.** Acidosis metabólica con hiperosmolaridad

La respuesta correcta es la d

Se trata de una acidosis mixta con anión gap aumentado. El componente respiratorio es poco importante, y es atribuible al propio estado de coma. En busca de la posible causa del estado del paciente, se debe utilizar el diagnóstico diferencial de la acidosis metabólica, que incluye:

- Acidosis láctica.
- Cetoacidosis diabética.

- Intoxicación por salicilatos.
- Intoxicación por alcohol etílico.
- Intoxicación por etilenglicol.
- Intoxicación por metanol.
- Uremia.

El anión gap se define como la diferencia entre la concentración plasmática de sodio y la suma de la de cloro y bicarbonato. En este caso, tiene un valor elevado, de 37 mEq/L. Se consideran normales valores entre -10 y +10, aunque depende del método de laboratorio utilizado. En la acidosis láctica la concentración de ácido láctico es casi igual al intervalo aniónico, mientras que es baja en el resto de los casos (por tanto, este diagnóstico quedaría excluido). La intoxicación por salicilatos tampoco parece ser el diagnóstico, ya que la acidosis metabólica suele acompañarse de alcalosis respiratoria, así como de cetosis y tinnitus. La uremia se excluye en este caso por la normalidad del valor de la urea y la creatinina, además de que no es un diagnóstico probable en un paciente joven, en principio sin signos clínicos de patología crónica. La cetoacidosis diabética queda eliminada por el valor de la glucemia, la ausencia de cetosis, así como la ausencia de clínica típica, como la poliuria, la deshidratación y la respiración profunda, a menudo con hipocapnia, que acompañan a los casos graves que llegan al coma. Estos resultados por tanto dejan acotado el diagnóstico diferencial a una intoxicación por alcoholes. La depresión del SNC, que preside la clínica de este caso, puede aparecer en la intoxicación por cualquiera de estos tres alcoholes. Además de ser inespecífica, hace difícil la exploración en busca de signos característicos de cada uno de ellos, por lo que habrá que utilizar los datos de laboratorio para intentar llegar a un diagnóstico preciso. Esto es importante porque la intoxicación por etilenglicol y por metanol, a diferencia de la que produce el etanol, tiene tratamiento específico, el cual debe aplicarse lo antes posible para evitar lesiones irreversibles.

El estado clínico del paciente va mejorando. Han pasado 30 minutos desde su llegada a urgencias y, sin otras medidas que la oxigenoterapia y la fluidoterapia con SSF a 10 mL/kg/h, sigue manteniendo una FC y TA normales, así como una buena oxigenación, con tendencia a mantener una respiración cada vez más activa y aumento del nivel de conciencia (apertura ocular ocasional al hablarle, movimientos espontáneos y normales de extremidades, y emisión de monosílabos entendibles, puntuación en la escala de coma de Glasgow 11).

Con la sospecha diagnóstica de intoxicación por alcoholes y en esta situación, ¿qué le ayudaría más a hacer el diagnóstico diferencial?

- Medir la osmolaridad sérica y hacer el gap con la calculada; el aumento de éste indicaría intoxicación por metanol
- Solicitar niveles de etanol en plasma así como la osmolaridad plasmática
- Realizar examen del fondo de ojo, en la intoxicación por metanol las lesiones son características
- Determinar los niveles séricos de los tres alcoholes directamente
- Pedir examen microscópico de la orina la ausencia de cristales de oxalato excluye la intoxicación por etilenglicol

La respuesta correcta es la b

La osmolaridad representa el número de partículas por litro de agua (osmoles por litro). En el suero o el plasma puede medirse con un aparato llamado osmómetro, también puede calcularse a partir de la concentración de sus componentes osmóticamente activos: sodio, glucosa y urea principalmente (el potasio es poco importante por su baja concentración extracelular). Para ello se han utilizado distintas fórmulas, siendo las más admitidas las siguientes:

$$\text{Osm} = 2 \times [\text{Na}] \text{ (mEq/L)} + [\text{urea}] \text{ (mmol/L)} + [\text{glucosa}] \text{ (mmol/L)}$$

$$\text{Osm} = 2 \times [\text{Na}] \text{ (mEq/L)} + [\text{urea}] \text{ (mg/dL)/2,8} + [\text{glucosa}] \text{ (mg/dL)/18}$$

El gap osmolar es la diferencia entre este valor y la osmolaridad medida. Un incremento en su valor (se admite un valor de corte de ± 10 , aunque hay controversia y puede depender del método de laboratorio y la fórmula utilizados) refleja la presencia en sangre de sustancias osmóticamente activas, como algunos tóxicos (alcoholes principalmente: etanol, etilenglicol, metanol y, con menos frecuencia, alcohol isopropílico, propilenglicol), como es el caso que nos ocupa. Podría tratarse tanto de etanol, como de metanol o etilenglicol, por tanto la opción **a** no es correcta. Es posible determinar la concentración sérica de etanol, por lo que un incremento en el gap osmolar causado por la ingesta exclusiva de alcohol es fácil de diagnosticar (opción **b**). Sin embargo, la concentración sérica de metanol y etilenglicol es una técnica cromatográfica compleja, cara y lenta, que no suele estar disponible en la práctica clínica habitual (opción **d** falsa). Habría que aplicar la fórmula para calcular la osmolaridad sérica teniendo en cuenta la concentración de etanol, tras la medición sérica de etanol. Experimentalmente se ha comprobado que la osmolaridad sérica no aumenta 1:1 en relación a la concentración de glucosa y de etanol, por lo que hay que utilizar coeficientes de corrección al calcularla. Así, la fórmula anterior quedaría sustituida por esta otra:

$$\text{Osm} = 2 \times [\text{Na}] \text{ (mEq/L)} + [\text{urea}] \text{ (mmol/L)} + 1,15 \times [\text{glucosa}] \text{ (mmol/L)} + 1,25 \times [\text{etanol}] \text{ (mmol/L)}$$

Si continúa existiendo un gap osmolar elevado, existe alguna sustancia exógena osmóticamente activa en la sangre, bien exógena, bien endógena (acetona en la ceto-

acidosis diabética, ácido láctico en las situaciones de shock). En este caso habría que pensar en la posibilidad de intoxicación por etilenglicol o metanol ya que es frecuente su mezcla con etanol.

Alcoholemia: 15 mmol/L.

Osmolaridad sérica: 309 mOsm/L.

Osm calculada: $2 \times [\text{Na}] \text{ (mEq/L)} + [\text{urea}]/2,8 \text{ (mg/dL)} + 1,15 \times [\text{glucosa}]/18 \text{ (mg/dL)} + 1,25 \times [\text{etanol}] \text{ (mmol/L)}.$

Osm calculada: 314 mOsm/L.

Gap osmolar: 5 mOsm/L (corregido por alcoholemia).

Estos resultados indican intoxicación etílica, sin otros alcoholes acompañantes (la osmolaridad medida corresponde a la calculada en función de la alcoholemia).

Cuando ha pasado una hora desde la llegada del paciente a urgencias llegan los padres. Refieren que esa tarde el niño había salido con unos amigos para celebrar un cumpleaños y que estaban extrañados por su tardanza. Es un niño sano sin antecedentes de episodios parecidos. Ahora el paciente presenta un nivel de conciencia más alto: tiene tendencia al sueño pero reconoce la voz de los padres y responde aunque con palabras poco comprensibles. Mientras llegan los resultados de los tóxicos en orina para las drogas de abuso habitual, que son negativos.

¿Cuál de los siguientes tratamientos administraría a continuación?

- a. Mantener la fluidoterapia con suero glucosalino y asegurar una temperatura corporal normal, así como seguir controlando las constantes vitales para comprobar su normalidad
- b. Vitamina B₁ y vitamina B₁₂ por vía i.v. o i.m.
- c. Vitamina B₁ y mantener la fluidoterapia con SSF para forzar la diuresis
- d. Vitamina B₁₂ y suero glucosado para evitar la hipoglucemia
- e. Vitamina B₁, suero glucosado y furosemina para forzar la diuresis

La respuesta correcta es la **a**

El pilar del tratamiento de la intoxicación por etanol es el tratamiento de soporte. La depresión respiratoria y la hipoglucemia son las principales complicaciones que pueden aparecer (opción **a**). Si la vía aérea no es estable, o el paciente no es capaz de mantener de forma espontánea una adecuada ventilación, habrá que asegurarla con intubación endotraqueal (en algunos casos es suficiente una cánula orofaríngea para su estabilización). La hipotensión no es una complicación frecuente, pero hay que medir repetidamente la tensión arterial porque puede aparecer en casos de depresión neurológica importante.

La administración de tiamina (opciones **b**, **c** y **e**) sólo está indicada en pacientes con alcoholismo crónico, en los que es probable el déficit de esta vitamina, que puede provocar una encefalopatía de Wernike en casos de intoxicación etílica aguda. No es el caso por tanto de los niños y adolescentes.

El 90% del metabolismo del etanol se produce en el hígado, por lo que tampoco está indicado forzar la diuresis (opción **e**).

El riesgo de hipoglucemia es mayor en niños que en adolescentes y adultos, por la menor cantidad de depósitos de glucógeno. Aun así, hay que descartar siempre su existencia con la medida de la glucemia capilar, y tratarla lo antes posible en caso de objetivarse. Por este riesgo, está indicada la perfusión de suero con glucosa aparte de iones a necesidades basales (las alteraciones iónicas no son frecuentes en la intoxicación alcohólica aislada) (opción **a**).

Hay que mantener monitorizado al paciente hasta que se estabiliza y evitar las posibles complicaciones (opción **a**).

En los casos con agitación psicomotriz están indicadas las benzodiazepinas y los neurolépticos.

DIAGNÓSTICO FINAL

Intoxicación etílica

Bibliografía

- Bartlett A. The coma cocktail: indications, contraindications, adverse effects, proper dose, and proper route. *J Emerg Nurs* 2004; 30: 572-4.
- Bateman DE. Neurological Assessment of Coma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71 (Suppl I): i13-7.
- Hoffman RS, Goldfrank LS. The poisoned patient with altered consciousness. Controversies in the use of a 'coma cocktail'. *JAMA* 1995; 274: 562-9.
- Jiménez R, Martínez de Azagra A. Disminución Aguda del Nivel de conciencia. Enfoque del niño en coma. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. *Urgencias y tratamiento del niño grave*. Madrid: Ergon; 2007. p. 461-8.
- Kraut J, Madias N. Serum anion gap: its uses and limitations in clinical medicine. *Clin J Am Soc Nephrol* 2007; 2: 162-74.
- Kirkham FJ. Non-traumatic coma in children. *Arch Dis Child* 2001; 85: 303-12.
- Lasarte Iradi JR. Intoxicación por alcoholes. En: Mintegui S, ed. *Grupo de Trabajo de Intoxicaciones de la SEP. Manual de Intoxicaciones en Pediatría*. Madrid: Ergon; 2008. p. 337-47.
- Lynd L, Richardson KJ, Purssell RA et al. An evaluation of the osmole gap as a screening test for toxic alcohol poisoning. *BMC Emerg Med* 2008; 8: 1-10.
- Rubenstein JS. Initial Management of coma and altered consciousness in the pediatric patient. *Pediatr Rev* 1994; 15: 204-7.
- Stevens R, Bhardwaj A. Approach to the comatose patient. *Crit Care Med* 2006; 34: 31-41.

LACTANTE CON FIEBRE PROLONGADA Y HEPATOESPLENOMEGALIA

J. Ruiz Contreras

CASO CLÍNICO

Niña de 21 meses de edad trasladada desde otro centro hospitalario a un hospital terciario, por fiebre de origen desconocido y hepatoesplenomegalia.

Veinticinco días antes, comenzó con un cuadro febril. Durante una semana, la niña presentó tres o cuatro picos febriles al día, de alrededor de 38 °C, sin otra sintomatología, salvo irritabilidad discreta y pérdida de apetito. Durante la semana siguiente, la fiebre aumentó hasta alcanzar picos de 39-40 °C y apareció decaimiento intenso (la niña sólo quería estar dormida). No había síntomas respiratorios, gastrointestinales ni articulares. Tampoco existía el antecedente de exantema. Los fines de semana los pasaba en una casa de un pueblo de Toledo donde había un corral con cabras, gallinas, un perro y un gato, aunque no había tenido contacto con estos animales. En dos ocasiones, la niña había sido vista por su médico de cabecera, quién le realizó una orina y sedimento, y una radiografía de tórax que fueron normales.

Por persistencia de la fiebre, fue llevada a un hospital. En la exploración física, en el momento de la admisión, tenía fiebre de 39,5 °C, con afectación importante del estado general. Estaba decaída, con palidez de piel y mucosas. No había exantemas. El hígado se palpaba a 3-4 cm del reborde costal y el

bazo a 9-10 cm. No se objetivaron adenopatías.

¿Cuál de las siguientes pruebas sería de escasa utilidad en esta niña para intentar determinar la etiología del cuadro?

- a. Hemograma con recuento de las tres series y velocidad de sedimentación globular (VSG)
- b. Factor reumatoideo
- c. Serología a *Leishmania*
- d. Ferritina plasmática y triglicéridos
- e. Radiografía de tórax

La respuesta correcta es **b**

Ante un niño con una enfermedad que cursa con fiebre y esplenomegalia como manifestaciones fundamentales es necesario pensar sobre el significado de ambos signos guía, así como en su posible etiopatogenia.

La fiebre aparece cuando los pirógenos endógenos (los más importantes son la interleuquina-1, la interleuquina 6 y el TNF α) producidos tras la activación de los polimorfonucleares y las células de estirpe monocitaria-macrofágica, elevan el termostato de la temperatura, situado en los núcleos preópticos del hipotálamo. Esta elevación desencadena una respuesta fisiológica destinada a lograr la nueva temperatura: aumenta la actividad muscular para producir calor (ti-

ritona); disminuyen las pérdidas caloríficas (vasoconstricción cutánea); se ponen en marcha respuestas conductuales (la persona se encoge sobre sí misma para ofrecer menos superficie corporal de pérdida de calor, al tiempo que se arropa con el mismo objetivo). Cuando se alcanza la temperatura del termostato, cesan los escalofríos, se produce vasodilatación cutánea y sudoración para perder calor y el individuo se relaja y tiende a quitarse ropa.

Las causas más frecuentes de fiebre, por activación de neutrófilos y monocitos, son las infecciones (bacterianas, víricas, protozoarias) y las enfermedades reumáticas y autoinmunes. Las enfermedades malignas también pueden cursar con fiebre por producción de citoquinas por las propias células tumorales o por activación del sistema inmune.

La esplenomegalia es el otro signo clave en este paciente. El bazo puede crecer por proliferación o hiperplasia de células intrínsecas (que normalmente forman parte del tejido esplénico) o por invasión de células extrínsecas (generalmente, tumorales). Otras veces el crecimiento se debe a estasis sanguínea, como sucede en los síndromes de hipertensión portal (Tabla I).

Las células que más abundan en el bazo son las células del sistema monocitario-macrofágico, pero también hay linfocitos B y T, células dendríticas y células de los vasos sanguíneos.

En este niño, hay que considerar, por tanto, enfermedades que cursen con fiebre, hepatomegalia y esplenomegalia. Esto permite descartar algunas entidades como las enfermedades de depósito en las que la fiebre no aparece.

En este paciente, la prueba menos apropiada es la determinación de factor reumatoide (opción **b**) por dos razones. La primera de ellas es que, aunque la artritis reumatoide de comienzo sistémico en el lactante cursa con fiebre prolongada y esplenomegalia, el agrandamiento del bazo nunca es tan pronunciado como en este caso. Por otra parte,

en esta forma de artritis lo habitual es que el FR sea negativo.

Evidentemente, en un paciente con fiebre prolongada y hepatoesplenomegalia es necesario hacer un recuento y fórmula leucocitarias, que pueden orientar hacia enfermedad infecciosa vírica (por ejemplo, linfocitosis con linfocitos atípicos en la infección por CMV o virus de Epstein-Barr), o bacteriana (leucocitosis con neutrofilia y desviación a la izquierda). La presencia de pancitopenia apunta hacia leishmaniasis visceral o linfohistiocitosis hemofagocítica familiar y síndromes hemofagocíticos (Tabla II). También es importante el examen de frotis sanguíneo en niños con fiebre prolongada que procedan o hayan viajado a zonas endémicas de paludismo. La velocidad de sedimentación globular es otra determinación primordial de la fiebre de origen desconocido (FOD). Cuando está elevada discretamente (hasta 40-50 mm/h) es raro que la enfermedad causante sea grave. Por el contrario, las cifras de alrededor de 100 mm/h aparecen en enfermedades malignas, tuberculosis miliar o diseminada y enfermedades autoinmunes o reumatológicas.

La serología a *Leishmania* (opción **c**) está indicada en este paciente, ya que su cuadro clínico es compatible con la leishmaniasis visceral. Los triglicéridos elevados (≥ 3 mmol/L en ayunas) y la ferritina ≥ 500 $\mu\text{g/mL}$ son criterios de linfohistiocitosis hemofagocítica (Tabla II) y su determinación puede ser útil en este niño (opción **d**).

Por último, una radiografía de tórax (opción **e**) está indicada en todos los niños con fiebre de origen desconocido, para descartar infecciones como tuberculosis o neoplasias intratorácicas o con adenopatías mediastínicas.

El hemograma mostró 28.700 leucocitos/mm³ (71% neutrófilos, 24% linfocitos, 5% monocitos), Hb 8,2 g/dL, VCM 74,5 fL, HCM 24,3 pg, plaquetas 219.000 mm³. La proteína C reactiva (PCR) fue de 17 mg/dL.

TABLA I. Mecanismos de esplenomegalia en paciente previamente sano

Tipo y carácter de la célula que prolifera o se hipertrofia		Comentarios/fiebre
Intrínseca		
Benigna	Infecciones víricas (virus de Epstein-Barr y CMV)	Ambos pueden cursar con fiebre y esplenomegalia importante, sobre todo el virus de Epstein-Barr. Fiebre: habitual
Linfocitos T CD8+ y linfocitos B		
Células del sistema monocitario/macrofágico (benigna)	Infecciones bacterianas <i>Endocarditis</i> <i>Fiebre tifoidea</i> <i>Brucelosis</i> <i>Bartonella henselae</i> <i>Tuberculosis diseminada (miliar)</i> Protozoos <i>Leishmaniasis visceral</i> <i>Paludismo</i> Hongos <i>Histoplasmosis del lactante</i> Histiocitosis de Langerhans Linfohistiocitosis hemofagocítica familiar	Para que se produzca la esplenomegalia, es necesario que el estímulo se mantenga durante días o semanas. Fiebre: habitual
	Síndromes fagocíticos asociados a virus	Sospecharlo en zonas endémicas
	Enfermedades de depósito	Sospecharlo en zonas endémicas
	Enfermedades autoinmunes (enfermedad de Still)	El histiocito proliferante tiene fenotipo benigno aunque la enfermedad puede comportarse de forma maligna. Marca C1a, S100 y al microscopio electrónico se ven los gránulos de Birbeck. Fiebre: frecuente en las formas diseminadas
Células vasculares	Hemangiomas y hemangioendoteloma kaposiforme	El histiocito proliferante tiene fenotipo benigno aunque la enfermedad puede comportarse de forma maligna, especialmente la forma familiar
Células progenitoras sanguíneas	Osteopetrosis	La esplenomegalia se produce por hiperplasia e hipertrofia de macrófagos cargados del sustrato. Fiebre: no
		Hematopoyesis extramedular en hígado y bazo
Malignas		
Histiocitos	Reticulohistiocitosis malignas	Fiebre: frecuente
Linfocitos (B o T)	Leucemias linfoblásticas y linfomas	Fiebre: frecuente
Células mieloides	Leucemias	Fiebre: frecuente
Otras células tumorales	Neuroblastoma metastásico, hepatoblastoma	Fiebre: puede haber

La serología para *Leishmania* resultó positiva a títulos de 1/320. En la bioquímica sanguínea se evidenció una albúmina de 3 g/dL, proteínas totales 5 g/dL, GOT 35 U/L, GPT 14 U/L, triglicéridos 124 mg/dL, LDH 360 U/L, ferritina 310 ng/mL (normal 7-140 ng/mL), fibrinógeno 289 mg/dL. Varios hemocultivos y urocultivos fueron estériles.

Mediante serología, se descartó infección aguda por citomegalovirus (CMV), virus de Epstein-Barr, *Mycoplasma pneumoniae*, hepatitis A, B y C, brucelosis, fiebre Q, toxoplasmosis, e infección por el VIH.

La radiografía de tórax fue normal. Se realizaron varias ecografías abdominales en las que se apreció hepatomegalia y esplenomegalia.

TABLA II. Criterios diagnósticos de síndromes hemofagocíticos

1. Defecto genético conocido en el niño o en la familia
2. Datos clínicos y de laboratorio (se necesita cumplir 5 de los 8 criterios)
 - a. Fiebre
 - b. Esplenomegalia
 - c. Citopenia en 2 o más líneas celulares
 - i. Hemoglobina < 9 g/dL (en menores de 4 semanas < 12 g/dL)
 - ii. Neutrófilos < 1.000 mm³
 - d. Hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia
 - i. Triglicéridos en ayunas ≥ 3 mmol/L*
 - ii. Fibrinógeno < 150 mg/dL
 - e. Ferritina ≥ 500 µg/L o ng/mL
 - f. CD25 soluble ≥ 2.400 U/mL
 - g. Disminución o ausencia de actividad NK
 - h. Hemofagocitosis en médula ósea, LCR o ganglios

*Equivale a > 265 mg/dL. NK: células *natural killer*.

megalia gigante, ambas homogéneas. Ambos riñones eran normales. El Mantoux con 5 U de PPD fue negativo.

Una vez tomados los hemocultivos, se inició tratamiento con vancomicina y cefotaxima intravenosos sin que se obtuviera ninguna respuesta clínica. La niña continuó con fiebre, anorexia intensa, palidez, irritabilidad, hepatomegalia a 4 cm del reborde costal y una esplenomegalia gigante en la que el borde del bazo se palpaba a la altura de la cresta ilíaca.

¿Qué enfermedad no puede ser descartada en este paciente, con estas primeras pruebas de laboratorio y de imagen?

- a. Endocarditis
- b. Linfohistiocitosis hemofagocítica familiar
- c. Neuroblastoma metastásico
- d. Tuberculosis miliar
- e. Leucemia y linfoma

La respuesta correcta es la **e**

Los hemocultivos negativos en ausencia de tratamiento antibiótico excluyen prácticamente la endocarditis (opción **a**). Aunque hay endocarditis con hemocultivo negativo (acrónimo HACEK, que hace referencia a *Haemophilus parainfluenzae*, *Haemophilus aphrophilus*, *Actinobacillus*, *Cardiobacterium*, *Eikenella* y *Kingella*) son extraordinariamente raras en niños. También pueden cursar con hemocultivo negativo la endocarditis por *Aspergillus*, pero es muy improbable en un niño sano sin antecedentes de riesgo de inmunosupresión. La endocarditis por fiebre Q se descarta por una serología negativa.

Las pruebas de laboratorio no avalan el diagnóstico de linfohistiocitosis histiocítica familiar (opción **b**) ya que no se cumplen suficientes criterios (Tabla II) y el neuroblastoma metastásico (opción **c**) puede excluirse razonablemente con una radiografía de tórax y una ecografía abdominal normales.

El cuadro tampoco parece corresponder a una tuberculosis miliar (opción **d**). Aunque el Mantoux puede ser negativo en las formas diseminadas de tuberculosis debido a la anergia causada por la enfermedad, en los niños es frecuente que la tuberculosis miliar coexista con enfermedad pulmonar, toda vez que aquélla se produce por diseminación hematógica en la tuberculosis primaria.

Por la positividad de la serología a *Leishmania* (1/320), se inició tratamiento con anfotericina liposomal a dosis de 5 mg/kg/día i.v., pese a lo cual la niña continuó con fiebre mantenida, leucocitosis con neutrofilia, anemia (cifras de Hb entre 5 y 7,5 g/dL) y trombocitopenia, que osciló entre 60.000 y 80.000 plaquetas/mm³. Se realizó una médula ósea por punción-aspiración en la que se demostró una hiperplasia de la serie mieloide, con desviación a la izquierda y escasa presencia de serie roja. Los megacariocitos estaban conservados en todos los estadios madurativos y no se veían blastos.



Figura 1. TC abdominal: lesiones hipodensas en bazo (flecha).

Se decidió hacer una TC abdominal en la que se apreció hepatomegalia y esplenomegalia gigante con múltiples lesiones hipodensas, irregulares, algunas de ellas con forma triangular con base externa, que podrían corresponder a infartos esplénicos (Fig. 1).

La falta de respuesta a la anfotericina liposomal descarta la leishmaniasis visceral ya que en más de un 90% de los pacientes se produce una respuesta tan temprana como a las 48-72 horas de iniciado el tratamiento. La serología a *Leishmania* tiene una proporción elevada de falsos positivos y también de falsos negativos.

¿Cuál sería la actitud más correcta en este momento?

- a. Determinar serología frente a *Bartonella henselae*
- b. Cambiar el tratamiento sustituyendo cefotaxima por meropenem y continuando con vancomicina
- c. Punción-aspiración con examen citológico y cultivo de las lesiones de bazo
- d. Cambiar el tratamiento antibiótico por cloxacilina más meropenem
- e. Hacer una ecocardiografía

La respuesta más correcta es **c**

La infección diseminada por *Bartonella henselae* (el agente de la enfermedad por arañazo de gato) puede causar lesiones hipodensas hepatoesplénicas (opción **a**). Estas lesiones, que son la traducción de granulomas necrotizantes producidos por este agente, no suelen ser tan extensas como las de este caso, aunque ocasionalmente pueden confluir y dar lugar a zonas extensas de necrosis. Además, la esplenomegalia en la enfermedad por arañazo de gato suele ser menor que la de esta niña. De todas formas, se determinó la serología para *Bartonella henselae*, que resultó ser negativa. Las lesiones tampoco parecen corresponder a abscesos piógenos secundarios a perforación intestinal espontánea, muy rara en los niños. Por otra parte, tampoco existía el antecedente de cirugía abdominal que podría haber facilitado la formación de abscesos, ni la niña había tenido antecedentes de abdomen agudo (a pesar de la gran esplenomegalia la palpación abdominal no había sido nunca dolorosa). En cualquier caso, si existiera la posibilidad de un origen intestinal por perforación del colon, el meropenem (opción **b**) sería una buena elección, ya que estos abscesos suelen estar producidos por flora mixta de gramnegativos y anaerobios. Otra posibilidad es que fuesen abscesos piógenos primarios, que se producen en pacientes con trastornos de función fagocítica, como la enfermedad granulomatosa crónica. La forma más frecuente de esta enfermedad es la ligada al X, y la padecen los varones. Las formas autosómicas recesivas son mucho más raras. El agente productor de estos abscesos es el *Staphylococcus aureus*. Aunque en España se aíslan cepas resistentes a meticilina (SARM), su incidencia no es lo suficientemente alta en las infecciones adquiridas en la comunidad, como es este caso, para utilizar sistemáticamente vancomicina. Hay que tener en cuenta que la cloxacilina, si la cepa de *Staphylococcus aureus* es sensible, destruye la bacteria más rápidamente

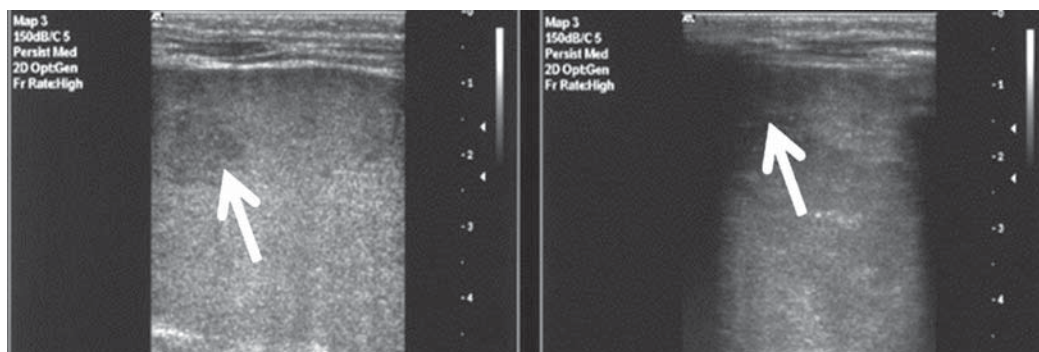


Figura 2. Ecocardiografía esplénica. Lesiones hipodensas (flechas).

que la vancomicina. Incluso si la incidencia de infecciones SARM adquiridas en la comunidad fuera más alta podría estar indicado utilizar la combinación vancomicina + cloxacilina, retirando el primer antibiótico si la cepa aislada es sensible a cloxacilina.

El paciente fue trasladado a un hospital terciario. En ese momento, la niña pesaba 12 kg (PC75) y tenía una talla de 82 cm (PC25-50). La temperatura era de 39,5 °C. La paciente tenía el aspecto de estar muy enferma, quejumbrosa y decaída. La piel y las mucosas estaban pálidas. No había signos de dificultad respiratoria. El hígado se palpaba a 6 cm del reborde costal y el bazo a 12 cm. No había adenopatías ni dolor a la presión ósea ni a la movilización de articulaciones. El examen neurológico fue normal.

El hemograma reveló los siguientes valores: leucocitos 44.600/mm³ (85% segmentados, 3% cayados, 10% linfocitos, 2% monocitos), Hb 8,3 g/dL, Hcto 24%, plaquetas 66.000 mm³. Bioquímica sanguínea: proteínas totales 5,2 g/dL, albúmina 2 g/dL, GGT 200 U/L, GOT 48 U/L, GPT 38 U/L, bilirrubina 0,24 mg/dL, LDH 252 U/L. La TC abdominal fue similar a la realizada en el hospital anterior y la ecografía mostró las mismas lesiones hipodensas (Fig. 2). Se realizó punción aspiración de las lesiones hipodensas. El es-

tudio citológico reveló la presencia de polimorfonucleares, detritus y necrosis tisulares. No se vieron células malignas y en los cultivos para bacterias aerobias, anaerobias y para micobacterias no se aislaron gérmenes.

La niña continuó con fiebre alta mantenida. Se le realizaron nuevos exámenes de laboratorio. El hemograma fue similar al del ingreso. La bioquímica sanguínea mostró los siguientes valores: proteínas 4,9 g/dL, albúmina 1,9 g/dL, fosfatasa alcalina 1.036 U/L, GGT 380 U/L, bilirrubina 3 mg/dL, GOT 49 U/L y GPT 45 U/L. En un estudio de coagulación, realizado a los 5 días del ingreso, el fibrinógeno fue de 41 mg/dL.

¿Qué diagnóstico sugiere la nueva analítica?

- a. Colangitis aguda bacteriana
- b. Colangitis de otra etiología
- c. Quiste del colédoco
- d. Fiebre Q
- e. Síndrome hemofagocítico

La respuesta más correcta es la **b**

El aumento de enzimas canaliculares (GGT y FA) y de la bilirrubina más la fiebre son típicos de la colangitis. La colangitis bacteriana (opción **a**) está producida la mayoría de las veces por enterobacterias y, por tanto,

debería haber respondido al meropenem que recibió esta paciente. La afectación hepática de la fiebre Q (opción **d**) es una hepatitis granulomatosa y la colangitis no es característica de esta enfermedad, sino que se manifiesta por aumento asintomático de transaminasas con o sin fiebre. De todas formas, se repitió la serología, que siguió siendo negativa.

El quiste del colédoco (opción **c**) cursa con ictericia por hiperbilirrubinemia conjugada, coluria y acolia, pero no se acompaña del resto de alteraciones presentes en esta niña. Por otra parte, esta entidad se descarta realizando una ecografía de las vías biliares, exploración que se realizó varias veces en esta paciente.

Con la aparición de la hipofibrinogenemia la paciente cumplía 4 criterios de síndrome hemofagocítico (Tabla II), ¿cuál sería, en este momento, la prueba diagnóstica de elección?

- a. Examen de médula ósea
- b. Biopsia hepática percutánea
- c. Determinación de CD25 soluble
- d. Estudio inmunológico
- e. TC torácica

Las respuestas más adecuadas son a, b y c

En un paciente con alteraciones importantes en sangre periférica y con sospecha de síndrome hemofagocítico es necesario repetir la MO (opción **a**).

En esta paciente se hizo una segunda punción-aspiración de MO. En el material obtenido se apreció hiper celularidad con hiperplasia de las tres series. No había imágenes de hemofagocitosis y no se veían blastos. El cultivo para bacterias y micobacterias fue negativo.

La biopsia hepática percutánea mostró una colangitis aguda supurada. El CD25 era de

2.600 U/mL (muy elevado), el TNF α 223 pg/mL (normal 3-30 pg/mL) y la ferritina 420 ng/mL (normal 7-140 ng/mL).

Un estudio de poblaciones y subpoblaciones linfocitarias fue sensiblemente normal.

Ante el deterioro de la paciente, se decidió realizar esplenectomía. Inicialmente, durante los tres días siguientes a la esplenectomía, la intensidad de la fiebre disminuyó de manera evidente (no sobrepasó los 38 °C), pero posteriormente apareció, de nuevo, fiebre alta mantenida. Al 6° día de la esplenectomía se descubrieron dos adenopatías laterocervicales de 2,5 cm de diámetro, adheridas a planos profundos. Se realizó punción aspiración de uno de estos ganglios y en la citología se apreció un infiltrado de histiocitos con abundante citoplasma eosinófilo. También había eosinófilos.

¿Cuál de los siguientes marcadores sería más útil en este paciente?

- a. CD56
- b. S100 y CD1a
- c. CD28
- d. CD21
- e. CD40

La respuesta correcta es la b

La citología anterior sugiere histiocitosis de Langerhans. Los marcadores celulares de las células de Langerhans son el S100 y el CD1a (opción **b**), que fueron positivos en este paciente. Con microscopía electrónica en las células de Langerhans se ven los gránulos de Birbeck, que son estructuras con forma de raqueta de tenis de 200-400 nm de anchura.

Posteriormente, llegaron los resultados del estudio histopatológico del bazo en el que se demostraron abundantes células de Langerhans y numerosas figuras de hemofagocitosis.

¿Qué prueba no invasora podría haber ayudado al diagnóstico en este paciente?

- a. Radiografía de las costillas
- b. Radiografía de cráneo
- c. Radiografía de escápula
- d. Radiografía de fémur
- e. Radiografía de mandíbula

La respuesta correcta es la **b**

Aunque las lesiones líticas (granuloma eosinófilo) de la histiocitosis de Langerhans pueden aparecer en cualquier hueso lo más frecuente es que aparezcan en la calota (opción **b**).

A esta niña se le realizó una radiografía de cráneo en la que se observó una lesión lítica con un halo ligeramente escleroso (Fig. 3).

El diagnóstico final fue histiocitosis de células de Langerhans, forma diseminada. Esta enfermedad se caracteriza por la proliferación de células que son casi idénticas a las células dendríticas, anteriormente llamadas células de Langerhans, que se encuentran en la epidermis, ganglios linfáticos, timo, mucosa gastrointestinal y mucosas del sistema respiratorio.

La patogénesis de la enfermedad es desconocida, pero parece deberse a una alteración de la regulación inmune. Se ha postulado una respuesta exagerada de las células de Langerhans a un antígeno o neoantígeno, como lo sugiere un aumento de citoquinas, también demostrado en esta paciente. Algunos estudios han demostrado que la proliferación celular es clonal.

Clínicamente, la enfermedad oscila desde una forma aislada (granuloma eosinófilo) hasta lesiones esqueléticas múltiples e incluso diseminación visceral, con afectación de piel, ganglios linfáticos, médula ósea, hígado, bazo y sistema nervioso central.

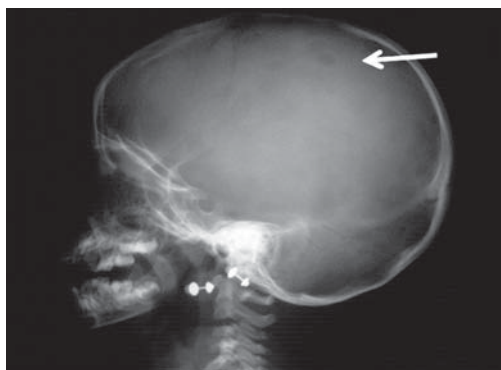


Figura 3. Lesiones líticas craneales (flecha).

La diabetes insípida es una manifestación frecuente que se produce cuando se afecta el hipotálamo y la hipófisis. Son comunes, en esta enfermedad, el exoftalmos, la infiltración gingival y la fibrosis pulmonar. No es infrecuente que las formas diseminadas se asocien a síndrome hemofagocítico y se produzca colangitis como sucedió en esta niña.

El diagnóstico se hace mediante la identificación de las células de Langerhans con tinción inmunohistoquímica para los marcadores S100 y CD1a, o la demostración de los gránulos de Birbeck con microscopía electrónica. Aunque el S100 se expresa en todas las células de Langerhans, es menos específico que el CD1a, ya que aparece en otros neoplasmas, como el sarcoma histiocítico, el sarcoma de células dendríticas.

El pronóstico de la enfermedad viene marcado más que por la extensión de las lesiones por la disfunción de órganos.

El tratamiento de las formas diseminadas se hace con quimioterapia y esteroides.

En esta paciente, que tenía una forma diseminada (hemopoyética, esplénica, hepática, ganglionar y ósea) se realizó tratamiento con vinblastina y prednisona, según protocolo de la Sociedad Internacional del Histiocito. La niña entró en remisión clínica y analítica, que se ha mantenido hasta la actualidad, cuando han transcurrido 4 años.

DIAGNÓSTICO FINAL

Histiocitosis de células de Langerhans diseminada

Bibliografía

- Case 13-2003: a 14-month-old boy with hepatomegaly, perianal lesions, and a bony lump on the forehead. *N Engl J Med* 2003; 348: 1692-701.
- Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 5-2002. *N Engl J Med* 2002; 346: 513-20.
- Gardner H, Grois N, Arico M et al. A randomized trial of treatment for multisystem Langerhans' cell histiocytosis. *J Pediatr* 2001; 138: 728-34.
- Janka G, Zur Stad U. Familial and acquired hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2005; 82-85.
- Kilborn TN, Teh J, Goodman TR. Paediatric manifestations of Langerhans cell histiocytosis: a review of the clinical and radiological findings. *Clin Radiol* 2003; 58: 269-78.
- Leonidas JC, Guelfguat M, Valderrama EL. Langerhans' cell histiocytosis. *Lancet* 2003; 361: 1293-5.
- Massei F, Gori L, Macchia P, Maggiore G. The expanded spectrum of bartonellosis in children. *Infect Dis Clin N Am* 2005; 19: 691-711.
- Pagnoux C, Hayem G, Roux F, Palazzo E, Meyer O. Cholangite sclérosante compliquant une histiocytose langerhansienne. *Rev Med Inter* 2003; 24: 324-7.

NIÑO CON FIEBRE RECURRENTE

J. Ruiz Contreras

CASO CLÍNICO

Varón de 7 años de edad que, desde hace dos años, presenta episodios febriles, con temperaturas de hasta 39-40 °C que se repiten aproximadamente cada mes. En todos los episodios el niño tiene faringitis, exudativa o no, odinofagia y adenopatías cervicales dolorosas. En los intervalos entre los episodios febriles el niño se encuentra bien, con actividad física normal.

¿Cuál de los siguientes datos de la historia clínica es más útil para el diagnóstico?

- a. Exantemas erisipeloides migratorios
- b. Úlceras o aftas bucales durante el episodio
- c. Cronología de los episodios
- d. Cuantificación de inmunoglobulinas

e. Hemocultivos y serología para *Borrelia recurrentis*

La respuesta más adecuada es la b

Excepto la serología para *Borrelia recurrentis* (opción e), que ha desaparecido de las causas actuales de fiebre de origen desconocido, el resto de los datos puede proporcionar ayuda para establecer el diagnóstico. El primer paso en este niño, que padece episodios febriles recurrentes, es determinar si es un niño sano, si tiene alguna inmunodepresión o si el cuadro corresponde a las llamadas fiebres periódicas (Tabla I).

Como se aprecia en la tabla I, las fiebres periódicas se caracterizan porque los episodios son muy similares entre sí de forma que, una vez que aparecen los pródromos, los pa-

TABLA I. Aproximación al niño con episodios repetidos de fiebre

	Infecciones niño sano	Inmunodeprimidos	Fiebres periódicas
Periodicidad	Irregular	Recaídas y recurrencias tras el tratamiento antibiótico	Periodicidad “de reloj” o irregular
Estación	Invierno y primavera	Cualquiera	Cualquiera
Curso	Autolimitado	Prolongado	Predecible
Edad	< 4 años	Cualquiera	Cualquiera
Intervalos	Asintomáticos	No del todo bien	Asintomáticos
Crecimiento	Excelente	Normal o alterado	Normal

dres son capaces de predecir cómo va a transcurrir el episodio. La periodicidad puede ser “de reloj” con unos intervalos muy constantes o irregular. Las causas más frecuentes de fiebre periódica con un intervalo regular son el síndrome PFAPA (fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenopatía cervical) y la neutropenia cíclica.

Dado que la sospecha diagnóstica y en ocasiones el diagnóstico definitivo dependen, en la fiebre periódica, de las manifestaciones clínicas y los antecedentes, es importante llevar a cabo una recogida cuidadosa de los episodios febriles (pródromos, duración, secuencia, grado de la fiebre y manifestaciones asociadas como exantemas, presencia o no de faringitis, síntomas articulares...).

En la historia de este paciente se recogió que los episodios ocurrían con una periodicidad de 3-5 semanas. Todos cursaban con faringitis, exudativa o no, y ocasionalmente se habían visto aftas bucales. El hemograma en los episodios mostraba leucocitosis moderada (casi siempre menor de 15.000 leucocitos/mm³ con fórmula normal o con discreta neutrofilia). La velocidad de sedimentación globular (VSG) había oscilado entre 14 mm y 41 mm y el valor máximo de proteína C reactiva (PCR) alcanzado en un episodio había sido 18 mg/dL. Varios hemocultivos habían sido estériles y en los cultivos faríngeos únicamente se había visto flora saprofita.

¿Cuál es el diagnóstico más probable en este niño?

- a. Fiebre mediterránea familiar
- b. Neutropenia cíclica
- c. Síndrome PFAPA
- d. Hipergammaglobulinemia D
- e. Síndrome TRAPS (síndrome de fiebre periódica asociada al receptor del TNF)

La respuesta correcta es la **c**

En la respuesta de esta pregunta es importante tener en cuenta dos consideraciones: la primera de ellas es que siempre se debe pensar en la enfermedad más frecuente, incluso aunque sus manifestaciones puedan ser atípicas; la segunda es identificar los síntomas que puedan tener más especificidad: en este caso las aftas orales y la fiebre periódica.

¿Cuál es la causa más frecuente de fiebre periódica?

- a. Síndrome de hiper-IgD
- b. Síndrome PFAPA
- c. Síndrome TRAPS
- d. Neutropenia cíclica
- e. Fiebre mediterránea familiar

La respuesta correcta es la **b**

Aunque ninguna de estas enfermedades es frecuente, la de máxima incidencia es el PFAPA. De hecho, se piensa que muchos casos no son diagnosticados y que otros son interpretados como faringitis de repetición.

Las aftas bucales son un hallazgo frecuente aunque no constante del síndrome PFAPA. Sin embargo hay otras causas de aftas orales recurrentes que habría que considerar en este caso, como aftas orales idiopáticas recurrentes, enfermedad de Behçet, neutropenia cíclica, enfermedad de Crohn, el lupus eritematoso y la infección por el VIH.

La ausencia de úlceras genitales y síntomas articulares hacen improbable la enfermedad de Behçet. Además los intervalos entre los episodios de esta última enfermedad son mucho más largos (meses o años) que los de este niño. Ya que entre los episodios de fiebre el paciente está totalmente sano, con crecimiento normal y sin ningún síntoma, pueden descartarse el lupus eritematoso, la enfermedad de Crohn y la infección por el VIH. Sin embargo, habría que hacer el diagnóstico diferencial con la neutropenia cíclica.

TABLA II. Diagnóstico diferencial entre el síndrome PFAPA y la neutropenia cíclica

	PFAPA	Neutropenia cíclica
Comienzo	2-5 años	Durante la lactancia
Periodicidad	28 días	21 días
Duración fiebre	3-5 días	5-7 días
Neutrófilos	Normales o altos	< 200 mm ³
Otras infecciones asociadas	No	Sí

clica (opción **d**) (Tabla II). Ambas entidades son las que tienen una periodicidad más predecible en los ataques de fiebre.

Clínicamente, el cuadro de este paciente no parece corresponder tampoco a la fiebre mediterránea familiar (opción **e**). En esta entidad los episodios son mucho menos frecuentes con intervalos que oscilan desde meses a años. El dolor abdominal, durante los episodios, es también muy característico, como consecuencia de la poliserositis (peritoneo, pleura, pericardio). Además, un exantema en forma de placas erisipeloides y afectación articular (artralgias o artritis) también aparecen con frecuencia en la fiebre mediterránea familiar.

Las manifestaciones clínicas tampoco son compatibles con el síndrome TRAPS (opción **c**), como se discutirá posteriormente (Tabla III).

Considerando los síntomas y signos de este paciente, su cuadro parece corresponder a un síndrome PFAPA, que se caracteriza por las siguientes manifestaciones clínicas:

- **Fiebre periódica.** La fiebre comienza bruscamente y a veces va precedida de un prodromo de malestar general, irritabilidad, dolor de garganta y úlceras aftosas. La temperatura alcanza desde 38,5 a 40 °C, dura 3-5 días y bruscamente desaparece. Los intervalos entre los episodios oscilan entre 3-5 semanas (generalmente alrededor de 4 semanas).
- **Aftas orales.** Pequeñas y superficiales que se resuelven rápidamente. Ocurren en el 70% de los pacientes y aparecen en la mucosa labial u oral. Pueden ser muy pe-

queñas y no verse o verse bien, pero nunca son úlceras tan grandes y tan dolorosas como las de la enfermedad de Behçet.

- **Faringitis.** Con o sin exudado.
- **Adenopatía cervical.** Pequeña, habitualmente bilateral y de corta duración.
- **Otros síntomas.** En un 45% de los pacientes hay dolor abdominal. También pueden aparecer cefaleas. Aunque puede haber artralgias, no hay artritis franca.
- **Laboratorio.** Durante los episodios febriles puede haber leucocitosis y neutrofilia discretas, así como elevaciones leves de la VSG y PCR

El **diagnóstico** del síndrome PFAPA se hace por la clínica. Deben cumplirse los tres criterios siguientes:

- Tres o más episodios documentados de fiebre, que no duran más de 5 días y que ocurren con una periodicidad de 3-6 semanas.
- Faringitis más adenopatía cervical dolorosa o úlceras aftosas.
- Crecimiento y estado de salud normales entre los episodios.

¿Cuál de los siguientes tratamientos es útil en el síndrome PFAPA?

- Cimetidina
- Anti-TNF α
- Colchicina
- Inmunoglobulinas i.v.
- Ibuprofeno

La respuesta correcta es la **a**

- La cimetidina a 20-40 mg/kg/día puede ser útil en el **tratamiento** del PFAPA (opción **a**), ya que disminuye la frecuencia de los episodios en algunos pacientes. Se recomienda hacer una prueba y, si a los 6 meses, la frecuencia de los episodios no ha disminuido se debería suspender. El resto de las opciones (**b**, **c**, **d** y **e**) no son eficaces.
- La prednisona, una o dos dosis de 1-2 mg/kg/día al inicio del episodio febril, acorta la duración del mismo, pero hay algún estudio que sugiere que puede aumentar la frecuencia de los mismos. La respuesta a una dosis de prednisona ocurre en pocas horas y algunos autores consideran que esto constituye un criterio de PFAPA. Una pauta consiste en administrar una sola dosis de 2 mg/kg al inicio del cuadro. Si a las 48-72 horas la fiebre recurre, en los próximos episodios se utilizan dosis de 1 mg/kg/día los días 1 y 2 y después 0,5 mg los días 3 y 5.
- Amigdalectomía. Varios estudios, pero no todos, han demostrado que la tonsilectomía disminuye la frecuencia de los episodios en un 50-60% de los niños.

¿Cuál de las siguientes preguntas es cierta con respecto a la evolución del PFAPA?

- a.** Evolucionan a amiloidosis renal en un 15% de los pacientes independientemente del tratamiento
- b.** Los ataques se hacen cada vez más frecuentes
- c.** La frecuencia de los ataques disminuye en los 4-5 años siguientes
- d.** Se complica con frecuencia con hipotiroidismo
- e.** Cambia el estereotipo de los ataques a lo largo de los años

La respuesta correcta es la **c**

Los ataques suelen disminuir en frecuencia y pueden desaparecer, pero a lo largo de

los años mantienen su estereotipo y siguen siendo muy similares entre sí. A diferencia de otros síndromes de fiebre periódica, el síndrome PFAPA es una enfermedad benigna que no deja ninguna secuela a largo plazo.

Si las inmunoglobulinas hubieran estado alteradas (IgG 1.070 mg/dL, IgA 440 mg/dL, IgM 96 mg/dL) y el paciente tuviera artralgias y esplenomegalia, ¿cuál sería la prueba diagnóstica de elección?

- a.** IgD sérica
- b.** IgE sérica
- c.** Bioluminiscencia
- d.** LDH en sangre
- e.** Receptor soluble de interleucina 2 (CD25)

La respuesta correcta es la **a**

El síndrome de hiper IgD cursa con artralgias, artritis y esplenomegalia. El diagnóstico se realiza cuando se encuentra IgD elevada en suero, pero la mayoría de los pacientes tienen la IgA también elevada, de forma que esta inmunoglobulina constituye un buen marcador y prueba de cribaje de esta enfermedad.

La IgE sérica (opción **b**) no se altera en ninguno de los síndromes de fiebre periódica y no tiene ninguna utilidad en estos casos. La bioluminiscencia (opción **c**), mide la capacidad de digestión de los fagocitos y es una de las pruebas de elección para el diagnóstico de la enfermedad granulomatosa crónica.

El aumento del receptor soluble de la interleucina 2 o CD25 (opción **e**) aparece cuando hay una activación importante del sistema inmune, como ocurre en los síndromes de activación macrofágica, en la linfohistiocitosis eritrofagocítica familiar y en la artritis reumatoidea de comienzo sistémico. Este marcador no ha sido estudiado en los síndromes de fiebre periódica, pero en ninguno de ellos constituye un criterio diagnóstico.

¿De qué síndrome de fiebre periódica son típicas las mialgias migratorias, la conjuntivitis, el edema periorbitario y placas eritematosas migratorias centrífugas?

- a. Fiebre mediterránea familiar
- b. Síndrome TRAPS
- c. El síndrome inflamatorio multisistémico de comienzo neonatal
- d. Los síndromes autoinflamatorios inducidos por el frío
- e. El síndrome de hiper-IgD

La respuesta correcta es la **b**

Este síndrome corresponde a la antigua fiebre de Hibernian que ocurre en personas irlandesas y escocesas, aunque también afecta a otras etnias. Se hereda con carácter autosómico dominante y puede presentarse desde la infancia hasta los 40 años, aunque en la mitad de los casos debuta en la primera década de la vida. Los ataques febriles recurren sin periodicidad regular y duran desde 5 días hasta más de 2 semanas. Los síntomas y signos más típicos son los referidos anteriormente, que los presentan hasta el 80% de los pacientes. El

diagnóstico se confirma por análisis genético demostrando la mutación en el gen TNFR1.

Los síndromes inflamatorios multisistémicos neonatales (opción **c**) comienzan desde los primeros meses de vida. La periodicidad de los episodios es muy anárquica y los lactantes con estos síndromes tienen siempre afectación neurológica que oscila desde déficit focales hasta convulsiones y retraso psicomotor, además de otros síntomas acompañantes como artritis, exantema y fiebre.

En los síndromes autoinflamatorios inducidos por el frío (opción **d**), existe el antecedente previo de exposición al frío (por ejemplo, bañarse en una piscina) que es el responsable de la liberación de citoquinas y mediadores inflamatorios que desencadenan el cuadro, caracterizado por fiebre, artralgias, artritis y exantemas urticariales o de otro tipo.

En la tabla III se expone el diagnóstico diferencial de los síndromes de fiebre periódica más frecuente.

El paciente continuó con episodios febriles de 4-5 días de duración, de comienzo

TABLA III. Diagnóstico diferencial de los síndromes periódicos más frecuentes					
	PFAPA	N. cíclica	FMF	SHID	TRAPS
Comienzo < 5 años	Casi siempre	Habitual (< 1 año)	Común	Casi siempre	Variable
Duración fiebre	4 días	5-7 días	2 días	4 días	Días o semanas
Periodicidad	4 semanas	21 días	Irregulares (3-4 meses)	4-8 semanas (irregular)	Semanas o años
Síntomas	Fiebre, faringitis, aftas bucales	Úlceras, gingivitis, septicemia, peritonitis	Poliserositis, placas erisipeliformes, dolor abdominal y escrotal	Dolor abdominal, rashes, artralgias, esplenomegalia	Mialgias migratorias, conjuntivitis, Edema periorbitario, placas eritematosas centrífugas
N.: neutropenia; PFAPA: fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenopatía cervical; TRAPS: fiebre periódica asociada al receptor del TNF; FMF: fiebre mediterránea familiar; SHID: síndrome de hiper IgD.					

brusco, con cefalea, cada 3-5 semanas. En casi todos ellos, había faringitis, exudativa o no, y en algunas aftas bucales de tamaño variable. La prednisona a 1 mg/kg hacía desaparecer la fiebre pero los episodios continuaron. Se decidió amigdalectomía. El paciente ha estado asintomático, sin nuevas recurrencias 18 meses después. Aunque la mejoría de este paciente coincidió con la amigdalectomía, tampoco puede excluirse que la mejoría se deba a la propia historia natural de la enfermedad.

DIAGNÓSTICO FINAL

Síndrome PFAPA (fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis, adenopatía cervical)

Bibliografía

- Feder HM. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, adenitis: a clinical review of a new syndrome. *Curr Op Pediatr* 2000; 12: 253-6.
- Galanakis E, Papadakis CE, Giannoussi E, Karatzanis AD, Bitsori M, Helidonis ES. PFAPA syndrome in children evaluated for tonsillectomy. *Arch Dis Child* 2002; 86: 434-5.
- John CC, Gilsdorf JR. Recurrent fever in children. *Pediatr Infect Dis J* 2002; 21: 1071-80.
- Knockaert DC. Recurrent fevers of unknown origin. *Infect Dis Clin N Am* 2007; 21: 1189-211.
- Long SS. Distinguishing among prolonged, recurrent, and periodic fever syndromes: approach of a pediatric infectious diseases subspecialist. *Pediatr Clin N Am* 2005; 52: 811-53.
- Padeh S. Periodic fever syndromes. *Pediatr Clin N Am* 2005; 52: 577-609.

RECIÉN NACIDO A TÉRMINO CON FIEBRE

M.D. Elorza

CASO CLÍNICO

Recién nacido de 41 semanas de edad gestacional y 3.430 gramos de peso, primer hijo de una madre de 31 años, con embarazo controlado de curso normal. A los 3,5 días ingresa por presentar fiebre de varias horas de evolución que no cede con medios físicos. Embarazo controlado con serologías normales y ecografías prenatales acordes. Cultivo recto-vaginal negativo para Streptococcus agalactiae (SGB). Sin fiebre, ni leucocitosis preparto. Parto espontáneo monitorizado, no instrumental, vaginal, céfálico, amniorexis 30 minutos antes, líquido amniótico claro en cantidad normal. Apgar 9/10. No precisó reanimación. La madre presenta cuadro febril desde hace 36 horas.

Ante el proceso febril de este recién nacido, todo lo siguiente es cierto, excepto

- a. La primera sospecha diagnóstica es que se trate de un proceso infeccioso
- b. Entre las causas de fiebre, se debe pensar en deshidratación
- c. No debe ser una infección del tracto urinario (ITU), dado que no se refiere malformación renal
- d. Si fuera un proceso infeccioso bacteriano, los principales agentes causantes serían el SGB o el *Escherichia coli*

- e. En caso de infección, la transmisión vertical es la vía más probable de adquisición del germen en este recién nacido

La respuesta correcta es la c

Ante un recién nacido a término con fiebre, la primera sospecha diagnóstica es que se trate de un proceso infeccioso. Dada la mayor prevalencia de la infección bacteriana, el primer objetivo será revisar la historia materna y del parto buscando factores de riesgo de infección, ya que en un recién nacido sano, la vía más frecuente de infección será la transmisión vertical (opción e). Aunque la incorporación del programa de detección de madres portadoras de SGB en el embarazo ha permitido disminuir la incidencia de sepsis neonatal, no la ha erradicado, de tal forma que, junto con el *E. coli*, son los agentes más frecuentes causantes de sepsis neonatal de transmisión vertical (opción d). Una exploración clínica detallada y estudios analíticos permitirán descartar o confirmar la misma. El no evidenciar una malformación renal no permite descartar una infección urinaria. La pobre ingesta con deshidratación, o el excesivo calor ambiental, deben ambos tenerse siempre en cuenta como causas de hipertermia en el recién nacido (opción b) (Tabla I).

En la exploración clínica destaca decaimiento, hipotonía, mala perfusión periféri-

TABLA I. Datos de la historia que ayudan a la orientación diagnóstica en RN con hipertermia**Factores de riesgo de infección**

- Bolsa rota prolongada (> 24 horas)
- Portadora de SGB
- Fiebre materna
- Infección urinaria en el embarazo
- Patología infecciosa durante el embarazo

Nutrición

- Técnicas de alimentación

Posibilidad de hipertermia por yatrogenia

- Calor ambiental
- Excesiva ropa

SGB: *Streptococcus agalactiae* del grupo B.

ca, gradiente térmico, polipnea con buena ventilación bilateral. Sin soplos con pulsos periféricos palpables y simétricos, sin apreciarse visceromegalia. Fontanela normotensa. Peso 3.380 g. Tª axilar 38,4 °C, FC 150 lpm, FR 76 rpm, TA 80/46/60 mmHg. El hemograma con recuento leucocitario, muestra 20.900 leucocitos/mm³; índice infeccioso neutrófilos imaduros/maduros (II): 0,09; PCR 4,8 mg/dL; plaquetas 202.000 mm³. Ionograma: normal.

En esta situación, ¿cuál sería su actitud?

- Realizar punción lumbar y urocultivo
- Iniciar tratamiento antibiótico con ampicilina y aminoglucósido
- Iniciar tratamiento antibiótico con vancomicina y aminoglucósido
- Demorar antibioterapia hasta conocer el resultado de los cultivos
- No iniciar tratamiento antibiótico porque no existe desviación izquierda

Las respuestas correctas son la a y la b

Los datos sugieren efectivamente proceso infeccioso sin foco claro, con decaimiento e hipotonía, por lo que se deberá realizar punción lumbar y urocultivo (opción a) e iniciar

tratamiento antibiótico con ampicilina y aminoglucósido (opción b), antibioterapia de amplio espectro que en principio será eficaz para infecciones por SGB y *E. coli*. El empleo de vancomicina podría estar justificado si se sospecha proceso causado por estafilococo, bien por la presencia de catéteres intravasculares o por lesiones cutáneas (opción c). En un recién nacido con sospecha de infección, se debe iniciar de forma empírica tratamiento antibiótico de amplio espectro ante la elevada morbilidad y mortalidad que presenta la sepsis neonatal (opción d). Si bien la desviación izquierda con presencia de formas inmaduras en sangre periférica es un indicador sensible de infección en el recién nacido, su ausencia no descarta infección sobre todo en fase precoz (opción e).

Los días siguientes permanece con aceptable estado general, febrícula inconstante, buena tolerancia digestiva y mejoría de la vitalidad. Se practicó punción lumbar cuyo resultado fue: 10 células/mm³, proteínas y glucosa normales, y una ecografía abdominal (5º día) que muestra un hígado de tamaño y morfología normal con ectasia piélica bilateral de 0,6 cm. Hemocultivo, urocultivo y cultivo de LCR estériles. En torno a los 7-8 días de vida, se aprecia de nuevo fiebre, mala perfusión periférica, distensión abdominal, hepatomegalia de 3 cm con buena tolerancia digestiva y tránsito intestinal normal. En el hemograma presenta: índice neutrófilos inmaduros/neutrófilos totales (II) 0,29 con PCR 5,58 mg/dL, por lo que se sustituye gentamicina por cefotaxima y se realiza Rx de abdomen (Fig. 1), suspendiendo la alimentación enteral.

Entre las posibilidades diagnósticas a considerar lo más probable es que se trate de:

- Enterocolitis necrotizante
- Vólvulo intestinal
- Rotura hepática

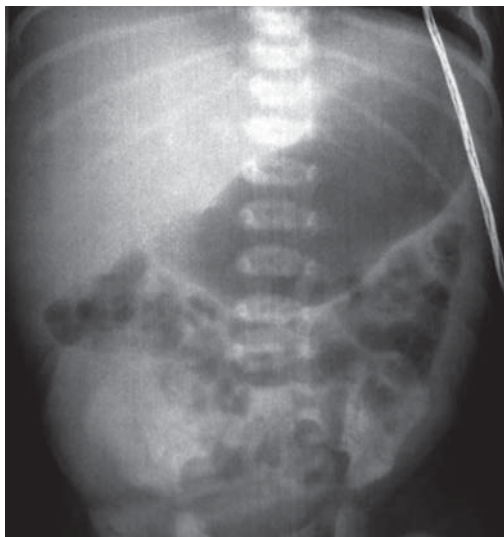


Figura 1. Rx de abdomen.

- d. Hepatopatía con hepatomegalia
- e. Todas ellas

La respuesta correcta es la **d**

La presencia de buena tolerancia digestiva con tránsito intestinal normal, así como la ausencia de neumatosis intestinal en la radiografía de abdomen, con una distribución normal, salvo desplazamiento por hepatomegalia del aire intestinal, permiten descartar que este empeoramiento sea debido a un cuadro de enterocolitis necrotizante (opción **a**), o de malrotación con vólvulo intestinal (opción **b**). En ambos casos, desde un punto de vista clínico existirá mala tolerancia digestiva (rechazo de las tomas, vómitos), así como probablemente presencia de sangre macroscópica en heces. La rotura hepática (opción **c**) es una entidad grave, con mortalidad elevada, más frecuente en recién nacidos macrosómicos con parto traumático, y su aparición suele ser algo más precoz, cursando con anemia progresiva que puede ser intensa e incluso producir cuadro de shock. En este paciente sería adecuado evaluar hepatopatía con hepatomegalia y sus posibles causas (opción **d**).

En las horas siguientes, continúa con fiebre, empeora el estado general, presenta mal color, polipnea, quejido, disociación toraco-abdominal y gran distensión abdominal con abdomen duro y doloroso, hepatomegalia de 5 cm sin signos de irritación peritoneal. La analítica muestra como datos más significativos: GOT 5.517 UI/L; GPT 1.271 UI/L; hipoglucemia (glucemia 45 mg/dL); amonio: 287 mg/dL. Estudio de coagulación: no coagula; plaquetas 40.000 mm³; cuerpos reductores en orina: negativos. Acidosis metabólica progresiva con lactato de 15 mmol/L. Precisa expansión de volumen y administración de soporte hemodinámico con dopamina (dosis máxima de 22 µg/kg/min), dobutamina (dosis máxima 22 µg/kg/min) y adrenalina (dosis máxima 3 µg/kg/min) por cuadro de shock, intubación traqueal y soporte respiratorio. Debido al fallo hepático con coagulopatía se administra plasma fresco congelado, fibrinógeno, complejo protrombínico, sin mejoría, falleciendo a las pocas horas en el contexto de fracaso multiorgánico.

¿A que cree que puede ser debida la hepatitis neonatal fulminante en este paciente?

- a. Galactosemia
- b. Infección vírica
- c. Enfermedad mitocondrial
- d. Tirosinemia
- e. Hemocromatosis

La respuesta correcta es la **b**

Este paciente muestra una insuficiencia hepática fulminante con coagulopatía de consumo que ha evolucionado a fracaso multisistémico y muerte. Si bien las enfermedades metabólicas como la galactosemia (opción **a**), tirosinemia (opción **d**), enfermedades de la cadena mitocondrial (opción **c**) y hemocromatosis (opción **e**), pueden producir hepatitis neonatal; su debut no suele

ser tan brusco, ni su desenlace tan rápido. Su diagnóstico diferencial debe plantearse, pero siempre tras haber iniciado el tratamiento antiviral con aciclovir, ante la posibilidad de que se trate de una infección por virus herpes simple (VHS). Datos como fiebre o clínica sugestiva de infección con bacteriología negativa, empeoramiento a pesar de dieta absoluta, deben hacer pensar en la posibilidad de que el proceso sea causado por una infección vírica y en particular por el virus herpes simple. La infección neonatal por VHS es una entidad no muy frecuente pero cuyas consecuencias en cuanto a morbi/mortalidad en el recién nacido son muy graves. La incidencia es muy variable y oscila entre 1/3.200 y 1/20.000 recién nacidos vivos.

En relación con la infección neonatal por virus herpes simple, no es cierto que:

- La mayor mortalidad en las infecciones neonatales por VHS se asocia a la meningitis/encefalitis
- Las formas de presentación diseminada o sistémica son más precoces que aquellas con afectación del sistema nervioso central (SNC)
- Un tratamiento antiviral precoz de las lesiones en piel y mucosas disminuye la incidencia de formas diseminadas y la afectación del SNC
- Las manifestaciones clínicas iniciales de una afectación sistémica pueden ser indistinguibles de un cuadro séptico
- La mayoría de los casos de infección neonatal por VHS están producidos por VHS-2

La respuesta correcta es la **a**

La infección neonatal por VHS puede manifestarse como una enfermedad diseminada con afectación posible de varios órganos, incluyendo pulmón, hígado, glándulas adrenales, piel, ojos y cerebro, o como una infec-

TABLA II. Formas de presentación de la infección neonatal por virus herpes simple

Infección piel-ojos-mucosa
Infección diseminada o sistémica
Infección del sistema nervioso central (SNC)

ción del SNC (meningitis y/o encefalitis) con o sin lesiones de piel, o bien una infección limitada a piel, ojos y/o mucosas (Tabla II). Los síntomas aparecen más precozmente en las formas cutáneas y sistémicas, en torno a los 7-10 días, mientras que la afectación del SNC suele ser más tardía entre los 16 y 19 días de vida. Los diferentes grados de lesión tienen valor predictivo de morbi-mortalidad. El tratamiento antiviral precoz de las formas cutáneas ha disminuido la proporción de formas sistémicas, que han pasado de un 50-66% a un 25% (opción c). La mortalidad en las formas sistémicas suele ser debida a coagulopatía grave con disfunción hepática y/o afectación pulmonar. La lesión del SNC se produce en un tercio de los recién nacidos con infección por VHS, manifestándose con letargia y crisis convulsivas afectando a cualquier parte del cerebro, a diferencia de la típica predilección del lóbulo temporal que se ve en encefalitis por herpes en otros periodos. La mayoría de las infecciones neonatales están causadas por el VHS-2 (opción e), pero hasta un 30% están producidas por el VHS-1.

Ante los datos de hepatopatía se inicia tratamiento con aciclovir intravenoso, una vez extraídas muestras de sangre para estudio de virus y metabolopatías.

¿Qué es cierto en el tratamiento de una infección neonatal por VHS?

- La dosis recomendada de aciclovir intravenoso es 30 mg/kg/día
- El intervalo de administración es cada 8 horas, no viéndose afectado por la edad gestacional

- c. La dosis recomendada de aciclovir intravenoso es de 45 mg/kg/día
- d. La dosis recomendada de aciclovir intravenoso es de 60 mg/kg/día
- e. La dosis depende de la edad gestacional

La respuesta correcta es la **d**

La introducción del tratamiento antiviral con aciclovir ha permitido mejorar el pronóstico de la infección por herpes simple neonatal. Antes del tratamiento antiviral la mortalidad a lo largo del primer año de vida en casos de afectación sistémica era de un 85% y hasta un 50% en las lesiones del SNC, habiendo disminuido hasta un 29% en las formas diseminadas y un 4% en las del SNC. Se ha visto que un tratamiento precoz, sobre todo en casos que debutan con lesiones cutáneas (Fig. 2), disminuye la incidencia de formas sistémicas, la mortalidad de las mismas e incluso parece que las secuelas en la afectación del sistema nervioso central. Para realizar un tratamiento precoz, un alto índice de sospecha e incluso el empleo de antivirales empíricos en recién nacidos con sospecha de infección, sobre todo en presencia de función hepática alterada, son estrategias terapéuticas a tener en cuenta. Se ha visto una mayor efectividad y mejor pronóstico en recién nacidos con infección por VHS empleando dosis de 60 mg/kg/día (opción **d**) en relación a 30 y 45 mg/kg/día (opciones **a** y **c**). La dosis diaria se fracciona en 20 mg/kg/8 horas (opción **b**), debiendo plantearse un aumento del intervalo en recién nacidos prematuros, en relación con el aclaramiento de creatinina.

En relación con el tratamiento con aciclovir en una infección por VHS neonatal todo lo siguiente es cierto, excepto

- a. La duración del tratamiento en casos de enfermedad del SNC será de 4 semanas
- b. En las infecciones sistémicas, la duración del tratamiento ha de ser de 21 días



Figura 2. Ejemplo de lesión cutánea producida por VHS.

- c. La duración del tratamiento en casos de manifestación exclusivamente cutáneo-mucosa será de 14 días
- d. Se debe hacer una monitorización de la cifra de neutrófilos por riesgo de neutropenia
- e. En pacientes con infección del SNC se debe comprobar al finalizar el tratamiento, histoquímica normal del LCR y negativización de la reacción de cadena polimerasa (PCR)

La respuesta correcta es la **a**

La duración del tratamiento con aciclovir en las infecciones neonatales por VHS debe ser de 14 días para las formas mucocutáneas (opción **c**) y de 21 días en caso de enfermedad sistémica o del SNC (opción **b**). Además, en aquellos pacientes con afectación del SNC, se debe realizar punción lumbar al finalizar el tratamiento con el fin de comprobar una normalización de los parámetros citoquímicos del LCR, así como una negativización de la PCR para HVS en LCR (opción **e**). En aquellos pacientes que, a pesar de 21 días de tratamiento con dosis altas de aciclovir (60 mg/kg/día), presentan PCR positiva para VHS en el LCR, deberán continuar con el trata-

miento hasta la negativización de la misma. Deben monitorizarse la cifra de neutrófilos totales por riesgo de neutropenia (opción **d**). La secuela más significativa después de una infección por HVS es la alteración neurológica. Son posibles las recurrencias cutáneas, habiéndose propuesto la utilización de tratamiento oral con aciclovir para evitarlas, pero esta estrategia es controvertida ante el riesgo de neutropenia y por haberse descrito un caso de enfermedad de SNC en un prematuro con esta pauta.

Las siguientes determinaciones, excepto una, son útiles para el diagnóstico de infección neonatal por VHS:

- a. Cultivo de virus de muestra obtenida por raspado de lesiones cutáneas
- b. Determinación de serología para virus herpes
- c. Cultivo de VHS en sangre, muestra ocular y/o nasofaríngea
- d. PCR en LCR en las formas de afectación del SNC
- e. PCR en sangre en las formas diseminadas

La respuesta correcta es la b

El estudio serológico (opción **b**) es de poca utilidad para el diagnóstico de infección neonatal por VHS, dada la adquisición de IgG transplacentaria. El cultivo de virus constituye el método de diagnóstico definitivo para documentar una infección por VHS. Este cultivo se puede hacer a partir de lesiones cutáneas, ojos o nasofaringe, sangre (opción **c**) o LCR. En los últimos años, el empleo de técnicas de PCR ha permitido su empleo en muestras de sangre y/o LCR (opciones **e** y **d**). La sensibilidad de la PCR en LCR oscila entre 75-100% con una especificidad entre 71-100%, en aquellos casos con afectación del SNC. La PCR en sangre para VHS parece de mayor utilidad en las formas diseminadas. Antes del inicio del tratamiento antiviral se

recogerán muestras por raspado de lesiones cutáneas o de mucosas si las hubiera, y muestras de frotis ocular o nasofaríngeo, en medio especial para cultivo de VHS. Además se realizará extracción de sangre para cultivo de VHS y PCR de VHS y muestras de LCR para estudio citoquímico, cultivo y PCR VHS.

En esta paciente, la confirmación diagnóstica se obtuvo por PCR en sangre que fue positiva para VHS-1, no detectándose IgG para VHS. El estudio necrópsico mostró lesiones de infección sistémica por virus herpes simple con necrosis hepática submasiva herpética y hemorrágica y adrenalitis herpética bilateral, sin afectación del SNC.

Todo lo siguiente, relacionado con la transmisión del VHS, es cierto excepto:

- a. La transmisión del VHS al RN puede ser prenatal, intraparto o postnatal
- b. La presencia de anticuerpos neutralizantes frente al VHS disminuye el riesgo de infección neonatal por VHS
- c. La no existencia de lesiones genitales permite descartar el VHS como causa de la infección perinatal por VHS
- d. La transmisión intraparto es la principal causa de transmisión del VHS-2 al RN
- e. Puede existir transmisión postnatal del VHS

La respuesta correcta es la c

La transmisión del VHS al RN se realiza en un 5-6% prenatalmente por vía hematogénica, o por infección ascendente (opción **a**). La vía más frecuente es la transmisión intraparto (opciones **a** y **d**), que causa un 85% de las infecciones neonatales por VHS, debido probablemente a la diseminación asintomática que tiene lugar en mujeres que adquieren la infección en el tercer trimestre de la gestación; también por el hecho de que todavía no se ha producido la seroconversión en el momento del parto. Se ha com-

probado cómo efectivamente el estado serológico materno influye, siendo mayor el riesgo de transmisión, en aquellas seronegativas tanto para el VHS-1 como para el VHS-2 o VHS-2 seronegativas y además las manifestaciones en el recién nacido que resulta infectado son más leves si existen anticuerpos neutralizantes adquiridos por vía transplacentaria (opción **b**). Puede existir transmisión postnatal del VHS (opciones **a** y **e**) a partir de lesiones peribucales de personas en contacto con el recién nacido.

Todas, excepto una de las estrategias siguientes, pueden ser empleadas para prevenir la transmisión perinatal del VHS al recién nacido:

- Cesárea ante la presencia de lesiones activas
- Administración de tratamiento oral supresivo al final de la gestación
- Abstinencia sexual en mujeres seronegativas al final de la gestación
- Evitar monitorización invasiva intraparto en mujeres seropositivas
- Vacunación neonatal frente al VHS

La respuesta correcta es la e

La mejor forma de evitar la infección neonatal sería prevenir la transmisión perinatal del VHS, pero esto puede ser difícil dado que la mayoría del contagio del recién nacido se produce en el momento del parto, como consecuencia de la diseminación asintomática en mujeres que adquieren la infección en el tercer trimestre de la gestación (Tabla III). Por ello es crucial prevenir la infección de la madre en el tercer trimestre. En este aspecto, factores como el estado serológico de la madre en relación con el VHS-1 y/o VHS-2, con riesgo de primoinfección y/o de reactivación, conocimiento de la situación de la pareja en relación al VHS, pueden orientar sobre el riesgo real de esta mujer de adquirir esta infec-

TABLA III. Factores que influyen en la transmisión perinatal de VHS

- Adquisición de herpes genital en el tercer trimestre
- Reactivación de una infección latente por VHS-2 en el parto
- Infección genital por VHS-1 en relación a infección genital por VHS-2
- Procedimientos obstétricos invasivos
- Discordancia serológica entre los padres
- Parto vaginal vs. cesárea

VHS: virus herpes simple.

ción y permitirán aconsejar sobre las medidas de prevención. Recientemente se está evaluando el empleo de terapia oral con aciclovir al final de la gestación (opción **b**) para evitar reactivaciones en el momento del parto. Aunque su empleo ha disminuido la realización de cesáreas, no se ha eliminado el riesgo de infección neonatal. A pesar de un mayor uso de esta estrategia en los últimos años, la aparición de afectación del SNC, en un recién nacido sometido a un tratamiento prolongado para evitar la reactivación, ha obligado a considerar la necesidad de estudios más amplios, principalmente de seguridad en el recién nacido. En situaciones con lesión genital activa en el momento del parto, la realización de cesárea (opción **a**) disminuye el riesgo de transmisión y es una recomendación cuando existe lesión genital por HVS o lesiones prodrómicas. En mujeres seropositivas para VHS-2, el empleo de monitorización fetal invasiva debe ser utilizado con cuidado (opción **d**). Aunque se llevan años investigando sobre una vacuna para el virus herpes, todavía no se ha encontrado la composición adecuada para su empleo en mujeres seronegativas en la prevención de la infección neonatal por VHS (opción **e**).

DIAGNÓSTICOS FINALES

Infección herpética neonatal diseminada
Hepatitis herpética neonatal

Bibliografía

- Boumanhi B, Djemili S, Gerardin P, et al. Les hépatites herpétiques neonatales. *Arch Pediatr* 2005; 12: 1482-6.
- Brown ZA, Wald A, Ashley R, Selke S, Zeh J, Corey L. Effect of serologic status and caesarean delivery on transmission rates of herpes simplex virus from mother to infant. *JAMA* 2003; 289: 203-9.
- Brown Z. Preventing Herpes simplex virus transmission to the neonate. *Herpes* 2004; 11: 175A-186A.
- Jones Ch A, Cunningham AL. Vaccination strategies to prevent genital herpes and neonatal Herpes simplex virus (HSV) Disease. *Herpes* 2004; 11: 12-7.
- Kimberlin DW. Herpes simplex virus infections in neonates and early childhood. *Semin Pediatr Infect Dis* 2005; 16: 271-81.
- Kimberlin DW. Herpes simplex virus, meningitis and encephalitis in neonates. *Herpes* 2004; 11 (Suppl 2): 65A-76A.
- Kimberlin DW. Herpes simplex virus infections of the newborn. *Semin Perinatol* 2007; 31: 19-25.
- Kropp RY, Wong Th, Cormier L, et al. Neonatal Herpes Simplex virus infections in Canada: results of a 3-year national prospective study. *Pediatrics* 2006; 117: 1955-62.
- Rupp R, Rosenthal SL, Stanberry LR. *Pediatrics and Herpes Simplex Virus Vaccines*. *Semin Pediatr Infect Dis* 2005; 16: 31-7.
- Verma A, Dhawan A, Zuckerman M, Hadzic N, Backer AJ, Mieli-Vergani G. Neonatal Herpes simplex virus infection presenting as acute liver failure: prevalent role of herpes simplex virus type 1. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 42: 282-6.

NIÑO CON FIEBRE Y TOS PERSISTENTE

A. Salcedo Posadas

CASO CLÍNICO

Varón de 5 años y 10 meses de edad que consulta en el servicio de urgencias por cuadro febril de 3 días de evolución acompañado de tos persistente, astenia y anorexia.

Antecedentes familiares: tío materno afecto de linfoma de Burkitt.

Antecedentes personales: procesos respiratorios de repetición acompañados de broncoespasmo, durante los dos primeros años de vida. Neumonía-atelectasia a los 18 meses. Prueba del sudor negativa en hospital comarcal.

Amigdalectomizado, adenoidectomizado y drenajes timpánicos por otitis serosa a los 3 años.

Curva ponderal lenta.

Historia previa: permanece asintomático hasta cinco meses antes de la consulta en el Servicio de Urgencias por presentar diversos episodios febriles intermitentes acompañados de tos y sibilancias ocasionales.

Peso en límites bajos de la normalidad.

Exploración física: peso: P3; talla: P25; Tª: 38,7 °C; TA: 110/60 mmHg; FC: 142 lpm; FR: 50 rpm; SatO₂: 86%.

Regular estado general. Impresiona de enfermedad moderada. Palidez de piel y mucosas. Tórax normoconfigurado. Polipnea. Tiraje sub e intercostal moderado. AC: tonos puros y rítmicos; sin soplos. AP: hipoventilación alveolar generalizada con alguna si-

bilancia aislada. Abdomen blando, depresible, ligeramente distendido; no se palpan masas ni organomegalias. Resto normal.

Con estos datos, ¿cuál sería el diagnóstico clínico más apropiado?

- a. Crisis asmática
- b. Infección respiratoria de vías bajas
- c. Obstrucción de vías respiratorias altas
- d. Insuficiencia cardíaca congestiva
- e. Cetoacidosis diabética

La respuesta más correcta es la a

Ante un niño con estas características clínicas y los antecedentes anotados previamente lo más lógico es pensar en una crisis asmática (opción a) como causa más frecuente y posible, aunque no sería una crisis asmática habitual con sibilancias claramente audibles; no obstante, nunca se debe olvidar el signo ominoso de silencio auscultatorio en crisis asmáticas graves. Una infección respiratoria de vías bajas (opción b) no puede descartarse pero no sería la primera opción. Una obstrucción de vía alta (opción c) es improbable al no existir estridor. No existen datos sugestivos de afectación cardíaca (opción d); no hay taquicardia con ritmo de galope ni ruidos cardíacos sugestivos de cardiopatía, tampoco existen signos de insuficiencia cardíaca congestiva como crepitan-

tes basales bilaterales en la auscultación pulmonar. La presentación ocasional en niños de alteraciones metabólicas como hiperglucemia en el debut de una diabetes infantil (opción **e**) es extremadamente rara y la polipnea presente en estos niños, secundaria a la acidosis metabólica, no suele ir asociada a otros signos de afectación respiratoria, aunque a veces el desencadenante puede ser un proceso infeccioso.

Es diagnosticado de crisis de broncoespasmo, recibiendo tratamiento con broncodilatadores de acción corta y corticoide oral sin mejoría, por lo que se ingresa para tratamiento de su afectación respiratoria con broncodilatadores, corticoides sistémicos y O_2 para mantener saturaciones $> 94\%$.

Evoluciona desfavorablemente con aumento de las necesidades de O_2 y fiebre alta.

¿Cuál sería su primera elección en cuanto a pruebas a hacer o actitud terapéutica a tomar en ese momento?

- a. Realizar análisis de sangre (hemograma y PCR)
- b. Pedir radiografía de tórax
- c. Pedir gasometría arterial
- d. Iniciar tratamiento con corticoides inhalados
- e. Iniciar tratamiento con antibióticos

La respuesta más correcta es la a (aunque también la b sería adecuada)

Es imperativo hacer análisis de sangre (opción **a**) para valorar recuento leucocitario y reactantes de fase aguda ante la falta de respuesta al tratamiento efectuado. La radiografía de tórax (opción **b**) se debe realizar con el fin de descartar una complicación de su posible asma o detectar otra patología que asemeje a la crisis asmática. Habitualmente no se realiza gasometría arterial en niños con patología aguda, ya que existen medidas no

invasivas de la hipoxemia, como es la pulsioximetría, y en estos casos es rara la presencia de hipercapnia; sólo en pacientes con grave deterioro se debe realizar gasometría arterial (opción **c**). Existen publicaciones que demuestran el beneficio del uso de dosis altas, repetidas y en intervalos reducidos de corticoides inhalados en crisis asmáticas (lo importante no sería la dosis total sino su distribución en el tiempo y se ha observado que a mayor gravedad de la crisis existe una respuesta mejor); no obstante, son precisos aún estudios más amplios bien diseñados para llevar a cabo este tipo de terapia de una forma reglada. Nunca el tratamiento con corticoides inhalados (opción **d**) debe sustituir a los corticoides sistémicos. Por otro lado, es previsible que este enfermo precise de antibioterapia (opción **e**), aunque es necesario tener datos más concluyentes de la existencia de infección bacteriana.

Las pruebas complementarias realizadas mostraban los siguientes datos: hemoglobina y hematocrito normales. Leucocitosis ($28.900/mm^3$) con desviación izquierda (85% neutrófilos totales). Plaquetas: $504.000/mm^3$. PCR y VSG elevadas. La radiografía (Fig. 1) muestra signos de hiperinsuflación pulmonar con infiltrados perihiliares peribronquiales y en bases, sin evidenciarse signos de condensación.

Debido a la persistencia de la hipoxemia, fiebre elevada, observación durante el ingreso de expectoración verdosa, y la presencia de datos analíticos sugestivos de infección bacteriana, se diagnostica de probable infección del tracto respiratorio inferior (ITRI) y se decide tratamiento antibiótico.

¿Qué factor considera menos importante para realizar una elección adecuada del antibiótico?

- a. Edad
- b. Recuento leucocitario

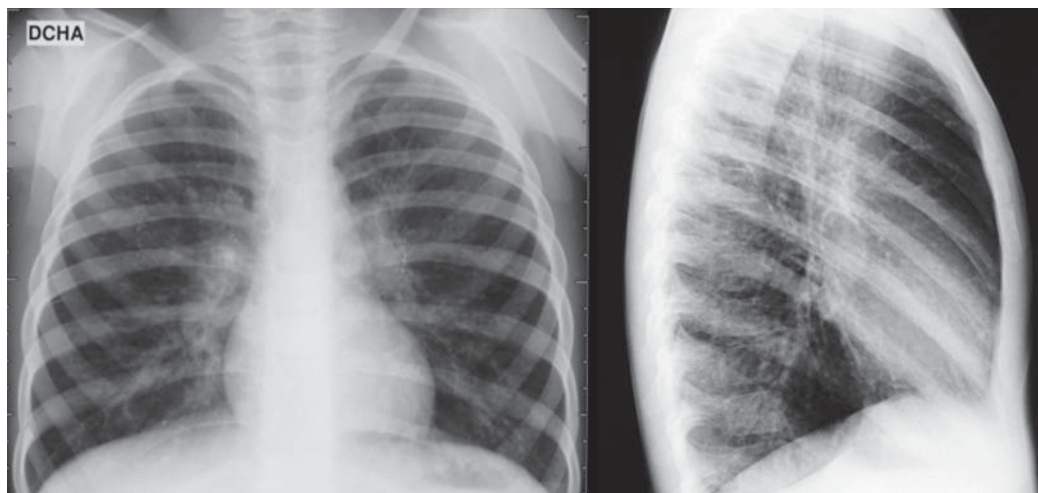


Figura 1. Radiografías anteroposterior y lateral de tórax que evidencia signos de hiperinsuflación pulmonar. Infiltrados perihiliares peribronquiales y en bases.

- c. Enfermedad de base
- d. Infección adquirida en la comunidad o en el hospital
- e. Ambiente epidémico

La respuesta correcta es la **b**

El diagnóstico clínico de ITRI se realiza mediante una historia detallada con la evaluación de la edad (opción **a**), el cuadro clínico, la estación del año y ambiente epidémico en que se desarrolla (opción **e**), y la presencia de patología subyacente (opción **c**). La exploración clínica es fundamental en el diagnóstico de ITRI sin afectación del parénquima pulmonar, siendo precisas además otras pruebas complementarias básicas como la radiografía convencional de tórax para el diagnóstico definitivo de neumonía.

La gravedad del cuadro clínico, la edad (opción **a**) y la presencia o no de enfermedad subyacente (opción **c**) son muy útiles para la toma de decisiones, mientras que el hemograma (opción **b**) y los reactantes de fase aguda son datos a evaluar, aunque no sean definitivos en muchas ocasiones en cuanto al diagnóstico de una determinada afección. La medida de la saturación de O_2

es válida sobre todo para la estimación de la gravedad y para el control y seguimiento.

Es obvio que la adquisición de la infección en la comunidad o en el ambiente hospitalario (opción **d**) va a definir el tipo de antibiótico que se debe elegir.

En cuanto al ambiente epidémico (opción **e**), en general, las ITRI aparecen de octubre a abril. Es muy clara la asociación estacional sobre todo para la bronquiolitis por VRS (noviembre a febrero) mientras que el virus *Influenza B* es más frecuente en primavera (marzo) y el *Parainfluenza 1* en otoño. La traqueobronquitis y la neumonía tienen relación estacional según la etiología.

El hallazgo del germen causal es muy difícil, y las técnicas de diagnóstico rápido son utilizadas en ciertos casos, y cada vez con más frecuencia, aunque son caras y no disponibles en todos los centros, sobre todo en asistencia primaria, por lo que el diagnóstico va a ser eminentemente clínico y radiológico con la ayuda, ocasionalmente, de otras pruebas complementarias seleccionadas.

Una cuestión que no se debe olvidar tampoco es la dificultad que existe en muchas ocasiones en la diferenciación entre asma e ITRI desde el punto de vista clínico ya que

muchas veces están imbricadas. Las infecciones virales desencadenan las crisis asmáticas, y puede existir una muy dudosa relación entre infección bacteriana y asma sin evidencia científica demostrada.

Al tratarse de un niño de 5 años de edad, con infección durante la primavera, sin haberse detectado ambiente epidémico, y sin presentar una enfermedad de base conocida salvo los procesos respiratorios referidos en la historia.

¿Cuál sería el microorganismo que se detecta con más frecuencia?

- a. *Staphylococcus aureus*
- b. Virus (VRS, Parainfluenza)
- c. *Hemophilus influenzae*
- d. Hongos
- e. *Streptococcus pneumoniae*

La respuesta correcta es la **e**

Se pueden observar los gérmenes más frecuentes por grupos de edad en la tabla I. A los 5 años, es más frecuente la presencia de neumococo como germen causal.

¿Qué antibiótico elegiría?

- a. Amoxicilina o ampicilina
- b. Macrólido
- c. Cloxacilina
- d. Amoxicilina-clavulánico
- e. Trimetoprim-sulfametoxazol (TMP-SMZ)

La respuesta correcta es la **a**

La utilización de un macrólido (opción **b**) es una cuestión a valorar por la edad y la radiografía de tórax, que no demuestra la presencia de condensación lobar sugestiva de neumonía neumocócica; no obstante, la analítica y la expectoración verdosa hacen pensar más en infección bacteriana. No existen

TABLA I. Gérmenes más frecuentes por grupos de edad (por orden de frecuencia)

< 1 mes

- Bacterias
 - *Streptococcus agalactiae*
 - Gramnegativos
 - *Listeria monocytogenes*
- Virus
 - Herpes

1 a 3 meses

- Virus respiratorios
- Bacterias
 - *Streptococcus agalactiae*
 - *Chlamydia trachomatis*
 - Enterobacterias
 - *S. aureus*
 - *Listeria monocytogenes*

3 meses a 5 años

- Virus respiratorios (más frecuentes hasta los 3 años)
 - VRS
 - Influenza A y B, Parainfluenza, metapneumovirus
 - Adenovirus (3, 7 y 21)
- Bacterias
 - *Streptococcus pneumoniae* (más frecuente a partir de los 3 años)
 - *Chlamydia trachomatis*
 - *H. influenzae* (no vacunados)
 - *Mycoplasma pneumoniae*
 - *S. aureus*

> 5 años

- Bacterias
 - *Mycoplasma pneumoniae*
 - *Streptococcus pneumoniae*
- Virus
 - Influenza
 - Parainfluenza
 - Adenovirus
- Otros
 - *Chlamydia trachomatis*, *Coxiella*
 - *Moraxella*, *Legionella* (rara)

datos sugestivos de infección por *S. aureus* que indiquen la utilización de antiestafilocócicos (opción **c**) o por otros gérmenes sensibles a TMP-SMZ (opción **e**). La elección entre amoxicilina/ampicilina (opción **a**) y amoxicilina-clavulánico (opción **d**) se hará según si el paciente ha sido vacunado de *H. influenzae* o no. En los vacunados, como era

este caso, se hará tratamiento con amoxicilina o ampicilina (opción **a**).

Tras el tratamiento con ampicilina i.v. se observa una discreta mejoría, aunque sigue febril y, a pesar de no precisar O₂, persiste expectoración verdosa y apetito escaso.

Ante la lenta respuesta al tratamiento antibiótico tras 48 horas.

¿Qué sería lo menos adecuado realizar en ese momento?

- a.** Mantener antibiótico i.v. en espera de resolución
- b.** Ver resultados de hemocultivo ya realizado al ingreso
- c.** Realizar cultivo de secreciones
- d.** Hacer Mantoux
- e.** Retirar el antibiótico ante la escasa respuesta

La respuesta correcta es la **e**

Mantener el antibiótico (opción **a**) es adecuado en muchos casos en los que se espera la resolución de la enfermedad y el paciente no presenta signos de enfermedad grave, en cuyo caso lo indicado sería realizar cambio de antibiótico, nunca retirarlo (opción **e**); en este caso el cambio a amoxicilina-clavulánico con altas dosis de amoxicilina o uso de cefotaxima o vancomicina si se sospecha de la existencia de infección por neumococo resistente sería oportuno. Los hemocultivos (opción **b**), realizados al ingreso, fueron estériles como es habitual. El Mantoux (opción **d**) fue negativo y en el cultivo de esputo (opción **c**) se detectó la presencia de *H. influenzae* β lactamasa positivo, *Pseudomonas aeruginosa* y *S. aureus*.

En resumen se trata de un paciente de casi 6 años de edad con antecedente de procesos respiratorios de repetición con broncoespasmo asociado, en ocasiones, y pneumo-

nía-atelectasia a los 18 meses, que permaneció asintomático desde los 2 a los 5 años y medio en que reinició la sintomatología respiratoria con infecciones recurrentes. En la historia aparece curva ponderal lenta y se realizó una prueba del sudor en hospital comarcal con resultado negativo.

Durante este último ingreso, los hemocultivos fueron estériles, el Mantoux fue negativo y en el cultivo de esputo se detectaron los gérmenes definidos con anterioridad.

Se decide, tras obtener resultados de detección de gérmenes en esputo, cambio del antibiótico pautado a ceftazidima y tobramicina (Tabla II y Algoritmo 1), con buena evolución clínica y funcional evaluada mediante espirometría basal (Fig. 2). Al alta estaba prácticamente asintomático.

¿Cuál es su diagnóstico?

- a.** Inmunodeficiencia
- b.** Asma con infección sobreañadida
- c.** Fibrosis quística
- d.** Reflujo gastroesofágico con aspiración recurrente e infecciones secundarias de repetición
- e.** Cuerpo extraño en vía aérea

La respuesta correcta es la **c**

La presencia de infecciones recurrentes junto con un desarrollo ponderal anormal podrían hacer pensar en una inmunodeficiencia (opción **a**), aunque no es habitual la existencia de infecciones respiratorias solamente, sin afectación de otros órganos; tampoco es lógica la casi ausencia de sintomatología de los dos a los cinco años. Durante los primeros años de su vida este niño fue diagnosticado de sibilancias recurrentes y probable asma con posterioridad, aunque la respuesta a broncodilatadores y corticoides inhalados era muy errática (opción **b**). La detección de gérmenes muy sugestivos de fibrosis quística (FQ) (opción **c**) en las secre-

TABLA II. Tratamiento exacerbación-primer aislamiento-infección crónica según gérmenes

Germen	Antibiótico	Vía	Situación
<i>H. influenzae</i>	Amoxicilina-clavulánico Cefalosporinas de 2 ^a -3 ^a generación	Oral	Exacerbación
<i>S. aureus</i>	Cloxacilina Cefalosporinas de 2 ^a -3 ^a generación TMP-SMZ. Rifampicina. Ac. fusídico	Oral/i.v. Oral Oral	Exacerbación
<i>P. aeruginosa</i>	Ciprofloxacino Ceftazidima + aminoglucósido Colimicina/tobramicina	Oral/i.v. i.v. Inhalada	Primer aislamiento/exacerbación Exacerbación grave Primer aislamiento/infección crónica
<i>P. aeruginosa</i> multirresistente	Según antibiograma	Oral/i.v.	Exacerbación/infección crónica
<i>B. cepacia</i> / <i>A. xylooxidans</i> / <i>S. maltophilia</i>	TMP-SMZ Según antibiograma	Oral Oral/i.v.	Exacerbación/infección crónica Exacerbación/infección crónica
<i>S. aureus</i> metilicilina resistente	TMP-SMZ/linezolid Vancomicina/teicoplanina	Oral/i.v.	Exacerbación/infección crónica
Micobacterias atípicas	Según grupo	Oral/i.v./ inhalada	Infección

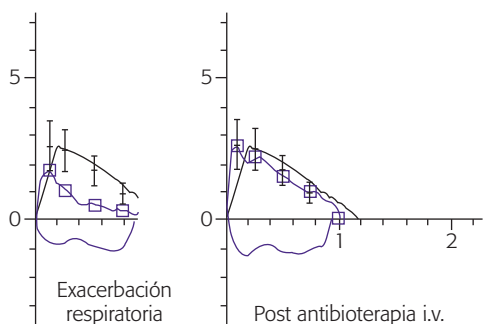


Figura 2. Espirometría basal, curva flujo-volumen antes y después del tratamiento antibiótico mostrando un patrón obstructivo en imagen del lado izquierdo y patrón normal en lado derecho.

ciones de este enfermo apoya el diagnóstico de esta enfermedad, sobre la base de procesos respiratorios recurrentes con mala respuesta a terapia antiasmática y el desarrollo ponderal inadecuado. La casi ausencia de sintomatología de los dos a los cinco años es encontrada en ocasiones en pacientes con fibrosis quística sin gran afectación, en los que existe una clínica poco expresiva que puede pasar desapercibida para los padres o

el mismo pediatra. Es por ello por lo que en casos como éste es importante una alta sospecha diagnóstica. De hecho, se realizó prueba del sudor en centro no especializado con resultado normal. Otro error importante es no insistir en las características de la tos de estos niños, ya que muchos de ellos tienen tos productiva de mucho tiempo de evolución, como ocurrió en este caso al interrogar a fondo sobre este signo. La existencia de reflujo gastroesofágico con aspiración recurrente (opción **d**) es otra patología a no olvidar al igual que la presencia de un cuerpo extraño intrabronquial (opción **e**). Una buena historia clínica y la realización de pruebas dirigidas es fundamental (Algoritmo 2). En este caso no se pensó en estos diagnósticos al tener claro el diagnóstico final.

Ante la sospecha de fibrosis quística, ¿cuál es la prueba fundamental para su diagnóstico?

- Estudio genético
- Conductividad del sudor

- c. Detección de cloro en el sudor
- d. Diferencia de potencial nasal
- e. Estudio de función pancreática

La respuesta correcta es la c

El estudio genético (opción a) es definitivo para detectar las mutaciones que participan en la producción de la enfermedad y es importante para conocer el estado de portador, enfermo o sano, de los familiares inmediatos o de la futura descendencia, aunque la “prueba oro” es el estudio de las características del sudor. Como *screening* se analiza la conductividad del sudor (opción b) mediante el sistema Macroduct, siendo los valores ≥ 90 mmol/L indicativos de analizar el cloro y sodio en el laboratorio para confirmación diagnóstica. Una concentración de cloro en sudor mayor de 60 mmol/L (opción c) distingue a la mayoría de los pacientes con fibrosis quística, siendo necesario repetirla en dos ocasiones para el diagnóstico definitivo. Los pacientes con FQ tienen una diferencia de potencial (opción d) en su epitelio respiratorio superior (más negativa) al de los sujetos normales, y constituye una herramienta útil en caso de resultados repetidamente dudosos y en los que el estudio genético tampoco sea concluyente, lo que no ocurre en este caso. Una diferencia de potencial inferior a -30 mV se considera normal, mientras que si es mayor de -36 mV apoya el diagnóstico de fibrosis quística. El estudio de función pancreática (opción e) no es válido estrictamente para el diagnóstico de fibrosis quística ya que existe un 10-15% de pacientes con FQ que son suficientes pancreáticos (Algoritmo 3).

La conductividad del sudor fue de 105 y 98 mmol/L. La medida del cloro en el laboratorio dio valores superiores a 60 mEq/L (80 y 78 mEq/L). El estudio de la función pancreática evidenció un aumento de grasa en heces. El estudio genético detectó la presencia de dos mutaciones del gen CFTR.

DIAGNÓSTICOS FINALES

**Fibrosis quística genotipo G542X/F508 del
Exacerbación respiratoria
Colonización por *P. aeruginosa* y *S. aureus*
Insuficiencia pancreática**

La fibrosis quística es la enfermedad genética letal más frecuente en la población caucasiana. Es una enfermedad multisistémica que afecta a las glándulas exocrinas y se transmite con carácter autosómico recesivo, con una incidencia de uno de cada 4.500 nacidos vivos. Se estima que un 5% de las personas de raza blanca son portadoras del gen anómalo, siendo más rara la enfermedad entre los individuos de raza negra y asiáticos. Aunque puede afectar al aparato digestivo, a las glándulas sudoríparas y al aparato reproductor, la mayor morbimortalidad viene determinada por el progresivo deterioro del aparato respiratorio.

El diagnóstico de FQ se establece por lo general cuando el paciente reúne una o más de las características clínicas compatibles con el fenotipo FQ (Tabla III) y la demostración de un funcionalismo anormal de CFTR como una prueba del sudor positiva repetida en 2 ocasiones, o presencia de 2 mutaciones FQ, o detección de una diferencia de potencial nasal anómala.

En ausencia de rasgos clínicos característicos, es posible establecer el diagnóstico de FQ en los siguientes casos:

- Existencia de un familiar de primer grado afecto de FQ y una prueba del sudor positiva.
- Cribado neonatal positivo (incluyendo estudio de mutaciones).
- Detección de 2 mutaciones FQ en un estudio prenatal.

La norma de actuación en casos dudosos queda especificada en el algoritmo 3.

El tratamiento debe ser comprensivo, individualizado y multidisciplinar para conseguir los siguientes objetivos: prevenir la

TABLA III. Características fenotípicas sugestivas de fibrosis quística**Sinupatía o bronconeumopatía crónica manifestada por:**

- Colonización/infección persistente por gérmenes encontrados habitualmente en pacientes FQ: *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* y *Burkholderia cepacia*
- Tos y producción de esputo purulento crónicas
- Alteraciones persistentes en radiografía de tórax (bronquiectasias, atelectasias, infiltrados, hiperinsuflación)
- Obstrucción de las vías aéreas manifestada por sibilancias y atrapamiento aéreo
- Poliposis nasal o alteraciones de los senos paranasales en radiografía convencional o tomografía computarizada
- Acropaquias

Alteraciones gastrointestinales y nutricionales

- Intestinal: íleo meconial, síndrome de obstrucción intestinal distal, prolapso rectal
- Pancreática: insuficiencia pancreática, pancreatitis recurrente
- Hepática: hepatopatía crónica sugerida por el cuadro clínico o por características histológicas de cirrosis biliar focal o multilobular
- Nutricional: retraso de crecimiento (malnutrición proteico-calórica), hipoproteinemia y edema, complicaciones secundarias a déficit de vitaminas liposolubles

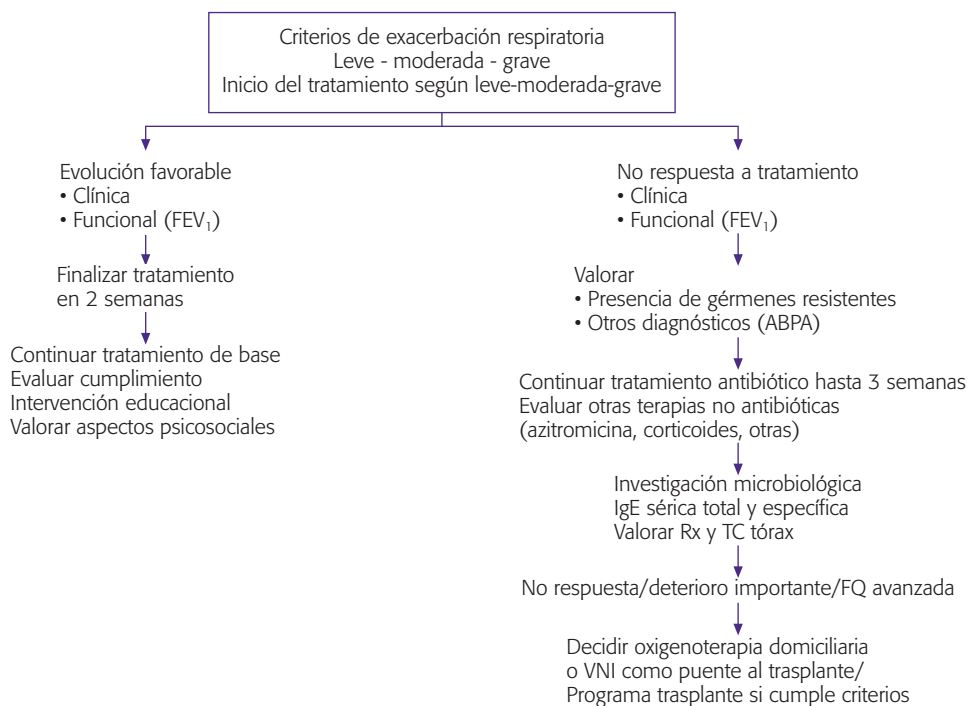
Síndromes pierde-sal: pérdida aguda de sal, alcalosis metabólica crónica**Alteraciones urogenitales en el varón originando azoospermia obstructiva**

progresión de la enfermedad pulmonar, conseguir una nutrición óptima, promover un control ambiental estricto, minimizar los problemas emocionales y proporcionar una vida adecuada al paciente y a su familia. Deben tenerse en cuenta las medidas preventivas evitando el tabaquismo tanto activo como pasivo, indicando la vacuna antigripal y realizando el seguimiento en una unidad mul-

tidisciplinar. El tratamiento agresivo y precoz desde el punto de vista respiratorio se basa en los siguientes aspectos: rehabilitación respiratoria, ejercicio aeróbico, control de la infección/inflamación con antibióticos, antifúngicos y antiinflamatorios-inmunomoduladores, control de la viscosidad de las secreciones y tratamiento de las complicaciones que surjan a lo largo de la evolución de la enfermedad. También se efectuará tratamiento desde los puntos de vista digestivo y nutricional.

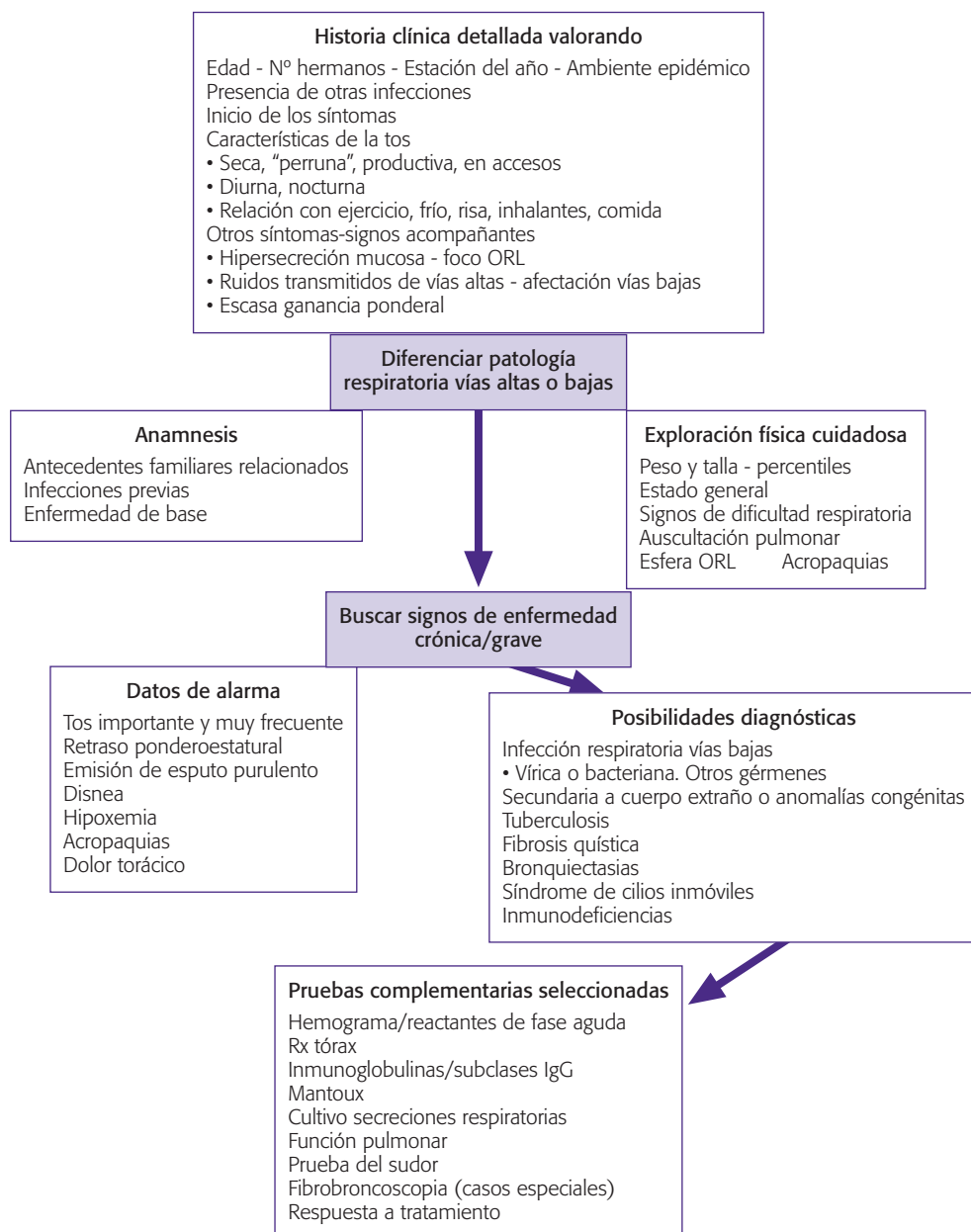
Bibliografía

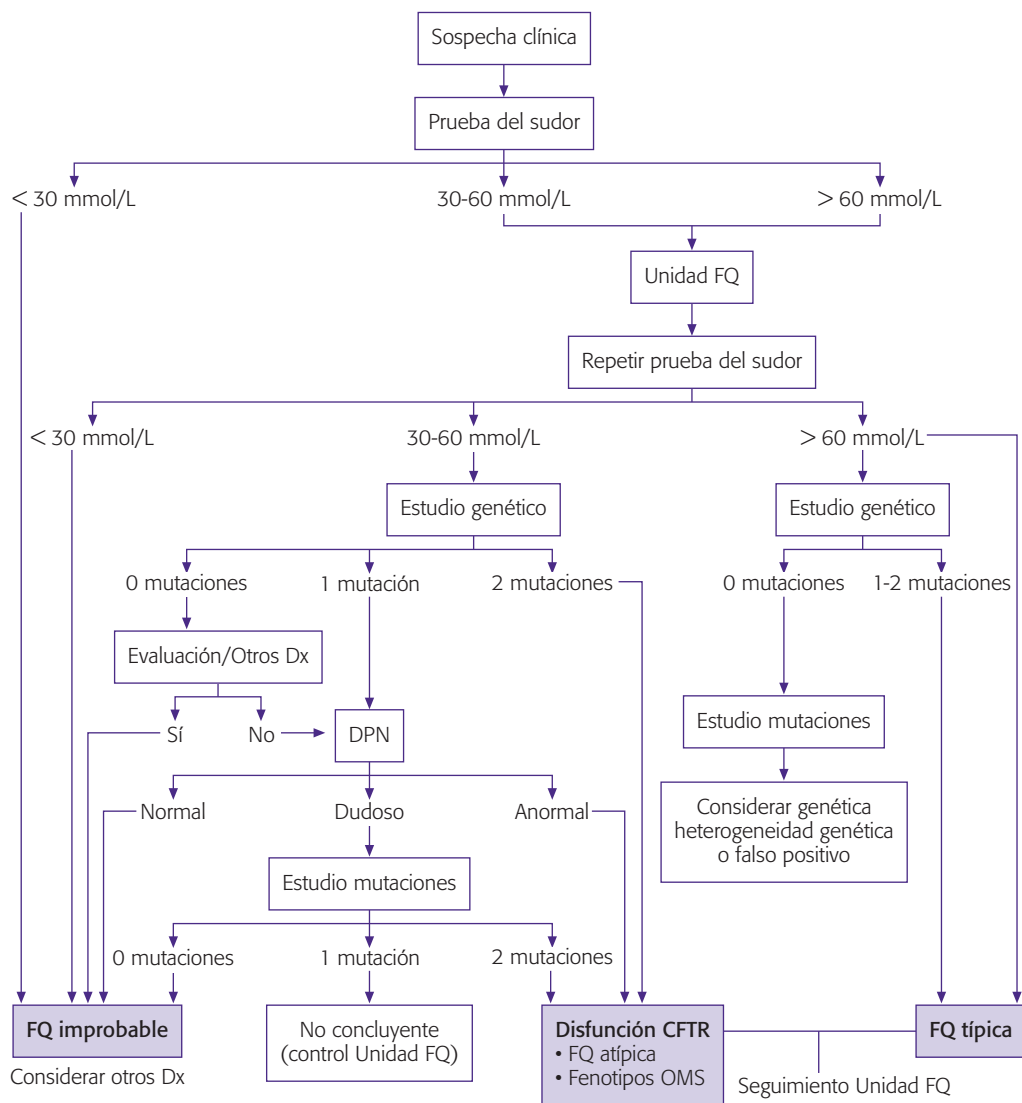
- BTS Guidelines for the Management of Community Acquired Pneumonia in Childhood. British Thoracic Society of Standards of Care Committee. Thorax 2002; 57; 1-24.
- Community acquired pneumonia (CAP). Guideline highlights. Cincinnati (OH): Cincinnati Children's Hospital Medical Center; 2005 Dec. 1 p. Copia electrónica disponible en <http://www.cincinnatichildrens.org/health/info/chest/diagnose/pneumonia.htm>.
- Consenso sobre tratamiento del asma en pediatría. Grupo de trabajo para el Consenso sobre Tratamiento del Asma Infantil. An Pediatr (Barc) 2007; 67: 253-73.
- GINA Report, Global Strategy for Asthma Management and Prevention Updated December 2007. Component 4 – Manage Asthma Exacerbations. p. 64-9. Disponible en: <http://www.ginasthma.org>.
- Eber E. Evaluation of the upper airway. Pediatr Respir Rev 2004; 5: 9-16.
- Hammer J. Acquired upper airway obstruction. Pediatr Respir Rev 2004; 5: 25-33.
- Rodrigo GJ. Conceptos básicos sobre la utilización de corticoides inhalados en el tratamiento de la exacerbación asmática. Arch Bronconeumol 2006; 42: 533-40.
- Salcedo Posadas A, Girón Moreno RM, Sequeiros González A. Manifestaciones respiratorias de la fibrosis quística. En: Cobos N, Pérez-Yarza EG, eds. Tratado de Neumología infantil. Madrid: Ergon; 2003. p. 683-704.
- Smyth A, Elborn JS. Exacerbations in cystic fibrosis: 3. Management. Thorax 2008; 63: 180-4.

ALGORITMO 1. TRATAMIENTO DE LA EXACERBACIÓN RESPIRATORIA

FEV₁: volumen máximo espirado en el primer segundo de una espiración forzada; ABPA: aspergilosis broncopulmonar alérgica.

ALGORITMO 2. ACTUACIÓN ANTE UN NIÑO CON FIEBRE Y TOS PERSISTENTE



ALGORITMO 3. ALGORITMO DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA

NIÑA CON EPISODIOS PAROXÍSTICOS

M. de la Torre Espí

CASO CLÍNICO

La madre de una niña de 6 meses de edad consulta en urgencias por un episodio de rigidez generalizada con pérdida de conocimiento de dos minutos de duración. También lleva varios días con síntomas catarrales pero sin fiebre.

Antecedentes personales: embarazo: pre-eclampsia que requirió ingreso durante 2 días; parto: a término. Se hizo una cesárea programada porque la madre tiene una degeneración macular; neonatal: pesó al nacer 3,600 kg. El periodo neonatal transcurrió sin incidencias.

El desarrollo psicomotor ha sido normal hasta este momento.

Antecedentes familiares: madre: degeneración macular, miopía magna. Se dedica a las labores de casa. Tuvo convulsiones febriles en la infancia. El padre está sano.

Una tía materna y un sobrino materno también tuvieron convulsiones febriles.

No hay antecedentes de consanguinidad en la familia. No tiene hermanos.

Exploración: peso: 7,480 kg, talla: 66 cm, perímetro craneal: 43,2 cm.

El estado general es bueno, está bien nutrida e hidratada. En urgencias, mantiene en todo momento un adecuado contacto sensorial, sonríe. En decúbito prono se apoya en los codos, levanta la cabeza, dirige una mano hacia los objetos que se le ofrecen.

No se voltea. En decúbito supino mantiene una postura estable, se coge los pies y se los lleva a la boca. Es capaz de coger un objeto con una mano, cambiárselo a la otra y llevárselo a la boca. Aguanta pocos segundos sentada sin apoyo, manteniendo la cabeza alineada. La fuerza, el tono muscular y los reflejos osteotendinosos son normales. No parece haber alteración de los pares craneales. No tiene clonus, ni reflejo de Babinski.

El resto de la exploración también es normal.

¿Qué entidades incluiría en el diagnóstico diferencial de esta paciente?

- a. Un trastorno paroxístico no epiléptico (TPNE)
- b. Una crisis epiléptica
- c. Maltrato
- d. Una convulsión parainfecciosa
- e. Todas las anteriores

La respuesta correcta es la e

El diagnóstico diferencial debería incluir todas las entidades (opción e). Los trastornos paroxísticos no epilépticos (opción a) son episodios de corta duración que aparecen brusca e inesperadamente con recuperación espontánea de la normalidad. Su origen no es epiléptico, es decir, no son el resultado de

TABLA I. Datos de la historia que alertan de la posibilidad de malos tratos

- Historia de muerte previa de otro hermano en la familia, especialmente, si ocurrió bajo la tutela de la misma persona o el niño tenía más de 6 meses de edad
- Muerte simultánea o muy cercana de gemelos
- La presencia de sangre fresca en la nariz o en la boca justo después de un episodio aparentemente letal
- Episodios recurrentes e inexplicados de apnea que ocurren siempre en presencia de la misma persona
- Consultas repetidas por accidentes en el niño o en sus hermanos
- Ingresos hospitalarios múltiples y en distintos hospitales.
- Indiferencia ante la situación del niño

una descarga hipersincrónica neuronal. Son muy frecuentes en la infancia, con una prevalencia mayor que los episodios paroxísticos de tipo epiléptico con una relación 10/1. Aproximadamente, el 20-25% de los pacientes remitidos a un centro de epilepsia padecen un TPNE.

En los episodios críticos y, sobre todo, en aquellos aparentemente letales de los lactantes siempre hay que tener en cuenta la posibilidad de maltrato (opción **c**). La concurrencia de algunas circunstancias hace este diagnóstico más probable (Tabla I).

Las crisis convulsivas parainfecciosas (opción **d**) afectan preferentemente a niños de 6 meses a 4 años de edad, previamente sanos. Se caracterizan por la presencia de crisis convulsivas generalizadas afebriles en el contexto de una infección banal que no afecta al cerebro. Se han descrito en relación con gastroenteritis (lo más frecuente) y con infecciones de las vías respiratorias altas.

En urgencias se hizo una glucemia capilar que fue normal. Se mantuvo en observación durante unas horas y se remitió a su pediatra.

Una semana después acude a su centro de salud porque, estando de paseo, la madre observa un episodio con cianosis perioral, rigidez simétrica de brazos, con las manos cerradas “en puño”, las piernas en extensión, revulsión ocular, desconexión del medio y discreta desviación de la cabeza hacia la derecha. No presentó movimientos clónicos. El episodio duró aproximadamente 2 minutos. Después, se quedó hipotónica y dormida durante 50 minutos aproximadamente. Al despertar, está “apática, como triste”. La madre refiere que el día anterior había tenido cinco “amagos de crisis”. Bruscamente la notaban rígida, con la mirada normal. Se recuperaba espontáneamente segundos después sin somnolencia posterior. No refería fiebre, ni otra sintomatología acompañante. Es remitida al servicio de urgencias.

Teniendo en cuenta la situación del paciente, ¿qué haría?

- a. Solicitar un análisis de sangre
- b. Completar la historia y remitirla a consulta para estudio
- c. Completar la historia e ingresarla para estudio
- d. Hacer una tomografía craneal (TC)
- e. Comenzar tratamiento antiepiléptico empírico

La respuesta correcta es la c

El diagnóstico diferencial de los episodios críticos en urgencias es difícil. La herramienta más útil es la historia clínica ya que la exploración física suele ser normal y las pruebas diagnósticas disponibles son de poca ayuda en estos casos. Sin embargo, la ansiedad que el episodio produce en los padres dificulta la obtención de información fidedigna, sobre todo en los primeros momentos. Con frecuencia, sobreestiman lo sucedido o todo lo contrario.

Es preferible ingresar a los pacientes con episodios críticos agrupados para intentar observar alguno.

En los niños de esta edad, si se confirma el diagnóstico de epilepsia, es necesario un estudio de imagen craneal para descartar, principalmente, anomalías congénitas (opción **d**). Es preferible la resonancia magnética (RM) ya que aporta más información y no radia. Sin embargo, no suele estar disponible en los servicios de urgencias las 24 horas del día. Se puede solicitar inicialmente una ecografía transfontanelar para valorar el sistema ventricular, la línea media y los hemisferios cerebrales. Si no se aprecia ninguna lesión intracraneal que precise intervención urgente se puede esperar hasta que se pueda realizar la RM.

Se intentó completar la historia con muchas dificultades ya que los episodios sólo los había presenciado la madre, que tiene un defecto visual. Aun así, añade que a cualquier hora del día presenta movimientos rítmicos de flexión de la cabeza durante 30 segundos como máximo y que otras veces hace movimientos esporádicos con las manos "como si estuviera nerviosa" que no coinciden con momentos de excitación. Se solicitaron las siguientes pruebas complementarias:

- *Ecografía transfontanelar: discreto aumento del espacio extraaxial (aumento del espacio subaracnoideo en la región frontal y en la línea interhemisférica).*
- *EEG de vigilia: normal.*
- *Hemograma, glucemia, iones, urea, creatinina, transaminasas, bicarbonato: normales.*

¿Qué decisión tomaría en este momento?; elija la mejor opción

- El EEG normal permite descartar el diagnóstico de epilepsia
- Observación hospitalaria durante varios días
- Programaría una monitorización electroencefalográfica
- Solicitaría una monitorización vídeo-electroencefalográfica (MVE)
- Le haría un EEG con privación de sueño

La respuesta correcta es la **d**

La primera pregunta que debería plantearse en esta paciente es si los episodios son de origen epiléptico. Un EEG de vigilia (opción **a**) no tiene la suficiente sensibilidad para poder descartar este diagnóstico. La MVE es la prueba que mejor puede responder esta cuestión permitiendo establecer la relación entre los episodios críticos y el registro electroencefalográfico. Básicamente, se pueden producir cuatro situaciones:

- Los episodios críticos visualizados coinciden con trazados en el EEG patológicos que permiten establecer el origen epiléptico de los mismos.
- Los episodios críticos coinciden con un trazado EEG normal. Se puede establecer el diagnóstico de TPNE.
- No se logra grabar ningún episodio crítico y el registro EEG es normal.
- No se captan episodios críticos pero el EEG no es normal.

La efectividad de la MVE es mejor cuanto mayor sea el tiempo que se mantenga monitorizado al paciente aunque varía de unos estudios a otros (53-95%). También es importante la selección previa de los enfermos (mayor porcentaje de éxitos en adolescentes y en niños con crisis muy frecuentes).

En la actualidad, la MVE se considera el estándar de oro (*gold-standard*) en el estudio de los pacientes con epilepsia.

El informe del registro del vídeo-EEG-poligrafía de la paciente es el siguiente: actividad de fondo en vigilia y durante el sueño bien organizada, sin asimetrías. Durante la vigilia se registran elementos agudos aislados, muy esporádicos, en regiones occipita-

les bilaterales, de predominio izquierdo y de dudoso origen epiléptico.

Se solicitó una RM craneal que fue normal salvo un discreto retraso de la maduración de la mielina.

Durante el ingreso presenta una crisis similar a las descritas sin que sea apreciada por el equipo de enfermería. Es diagnosticada de crisis parciales secundariamente generalizadas y se decide iniciar tratamiento con valproato en pauta ascendente hasta llegar a 30 mg/kg/día. Es dada de alta.

Dos días después vuelve a consultar en urgencias después de tres episodios convulsivos “más largos y más intensos que los habituales” con quejido, mirada fija, desconexión del medio, rigidez generalizada, sialorrea y pérdida del control de esfínteres. La exploración en urgencias es normal.

En este momento, ¿cuál sería el siguiente paso?

- a. Solicitaría niveles de valproato en sangre
- b. Ingresaría de nuevo a la paciente para tratamiento intravenoso con valproato
- c. Cambiaría el valproato por fenobarbital
- d. Retiraría el valproato y la dejaría sin ningún tratamiento
- e. Le recomendaría que siguiera igual

La respuesta correcta es la a

Efectivamente, lo más adecuado sería pautar tratamiento intravenoso con valproato para alcanzar más rápidamente niveles terapéuticos (opción b). Sin embargo, es conveniente comprobar los niveles sanguíneos previamente (opción a). No se puede considerar que un fármaco antiepiléptico ha fracasado antes de conseguir niveles séricos en rango terapéutico así que todavía no se puede plantear un cambio de medicación (opción c).

En urgencias, los niveles de valproato fueron de 5,25 µg/mL (normal: 50-100 µg/mL).

Cuatro días después estaban dentro del rango terapéutico (77,35 mg/L) por lo que se continuó por vía oral. Durante los cinco días de ingreso no presentó ningún episodio paroxístico.

En el mes posterior consultó varias veces (12) en su centro de salud y en el servicio de urgencias por nuevos episodios críticos. Siempre acompañada por la madre. La exploración de la paciente continuaba siendo normal. La actuación se repetía cada vez; el pediatra del centro de salud la remitía a urgencias, donde se mantenía en observación durante unas horas para intentar no ingresarla de nuevo y se solicitaban niveles séricos de valproato. Los resultados eran muy dispares, un día los niveles eran adecuados y al día siguiente estaban muy por debajo del límite inferior del rango terapéutico. La madre se muestra tranquila y acepta las distintas decisiones de los médicos que la atienden en todo momento. La madre y la niña son ya bien conocidas por todo el servicio de urgencias. Se decide ingresarla de nuevo para repetir la MVE.

MVE: en relación con el estudio previo se siguen observando, sobre una actividad de fondo bien organizada para la edad, elementos agudos en regiones occipitales, bilaterales, muy esporádicos únicamente en el periodo de vigilia posterior al sueño.

¿Qué está pasando?, ¿qué le parece menos probable?

- a. La madre no administra adecuadamente la medicación por el defecto de la visión
- b. Puede ser un síndrome de Münchausen por poderes
- c. Puede ser un trastorno paroxístico no epiléptico (TPNE)
- d. El diagnóstico de la paciente es erróneo
- e. La niña padece una epilepsia de mal pronóstico

La respuesta correcta es la e

Es raro que un paciente con una epilepsia grave, de mal pronóstico, tenga dos MVE prácticamente normales. Además, la exploración neurológica y el desarrollo psicomotor son completamente normales; no se aprecia ningún signo de deterioro a pesar de tener crisis diarias repetidas.

No es raro que los padres simulen, exageren, provoquen o se inventen enfermedades en sus hijos con distintas finalidades (opción **b**). Es importante conocer la terminología para hacer un diagnóstico correcto de las diversas situaciones:

- *Enfermedad facticia por poderes*: es un diagnóstico psiquiátrico que se puede aplicar a un cuidador que deliberadamente finge o induce una enfermedad en un niño para satisfacer sus necesidades psicológicas.
- *Falsificación de la situación pediátrica*: es el diagnóstico que se puede establecer en un niño que sufre este tipo de maltrato.
- *Síndrome de Münchausen por poderes (SMP)*: para poder hacer este diagnóstico es necesario que estén presentes los dos elementos anteriores (un diagnóstico de enfermedad facticia por poderes en el cuidador y otro de falsificación de la situación pediátrica en el niño).

El diagnóstico de “falsificación de la situación pediátrica” no siempre va unido al SMP. En ocasiones, las madres exageran síntomas en los niños para mantenerlos con ellas en casa, sin llevarles al colegio; otras veces, un problema psiquiátrico grave provoca una percepción patológica que le hace creer que el niño está realmente enfermo, también puede estar, en realidad, buscando ayuda para sí misma y, cada vez, son más habituales los padres excesivamente preocupados, que solicitan asistencia pediátrica frecuente para sus hijos y exigen pruebas innecesarias, en la creencia de que no se les está diagnosticando o tratando bien.

Es importante hacer estas distinciones por las implicaciones pronósticas del SMP: tiene

una mortalidad general del 6-10% aunque puede llegar hasta el 33% si el mecanismo empleado es la sofocación o la intoxicación. Aproximadamente, el 8% de las víctimas de SMP tiene secuelas a largo plazo. Dadas las dificultades diagnósticas del SMP es importante tenerlo en cuenta pronto en el diagnóstico diferencial para evitar retrasos que puedan poner en peligro la vida del niño.

Como se ha comentado con anterioridad, los TPNE (opción **c**) son frecuentes en la infancia. El diagnóstico es difícil si la MVE no objetiva ningún episodio.

En urgencias, se atiende a muchos pacientes crónicos con un diagnóstico establecido que, en general, suele ser correcto. Sin embargo, al enfrentarse a estos enfermos es importante retomar la historia clínica, sobre todo cuando existan datos discordantes o la evolución no sea la esperada. No es malo replantearse un diagnóstico, aunque lo haya hecho un especialista. Hay que intentar “no contaminarse” con diagnósticos previos que pueden provocar que un error se arrastre de forma reiterada.

En principio, se pensó que el problema de visión de la madre podía estar dificultando la correcta administración de la medicación. Durante el ingreso, una enfermera supervisó y ayudó a la madre con el valproato. También se puso en conocimiento de los trabajadores sociales el problema para intentar mantener apoyo domiciliario una vez que fuera dada de alta.

En casa, la niña continúa con episodios similares que motivan reiteradas visitas a urgencias y a la sección de neurología. La madre refiere que llega a tener más de 10 episodios algunos días, sin embargo, mantiene muy buena relación con el personal sanitario a pesar de la mala evolución de su hija. Sólo discute cuando se le quiere dar de alta. De vez en cuando, viene el padre acompañando a la madre y a la niña. Tiene una actitud pasiva ante la situación. Cuando se le

pregunta si ha visto alguno de los episodios contesta que él está casi todo el día trabajando. Cuando se insiste, admite que de vez en cuando ha visto que la niña hace cosas raras, que no sabe describir.

Tres meses más tarde, de nuevo acude a urgencias por reagudización de las crisis. El mismo día había presentado un episodio con pérdida de conocimiento durante 5 minutos, rigidez generalizada y desviación de la cabeza y de la mirada hacia la derecha. El día anterior había tenido 2 crisis similares de menos de 5 minutos de duración. Según la madre, la crisis más corta fue presenciada por el pediatra aunque no consta ninguna descripción del episodio por parte del médico. También cuentan que un mes antes presentó un cuadro de dolor abdominal importante, intermitente, con vómitos. Se descartó una invaginación mediante ecografía y después de probar tolerancia en urgencias fue dada de alta. En otra ocasión, estuvo ingresada en otro centro sanitario durante unos días porque se negaba a comer y a beber. La exploración de la niña es completamente normal.

En este momento los médicos comienzan a plantearse que no se trata de verdaderas crisis epilépticas.

Todos los datos de la historia referidos a continuación, excepto uno, orientan hacia un síndrome de Münchausen por poderes

- a. Los episodios sólo son presenciados por la madre
- b. Las convulsiones constituyen una forma de presentación frecuente del SMP
- c. La madre se dedica a las labores del hogar
- d. La buena relación de la madre con el personal sanitario
- e. La presentación y el curso de la enfermedad no están siendo normales

La respuesta correcta es la c

El SMP suele estar provocado generalmente por la madre (opción **a**). El padre del niño con frecuencia tiene un papel pasivo aunque puede ser el causante del problema en el 5-7% de los casos. La edad media de los niños en el momento del diagnóstico es de 20 meses. Las formas de presentación más frecuentes del SMP son: sangrado (44%), convulsiones (42%) (opción **b**), depresión del sistema nervioso central (19%), apnea (15%), diarrea (11%), vómitos (10%), fiebre (10%), exantema (9%). Los métodos utilizados con más frecuencia para simular la enfermedad son la mentira, el envenenamiento, la sofocación, la manipulación de las muestras y la falsificación de la historia clínica.

También de forma característica la madre suele mantener una relación estrecha con el personal sanitario (opción **d**), no suele plantear problemas en relación con las pruebas, aunque sean dolorosas, ni con el tratamiento que se propone salvo cuando se le comunican los resultados negativos de las pruebas o se intenta dar de alta al paciente.

No es especialmente relevante para el diagnóstico de SMP que la madre se dedique a las labores del hogar (opción **c**). Sin embargo, el 80% de los padres que provocan un SMP tienen un trabajo relacionado con la salud (enfermeras, médicos, auxiliares de clínica) o con los cuidados infantiles (guarderías).

El diagnóstico de SMP es difícil ya que, al ser síntomas imaginados, exagerados o inventados, son indetectables o incongruentes para el personal sanitario. El SMP, al igual que otras formas de maltrato, no debe considerarse un diagnóstico de exclusión. Una vez que se establece la sospecha se debe intentar confirmar como en cualquier otra enfermedad.

¿Qué TPNE no hay que tener en cuenta en una paciente de esta edad?

- a. Síndrome de Sandifer
- b. Mioclonos benignos del lactante

- c. Onanismo
- d. Tortícolis paroxístico
- e. *Spasmus nutans*

La respuesta correcta es la **b**

Los TPNE varían en función de la edad (Tabla II).

El mioclono benigno del lactante (opción **b**) cursa con mioclonías durante el sueño, bilaterales, repetitivas y localizadas en las partes distales de los miembros superiores. Aparece en las primeras semanas de vida. Los demás son TPNE que pueden afectar a niños con la edad de la paciente.

El síndrome de Sandifer (opción **a**) está provocado por un reflujo gastroesofágico (RGE). Suele afectar sobre todo a los lactantes. En los episodios, generalmente en relación con la alimentación, se produce una desviación tónica del cuello, del tronco o de los brazos. El paciente puede llegar a ponerse en opistótonos. Puede haber cianosis facial y apnea.

Los episodios de onanismo (opción **c**) son más frecuentes en las niñas. Los movimientos repetitivos con frotamiento de los genitales se acompañan de mirada pérdida, sudoración y congestión facial. Suelen acabar con cierta rigidez del cuerpo. Pueden confundirse con crisis parciales complejas.

El tortícolis paroxístico (opción **d**) se caracteriza por una inclinación lateral del cuello, de aparición brusca, generalmente por la mañana. El intento de corrección es doloroso. Se puede mantener horas o días y cede espontáneamente.

La tríada característica del *spasmus nutans* (opción **e**) incluye: nistagmus, movimientos de cabeceo y tortícolis. Suele comenzar entre los 4 meses y el año de vida. Generalmente desaparece en meses o años. Es obligado descartar un tumor cerebral.

En el algoritmo 1 se muestra el diagnóstico diferencial de los episodios críticos afebriles en lactantes.

TABLA II. Trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) en la infancia

Crisis anóxicas

- Espasmos del sollozo (0-3 años)
- Síncope febril (0-3 años)
- Síncope vasovagal (cualquier edad)
- Síncope cardiaco (cualquier edad)

Crisis psíquicas

- Rabietas (3-6 años)
- Ataques de pánico (6-12 años)
- Crisis de hiperventilación psicógena (adolescentes)
- Pseudocrisis (mayores de 6 años)
- Síndrome de Münchausen por poderes (0-6 años)

TPNE relacionados con el sueño

- Terrores nocturnos (18 meses-6 años)
- Pesadillas (6-12 años)
- Sonambulismo (inicio entre los 4-8 años)
- Movimientos rítmicos del sueño (0-6 años)
- Mioclonías fisiológicas del sueño (cualquier edad)
- Síndrome de narcolepsia-cataplejía (adolescentes)
- Síndrome de apnea-hipersomnia (cualquier edad)
- Movimientos periódicos durante el sueño (cualquier edad)

Trastornos motores paroxísticos

- Temblores del recién nacido (neonatos)
- Tic (6-12 años)
- Tortícolis paroxístico (0-3 años)
- Síndrome de Sandifer (4 meses-14 años)
- Síndrome de sobresalto (0-3 años)
- Estremecimientos (0-6 años)
- Mioclonías benignas del lactante (0-3 meses)
- *Spasmus nutans*
- Ritmias motoras
- Desviación tónica de la mirada (0-3 años)
- Disquinesias paroxísticas yatrogénicas (cualquier edad)
- Disquinesias paroxísticas familiares

Migraña y síndromes relacionados

- Migraña basilar (mayores de 6 años)
- Migraña hemipléjica (mayores de 6 años)
- Migraña confusional (mayores de 6 años)
- Hemiplejía alternante del lactante (lactantes)
- Vértigo paroxístico benigno (0-3 años)
- Vómitos cíclicos

Otros

- Intoxicaciones (cualquier edad)
- Onanismo (0-3 años)
- Trastornos metabólicos (hipoglucemia, hipocalcemia...)
- Apnea

Las dos principales sospechas diagnósticas que se plantearon fueron un SMP y un TPNE. Una vez ingresada, se fue retirando de forma paulatina el ácido valproico y se volvió a contactar con los trabajadores sociales. Durante el ingreso, se apreciaron episodios paroxísticos (uno de ellos grabado por el padre): 30-90 minutos después de la ingesta realiza un movimiento de retropulsión del tronco y del cuello con lateralización cervico-cefálica. No se asocian movimientos anormales, ni pérdida de conocimiento, ni cambios poscríticos.

¿Qué prueba solicitaría para confirmar el diagnóstico?

- a. Una pHmetría
- b. Un tránsito digestivo alto
- c. Una nueva MVE
- d. Análisis de sangre y orina para descartar un trastorno metabólico congénito
- e. Un estudio de parásitos en heces

La respuesta correcta es la opción a

Se volvió a reinterrogar a la madre, que relató que la mayoría de los episodios se producían en las dos horas siguientes a la comida. Se solicitó una pHmetría que demostró la existencia de un RGE grave posprandial y entre comidas, con reflujos de larga duración en decúbito, de hasta 41 minutos. El tránsito digestivo superior era normal.

El RGE se refiere al retroceso del contenido gástrico en el esófago a través del esfínter esofágico inferior. Los episodios ocasionales de RGE son fisiológicos. Se considera patológico cuando se tienen episodios muy frecuentes o persistentes capaces de producir esofagitis o síntomas esofágicos. Las manifestaciones clínicas de la enfermedad por RGE son muy variables: náuseas, vómitos, rechazo del alimento, disfagia, pérdida de peso, dolor abdominal, síntomas respiratorios, etc.

El síndrome de Sandifer es una entidad clínica que asocia RGE, irritabilidad, movimientos y contorsiones del cuerpo y del cuello. Es uno de los TPNE más frecuentes de los lactantes y una de las causas principales de tortícolis. Los pacientes pueden mostrar irritabilidad, llanto, revulsión de los ojos o de la cabeza, tortícolis, espasmos en extensión y posturas distónicas. Los episodios paroxísticos atípicos que lo caracterizan provocan errores diagnósticos frecuentes que conllevan tratamientos innecesarios. La mayoría de los casos mejoran con tratamiento médico, sin necesidad de intervención quirúrgica.

Finalmente, se estableció el diagnóstico de "reflujo gastroesofágico grave" y se pautaó tratamiento con ranitidina y domperidona. La ganancia ponderal era adecuada, aunque en algunas ocasiones perdía peso durante periodos de menor ingesta. Se decidió cambiar el tratamiento y se pautaó omeprazol y cisapride. A pesar de todo la niña continuaba comiendo menos durante algunas temporadas por dolor abdominal en relación con la ingesta. Finalmente, se optó por la corrección quirúrgica mediante laparoscopia.

DIAGNÓSTICO FINAL

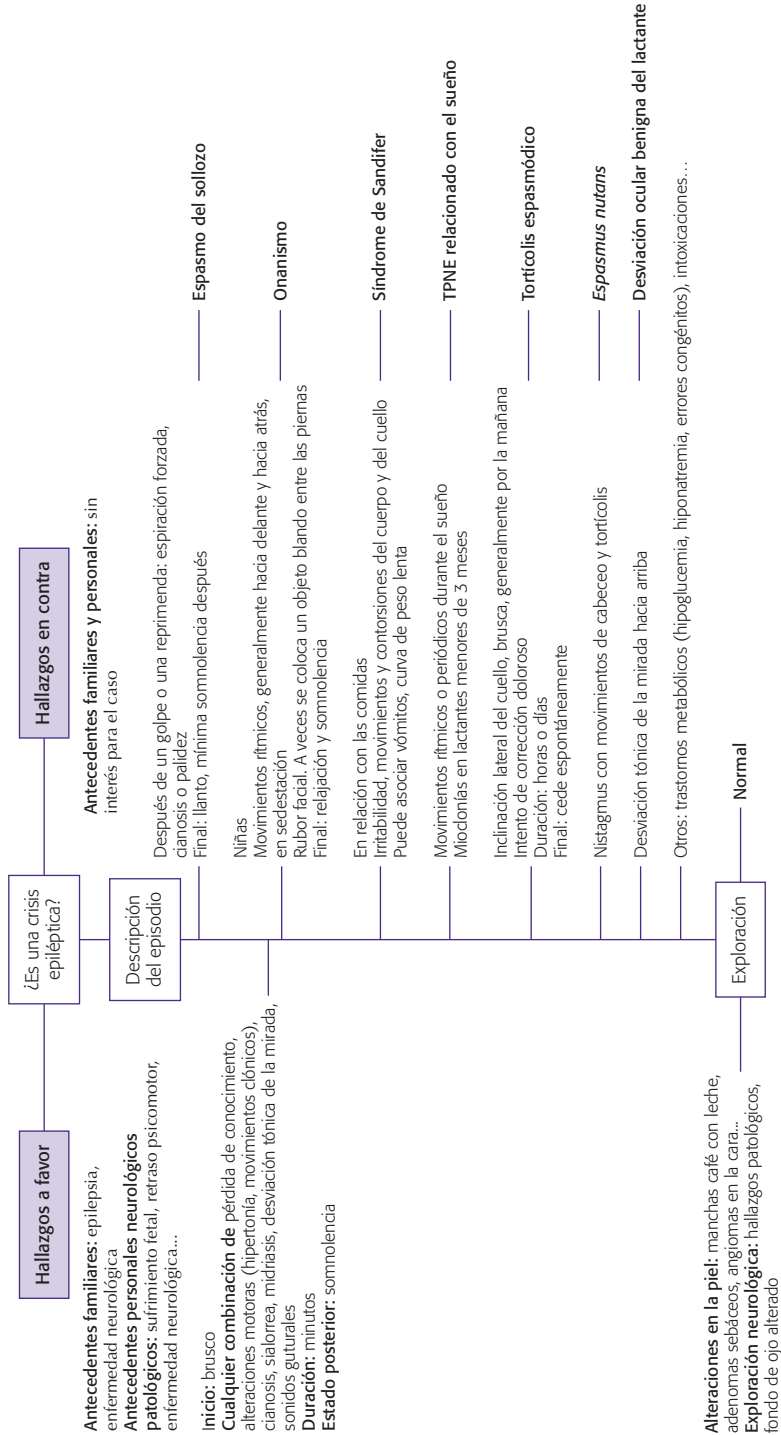
Síndrome de Sandifer. Reflujo gastroesofágico

Bibliografía

- Asano E, Pawlak C, Shah A et al. The diagnostic value of initial video-EEG monitoring in children – Review of 1000 cases. *Epilepsy Res* 2005; 66: 129-35.
- Galvin HK, Newton AW, Vandeven AM. Update on Munchausen syndrome by proxy. *Curr Opin Pediatr* 2005; 17: 252-7.
- Kabaku N, Kurt A. Sandifer syndrome: a continuing problem of misdiagnosis. *Pediatr Int* 2006; 48: 622-5.
- Kotagal P, Costa M, Wyllie E et al. Paroxysmal nonepileptic events in children and adolescents. *Pediatrics* 2002; 110: e46.

- Lehwald N, Krausch M, Franke C et al. Sandifer syndrome-a multidisciplinary diagnostic and therapeutic challenge. *Eur J Pediatr Surg* 2007; 17: 203-6.
- Pérez Jiménez A. Diagnóstico video-EEG de los episodios paroxísticos en niños. *Rev Esp Pediatr* 2005; 61: 80-9.
- Ruiz-Falcó Rojas ML. Trastornos paroxísticos no epilépticos. *Pediatr Integral* 2003; VII: 663-70.
- Sharif I. Munchausen syndrome by proxy. *Pediatr Rev* 2008; 25: 215-6.
- Schreier H. Munchausen by proxy defined. *Pediatrics* 2002; 110: 985-8.
- Stirling J Jr, American Academy of Pediatrics Committee on Child Abuse and Neglect. Beyond Munchausen syndrome by proxy: identification and treatment of child abuse in a medical setting. *Pediatrics* 2007; 119: 1026-30.
- Watemberg N, Tziperman B, Dabby R et al. Adding video recording increases the diagnostic yield of routine electroencephalograms in children with frequent paroxysmal events. *Epilepsia* 2005; 46: 716-9.

ALGORITMO 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS EPISODIOS CRÍTICOS AFEBRILES EN LACTANTES



LACTANTE CON CONVULSIONES FEBRILES

M. de la Torre Espí

CASO CLÍNICO

Un niño de 8 meses de edad es llevado al centro de salud después de haber sufrido un episodio crítico con pérdida de conocimiento y convulsiones.

¿Qué haría en primer lugar?, elija la mejor opción

- a. Completar la historia clínica
- b. Evaluar rápidamente al paciente
- c. Valorar si hay signos de hipertensión intracraneal
- d. Comprobar si tiene fiebre para administrarle un antitérmico
- e. Dejarle dormir

La respuesta correcta es la b

La actuación ante un episodio crítico incluye varias de las opciones referidas, sin embargo, en primer lugar y de forma prioritaria, hay que valorar la situación del paciente.

La evaluación inicial se puede hacer en pocos segundos, según entra en el consultorio. Hay que fijarse en:

- **La apariencia:** tono, actividad, llanto consolable o no consolable, mirada. Permite valorar el estado neurológico.
- **La respiración:** signos de dificultad respiratoria, ruidos respiratorios anormales, po-

sición anormal. Proporciona información sobre la función respiratoria.

- **El color:** normal, palidez, piel moteada, cianosis. Inspecciona el estado circulatorio.

Rápidamente, se puede establecer un diagnóstico de la situación del paciente: estable, dificultad/fallo respiratorio, shock, disfunción del sistema nervioso central (SNC), fallo/parada cardiopulmonar.

En este caso, el niño entra llorando, sin signos de dificultad respiratoria y con buen color. Después de la evaluación inicial (apariciencia, respiración y color) es conveniente continuar con el ABCD que en este caso es normal. En conclusión, la situación del paciente es estable por lo que se decide completar la historia y la exploración.

Historia actual. El episodio de desconexión del medio se ha acompañado de mirada fija, hipertonía y movimientos tónico-clónicos generalizados. No ha tenido sialorrea, ni trismo, ni cianosis. Ha durado menos de 5 minutos; posteriormente quería dormirse pero no le han dejado. Ha ocurrido a las 11:00, justo después de levantarse. Previamente, tres días antes, había comenzado con fiebre de bajo grado (aproximadamente 38 °C), vómitos alimenticios y alguna deposición líquida. El día anterior ha dormido más de lo normal. También tiene tos y mucosidad nasal desde que entró en la guardería hace 2 meses.

Antecedentes personales y familiares. El embarazo y el parto fueron normales. Estuvo ingresado al mes de vida por vómitos. No se logró identificar una causa específica. También se le realizó un estudio, incluido electrocardiograma y electroencefalograma, por pausas de apnea sin resultados patológicos.

Los antecedentes familiares carecen de interés para el caso.

Exploración. Peso: 7,500 kg, temperatura rectal: 38,2 °C, tensión arterial: 120/60 mmHg (llorando), frecuencia cardíaca: 100 latidos/minuto, frecuencia respiratoria: llanto continuo, saturación de oxígeno: 96%.

El niño está llorando, con buen estado general y de hidratación. La auscultación cardiopulmonar es normal, sin soplos y con buena ventilación bilateral. El abdomen es blando, sin masas palpables, ni aumento del tamaño visceral. Los signos meníngeos son negativos. La faringe y los oídos no muestran alteraciones.

Con esta información, ¿qué haría en primer lugar?

- a. Solicitar una glucemia capilar
- b. Remitirle al hospital
- c. Valorar si hay signos de hipertensión intracraneal
- d. Administrarle un antitérmico
- e. Dejarle dormir

La respuesta correcta es la **a**

Hay varios datos en la historia que sugieren que el paciente pudiera estar hipoglucémico: además de la somnolencia del día anterior y de la existencia de vómitos alimenticios (falta de aporte y aumento de las pérdidas), el niño se ha levantado muy tarde (11 de la mañana) y el periodo de ayuno nocturno se puede haber prolongado más de lo habitual. En los pacientes pediátricos la glucemia debería considerarse una constante vital más.

La glucemia capilar es de 130 mg/dL. Se decide remitir al niño al hospital. A su llegada a urgencias, está dormido, pero se despierta con facilidad, sin signos de focalidad neurológica y con las constantes vitales normales.

¿Qué decisión tomaría en urgencias?, elija la mejor opción

- a. Solicitar un hemograma con proteína C-reactiva, sodio, potasio, cloro, urea, creatinina y bicarbonato
- b. Mantener al niño en observación en urgencias para ver cómo se despierta
- c. Haría una punción lumbar
- d. Solicitaría una TC craneal
- e. Pediría un electroencefalograma (EEG)

La respuesta correcta es la **b**

Ante un niño que ha tenido una convulsión tónico clónica generalizada coincidiendo con fiebre hay que intentar diferenciar si se trata de una convulsión febril (CF), una convulsión secundaria a una infección del sistema nervioso central (SNC) o una convulsión desencadenada por la fiebre en un paciente con epilepsia. En urgencias, lo más importante es hacer el diagnóstico diferencial entre las dos primeras entidades.

En principio, el paciente cumple los criterios de convulsión febril según las dos definiciones más extendidas:

- **International League Against Epilepsy (ILAE):** “Convulsión en un niño mayor de 1 mes de edad asociada a un proceso febril y no causada por una infección del SNC, sin antecedentes de convulsiones neonatales, ni convulsiones previas sin fiebre y que no cumple los criterios de otras convulsiones sintomáticas agudas”.
- **Instituto Nacional de la Salud Británico:** “Episodio que ocurre en lactantes o niños con una edad entre 3 meses y cinco años, asociado con fiebre, sin evidencia de in-

fección intracraneal, ni una causa determinada de convulsiones”.

En este caso, se cumplen todos los criterios de convulsión febril simple: ha sido una crisis tónico-clónica generalizada (sin hallazgos focales), ha durado menos de 10 minutos y se ha resuelto espontáneamente sin recurrencias hasta ese momento.

No se deben solicitar pruebas complementarias de rutina en las convulsiones febriles sin otros hallazgos clínicos que establezcan la indicación (opción **a**). Por un lado, el riesgo de bacteriemia es igual que en los niños febriles sin convulsiones. Además, en los países desarrollados la incidencia actual de meningitis en un niño que se presenta con fiebre y convulsiones es muy baja (0,23%) (opción **c**). Sin embargo, no hay que olvidar que las convulsiones forman parte del cuadro clínico de la meningitis en el 24% de los casos. Teniendo en cuenta los estudios con series de casos, la probabilidad de que exista patología intracraneal significativa en los niños con CF, incluso complejas, es muy baja si el estado neurológico es normal. Finalmente, no existe evidencia de que las descargas epilépticas que se puedan encontrar en el EEG de estos niños tengan implicaciones diagnósticas o pronósticas (opción **e**).

En conclusión, la solicitud de pruebas complementarias se realizará según la sospecha diagnóstica establecida por el cuadro clínico.

Se decide mantener al niño en observación en urgencias. Se despierta 1 hora después completamente normal, contento, con ganas de jugar y de comer. La temperatura axilar se ha mantenido por debajo de 38 °C sin necesidad de antitérmicos. Sin embargo, poco después presenta un nuevo episodio crítico de características similares a las descritas. Se aplica oxígeno y se decide canalizar una vía venosa periférica. La convulsión cede espontáneamente en 3 minutos, sin medicación. Al finalizar, hace una deposición líquida abundante. La determinación rá-

pida de glucemia de nuevo es normal y la temperatura rectal durante el episodio es de 38,2 °C. Se solicitan análisis de sangre y orina con los siguientes resultados:

- Hemoglobina: 11 g/dL, hematocrito: 31%.
- Leucocitos: 7.500/mm³, neutrófilos totales: 2.000/mm³, plaquetas: 250.000/mm³.
- Proteína C-reactiva: 1,30 mg/dL (normal: 0,01-1,00).
- Sodio, potasio, cloro y bicarbonato dentro de los límites normales.
- Tóxicos en orina: negativos.
- Hemocultivo: pendiente de resultado.

El niño se queda dormido durante 20 minutos. Se despierta, de nuevo, completamente normal, contento y sonriente, sin signos de focalidad, ni fiebre.

En esta situación, ¿cuál es el diagnóstico más probable del paciente?

- a.** Meningitis bacteriana
- b.** Encefalitis
- c.** Enfermedad metabólica congénita
- d.** Convulsión febril compleja
- e.** Síndrome de Dravet

La respuesta correcta es la **d**

El diagnóstico más probable es una CF compleja (ha convulsionado en 2 ocasiones en menos de 24 horas, Tabla I), sin perder de vista las demás entidades, sobre todo las infecciones intracraneales ya que el beneficio de un tratamiento precoz es muy importante (Algoritmo 1). Sin embargo, el paciente ha tenido una convulsión con una temperatura no muy alta (38,2 °C rectal). Algunos autores proponen un límite de temperatura por debajo del cual se debe poner en duda el diagnóstico de CF (38 ó 38,4 °C) pero ninguna de las definiciones mencionadas anteriormente hace referencia a este punto.

Los niños menores de 2 años con meningitis bacteriana (opción **a**) habitualmente no tienen meningismo pero suelen presentar

TABLA I. Características de las convulsiones febriles complejas

- Más de 15 minutos de duración
- Más de un episodio en menos de 24 horas
- Crisis focales

CF compleja: se cumple alguna de las características mencionadas.

otros síntomas y signos tales como malestar, vómitos, somnolencia, petequias, rechazo del alimento o crisis febriles complejas. Hasta hace poco tiempo, la punción lumbar formaba parte de la valoración de todos los pacientes con CF complejas. Sin embargo, la vacunación frente al *H. influenzae* y el neumococo ha disminuido de tal manera la prevalencia de meningitis, que la probabilidad de que un niño con CF complejas, sin otros hallazgos clínicos, padezca una meningitis bacteriana es mínima. El estatus epiléptico febril asocia, sin embargo, una mayor probabilidad de meningitis (hasta el 18% de los niños con estatus epiléptico febril tiene una meningitis). Además, el resultado del análisis de sangre con una cifra de leucocitos y de neutrófilos normal y una PCR también normal en un niño con buen estado general y un cuadro de 3 días de evolución hace este diagnóstico muy improbable.

La encefalitis (opción **b**) es una inflamación del SNC, generalmente de etiología infecciosa, que cursa con signos de disfunción aguda. Puede estar causada por muchos microorganismos (Tabla II), sobre todo virus, aunque no se logra conocer la etiología en el 60% de los casos, aproximadamente. Existen importantes variaciones geográficas y algunos patógenos se circunscriben a ciertas zonas. En un estudio realizado en Europa el virus varicela zoster (22%), los virus respiratorios (20%) y los enterovirus (19%) fueron los agentes encontrados con más frecuencia seguidos de adenovirus, virus de Epstein-Barr, virus herpes simple, rotavirus, *Chlamydia pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi*, *Mycoplasma pneu-*

moniae, herpesvirus humano 6 y hantavirus. El espectro clínico de la encefalitis es muy variable. Existen formas atípicas, subagudas, leves. Siempre hay que tener en cuenta este diagnóstico en pacientes con fiebre y alteraciones neurológicas agudas.

Las manifestaciones de las enfermedades metabólicas congénitas (opción **c**) son muy variables. Es muy raro que una convulsión febril sea el primer signo de un trastorno metabólico (por ejemplo, una enfermedad mitocondrial como el síndrome de Leigh).

El síndrome de Dravet (opción **e**) es una epilepsia mioclónica grave de los lactantes. De forma característica los pacientes comienzan alrededor de los 6 meses de vida con estatus epilépticos febriles con temperaturas no muy altas. El diagnóstico se suele establecer más tarde, cuando aparecen las crisis afebriles.

Los padres están muy angustiados y se decide ingresar al paciente con tratamiento sintomático con antitérmicos. Seis horas después vuelve a tener otra convulsión tónico-clónica generalizada (3^{er} episodio en 10 horas) que cede con 2 mg de diazepam intravenoso, en 2-3 minutos. El niño había estado durmiendo y sin fiebre durante todo el tiempo. Una hora y media después de la crisis se despierta; el estado general es bueno y la exploración, normal.

Teniendo en cuenta la evolución del paciente, usted decide

- Mantener profilaxis con diazepam cada 8 horas por vía oral o rectal
- Pautar tratamiento con carbamazepina oral
- Repetir el análisis de sangre, añadiendo las determinaciones de amonio, ácido láctico y cuerpos cetónicos
- Extraer un hemocultivo y comenzar tratamiento con cefotaxima intravenosa
- Realizar una punción lumbar

La respuesta correcta es la **e**

TABLA II. Etiología de la encefalitis

Virus

- Adenovirus
- Arbovirus
- Virus de la encefalomiocarditis
- Enterovirus
- Hepatitis A, B
- Virus herpes (VH):
 - VH 1 y 2
 - Virus varicela zoster
 - Virus Epstein-Barr
 - Citomegalovirus
 - Herpesvirus humano 6
 - Herpesvirus B
- Influenza
- Virus de la coriomeningitis linfocítica
- Sarampión
- Parotiditis
- Parainfluenza
- Parvovirus
- Rabia
- Rotavirus
- Virus respiratorio sincitial
- Rubéola

Parásitos

- *Baylisascaris procyonis*
- *Cisticercosis*
- *Schistosoma* sp
- *Strongyloides stercoralis*
- *Trichinella spiralis*

Bacterias

- *Actinomyces* sp
- *Bartonella henselae*
- *Brucella* sp
- *Chlamydia* sp
- *Ehrlichia* sp
- *Listeria monocytogenes*
- *Nocardia*
- Fiebre Q
- *Rickettsia* sp
- Espiroquetas:
 - *Treponema pallidum*
 - *Leptospira* sp
 - *Borrelia* sp

Hongos

- *Coccidioides immitis*
- *Cryptococcus neoformans*
- *Histoplasma capsulatum*

Protozoos

- *Acanthamoeba* sp
- *Balamuthai mandrillaris*
- Malaria
- *Naegleria fowleri*
- *Toxoplasma gondii*
- *Trypanosoma* sp

Lewis P, Glaser CA. Encephalitis. *Pediatr Rev* 2005; 26: 353-63.

El tratamiento con diazepam (0,33 mg/kg/8 horas) cuando el niño tiene fiebre ha demostrado ser efectivo disminuyendo el número de recurrencias de las CF (opción **a**). Sin embargo, es un tema controvertido ya que la dosis requerida altera el nivel de conciencia y el estado general de los niños con el riesgo de que se enmascaren síntomas y dificulte la valoración del proceso febril. La decisión de utilizar diazepam profiláctico en las CF debe tener en cuenta el balance entre los riesgos y beneficios, lo que quieren los padres, la frecuencia de los procesos febriles y las características de las CF previas. Quizás se podría reservar para aquellos pacientes con mayor riesgo de recurrencia (Ta-

TABLA III. Factores que aumentan el riesgo de recurrencia de las convulsiones febriles (CF)

- Primera convulsión febril antes de los 18 meses
- CF con temperaturas bajas, alrededor de 38 °C
- Poco tiempo de evolución de la fiebre antes de la CF (menos de 1 hora de fiebre)
- Historia familiar de convulsiones febriles

Riesgo general de recurrencia de las CF: 30%; si se cumplen los 4 criterios: 76%; sin ninguno de los criterios: 4%.

Más de la mitad de las recurrencias se producen durante el 1^{er} año y el 90% en los 2 primeros años después de la 1^a CF.

bla III) y que viven lejos de un centro sanitario.

Es necesario el tratamiento con un antiepiléptico de segundo nivel en los pacientes

con crisis repetidas, de cualquier etiología, en un corto espacio de tiempo para evitar la posibilidad de que se produzca un estatus epiléptico. En una situación aguda de un paciente sin tratamiento antiepiléptico basal, se puede pautar fenitoína o valproato intravenoso (si se sospecha un trastorno congénito del metabolismo es preferible la fenitoína). La carbamazepina (opción **b**) por vía oral está indicada en algunos síndromes epilépticos una vez que se ha establecido el diagnóstico electroencefalográfico.

La repetición del análisis de sangre 6 horas después (opción **c**) es poco probable que ayude en el diagnóstico. Como se ha comentado anteriormente, es raro que una enfermedad metabólica en un paciente de esta edad se manifieste sólo con convulsiones. Pensando en las enfermedades mitocondriales se podría solicitar una determinación de ácido láctico en sangre y líquido cefalorraquídeo, como mucho. Los cuerpos cetónicos constituyen la mayor pista diagnóstica en los cuadros con hipoglucemia (cetósica y no cetósica), pero en este niño la glucemia ha sido normal.

En este caso, ni la situación es urgente, ni existen contraindicaciones para realizar una punción lumbar por lo que no es admisible comenzar el tratamiento antibiótico con cefotaxima sin confirmar un diagnóstico (opción **d**) que, además, es bastante improbable.

Ya se ha comentado que la presentación clínica de la encefalitis es muy variable. Puede comenzar con fiebre, dolor de cabeza y seguidamente con alteración del estado mental y/o signos neurológicos focales y/o convulsiones. La progresión se produce en horas o días. Los hallazgos clínicos pueden ayudar a diferenciar si la afectación es focal (hemiparesia, convulsiones, alteración de los pares craneales) o difusa (fiebre, vómitos, estado de confusión y coma). El objetivo es que no quede sin diagnosticar una encefalitis herpética, el pronóstico depende de la premura con la que se inicie el tratamiento con aciclovir.

Teniendo en cuenta que el niño estaba durmiendo más de lo habitual desde el día anterior y que había tenido 3 convulsiones tónico-clónicas generalizadas que podían formar parte de un síndrome encefalítico, se decidió realizar una punción lumbar. Previamente, se solicitó una ecografía transfontanelar para descartar patología estructural del SNC. También se comenzó tratamiento con fenitoína intravenosa (1ª dosis de 10 mg/kg; dosis de mantenimiento: 5 mg/kg/día).

La ecografía transfontanelar fue normal. En la punción lumbar se extrajeron 3 tubos de líquido cefalorraquídeo (LCR) para análisis citoquímico, microbiológico y virológico (reacción en cadena de la polimerasa para detección de ADN viral y anticuerpos). El análisis citoquímico del LCR fue normal (2 células/mm³, proteínas, glucosa y ácido láctico normales. No se visualizaron gérmenes con la tinción de Gram). Se guardó una muestra de suero en la nevera para estudio virológico (anticuerpos).

Dos horas después vuelve a tener otra crisis tónica, con escasos movimientos clónicos durante menos de 1 minuto. El paciente continúa sin fiebre. Desde el ingreso ha hecho 3 deposiciones líquidas, ácidas, sin moco ni sangre.

¿Cómo continuaría el tratamiento de este paciente?

- a. Administraría otra dosis de carga de fenitoína de 10 mg/kg
- b. Pautaría otra dosis de carga de fenitoína (10 mg/kg) y comenzaría con aciclovir intravenoso (30 mg/kg/día)
- c. Prescribiría tratamiento con aciclovir intravenoso
- d. Cambiaría la fenitoína por ácido valproico
- e. Continuaría igual: dosis de mantenimiento de fenitoína y antitérmicos

Pueden ser correctas **a y b**

El cuarto episodio crítico se ha producido dos horas después de la primera dosis de fenitoína. Quizás los niveles no estén en rango terapéutico con la administración inicial de 10 mg/kg. La dosis de carga de fenitoína es de 15-20 mg/kg así que se puede pautar una segunda dosis (opción **a**). No es correcto cambiar de antiepileptico sin llegar a la dosis máxima de fenitoína (opción **d**).

El aciclovir (opción **b**) es el tratamiento de elección de la encefalitis herpética. El virus herpes simple es la causa más frecuente de encefalitis aguda no epidémica en los niños mayores de 6 meses y en los adultos. Provoca una encefalitis focal, necrotizante, con inflamación y edema del tejido cerebral. Los factores que más influyen en el pronóstico son:

- Edad (mejor pronóstico en los niños).
- Nivel de conciencia inicial (el pronóstico es fatal en la mayoría de los pacientes con menos de 6 puntos en la escala de coma de Glasgow).
- Carga viral en el LCR.
- Tiempo de evolución de la encefalitis antes del inicio del tratamiento con aciclovir (la supervivencia 18 meses después de una encefalitis es del 92% si el tratamiento se instaura en los primeros 4 días de evolución).

La presentación clínica varía mucho y puede incluir fiebre (suele ser un hallazgo constante aunque puede faltar inicialmente), cambio de personalidad, disfunción autonómica, disfagia, convulsiones, cefalea y alteración del nivel de conciencia. La mayoría de los pacientes presentan un proceso encefalítico focal con alteración del nivel de conciencia y hallazgos neurológicos focales, pleocitosis con elevación de las proteínas en el líquido cefalorraquídeo, hallazgos también focales en el EEG y en las pruebas de imagen (TC, RM). La elevación de los leucocitos (100/ μ L; con predominio de linfocitos) y de las proteínas (aproximadamente 100 mg/dL) en el LCR suele ser moderada. El LCR es nor-

mal en el 5-10% de los casos (más frecuente en los niños). La prueba diagnóstica de elección es la detección en LCR de ADN viral mediante la reacción en cadena de la polimerasa (PCR; sensibilidad: 98%, especificidad: 94%, valor predictivo positivo: 95%, valor predictivo negativo: 98%). Es una prueba rápida que proporciona el resultado en 72 horas. Teniendo en cuenta que el tratamiento precoz mejora el pronóstico no se debe demorar el aciclovir ante la mínima sospecha de encefalitis herpética.

Se administró una nueva dosis de carga de 10 mg/kg de fenitoína y se comenzó tratamiento con aciclovir intravenoso. A la mañana siguiente, el niño se despierta completamente bien, contento, con ganas de jugar y de comer. Se ha mantenido afebril y ha hecho otras dos deposiciones líquidas. El EEG es normal. Tres días después, el resultado del ADN viral en el LCR es negativo.

La evolución del niño ha sido muy buena, no ha vuelto a presentar fiebre, ni convulsiones. Se ha mantenido en todo momento alerta y sin nuevas alteraciones neurológicas.

¿Qué decisión le parece más correcta en este momento?

- a.** Mantener el tratamiento con aciclovir durante 10-14 días
- b.** Mantener el aciclovir durante 2-3 semanas
- c.** Repetir la punción lumbar para buscar de nuevo ADN viral mediante PCR
- d.** Continuar con aciclovir por vía oral
- e.** Retirar el aciclovir

La respuesta correcta es la **e**

A pesar de que la sensibilidad de la PCR es muy alta, se han descrito resultados falsos negativos si la prueba se hace muy pronto en el curso de la enfermedad, en las primeras 72 horas; también son más frecuentes

en los niños. En algunos trabajos la sensibilidad es del 70-75% en la población pediátrica. El resultado de la PCR en el LCR se debe interpretar en el contexto de la "probabilidad pre-prueba" de que un paciente tenga una encefalitis herpética. Si la probabilidad es muy baja (como en este caso), un resultado negativo reduce casi a cero la probabilidad de ese diagnóstico. Mientras que en pacientes con una probabilidad clínica alta (EEG y hallazgos en la RM característicos; pleocitosis en el LCR), un resultado negativo mantiene la probabilidad de encefalitis herpética en alrededor del 5%. En conclusión, el tratamiento con aciclovir se puede retirar si no se encuentra ADN viral en una muestra de LCR obtenida 3 días después del inicio de los síntomas neurológicos en un paciente con una probabilidad muy baja de padecer una encefalitis herpética.

Si se confirma el diagnóstico de encefalitis herpética hay que mantener el tratamiento con aciclovir (10-20 mg/kg/8 horas) durante 14-21 días para evitar las recurrencias (5-26% de los pacientes pediátricos). Algunos autores proponen repetir la PCR en el LCR a los 14 días del tratamiento prolongándolo si se continúa detectando ADN.

Cuando usted está decidiendo si retirar o no el aciclovir una enfermera le comunica que ha llegado un resultado positivo para rotavirus en una muestra de heces que envió a laboratorio el primer día de ingreso.

¿Cuál es su principal sospecha diagnóstica en ese momento?

- a. Encefalitis por rotavirus
- b. Convulsiones benignas de la infancia asociadas a gastroenteritis
- c. Síndrome de convulsiones febriles plus
- d. Infección nosocomial por rotavirus
- e. Encefalitis herpética

La respuesta correcta es la **b**

Aproximadamente, el 2-5% de los pacientes con gastroenteritis por rotavirus tienen manifestaciones neurológicas. La fisiopatología no está clara. El ARN y otros antígenos del rotavirus se pueden detectar en la sangre y en el LCR de los niños con gastroenteritis con y sin manifestaciones neurológicas. Por otro lado, en los pacientes con encefalitis puede no detectarse ARN, ni antígenos virales en el LCR. En ocasiones, se produce una encefalitis/encefalopatía con inflamación cerebral que se puede objetivar en las pruebas de imagen (TC o RM) o por la existencia de pleocitosis en el LCR (ausentes en este paciente).

Otro cuadro bien definido son las crisis convulsivas parainfecciosas. Se caracterizan por:

- Afectar preferentemente a niños de 6 meses a 4 años de edad, previamente sanos, con un desarrollo psicomotor normal.
- Presencia de crisis convulsivas generalizadas, generalmente afebriles, en el contexto de una infección banal que no afecta al cerebro, aunque puede haber existido fiebre en otros momentos.
- Agrupación de las crisis durante el cuadro infeccioso.
- Normalidad de los resultados de las exploraciones complementarias, incluyendo hemograma, bioquímica sérica, reactantes de fase aguda, electrolitos, gasometría, análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR), electroencefalograma (EEG) intercrítico y pruebas de neuroimagen.
- Evidencia de un desarrollo psicomotor posterior normal y un porcentaje muy bajo de recurrencias.

El rotavirus es el agente etiológico más frecuente en los pacientes con gastroenteritis y crisis parainfecciosas.

El síndrome de convulsiones febriles plus es un síndrome epiléptico en el que las CF continúan después de los 5 años. También suele asociar convulsiones afebriles. El pronóstico es bueno.

DIAGNÓSTICO FINAL

Convulsiones agudas benignas asociadas con gastroenteritis por rotavirus

Bibliografía

- Abe T, Kobayashi M, Araki K et al. Infantile convulsions with mild gastroenteritis. *Brain Dev* 2000; 22: 301-6.
- De Tiège X, Rozenberg F, Héron B. The spectrum of herpes simplex encephalitis in children. *Eur J Ped Neurol* 2008; 12: 72-81.
- Dieckmann RA. Pediatric assessment. En: Gausche-Hill M, Fuchs S, Yamamoto L, eds. *The Pediatric Emergency Medicine Resource (APLS)*. Massachusetts: Jones and Bartlett World Headquarters; 2004. p. 20-51.
- Kawano G, Oshige K, Syutou S et al. Benign infantile convulsions associated with mild gastroenteritis: a retrospective study of 39 cases including virological tests and efficacy of anticonvulsivants. *Brain Dev* 2007; 29: 617-22.
- Koskiniemi M, Korppi M, Mustonen K et al. Epidemiology of encephalitis in children. A prospective multicentre study. *Eur J Pediatr* 1997; 156: 541-5.
- Lara-Herguedas J, García-Peñas JJ, Ruiz-Falcó ML et al. *Rev Neurol* 2008; 46: 16-31.
- Lewis P, Glaser CA. Encephalitis. *Pediatr Rev* 2005; 26: 353-63.
- Sadleir LG, Scheffer IE. Febrile seizures. *BMJ* 2007; 334: 307-11.
- Waruiru C, Appleton R. Febrile seizures: an update. *Arch Dis Child* 2004; 89: 751-6.
- Whitley RJ, Kimberlin DW. Herpes simplex: encephalitis children and adolescents. *Semin Pediatr Infect Dis* 2005; 16: 17-23.

NIÑO CON OTALGIA

J.C. Molina Cabañero

CASO CLÍNICO

Niño de 2 años y 6 meses de edad que consulta por fiebre de 38,7 °C de 18 horas de evolución. Según los padres, parece que le duele el oído izquierdo porque tiene un llanto intermitente, “está tranquilo y de pronto chilla, llevándose las manos a los oídos”, además, “al tocarle la oreja izquierda parece que llora más”. En la anamnesis no existen antecedentes de haber padecido ninguna enfermedad importante, no ha tenido otitis previas, ha recibido tres dosis de la vacuna neumocócica heptavalente y no ha tomado antibióticos en el último año.

¿Qué le sugiere este cuadro?

- a. Lo más probable es que se trate de una otitis media, ya que el dolor al presionar el trago es muy característico de esta enfermedad
- b. El cuadro puede estar provocado por la erupción dentaria
- c. Puede tratarse de una otitis externa
- d. Aunque la otalgia es el signo más sensible y específico de otitis media aguda, existen otras enfermedades que pueden producir dolor de oídos en los niños
- e. Debido a la edad del paciente, no se debe dar mucho valor a los signos que sugieren dolor de oídos

La respuesta correcta es la **d**

La otitis media aguda (OMA) es la causa más frecuente de dolor de oídos en los niños. Sin embargo, antes de hacer este diagnóstico, es necesario tener en cuenta otras enfermedades que también pueden producir otalgia (opción **d**). La etiología del dolor puede agruparse en “causas óticas” y en “causas no óticas” o dolor referido desde otras localizaciones (Tabla I); en este último grupo se incluyen los procesos que afectan a estructuras que comparten inervación con el oído (pares craneales V, VII, IX, X, y raíces nerviosas C2 y C3), como son la cara, boca, orofaringe, esófago y cuello. La exploración física general, y sobre todo la del oído, permitirá en la mayoría de los casos delimitar si se trata de una causa ótica o de un dolor referido. La opción **a** no es correcta ya que el “signo del trago”, dolor al movilizar la parte cartilaginosa del conducto auditivo externo desplazando el pabellón auditivo, es sugestivo de otitis externa y no de OMA. La erupción dentaria (opción **b**) puede ocasionar dolor, pero no fiebre. La otitis externa (opción **c**) es muy poco frecuente en esta edad, afecta a niños mayores que van a la piscina y suele cursar sin fiebre. La opción **e** tampoco es adecuada porque, aunque cuanto más pequeño es el niño menor es su capacidad para indicar la localización del dolor, las características del llanto y la actitud del paciente son signos que sugieren dolor de oídos.

TABLA I. Causas y signos diagnósticos de otalgia en los niños

Causas óticas	
Oído externo	
• Otitis externa	Dolor con la movilización del pabellón auricular, CAE estrecho, dolor agudo en la otoscopia
• Herpes zoster (síndrome de Ramsay-Hunt)	Vesículas en el pabellón auditivo y en el CAE
• Pericondritis	Inflamación de la oreja sin afectación del lóbulo
• Otomicosis	Prurito ótico, secreción blanquecina en CAE
• Erisipela, celulitis	Inflamación de la piel
• Forunculosis	Absceso o pústula en el CAE, dolor agudo en la otoscopia
• Picaduras	Lesiones papulosas, en ocasiones con punto de entrada
• Cuerpo extraño en el CAE	Cuerpo extraño visualizable en la otoscopia
• Impactación de cerumen	Cerumen visualizable en la otoscopia
• Traumatismo	Erosiones, heridas, hematoma en pabellón auricular
• Quemaduras	Eritema, ampollas en el pabellón auricular
• Miringitis bullosa	Inflamación con vesículas y bullas en el tímpano
Oído medio	
• Otitis media aguda	Inflamación, abombamiento y disminución en la movilidad del tímpano de comienzo agudo
• Otitis serosa	Tímpano amarillento, hipoacusia
• Traumatismo, perforación	Perforación del tímpano, en ocasiones hemorragia
• Barotrauma	Tímpano eritematoso, oscuro
• Disfunción de la trompa de Eustaquio	Retracción, disminución de la movilidad timpánica
• Mastoiditis	Fiebre, otorrea, antecedentes de OMA, inflamación de la región mastoidea, despegamiento de la oreja
• Colesteatoma, tumores	Sordera, tinnitus
Causas no óticas o dolor referido al oído	
• Alteración de la articulación témporo-mandibular	Dolor desencadenado con la masticación
• Parotiditis	Tumefacción retromandibular con empastamiento de la zona
• Dolor dental	Caries, granulomas
• Enfermedades de la orofaringe, esófago y senos	Faringoamigdalitis, reflujo gastroesofágico, sinusitis
• Afectación de la columna cervical y del cuello	Tortícolis, adenitis cervical
CAE: conducto auditivo externo.	

En la exploración física el niño presenta buen estado general, con buena coloración e hidratación. El llanto se calma transitoriamente mientras está en brazos de los padres. La auscultación cardiopulmonar, la palpación del abdomen y la exploración neurológica son normales. En el examen externo de los oídos no se observan signos de inflamación ni de secreción. Mediante la otoscopia del oído iz-

quierdo el tímpano aparece abombado, con signos de inflamación y sin reflejo luminoso.

Con estos datos usted hace el diagnóstico de otitis media aguda, ¿qué tratamiento indicaría?

- a. Amoxicilina 80-90 mg/kg/día, oral, durante 7 días

TABLA II. Factores de riesgo de OMA complicada

- Fiebre alta
- Otalgia intensa
- Supuración ótica
- Antecedentes de OMA recurrente, otitis crónica o complicada
- Drenajes timpánicos
- Profilaxis con antibiótico por OMA recurrente
- Déficits inmunitarios
- Alteraciones anatómicas óticas o nasofaríngeas
- Antecedentes familiares de hipoacusia en relación con infecciones óticas

OMA: otitis media aguda.

- b.** Amoxicilina-ácido clavulánico (8/1) 80-90 mg de amoxicilina/kg/día, oral, durante 7 días
- c.** Azitromicina 10 mg/kg/día, oral, una dosis diaria, durante 5 días
- d.** Cualquiera de los tres antibióticos anteriores
- e.** Analgésicos y revisión por el pediatra a las 48 horas si persiste el dolor o la fiebre

Las respuestas correctas son la a y la e

Actualmente la mayoría de los pediatras están de acuerdo sobre la posibilidad de mantener una actitud expectante, sin administrar tratamiento antibiótico en los niños con OMA, mayores de 2 años, que tienen buen estado general y sin factores de riesgo de complicaciones (Tabla II). En estos casos se recomienda tratamiento sintomático del dolor y de la fiebre, iniciándose la administración de antibióticos si estos signos no mejoran en 48-72 horas (opción **e**). Esta actitud se fundamenta en estudios que demuestran que el tratamiento antibiótico en la OMA sólo aporta un pequeño beneficio en su evolución; la mayoría de las OMA se resuelven espontáneamente y es necesario tratar a más de 7 niños para que uno obtenga mejoría en las 48 primeras horas. Por otra

parte, la administración de antibióticos no evita totalmente el desarrollo de mastoiditis, aunque sí se ha visto una mayor incidencia, si bien muy leve, en los países donde no se pautan sistemáticamente en el tratamiento de la OMA. Todos estos datos deben sopesarse con la evidencia de que la administración de antibióticos es un factor decisivo en el incremento de las resistencias bacterianas, además de los efectos adversos que pueden producir. En el caso de que se decida tratar, el fármaco de elección es amoxicilina oral 80-90 mg/kg/día, durante 7 días (opción **a**); el tratamiento será de 10 días si la otitis es grave (otalgia intensa, fiebre alta, supuración), el niño es menor de 6 meses o existen factores de riesgo de OMA complicada. Teniendo en cuenta que el neumococo es la bacteria que más frecuentemente produce OMA, la opción **b** no es adecuada, puesto que este germen no produce betalactamasas, lo que daría sentido a añadir ácido clavulánico a la amoxicilina. La azitromicina (opción **c**) no es un tratamiento de elección inicial en la OMA ya que existe un porcentaje elevado de neumococos que son resistentes a este fármaco, además se sabe que su uso indiscriminado es la causa de aparición de cepas bacterianas resistentes (p. ej., *Streptococcus pyogenes*). La azitromicina debe reservarse para los casos de OMA con alergia a la amoxicilina o bien si se sospecha infección por *Mycoplasma pneumoniae*.

Usted ha decidido tratar con amoxicilina. A las 48 horas el niño acude de nuevo porque, aunque el dolor ha cedido, persiste la fiebre (máxima 38,5 °C). El estado general es bueno, no existen signos de otra enfermedad y el tímpano izquierdo continúa con las mismas alteraciones que presentaba en la primera visita. ¿Cómo proseguiría?

- a.** Cambiaría la amoxicilina por cerufoxima axetilo 30 mg/kg/día, en 2 dosis, oral, durante 10 días

- b.** Sustituiría la amoxicilina por amoxicilina-clavulánico (8/1) 80-90 mg de amoxicilina/kg/día, oral, durante 10 días
- c.** Cambiaría la amoxicilina por ceftriaxona 50 mg/kg/día, una dosis diaria, intramuscular, durante 4 días
- d.** Lo ingresaría en el hospital para tratarlo con cefotaxima 200 mg/kg/día, en 3 dosis por vía intravenosa, durante 10 días
- e.** Lo enviaría al otorrino para su valoración al tratarse de una otitis con mala evolución

Las respuestas correctas son la **a** y la **b**

Se define el “fracaso terapéutico” cuando los síntomas de la OMA (fiebre, otalgia) no mejoran trascurridas 48-72 horas después de la administración correcta de antibiótico. Los factores de riesgo de “fracaso terapéutico” son: historia previa de otitis recurrente en el paciente o en un hermano, edad menor de 15 meses, tratamiento antibiótico por OMA en el mes anterior e infección viral concurrente. Cuando se produce esta situación, deberá cambiarse el antibiótico inicial, una vez se ha comprobado que realmente se trata de una OMA y no de otro proceso. Los fármacos de elección en estos casos son cefuroxima axetilo o amoxicilina-clavulánico (opciones **a** y **b**), ya que el objetivo es administrar antibióticos activos contra los gérmenes productores de betalactamasas. La opción **c** también puede ser adecuada, pero el tratamiento con ceftriaxona por vía intramuscular durante 4 días debe reservarse para niños que tienen OMA y presentan vómitos persistentes o son incapaces de tomar la medicación por vía oral. Teniendo en cuenta el buen estado general del niño, no está indicado ingresarlo en un hospital (opción **d**). Finalmente, la opción **e** no es correcta ya que el tratamiento de este paciente es eminentemente pediátrico y la valoración del otorrino no aportará ningún cambio en el tratamiento. En el algoritmo final figuran las pautas de actuación en la otitis media aguda.



Figura 1. Inflamación de la región retroauricular.

48 horas después acude de nuevo porque continúa con fiebre y los padres refieren que se le ha “inflamado la oreja” y le supura el oído izquierdo. En el examen físico el estado general es bueno, la exploración neurológica es normal, pero presenta inflamación, tumefacción y dolor de la región retroauricular izquierda con “despegamiento del pabellón auditivo” (Fig. 1), además tiene secreción en el conducto auditivo externo. ¿Cómo valora la evolución y cómo continuaría?

- a.** Se trata de una mastoiditis aguda, lo ingresaría en el hospital para tratamiento
- b.** Puede ser una erisipela por infección de la piel secundaria a la supuración del oído medio
- c.** Solicitaría pruebas complementarias, antes de tomar una decisión terapéutica
- d.** Pautaría antiinflamatorios, además de los antibióticos que está tomando, pensando que puede tratarse de una adenitis retroauricular secundaria a la otitis media aguda
- e.** Es poco probable que se trate de una mastoiditis si realmente está tomando la amoxicilina a las dosis indicadas; en este caso me aseguraría de que está recibiendo correctamente el antibiótico y volvería a valorar al niño pasadas 24 horas

La respuesta correcta es la **a**

TABLA III. Complicaciones de la otitis media aguda**Complicaciones supuradas**

- Intratemporales
 - Mastoiditis
 - Petrositis
 - Laberintitis
 - Parálisis facial
- Intracraneales
 - Meningitis
 - Absceso intracraneal
 - Trombosis de los senos venosos

Complicaciones no supuradas

- Hipoacusia
- Perforación timpánica crónica
- Colesteatoma
- Timpanoesclerosis

La mastoiditis es la complicación más frecuente de la OMA (Tabla III). La incidencia de esta enfermedad es baja y afecta fundamentalmente a niños menores de 3 años. El diagnóstico inicial es clínico: consiste en fiebre y signos inflamatorios de la región retroauricular con tumefacción, enrojecimiento y dolor en la zona; es característico el despegamiento del pabellón auditivo con desaparición del surco retroauricular. Habitualmente existe supuración ótica y signos de otitis, pero en ocasiones esto no ocurre. Las pruebas complementarias (opción **c**) están indicadas para confirmar el diagnóstico y valorar el grado de afectación, pero su realización no debe demorar el tratamiento inicial, una vez se ha hecho el diagnóstico clínico. Tanto la erisipela (opción **b**) como la adenitis retroauricular secundaria a OMA (opción **d**) son cuadros que producen inflamación de la región periauricular, con los que debe hacerse el diagnóstico diferencial en la mastoiditis; sin embargo, estas enfermedades no concuerdan con la evolución y las manifestaciones clínicas de este niño; en la erisipela (opción **b**) existe inflamación limitada a la piel y no se producen ni protrusión de la región mastoidea, ni despegamiento de la oreja; la adenitis retroauricular

puede diferenciarse mediante la palpación y la delimitación de la inflamación al área de la adenopatía. La opción **e** no es correcta, ya que es frecuente que la mastoiditis afecte a niños con OMA que están recibiendo tratamiento antibiótico de forma adecuada (55% de los casos); el hecho de continuar 24 horas más con el antibiótico por vía oral podría agravar la evolución del cuadro y dar lugar a complicaciones intracraneales.

¿Qué pruebas complementarias indicaría?

- a. Tomografía computarizada del cráneo
- b. Radiografía del peñasco y de las celdillas mastoideas
- c. Resonancia magnética
- d. Hemograma, PCR, procalcitonina y hemocultivo
- e. Angiografía cerebral

La respuesta correcta es la **a**

La tomografía computarizada del cráneo con “ventana ósea” para visualizar la región temporal y mastoidea es la técnica de elección para confirmar el diagnóstico de mastoiditis y valorar el grado de afectación. La resonancia magnética (opción **b**) también es útil, pero no siempre está disponible y requiere la inmovilización del paciente durante un tiempo considerable, lo que no es posible en los niños pequeños si no son sedados. Los signos de mastoiditis en la radiografía del peñasco y de la mastoides (opción **b**) suelen ser difíciles de interpretar, por lo que esta prueba es poco útil y en ocasiones genera confusión. La angiografía cerebral (opción **e**) está indicada en los casos de mastoiditis cuando se sospecha una complicación vascular como es la trombosis de los senos venosos, pero no para el diagnóstico inicial. Finalmente, el hemograma, hemocultivo y los reactantes de fase aguda (opción **e**) complementan el estudio de mastoiditis pero no aportan datos diagnósticos.

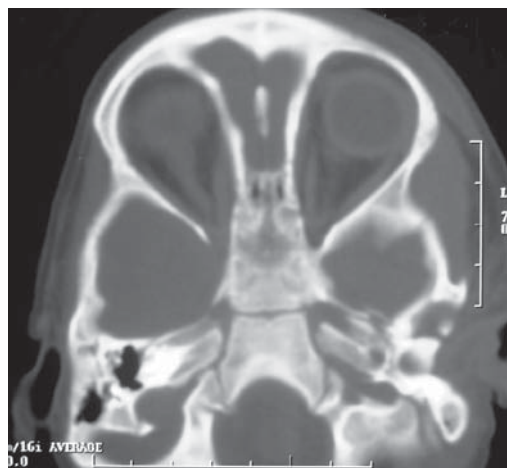


Figura 2. TC craneal.

Interprete las imágenes de la tomografía craneal (TC) (Fig. 2)

- Normalidad
- Dstrucción y ocupación de las celdillas mastoideas del lado izquierdo
- Absceso epidural
- Trombosis de los senos venosos
- Absceso subperióstico

La respuesta correcta es la **b**

En la mayoría de las OMA existe inflamación de la mucosa de las celdillas mastoideas debido a la contigüidad entre éstas y el oído medio, pero sin expresión clínica. Si el grado de infección progresa, se produce periostitis de la pared y de los tabiques óseos de las celdillas mastoideas; en estos casos, al igual que ocurre en este niño, aparecen los signos característicos de mastoiditis aguda: inflamación y tumefacción de la región retroauricular. Si la infección continúa se desarrolla un *absceso subperióstico* u otras complicaciones intracraneales. En la TC de este niño aparece una opacificación de las celdillas mastoideas en la región temporal izquierda, esto es más evidente si se compara con la región temporal del lado derecho (oído sano) en el que las

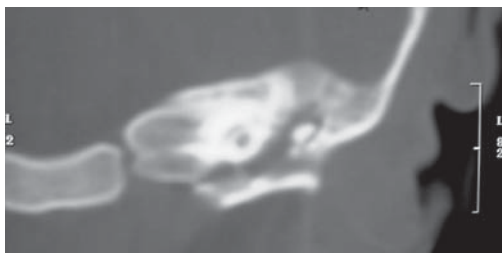


Figura 3. TC craneal "ventana ósea" región temporal izquierda.

celdillas están bien neumatizadas (densidad aire). También puede verse un aumento de partes blandas en la región temporal izquierda correspondiente a celulitis periauricular. Estos hallazgos se aprecian más detalladamente mediante la técnica de "ventana ósea" sobre la región temporal; en el lado izquierdo (Fig. 3), además de los hallazgos antes descritos, aparece una opacificación del oído medio y borramiento de los tabiques de las celdillas; esto no ocurre en el lado derecho (Fig. 4) donde puede verse el oído medio con aire y los tabiques óseos de las celdas mastoideas bien delimitados. La opción **e** no es adecuada, ya que para hacer el diagnóstico de absceso subperióstico es necesaria la realización de una TC con contraste. El resto de las opciones no son correctas: no aparece la imagen blanquecina periférica cerebral típica del absceso epidural (opción **c**), ni los signos de isquemia cerebral difusa secundaria a la trombosis de los senos venosos (opción **d**).

Antes de instaurar el tratamiento, ¿qué germen le parece más probable como causa de la mastoiditis en este niño?

- Anaerobios y/o *Pseudomonas aeruginosa*
- Neumococo
- Estreptococo beta hemolítico del grupo A
- Staphylococcus aureus*
- Haemophilus influenzae*

La respuesta correcta es la **b**

Todos los gérmenes enumerados pueden causar mastoiditis aguda; aunque ésta es una complicación de la OMA, no siempre son los



Figura 4. TC craneal "ventana ósea" región temporal derecha.

misimos gérmenes los que originan ambos procesos. El neumococo es la bacteria más frecuente en la OMA y en la mastoiditis aguda. La positividad del cultivo es de alrededor del 50% de los casos, la mayoría de las veces se trata de niños que no han recibido tratamiento antibiótico previo. Las bacterias pueden ser aisladas bien del oído medio (secreción espontánea a través del conducto auditivo externo o por miringotomía) o de las celdillas mastoideas tras el drenaje quirúrgico. Aunque la frecuencia es variable, la mayoría de los estudios encuentran a *S. pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes* como los gérmenes más habituales por orden de frecuencia. El *H. influenzae*, que es el segundo germen más común en la OMA, sin embargo no es tan frecuente en la mastoiditis, probablemente por su menor capacidad invasora comparada con el neumococo. La infección por *S. aureus* se atribuye a la esterilización inadecuada del oído externo y la *Pseudomonas aeruginosa* es típica de los niños que hacen natación. Respecto a la resistencia a los antibióticos, se ha encontrado que es más habitual en los gérmenes que originan complicaciones intracraneales. Kaplan SL, en un trabajo publicado sobre una serie de 34 niños con mastoiditis aguda originada por neumococo, encontró que un tercio de éstos eran sensibles a la penicilina, otro tercio tenían una sensibilidad intermedia y el tercio restante eran resistentes a este antibiótico (en esta serie el 24% de los neumococos fueron resistentes a la ceftriaxona). Los serotipos más frecuentemente

encontrados fueron el 19 (57%) y el 23F (14%). El aislamiento de cepas de neumococo resistente a penicilina fue más frecuente en el grupo de niños que habían recibido tratamiento antibiótico en el mes previo.

¿Qué tratamiento indicaría en este niño?

- a. Vancomicina i.v.
- b. Cloxacilina i.v. + cefotaxima i.v.
- c. Metronidazol i.v.
- d. Trimetoprim-sulfametoxazol i.v.
- e. Vancomicina i.v. + cefotaxima i.v. + antrectomía

La respuesta correcta es la b

El tratamiento inicial en la mastoiditis aguda no complicada es conservador mediante la administración de antibióticos por vía intravenosa (60% de los niños tienen buena respuesta a esta pauta). La combinación cloxacilina (100 mg/kg/día, cada 6 horas, i.v.) más cefotaxima (200 mg/kg/día, cada 6-8 horas, i.v.) (opción **b**) es el tratamiento de elección inicial ya que es efectiva contra la mayoría de los gérmenes que producen esta enfermedad. Además del tratamiento antibiótico, si no existe perforación del tímpano espontánea, la mayoría de los estudios recomiendan la realización de una miringotomía (Algoritmo 1). La opción **e** también puede ser adecuada, pero la antrectomía debe reservarse para los niños con mala respuesta al tratamiento antibiótico inicial o cuando existen complicaciones intracraneales. Si se sospecha infección por un neumococo resistente, deberá asociarse vancomicina (60 mg/kg/día, cada 6-8 horas, i.v.) a la cefotaxima y, si se trata de gérmenes anaerobios, se añadirá metronidazol (30 mg/kg/día, cada 6 horas, i.v.), pero estos antibióticos no deben administrarse de forma aislada (opciones **a** y **c**) ya que no cubren el espectro posible de gérmenes. El trimetoprim, sulfametoxazol no es eficaz frente a la mayoría de las bacterias que causan mastoiditis.

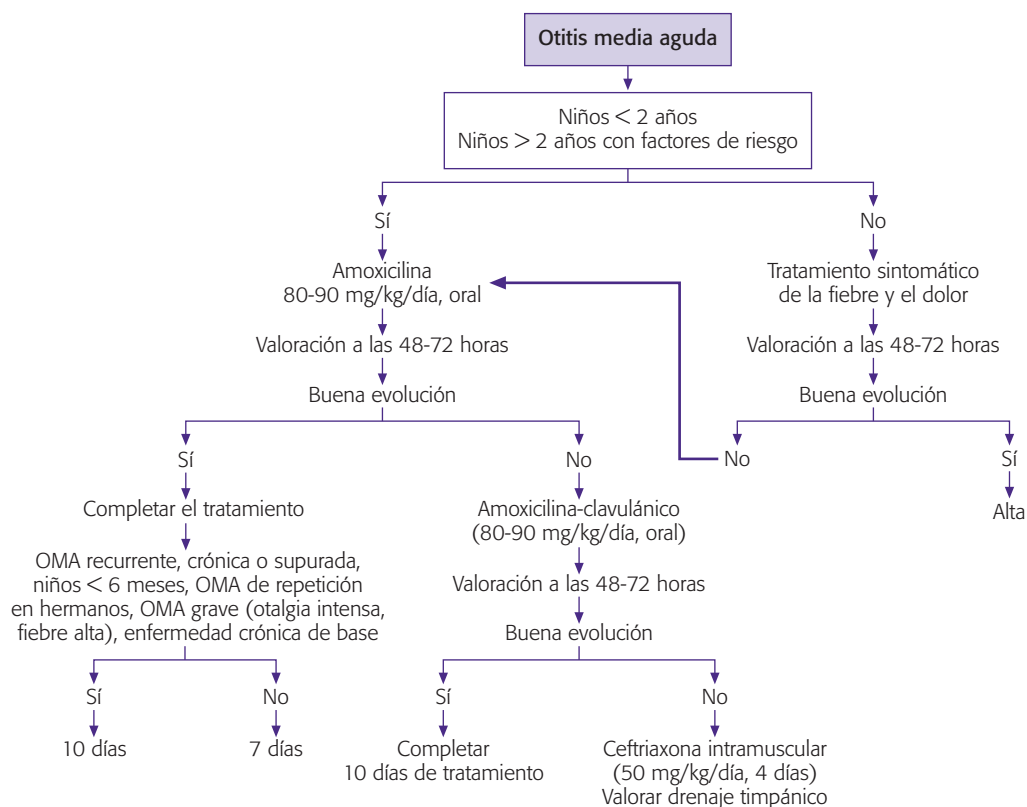
DIAGNÓSTICO FINAL

Otitis media aguda complicada con mastoiditis aguda

Bibliografía

- American Academy of Pediatrics Subcommittee on Management of Acute Otitis Media. Pediatrics 2004; 113: 1451-65.
- Castillo F, Delgado A, Rodrigo G, Cervera J, Villanueva MA, Picazo JJ. Consenso Nacional sobre otitis media aguda. An Pediatr 2007; 66: 603-10.
- Corbeel L. What is new in otitis media? Eur J Pediatr 2007; 166: 511-9.
- Damoiseaux RA, Van Balen FA, Hoes AW, Verheij TJ, de Melker RA. Primary care base randomised, double blind trial of amoxicillin versus placebo for acute otitis media in children aged under 2 years. BMJ 2000; 320: 350-4.
- Kaplan SL, Mason EO, Wald ER, Kim KS, Givner AB, Bradley JS et al. Pneumococcal mastoiditis in children. Pediatrics 2000; 106: 695-9.
- Glasziou PP, Del Mar CB, Hayem M, Sanders SL. Antibiotics for acute otitis media in children. Cochrane Database Syst Rev 2000; (4): CD000219.
- Leung AK, Fong JH, Leong AG. Otagia in children. J Natl Med Assoc 2000; 92: 254-60.
- Ruiz AI, Castillo F, Bilbao G, Díaz C, García MJ, Borque A. Mastoiditis aguda: una entidad emergente. An Esp Pediatr 2002; 57: 427-31.
- Siegel RM, Kiely M, Bien JP, Joseph EC, Davis JB, Mendel SC, Pestian JP, Dewitt GT. Treatment of otitis media with observation and a safety-net antibiotic prescription. Pediatrics 2003; 112: 527-31.
- Spratley J, Silveira H, Álvarez I, País-Clemente M. Acute mastoiditis in children: review of the current status. In J Pediatr Otorhinolaryngol 2000; 56: 33-40.

ALGORITMO 1. ACTUACIÓN EN LA OTITIS MEDIA AGUDA



NIÑO CON PETEQUIAS

J.C. Molina Cabañero

CASO CLÍNICO

Niño de 15 meses que llevan los padres a su consulta porque desde hace 48 horas le están apareciendo “puntos hemorrágicos” en la piel, además, ha sangrado brevemente por la nariz.

En la anamnesis no existen enfermedades familiares de interés. En relación a los antecedentes del paciente, hace 12 días fue vacunado contra el sarampión, parotiditis y rubéola. No tiene fiebre y no está tomando ninguna medicación.

En el examen físico tiene T^a 36,3 °C, TA: 80/60 mmHg, buen estado general, con color normal de piel y mucosas. Presenta petequias diseminadas por todo el cuerpo, estando más agrupadas en ambas regiones poplíteas, también presenta pequeños hematomas, sobre todo en las piernas (Figs. 1 y 2). En las mucosas no hay signos de sangrado activo, pero en la fosa nasal izquierda existen restos de sangre. No tiene adenopatías significativas. La auscultación cardiopulmonar es normal y el abdomen es blando, no doloroso y no se palpan visceromegalias. La exploración neurológica y el aparato locomotor son normales.

Este niño presenta un exantema petequeial, en una primera aproximación diagnóstica, antes de solicitar pruebas complementarias, ¿cuál de las siguientes causas de exantema petequeial le parece más probable?

- a. Rickettsiosis
- b. Exantema meningocócico
- c. Hemopatía
- d. Edema hemorrágico del lactante
- e. Histiocitosis

La respuesta correcta es la **c**

Todos los cuadros clínicos enumerados son procesos que cursan con un exantema petequeial o con lesiones purpúreas. Sin embargo, las características del exantema y la existencia de otras lesiones hemorrágicas, además de las petequias, inducen a pensar que puede tratarse de una hemopatía (opción **c**). El hecho de que el niño no tenga fiebre hace poco probable que la etiología sea infecciosa: rickettsiosis (opción **a**) o exantema meningocócico (opción **b**). Además, en estas enfermedades existen otros datos que no presenta este caso: en la infección por *Rickettsia* (opción **a**) suele haber una “mancha negra” en el lugar donde se ha producido la picadura de la garrapata (generalmente el cuero cabelludo) y las lesiones son marrones sin tanto componente hemorrágico. Este niño no impresiona de tener una infección meningocócica (opción **b**), debido al buen estado general que presenta comparado con el gran número de lesiones hemorrágicas que tiene, además, el tiempo de evolución es demasiado prolongado para una enfermedad que se caracte-



Figura 1. Petequias y hematomas en piernas.

riza por la rápida progresión. Tampoco el exantema es típico de la histiocitosis (opción **e**), las lesiones en este cuadro, además de purpúreas, suelen ser eczematosas y descamativas, y cuando el exantema es tan intenso, los niños presentan afectación del estado general. Finalmente, las lesiones de este caso no son propias del edema hemorrágico del lactante (opción **d**), éste es un proceso de vasculitis con lesiones purpúreas palpables que se distribuyen en la cara, las orejas y los miembros; se piensa que es el equivalente de la púrpura de Shönlein-Henoch en los lactantes.

Ante las lesiones hemorrágicas, usted también considera la posibilidad de que pueda tratarse de un caso de maltrato, sin embargo, este diagnóstico le parece poco probable, ¿por qué razón?

- a. Las petequias son generalizadas
- b. Los hematomas están en el mismo estadio evolutivo
- c. Existe sangrado de mucosas
- d. La localización de los hematomas no es la típica del maltrato
- e. Todas las afirmaciones anteriores son ciertas

La respuesta correcta es la **e**



Figura 2. Paciente con petequias diseminadas agrupadas en región poplíteas, hematomas.

En el diagnóstico diferencial de los niños con lesiones hemorrágicas en la piel, siempre debe incluirse la posibilidad de maltrato. En estos casos, las características de las lesiones permitirán diferenciar las que han sido producidas intencionalmente (maltrato) de aquellas otras originadas por una enfermedad hemorrágica o por golpes accidentales. En el caso de este niño, el tipo de lesiones no son propias de maltrato. El hecho de que las petequias sean generalizadas (opción **a**) es indicativo de un cuadro de diátesis hemorrágica; cuando se trata de maltrato, éstas suelen estar agrupadas en la zona del

cuerpo donde se ha ejercido presión o succión. Es característico que los niños maltratados presenten hematomas en diferente estadio evolutivo, con distinta coloración en función de su “antigüedad”, sin embargo en este caso todos los hematomas tienen una coloración similar (opción **b**). Habitualmente los niños con lesiones hemorrágicas por maltrato físico no presentan sangrado de mucosas; cuando esto ocurre, asociado a otras lesiones hemorrágicas, se debe sospechar la posibilidad de un coagulopatía potencialmente grave (opción **c**). Finalmente, los hematomas de origen intencionado se localizan en las llamadas “áreas de castigo” como son la espalda, glúteos, nalgas y parte posterior de las piernas, sin embargo los hematomas en este caso están localizados en la parte anterior de las piernas, probablemente favorecidos por golpes accidentales (opción **d**).

Las petequias y los pequeños hematomas que padece este niño, ¿qué componentes de la coagulación le sugieren que pueden estar afectados?

- a. Los capilares y las plaquetas
- b. Los capilares, los hematíes y las plaquetas
- c. Los factores de la coagulación II, V, VII, X
- d. Los factores de la coagulación II, V, VI, VIII, IX, X, XI, XII
- e. Cualquiera de los anteriores

La respuesta correcta es la a

Los capilares y las plaquetas constituyen los componentes de la fase primaria de la coagulación, actuando de forma interactiva y complementaria al comienzo de la hemostasia. Por esta razón, las enfermedades que afectan a las plaquetas (trombopenias, trombopatías) y a los capilares (traumatismos, vasculitis) cursan con el mismo tipo de lesiones:

petequias o pequeños hematomas (opción **a**). Las petequias son lesiones puntiformes, rojas, que no desaparecen al distender la piel, producidas por la extravasación de hematíes debido a la rotura de los capilares; cuando la cantidad de sangre extravasada es mayor, aparecen pequeños hematomas. La púrpura son lesiones rojo-violáceas, de bordes muy delimitados, que pueden palpase y son típicas de daño vascular (vasculitis). Las opciones **c** y **d** no son adecuadas ya que las alteraciones de los factores de la coagulación (déficit congénitos o adquiridos) dan lugar a hematomas de mayor tamaño (mayores de 2 centímetros, oscuros y planos); cuando éstos alcanzan un tamaño considerable se llaman equimosis. También es característico de algunos déficit de factores de la coagulación (hemofilia) la existencia de hemartros o colecciones de sangre en las grandes articulaciones. La opción **b** no es correcta ya que, aunque en las hemorragias importantes puede existir anemia, los hematíes no intervienen en la coagulación.

En el análisis de sangre aparecen los siguientes resultados: hematíes $4.550.000/\text{mm}^3$, Hb 12 g/dL, Ht 37%, VCM 81 fL, CHCM 34 g/dL, leucocitos $6.400/\text{mm}^3$ (N: 45%, L: 54%, C: 1%), plaquetas $15.000/\text{mm}^3$, tiempo de protrombina 96%, tiempo de cefalina 1,2 en relación al control.

¿Cuál de las siguientes enfermedades le parece compatible con estos resultados?

- a. Púrpura trombocitopénica idiopática (PTI)
- b. Infección por VIH
- c. Enfermedad de von Willebrand tipo IIb
- d. Leucemia
- e. Todas las anteriores

La respuesta correcta es la e

Los análisis de sangre confirman la sospecha inicial de que las lesiones hemorrá-

gicas están producidas por una afectación plaquetaria: trombopenia (Algoritmo 1). Todas la enfermedades reseñadas pueden cursar con disminución en el número de plaquetas como único hallazgo en el hemograma (opción **e**), aunque algunas de ellas sólo lo harán en la fase inicial. La PTI es la enfermedad que más frecuentemente produce trombopenia en los niños (opción **a**). Aunque la leucemia (opción **d**) es mucho menos común que la PTI, siempre debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la trombopenia, debido a lo importante que es hacer un diagnóstico precoz e iniciar el tratamiento adecuado. En ocasiones, es posible que la primera manifestación de la infección por el VIH (opción **b**) sea una disminución en el número de plaquetas; en estos casos suelen existir antecedentes familiares o personales que aumentan el riesgo de padecer esta enfermedad. La enfermedad de von Willebrand (opción **c**) es la hemopatía congénita más frecuente (1% de la población) se hereda de forma autosómica dominante y suele haber antecedentes de sangrado de mucosas (gingivorragias, epistaxis, menorragias) en los familiares o en el propio paciente. Existen varios tipos y subtipos, en función de que se trate de una alteración cuantitativa o cualitativa del vWF; en el subtipo IIb existe una alteración cualitativa del vWF que hace hipofuncionantes las plaquetas y facilita su eliminación. En la tabla I figura una relación de las causas que producen trombopenia en la infancia.

Usted sospecha que este niño puede tener una PTI, ¿qué otras pruebas complementarias indicaría para confirmar este diagnóstico?

- Anticuerpos IgG antiplaquetarios
- Anticuerpos específicos antiglicoproteínas IIb/IIIa
- Serología del *Helicobacter pylori*
- Estudio de la médula ósea

TABLA I. Causas más frecuentes de trombopenia en la infancia

- Púrpura trombocitopénica idiopática
- Púrpura inmune trombocitopénica
- Trombocitopenia por VIH
- Trombocitopenia por drogas (sulfamidas, ácido valproico, quinina)
- Trombocitopenia por infecciones (mononucleosis infecciosa)
- Trombocitopenia por infiltración de la médula ósea (leucemia, aplasias)
- Síndrome hemolítico urémico
- Enfermedad de von Willebrand tipo IIb
- Trombocitopenia en enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso disseminado)
- Errores congénitos del metabolismo
- Anemia de Fanconi
- Trombocitopenia y ausencia de radio (TAR)
- Síndrome de Alport
- Síndrome de Bernard-Soulier
- Anomalia de May-Hegglin
- Síndrome de Wiskott-Aldrich
- Esplenomegalia, hemangiomas gigantes
- Enfermedades de depósito (enfermedad de Gaucher, enfermedad de Niemann-Pick)

VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

- No es necesario realizar más pruebas complementarias para hacer el diagnóstico de PTI

La respuesta correcta es la e

No es necesario realizar ningún estudio más para hacer el diagnóstico de PTI en este niño (opción **e**): los datos de la anamnesis, el examen físico y el hemograma son suficientes. Las pruebas complementarias en esta enfermedad estarán indicadas cuando existan manifestaciones “atípicas” que puedan hacer sospechar otro trastorno subyacente distinto de la PTI (Tabla II). El estudio de la médula ósea es la prueba más importante, pero no debe realizarse de forma sistemática en la PTI. En este caso, su indicación no es adecuada (opción **d**): en la anamnesis, en la exploración física y en el hemograma no existe ninguno de los signos referidos en la

TABLA II. Datos en la historia clínica que no son propios de la PTI**Antecedentes familiares**

- Sangrado o trombopenia
- Enfermedades renales
- Sordera
- Cataratas
- Anormalidades esqueléticas
- Leucemias o mielodisplasias
- Factores de riesgo de enfermedad por VIH

Antecedentes personales

- Infecciones de repetición
- Sangrados frecuentes (epistaxis, menorragias)
- Pérdida de peso
- *Rash*
- Enfermedad neurológica

Historia actual

- Fiebre
- Astenia
- Signos de infección actual
- Dolores óseos
- Medicación asociada a trombopenia (heparina, quinina, sulfamidas, ácido valproico)

Examen físico

- Palidez
- Ictericia
- Eccema, manchas "café con leche", hipopigmentación
- Adenopatías
- Hepatoesplenomegalia
- Inflamación de testículos (infiltración leucémica)
- Inflamación de articulaciones
- Anormalidades esqueléticas (estatura corta, alteraciones en los dedos, ausencia de radio)
- Anomalías neurológicas
- Sordera

Análisis de sangre

- Cualquier alteración en los hematíes (anemia, anisocitosis, poiquilocitosis, macrocitosis)
- Cualquier alteración en los leucocitos (cuerpos de inclusión, neutropenia, leucocitosis, células atípicas)
- Cualquier alteración en la morfología de las plaquetas excepto la aparición de plaquetas gigantes en una proporción < 20% con un diámetro > 4 μm o < 3% con diámetro > 8 μm

PTI: púrpura trombocitopénica idiopática; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

tabla II que puedan hacer sospechar otra enfermedad distinta de la PTI; se ha encontrado que el diagnóstico final de leucemia en niños diagnosticados de PTI sin características "atípicas" es menor del 1%. Los anticuerpos IgG antiplaquetarios (opción **a**) y los anticuerpos específicos antiglicoproteínas IIb/IIIa (opción **b**) pueden estar aumentados en la PTI, pero su determinación no es necesaria para hacer el diagnóstico de esta enfermedad. La opción **c** no es adecuada, aunque en los adultos se ha demostrado la relación entre *H. pylori* y PTI, esta asociación no se ha encontrado en los niños.

Usted hace el diagnóstico de PTI en este niño, ¿cómo procedería?

- Haría un estudio de la médula ósea y lo trataría con corticoides orales
- Iniciaría tratamiento con gammaglobulina i.v.
- Lo trataría con inmunoglobulina antiD
- Observaría la evolución del niño sin iniciar ningún tratamiento, indicándole reposo y unas normas de observación a los padres
- Todas las respuestas anteriores son correctas

La respuesta correcta es la e

Actualmente no existe un acuerdo unánime sobre qué niños con PTI deben ser tratados y en quiénes se puede adoptar una actitud de observación. En 1996 la *American Society of Hematology* publicó una guía clínica cuyas recomendaciones de tratamiento se basan en las manifestaciones clínicas y en el número de plaquetas. Las principales conclusiones de esta guía son: 1) los niños con más de 30.000 plaquetas/mm³ no deben ser hospitalizados y habitualmente no requieren tratamiento, salvo que tengan signos de sangrado importantes; 2) los niños con menos de 20.000 plaquetas/mm³ y signos de san-

TABLA III. Pautas de tratamiento en la PTI

Fármaco	Dosis
Prednisona/prednisolona	1-2 mg/kg/día, 14 días, descendiendo en 7 días más, o 60 mg/m ² /día, 14 días, descendiendo en 7 días más, o 4 mg/kg/día, 4 días, o 4 mg/kg/día, 7 días, descendiendo en 14 días más
Metilprednisolona	30 mg/kg/día, 3 días, continuando con 20 mg/kg/día durante 4 días más, o 10 mg/kg/día, 5 días
Gammaglobulina i.v.	0,8-1 g/kg, 1 dosis, o 1 g/kg/día, 2 días, o 0,4 g/kg/día, 5 días
Inmunoglobulina antiD i.v.	25 µg/kg/día, 2 días, o 45-50 µg/kg/día, 1 ó 2 días

PTI: púrpura trombocitopénica idiopática.

grado, aunque sean leves, deben recibir tratamiento; y 3) todos los casos con menos de 10.000 plaquetas/mm³ deben ser tratados.

Sin embargo la tendencia actual es que la actitud terapéutica debe basarse más en los signos de sangrado que en el número de plaquetas, debido a que ambos aspectos no siempre están correlacionados. Además, todos los estudios publicados sobre la eficacia de las distintas medidas terapéuticas toman como referencia la elevación del número de plaquetas, pero no la mejoría de los signos hemorrágicos; de tal forma, que no existe evidencia de que la medicación mejore los signos de sangrado, aunque sí aumente el recuento de plaquetas. En este sentido, en 2003 el *British Committee for Standard in Hematology* publicó una guía clínica en la que recomienda que los niños con signos de sangrado leve o moderado sean mantenidos en observación, sin tratamiento, independientemente del número de plaquetas, con unas normas que minimicen la posibilidad de sangrado (opción **d**). Esta actitud se basa en el bajo riesgo de hemorragia cerebral que tienen los niños con PTI (< 0,1-0,5%) y en el hecho de que la mayoría (80%) recuperan el recuento plaquetario en 6-8 semanas.

Tanto los corticoides (opción **a**), como la gammaglobulina i.v. (opción **b**) o la inmu-

noglobulina antiD (opción **c**) han demostrado, comparados con placebo, su capacidad para aumentar el número de plaquetas en la PTI. La gammaglobulina i.v. produce una elevación más rápida de las plaquetas que los corticoides y la inmunoglobulina antiD, aunque ésta a dosis altas puede tener una efectividad similar. Antes de administrar corticoides (opción **a**) es necesario realizar un estudio de médula ósea debido a la posibilidad de que esta medicación altere los resultados. Existen varias pautas para el tratamiento con corticoides que han mostrado efectividad; es importante que la duración de ninguna de ellas supere los 21 días de tratamiento, para evitar los efectos secundarios de esta medicación. La inmunoglobulina antiD puede originar anemia por hemólisis aloinmune, que en ocasiones produce una disminución en la concentración de hemoglobina entre 0,5-1 g/dL. Esta terapia sólo puede utilizarse en niños Rh positivos y, al ser un hemoderivado, existe el riesgo de transmisión de enfermedades como la hepatitis C. En la Tabla III figuran las pautas del tratamiento de la PTI más utilizadas en los niños.

Tras valorar la situación clínica usted decide tratar a este niño con gammaglobulina i.v. 1 g/kg, en una dosis única, infundiéndolo

la en 6 horas. A las 3 horas de finalizar la infusión de la gammaglobulina, el paciente comienza con irritabilidad, impresiona de dolor de cabeza, tiene rigidez de cuello y espalda con temperatura de 37,6 °C; el estado general es bueno y el resto de la exploración neurológica es normal, ¿cómo continuaría?

- a. Haría una TC craneal, pensando que puede tener una hemorragia cerebral
- b. Realizaría una punción lumbar, por si se trata de una meningitis aguda
- c. Pensaría que su cuadro puede ser debido a una complicación del tratamiento con gammaglobulina, le administraría analgésicos y observaría la evolución
- d. Indicaría una TC y si es normal una punción lumbar
- e. Practicaría un análisis de sangre para valorar de nuevo el número de plaquetas y el estado de la coagulación

La respuesta correcta es la c

Lo más probable es que los síntomas que tiene este niño sean efectos secundarios del tratamiento con gammaglobulina i.v.; alrededor del 35% de los casos tratados con esta medicación pueden presentar febrícula, cefalea, dolor de espalda, náuseas, incluso meningitis aséptica; otras complicaciones son la producción de hemólisis autoinmune y excepcionalmente la transmisión de enfermedades víricas como la hepatitis C al tratarse de un hemoderivado. Teniendo en cuenta el buen estado general del niño y que la exploración neurológica es normal (excepto la rigidez de cuello y tronco); puede adoptarse una actitud de observación administrando analgésicos (opción c). La opción a también puede ser correcta, si existe una alta sospecha de hemorragia cerebral, pero es muy poco probable que con los signos de la exploración este cuadro lo sea. Las opciones b y d no son adecuadas ya que la punción

lumbar está contraindicada en los niños con plaquetopenia grave por el riesgo de hemorragia raquídea. La realización de un análisis de sangre (opción e) no tiene mucho sentido debido al poco tiempo transcurrido desde que se inició el tratamiento y a los pocos datos que puede aportar para decidir una opción terapéutica.

En el caso de que este niño tuviera una hemorragia cerebral, ¿qué tratamiento indicaría?

- a. Transfusión de plaquetas
- b. Metilprednisolona (30 mg/kg, i.v. una dosis diaria, durante 3 días)
- c. Repetir la dosis de la gammaglobulina 1 g/kg, i.v.
- d. Esplenectomía, si el cuadro no mejora con las medidas anteriores
- e. Las respuestas correctas son a y b

La respuesta correcta es la e

Aunque la hemorragia cerebral es muy poco frecuente (< 0,5%), se trata de una situación que pone en peligro la vida del niño. La mayoría de las publicaciones recomiendan administrar un tratamiento intensivo con transfusión de plaquetas (opción a), corticoides i.v. a dosis altas (opción b) y gammaglobulina i.v. (opción c); sin embargo, esta última ya ha sido administrada y no tiene sentido aumentar la cantidad sin haber transcurrido 24 horas desde la última dosis. El objetivo de este tratamiento es transfundir plaquetas con medicación que incremente la vida media de éstas. Respecto a la esplenectomía (opción d), estará indicada como última posibilidad, teniendo en cuenta que la intervención quirúrgica en un niño con estas características tiene mayor mortalidad que la trombopenia en sí.

La evolución del niño fue favorable, el cuadro de febrícula, irritabilidad y rigidez de espalda mejoró con la administración de

analgésicos. Las plaquetas aumentaron a 48.000/mm³ en las siguientes 48 horas por lo que fue dado de alta a su domicilio.

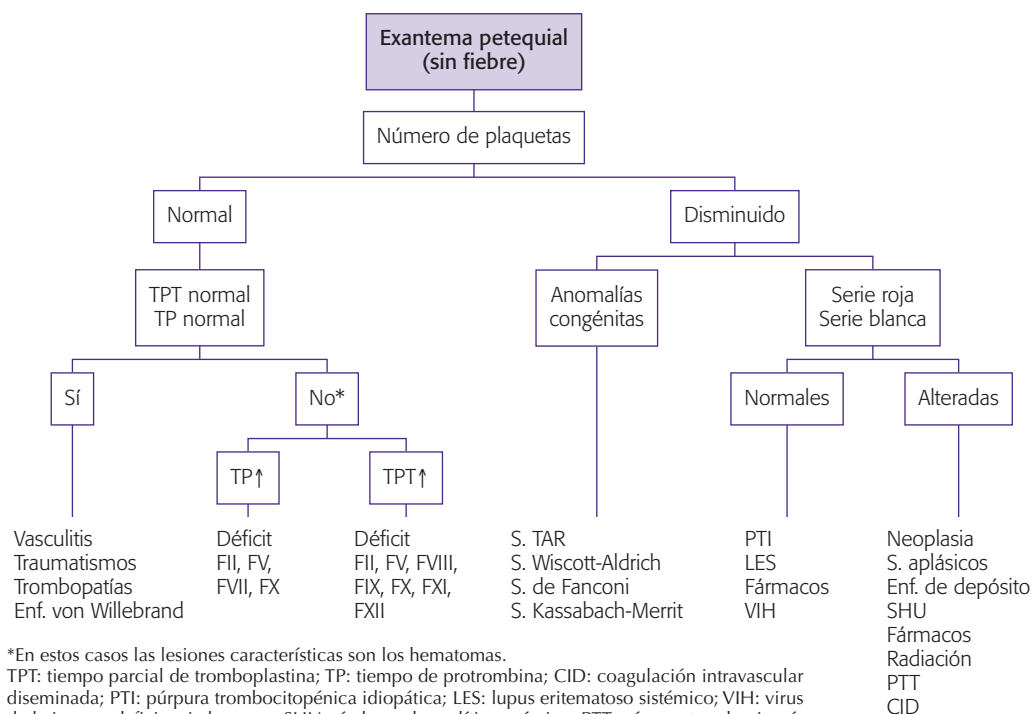
DIAGNÓSTICO FINAL

Púrpura trombocitopénica idiopática

Bibliografía

- Bolton-Maggs PH, Moon I. Assessment of UK practice for management of acute childhood idiopathic thrombocytopenic purpura against published guidelines. *Lancet* 1997; 350: 620-3.
- Calpin C, Dick P, Poon A, Feldman W. Is bone marrow aspiration needed in acute childhood idiopathic thrombocytopenic purpura to rule out leukemia? *Arch Pediatr Adolesc Med* 1998; 152: 345-7.
- Drachman JG. Inherited thrombocytopenia: when a low platelet count does not mean ITP. *Blood* 2004; 103: 390-8.
- Medeiros D, Buchanan GR. Idiopathic thrombocytopenic purpura: beyond consensus. *Curr Opin Pediatr* 2000; 12: 4-9.
- Geddis AE, Balduini CL. *Curr Opin Hematol* 2007; 14: 520-5.
- George JN, Woolf SH, Raskob GE et al. Idiopathic thrombocytopenic purpura: a practice guideline developed by explicit methods for American Society of Hematology. *Blood* 1996; 88: 3-40.
- Tarantino MD. On the conservative management of acute immune thrombocytopenia in children. *J Pediatr* 2001; 138: 787-8.
- Tarantino MD, Bolton-Maggs PH. Update on the management of immune thrombocytopenic purpura in children. *Curr Opin Hematol* 2007; 14: 526-34.
- Panepinto JA, Brousseau DC. Acute Idiopathic Thrombocytopenic Purpura of Childhood-Diagnosis and Therapy. *Ped Emerg Care* 2005; 21: 691-5.
- Working Party of the British Committee for Standards in Hematology, General Hematology Task Force. Guidelines for the investigation and management of idiopathic thrombocytopenic purpura in adults, children and in pregnancy. *Br J Hematol* 2003; 120: 574-96.

ALGORITMO 1. DIAGNÓSTICO EN EL EXANTEMA PETEQUIAL



*En estos casos las lesiones características son los hematomas.

TPT: tiempo parcial de tromboplastina; TP: tiempo de protrombina; CID: coagulación intravascular diseminada; PTI: púrpura trombocitopénica idiopática; LES: lupus eritematoso sistémico; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana; SHU: síndrome hemolítico urémico; PTT: púrpura trombocitopénica trombótica; S. TAR: trombocitopenia y aplasia del radio; F: factor de la coagulación.

NEONATO CON HIPOGLUCEMIA

M. Sánchez Luna

CASO CLÍNICO

Madre primigesta de 26 años con diabetes gestacional controlada con dieta. Obesidad moderada. Bolsa rota a la 4ª semana, líquido levemente teñido de meconio.

Registro cardiotocográfico fetal normal.

Glucemia materna antes de iniciar expulsivo 75 mg/dL, en ayunas desde hace 12 horas, sólo está tomando agua por náuseas. Por ecografía, feto macrosómico, normal, posición cefálica.

Parto instrumental con fórceps por desproporción. Buen estado al nacer, no precisa reanimación. Llanto vigoroso, test de Apgar al minuto y a los 5 minutos de 8 y 8, respectivamente. Aspecto de macrosomía sin otros hallazgos.

Peso al nacimiento: 4.250 gramos. Talla: 52 cm. Perímetro craneal: 35 cm.

Genitales externos femeninos normales. Abdomen blando sin visceromegalias. Facies algo tosca con boca y lengua normales.

pH en sangre arterial del cordón umbilical: 7,12. Hto: 65%. Glucemia: 60 mg/dL.

¿Cuál sería su actitud inicial con este recién nacido (RN)?

- a. Comenzar inmediatamente alimentación oral para prevenir hipoglucemia
- b. Hospitalizarle porque muy probablemente necesite aportes de glucosa intravenosa

- c. Observar clínicamente al RN y hacer una glucemia antes de las 24 horas de vida, sólo si tiene síntomas de hipoglucemia
- d. Administrar suero glucosado oral al 10% en las primeras 2 horas de vida
- e. Observar clínicamente al RN y realizar una glucemia en las primeras 2-3 horas de vida

La respuesta correcta es la e

Se trata de un recién nacido de riesgo de desarrollar hipoglucemia neonatal precoz. Son factores de riesgo: prematuridad, bajo peso para la edad gestacional, macrosomía, hijos de madre diabética, asfixia perinatal, isoimmunización anti-D, hipotermia, policitemia, síndrome de Beckwith-Wiedeman. Los antecedentes de madre con obesidad y diabetes gestacional controlada con dieta hacen pensar en un riesgo elevado de hipoglucemia fetal con probable elevación mantenida de la insulina fetal. Los niveles de glucosa fetal son habitualmente el 70-80% de la glucemia materna. Así, una gestación con glucemias elevadas afecta directamente a los niveles de glucemia fetal, esto induce cambios en las hormonas reguladoras de los niveles de glucemia con hiperinsulinismo en la mayoría de los casos.

El aspecto macrosómico del recién nacido junto con unos datos antropométricos claramente elevados indican una repercusión

crónica del trastorno del metabolismo de los hidratos de carbono maternos en el feto y por lo tanto un mayor riesgo de desarrollar tras el nacimiento, problemas en el control de la glucemia.

El nacimiento a las 41 semanas, el parto instrumental y el pH de 7,12 sugieren estrés fetal con liberación probable de catecolaminas, puntualmente durante el parto, que han debido elevar la glucemia al menos de forma transitoria.

Una glucemia materna de 75 mg/dL en ayuno indica riesgo de hipoglucemia fetal, la glucemia en sangre de cordón del recién nacido de 60 mg/dL, aun siendo normal, ha de hacer pensar que es una glucemia que ha aumentado por el estrés del parto. Seguramente, cuando los niveles de las hormonas que movilizan glucosa disminuyan y predomine el probable hiperinsulinismo fetal, el riesgo de hipoglucemia es elevado.

La glucemia en sangre disminuye en condiciones normales tras el parto, alcanzándose su cifra mínima entre los 30 y 90 minutos de vida. Ése es el momento de mayor riesgo de hipoglucemia, por ello debe someterse a mayor vigilancia de los síntomas y monitorización de la glucemia del recién nacido.

La alimentación precoz es una forma de reducir el riesgo de hipoglucemia al ofertar hidratos de carbono al recién nacido (opción **a**). Esta alimentación precoz ha de ser con leche; debe evitarse la administración de soluciones glucosadas vía oral porque son irritantes y provocan absorción rápida de glucosa con descenso inmediato después. Además, la leche aporta otros nutrientes básicos, grasas y proteínas, que favorecen la normalización de la glucemia tras el nacimiento.

La lactancia materna precoz es la mejor forma de reducir el riesgo de hipoglucemia, disminuyendo el tiempo entre tomas. Cuando esto no es posible, la administración de fórmula artificial frecuente es la mejor opción.

En recién nacidos sanos, el ayuno de hasta 9-10 horas puede ser bien tolerado, sin

riesgo de hipoglucemia, cuando las reservas son suficientes, sin embargo esto no es así en recién nacidos de riesgo o enfermos.

Un hecho que además aumenta el riesgo de hipoglucemia en el caso actual es la presencia de policitemia con un hematocrito elevado en sangre de cordón.

¿Cuál es la mejor forma de evitar la hipoglucemia a este recién nacido?

- a.** Vigilar la aparición de signos y síntomas de hipoglucemia
- b.** Realizar punción venosa y enviar una determinación de glucosa en suero al laboratorio, es la única forma fiable
- c.** Mediciones de glucemia con cualquier glucómetro de uso médico
- d.** Medir la glucemia con glucómetro aprobado para uso en recién nacidos
- e.** Realizar glucemias con cualquier glucómetro y sólo confirmar en laboratorio si la cifra es inferior a 40-45 mg/dL

La respuesta correcta es la **e**

La hipoglucemia neonatal puede dar lugar a lesiones que además de graves pueden dejar secuelas permanentes en el cerebro. Los síntomas de hipoglucemia pueden estar presentes o no (opción **a**), incluso con valores muy bajos de glucemia, lo que puede retrasar peligrosamente el tratamiento. Cuando están presentes, pueden confundirse con síntomas provocados por otros procesos, ya que son poco específicos. Estos síntomas suelen ser apnea, temblores (*jittering*), exageración en los reflejos arcaicos, irritabilidad, succión pobre o débil, cianosis, hipotonía, letargo o coma, inestabilidad térmica, convulsiones, taquipnea, bradicardia o taquicardia, llanto anormalmente agudo y vómitos. Al ser los síntomas inespecíficos se debe plantear el diagnóstico diferencial con otras entidades como hipocalcemia, sepsis o hemorragia intracraneal.

La forma en que se realiza la medición de la glucosa es importante, no sólo por la muestra empleada (sangre completa o plasma) sino por la técnica utilizada en su medición y esto ha de tenerse en cuenta especialmente en maternidades donde con frecuencia se emplean dispositivos no validados o poco fiables (opción **c**), para ser empleados en muestras de sangre de recién nacidos.

Las muestras de sangre completa incluyen hematíes, por ello la cifra de glucemia es inferior a la obtenida en plasma. La glucosa obtenida en plasma es un 14% mayor de la obtenida en sangre completa, sobre todo en recién nacidos, que tienen un hematocrito mayor que el adulto.

Estas diferencias son mayores con glucemias más bajas, llegando a ser hasta un 30% superior las cifras de glucemia en plasma que en sangre total.

Los hematíes neonatales además contienen concentraciones elevadas de intermediarios glicolíticos que pueden interferir en la correcta lectura de la glucemia, por ello la sangre completa debe ser previamente desproteinizada.

Las determinaciones de laboratorio son muy fiables y en la mayoría de los casos emplean electrodos de glucosa oxidasa. Sin embargo los lectores de tira enzimáticos presentan grandes variaciones en la lectura de la glucemia, sobre todo en valores bajos, por ello cualquier cifra próxima a 40-45 mg/dL debe ser confirmada en laboratorio (opción **e**).

A los 30 minutos de vida y ante la presencia de temblores, se realiza una glucemia con tira reactiva y sangre capilar, que es de 35 mg/dL. Se envía una muestra al laboratorio y el resultado es de 25 mg/dL.

¿Cuál es su interpretación y actitud?

a. El diagnóstico es hipoglucemia y el tratamiento, de glucosa intravenosa, un bolo

inmediato de 500-1.000 mg/kg, seguido de una infusión de glucosa a 8 mg/kg/min.

b. El diagnóstico es hipoglucemia precoz; es posible la recuperación espontánea tras iniciar la alimentación y no es preciso tratamiento i.v.

c. El diagnóstico es hipoglucemia precoz, ha de repetirse la medición de la glucemia hasta que se confirme o se recupere; en cualquier caso hay que iniciar tratamiento con glucosa i.v. porque el recién nacido está sintomático

d. El diagnóstico no se puede hacer aún, hay que repetir los controles de glucemia hasta que se recupere, cada 10-15 minutos

e. Da igual la cifra de glucemia ya que es un recién nacido hijo de madre diabética y con temblores; hay que administrar glucosa i.v. para prevenir la hipoglucemia

La respuesta correcta es la c

Aunque todavía no existe un consenso unánime en la definición de hipoglucemia, se acepta este diagnóstico cuando la cifra de glucosa en sangre en neonato con más de 2-3 horas de vida es inferior a 36 mg/dL, independientemente de la edad gestacional.

El problema del diagnóstico está en las cifras de glucemia bajas en las 2-3 primeras horas de vida, en esta fase transicional la glucemia desciende de forma fisiológica, hasta que comienza la liberación de glucosa al torrente sanguíneo por acción de hormonas contrarreguladoras, normalizándose espontáneamente tras las 2-3 primeras horas de vida.

Los síntomas de hipoglucemia no son específicos, pero cuando ésta se corrige tras tratamiento y los síntomas ceden, se puede decir que son por hipoglucemia. Los temblores en un recién nacido en las primeras horas de vida pueden ser normales o ser secundarios a estrés posparto o hiperviscosidad, al igual que por hipoglucemia.

En todo recién nacido con riesgo de hipoglucemia debe monitorizarse la glucemia,

para prevenir su aparición, que puede cursar sin síntomas. Los recién nacidos de mayor riesgo son los de peso elevado para su edad gestacional, o los de bajo peso para la edad gestacional y prematuros, los macrosómicos (peso mayor de 4.000 gramos), hijos de madre diabética, y todos aquellos con situación de estrés como asfixia, sepsis, síndrome de distrés respiratorio (SDR)...

Se acepta que el neonato debe ser tratado cuando exista hipoglucemia, definida como glucemia menor de 36 mg/dL tras las 2 primeras horas de vida, o cuando existen síntomas y la glucemia es menor de 45 mg/dL.

Ante la presencia de síntomas debe iniciarse tratamiento, independientemente de la edad. Aunque los temblores pueden ser no específicos de hipoglucemia, en el presente caso es probable que, por los antecedentes y la cifra de glucemia, los temblores puedan ser causados por ésta, por lo que estaría indicado iniciar tratamiento médico (opción c).

La alimentación precoz sin administrar glucosa i.v. (opción b) sólo estaría indicada en la hipoglucemia que aparece en las dos primeras horas de vida y cursa sin síntomas.

El tratamiento en el caso de hipoglucemia sintomática es glucosa intravenosa a 6-8 mg/kg/min, que es la velocidad de producción de glucosa endógena. El objetivo es alcanzar una glucemia mayor de 45-50 mg/dL de forma rápida. Mientras se consigue, han de realizarse determinaciones seriadas de glucemia (opción c). Teniendo en cuenta las limitaciones de las tiras reactivas, sería útil disponer de dispositivos de medición con electrodo a pie de paciente (*Point of Care Testing*, POCT) que reducen el riesgo de mediciones equivocadas en valores bajos de glucemia.

Tanto en las hipoglucemias graves como en las sintomáticas está recomendada la administración de un bolo de glucosa intravenosa, 100-200 mg/kg en forma de suero glucosado hipertónico al 10%, seguido de una

infusión continua de glucosa para evitar fluctuaciones o rebotes en las cifras de glucemia.

Se canaliza una vena periférica y se administra un bolo de glucosa en forma de 2 mL/kg de glucosado al 10%, a continuación se inicia una infusión continua de glucosa en forma de suero glucosado al 10% a 6 mg/kg/min. Tras 20 minutos de infusión se repite la glucemia y el resultado es de 20 mg/dL, por lo que se administra un segundo bolo de glucosa a 200 mg/kg y se aumenta la infusión de glucosa a 120 mL/kg/día de suero glucosado al 10%. Persiste la clínica de temblores, la cifra de calcio iónico y magnesio son normales. El control posterior de glucemia es de 35 mg/dL en suero comprobado en laboratorio.

¿Cuál sería su actitud y tratamiento en este momento?

- a. No se pueden aumentar más los aportes de suero por vena, debería iniciarse alimentación por sonda a débito continuo para controlar la glucemia
- b. El diagnóstico es de hipoglucemia persistente y el tratamiento debe ser glucagón intravenoso
- c. Debería canalizarse una vía central para asegurar la infusión de glucosa y aumentar los aportes de glucosa con suero glucosado al 12%
- d. El diagnóstico es hiperinsulinismo y debe administrarse diazóxido antes de seguir aumentando los aportes de glucosa intravenosa
- e. No es necesario cambiar el tratamiento porque el ascenso de la cifra de glucemia indica que ya está siendo eficaz

La respuesta correcta es la c

La administración de glucosa en bolo en este caso asegura una elevación rápida de la glucemia y debe ser mantenida con una in-

fusión continua de glucosa intravenosa. La dosis inicial de glucosa intravenosa suele ser de 4-6 mg/kg/min e ir aumentando cada 3-4 horas en 1-2 mg/kg/hora. Cuando los aportes de glucosa son elevados, es conveniente la colocación de una vía central segura para evitar un cese brusco en la infusión de glucosa, lo que podría provocar un cuadro grave de hipoglucemia (opción **c**). La vía más segura es la vena umbilical o mejor un catéter central de acceso periférico epicutáneo. De esta manera se pueden incrementar los aportes de glucosa sin aumentar excesivamente la cantidad de líquidos a administrar, llegando a soluciones hiperosmolares sin riesgo de flebitis, que puede ocurrir con facilidad si se administran soluciones a concentración superior al 12% por vía periférica (opción **c**).

En situaciones de hipoglucemia grave, como el caso actual, se recomienda el control con glucosa intravenosa y no enteral, que tiene una absorción errática y difícil de predecir (opción **a**), iniciándose dicha alimentación al alcanzar una glucemia normal, disminuyendo progresivamente los aportes intravenosos.

El glucagón es una hormona que no está indicada en tratamientos agudos salvo en deficiencia demostrada de la misma (opción **b**). Su administración produce una elevación sólo transitoria de la glucemia y debe ser seguida de infusión intravenosa de glucosa. Su empleo está reservado para situaciones de déficit de glucagón o en formas graves de nesidioblastosis. No debe emplearse en recién nacidos con bajo peso para la edad gestacional. Aunque es probable que el presente caso responda a un hiperinsulinismo derivado de la situación metabólica intraútero, el diagnóstico etiológico no está realizado aún.

El diazóxido (opción **d**) es una benzotiazida con efecto antihipertensivo y eficaz en la terapia de la hipoglucemia por hiperinsulinismo, ya que disminuye la insulina plasmática e induce liberación de catecolami-

nas, lo que provoca un aumento de la producción hepática de glucosa y disminución en su utilización periférica.

Se canaliza una vena central con un catéter epicutáneo y se aumentan los aportes de glucosa intravenosa hasta 13 mg/kg/min. Tras 20 minutos la glucemia se estabiliza en más de 45 mg/dL. Se mantienen los aportes de glucosa intravenosa durante tres días y se inicia después un descenso lento. La alimentación enteral es bien tolerada. No existen síntomas de hipoglucemia, la exploración general es normal, sin embargo no se pueden disminuir los aportes de glucosa.

¿Cómo interpreta esta situación?

- a.** Es una hipoglucemia persistente y el diagnóstico diferencial debe ser con hiperinsulinismo, errores innatos del metabolismo y enfermedades endocrinas
- b.** Al estar aún en el periodo neonatal precoz (4 días de vida) es una hipoglucemia precoz que puede ser típica de hijo de madre diabética y debe mantenerse el tratamiento intravenoso sin hacer más pruebas
- c.** La necesidad de aportes intravenosos de glucosa mayores de 12 mg/kg/min sugieren hipoglucemia refractaria y está indicado comenzar tratamiento con hidrocortisona (tras extraer muestras de sangre para determinaciones de cortisol plasmático e insulina)
- d.** Hay que realizar determinaciones de insulina, péptido C, hormona de crecimiento y cortisol plasmático y no cambiar el tratamiento hasta ver los resultados
- e.** Los signos clínicos y la exploración corresponden muy probablemente a un síndrome de Beckwith-Wiedeman

La respuesta correcta es la **c**

La hipoglucemia neonatal se define como precoz, cuando aparece y se limita al perio-

TABLA I. Causas de hipoglucemia neonatal transitoria**De origen materno**

- Administración de dosis elevadas de glucosa intraparto
- Fármacos (terbutalina, ritodrina, propranolol, hipoglucemiantes orales)
- Restricción en el crecimiento intrauterino (IUGR)
 - Insuficiencia placentaria con retraso en el crecimiento intrauterino
- Diabetes en el embarazo (hiperinsulinismo)

De origen neonatal

- Fracaso en la adaptación al nacimiento de origen metabólico
- Asfixia perinatal
- Infección
- Hiperviscosidad, policitemia (existe correlación inversa entre el hematocrito y las cifras de glucemia)
- Cardiopatías congénitas
- Eritroblastosis fetal
- Hipotermia
- Otras yatrogénicas: catéteres arteriales umbilicales con la punta cercana al páncreas
- Escasos depósitos de glucógeno, pretérminos y postérminos

TABLA II. Causas de hipoglucemia neonatal persistente o recurrente**Hiperinsulinismos**

- Nesidioblastosis: en forma aislada de hiperplasia de células beta pancreáticas o como adenoma de células de los islotes pancreáticos
- Síndrome de Beckwith-Wiedemann (visceromegalia, macroglosia, hipoglucemia)

Enfermedades endocrinas

- Insuficiencia hipofisaria: asociada o no a síndromes (displasia leptó-óptica, defectos craneofaciales, anencefalia...), déficit de ACTH y hormona de crecimiento (HC)
- Déficit de cortisol, insuficiencia suprarrenal, hiperplasia suprarrenal
- Defectos congénitos de glucagón
- Defectos de adrenalina

Errores innatos del metabolismo

- Hidratos de carbono: galactosemia, enfermedades de depósito de glucógeno, intolerancia a la fructosa
- Metabolismo de los aminoácidos: acidemia propiónica, aciduria metilmalónica, tirosinemia, acidemia glutárica
- Metabolismo de los ácidos grasos: metabolismo de la carnitina, defecto de Acyl-CoA deshidrogenasa

do neonatal, y persistente o recurrente, cuando supera el periodo neonatal. En esta última, los requerimientos de glucosa parenteral en perfusión continua suelen ser durante más de 7 días mayores de 12-16 mg/kg/min.

La distinción es importante porque, mientras el primer grupo suele ser benigno en cuanto al pronóstico, las formas persistentes o recurrentes suelen ser secundarias a trastornos hormonales, como los hiperinsulinismos, errores innatos del metabolismo y alteraciones endocrinológicas.

Las causas de hipoglucemia transitoria se muestran en la tabla I y las causas de hipoglucemia persistente o recurrente en la tabla II.

El paciente actual es un caso de aparición y persistencia de hipoglucemia en el periodo neonatal con antecedentes de diabetes gestacional, con macrosomía, y factores con-

tribuyentes como policitemia y parto instrumental con pH ácido en sangre de cordón.

Sin embargo la hipoglucemia presente en los hijos de madre diabética suele ser precoz y transitoria necesitando, en casi la mitad de los casos, tratamiento con glucosa intravenosa. La necesidad de glucosa intravenosa mayor de 12 mg/kg/min sugiere una hipoglucemia refractaria, estando recomendada la administración de hidrocortisona, extrayendo previamente muestras sanguíneas para determinar niveles de insulina y cortisol plasmáticos (opción c).

El síndrome de Beckwith-Wiedeman (opción e) se caracteriza por un sobrecrecimiento generalizado con datos clínicos sugestivos como macroglosia, visceromegalia, onfalocele... La hipoglucemia suele ser persistente en un 50% de los casos, siendo secundaria

a hiperinsulinismo y, en la mayoría de los casos, autolimitada. La importancia del diagnóstico de este síndrome radica en la evolución, al poder desarrollar diferentes tumores que condicionan el futuro.

En este caso la exploración y los antecedentes corresponden con el fenotipo y el diagnóstico de hijo de madre diabética sin otros hallazgos que sugieran un síndrome de Beckwith-Wiedeman.

Se inicia tratamiento con hidrocortisona a 5 mg/kg/dosis i.v. cada 12 horas con normalización de la glucemia. La detección de cuerpos cetónicos fue negativa. Los niveles de cortisol y de insulina fueron normales, el índice de insulina ($\mu\text{U/mL}$)/glucemia (mg/dL) fue de 0,5. Se inició descenso de los aportes i.v. de glucosa pudiéndose suspender en los siguientes 8 días.

¿Cómo realizaría la retirada de la hidrocortisona?

- a. Inmediatamente en cuanto la glucemia esté controlada
- b. Tras 48 horas después de retirar los aportes de glucosa intravenosa
- c. No se debe retirar hasta completar el estudio hormonal y descartar una hiperplasia suprarrenal
- d. Hay que descartar antes errores innatos del metabolismo
- e. Hay que hacer antes un estudio genético para descartar un síndrome de Beckwith-Wiedeman

La respuesta correcta es la b

La administración de hidrocortisona debe suspenderse tras estar estable la glucemia, al menos 48 horas tras la retirada de los aportes intravenosos (opción b). Después hay que vigilar estrechamente la glucemia porque existe riesgo de hipoglucemia de rebote.

Tras la retirada de la hidrocortisona la exploración clínica fue normal, los controles posteriores de glucemia también fueron normales. En el seguimiento los valores de insulina, péptido C, pro-insulina y cortisol estaban en rangos normales.

¿Cuál es su diagnóstico definitivo?

- a. Hiperinsulinismo hipoglucémico persistente
- b. Aunque no se ha podido confirmar en este caso, el hiperinsulinismo es probable, al ser el ratio insulina/glucemia mayor de 0,4. Posiblemente es una forma transitoria asociada al diagnóstico de hijo de madre diabética
- c. Es una hipoglucemia idiopática y no precisa seguimiento
- d. Es probable que el diagnóstico sea hipoglucemia precoz por hiperviscosidad, policitemia
- e. El diagnóstico final es un síndrome de Beckwith-Wiedeman

La respuesta correcta es la b

El ratio de insulinemia/glucemia mayor de 0,4 sugiere hiperinsulinismo y, junto a las necesidades elevadas de glucosa intravenosa (mayor de 12 mg/kg/min), hacen este diagnóstico muy probable (opción b).

El hiperinsulinismo hipoglucémico persistente (opción a); es una forma grave de hiperinsulinismo, que en ocasiones presenta un carácter familiar ligada al cromosoma 11 y en otras aparece de forma esporádica. Están descritas dos formas anatómicas, una con hiperplasia focal adenomatosa difícilmente visible microscópicamente y otra caracterizada por una lesión difusa de las células beta pancreáticas. El tratamiento médico está muy discutido, necesitándose en ocasiones el uso de diazóxido, generalmente poco eficaz, siendo necesario el empleo de somatostatina o análogos de acción prolongada, o en

los casos resistentes al tratamiento médico, resección quirúrgica. Se caracteriza por una hipoglucemia grave con hiperinsulinismo de inicio neonatal que no se controla con tratamiento con diazóxido.

Es posible que, aunque la hiperviscosidad debida a policitemia haya contribuido en la evolución clínica de este paciente a agravar el cuadro de hipoglucemia, es muy improbable que sea la causa fundamental de este cuadro (opción **d**). No suelen ser hipoglucemias graves y normalmente se corrigen de forma sencilla con aportes de glucosa i.v.

El síndrome de Beckwith-Wiedeman (opción **e**) no se corresponde con la exploración clínica de este caso. Se caracteriza por un sobrecrecimiento antenatal con unas expresividades genética y clínica muy variada en la que predominan la macrosomía, macroglosia, visceromegalia y onfaloceles. Cursa con hipoglucemia por hiperinsulinismo; el mecanismo del hiperinsulinismo no es bien conocido, habiéndose descrito la pérdida de la función de los canales de KATP en las células beta-pancreáticas. Presentan un mayor riesgo de desarrollar tumores a medio y largo plazos, sobre todo abdominales, por lo que su seguimiento es obligado.

El riesgo de lesiones del sistema nervioso central por hipoglucemia es proporcional a la intensidad de la misma, su expresividad clínica y la necesidad de tratamiento médico prolongado. En el caso actual, al ser una forma que debutó con cifras bajas de glucemia, con síntomas, que necesitó tratamiento médico agresivo, es recomendable su segui-

miento médico para descartar la aparición de secuelas neurológicas. Actualmente no existen suficientes estudios de seguimiento de neonatos hipoglucémicos que permitan establecer una correlación adecuada.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Hipoglucemia neonatal persistente Hijo de madre diabética

Bibliografía

- Boluyt N, Kempen A, Offringa M. Neurodevelopment after neonatal hypoglycemia: A systematic review and design of an optimal future study. *Pediatrics* 2006; 117: 2231-43.
- Brand PLP, Molenaar NLD, Kaaijk C, Wierenga W. Neurodevelopmental outcome of hypoglycaemia in healthy, large for gestational age, term newborns. *Arch Dis Child* 2005; 90: 78-81.
- Cornblath M, Hawdon JM, Williams AF et al. Controversies regarding definition of neonatal hypoglycemia: suggested operational thresholds. *Pediatrics* 2000; 105: 1141-5.
- Cornblath M, Ichord R. Hypoglycemia in the neonate. *Semin Perinatol* 2000; 24: 136-49.
- Ho HT, Yeung WKY, Young BWY. Evaluation of "point of care" devices in the measurement of low blood glucose in neonatal practice. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2004; 89: F356-9.
- Kalhan SC, Saker F. Metabolic and Endocrine Disorders. In: Fanaroff AA, Martin RJ, eds. *Neonatal/Perinatal Medicine*. 7 ed. St. Louis: Mosby; 2002. p. 1351-75.
- McGowan JE. Neonatal Hypoglycemia: fifty years later, the questions remain the same. *Neo Reviews* 2004; 5: e363-4.

RECIÉN NACIDO CON IRRITABILIDAD

M. Iglesias Bouzas

CASO CLÍNICO

Recién nacido de seis días de vida, sus padres consultan por irritabilidad y llanto inconsolable en las últimas 48 horas. Ha presentado un vómito aislado, sin rechazo de tomas, sin fiebre ni otra sintomatología.

Antecedentes personales: RNT de peso adecuado a edad gestacional (EG 39 semanas, peso 3.420 g). Embarazo controlado, de curso normal. Serologías negativas. Exudado recto-vaginal negativo. Amniocentesis en semana 16: cariotipo XY normal. Ecografía en semana 20 con dilatación pielocalicial derecha de 6 mm. Parto vaginal, con expulsivo prolongado. Bradicardia fetal en el expulsivo que indica instrumentación con fórceps. Apgar 7/8. En paritorio se objetiva cefalohematoma parietal derecho. Presenta dificultad respiratoria inmediata por lo que ingresa en Unidad de Neonatología. Desaparece la dificultad en las primeras 6 horas de vida, sin necesidad de oxigenoterapia. Dado de alta con el diagnóstico de maladaptación pulmonar. Lactancia materna.

Ante la clínica de llanto e irritabilidad y con los antecedentes señalados, ¿qué situación o patología sospecharía en último lugar como causa de la irritabilidad y llanto del recién nacido?

- a. Cólicos del lactante
- b. Meningitis bacteriana
- c. Hemorragia intracraneal
- d. Intoxicación por agua de “anís estrellado”
- e. Deshidratación por falta de ingesta

La respuesta correcta es la **a**

La irritabilidad y el llanto intenso en el recién nacido pueden ser debidos a diferentes causas. Todos los lactantes, tengan o no cólicos, lloran más en los tres primeros meses de vida que en cualquier otro periodo. Los patrones de llanto fisiológico son muy variables, pero en general el llanto puede tener una duración de dos horas al día en las dos primeras semanas de vida, con un pico de tres horas a las seis semanas y desciende gradualmente hasta una hora al día al tercer mes de vida. El llanto fisiológico es un llanto variado, consolable, mientras que el llanto patológico suele ser intenso, monótono, agudo, excesivo, inconsolable, quejumbroso. Factores como el calor ambiental o la falta de aportes pueden dar lugar a llanto intenso y, aunque los aportes sean adecuados, los lactantes pueden llorar enérgicamente reclamando la toma. El llanto y la irritabilidad pueden ser a su vez síntomas neurológicos de muchas patologías en el periodo neonatal, así, en las meningitis (opción **b**), el llanto irritable es fre-

cuenta (aparece hasta en un 60% mientras que la fontanela abombada o las convulsiones lo hacen en sólo un 25%). El abuso del “agua de anís estrellado” (opción **d**) para el tratamiento de los cólicos del lactante, en la actualidad poco frecuente, daba lugar a cuadros de intoxicación con síntomas neurológicos (irritabilidad, hiperexcitabilidad, hipertonía), taquicardia y sudoración. Las hemorragias intracraneales (opción **c**), sobre todo la hemorragia subaracnoidea, cursan frecuentemente con irritabilidad asociada o no a otros signos de focalidad neurológica. Los cólicos de lactante (opción **a**) se presentan como episodios de llanto paroxístico, de varias horas de duración, sin causa aparente; el llanto es agudo, intenso, inconsolable e incluso asocia hipertonía; sin embargo, para el diagnóstico de cólico del lactante, se exige haber descartado cualquier situación patológica. Por lo tanto, con la anamnesis realizada hasta el momento y sin una exploración minuciosa, no se podría justificar la clínica de llanto e irritabilidad con el diagnóstico de “cólicos del lactante”. Antes habrá que indagar acerca de la forma y horario de presentación del llanto y la existencia de otros síntomas. La relación con las tomas podría indicar patología por reflujo aunque quizás algo temprana para la edad del niño. La existencia de rinorrea, cuadro catarral y dolor al succionar podría indicar otitis media (excepcional en los recién nacidos pero frecuente en los lactantes, especialmente en los que acuden a guardería). En la exploración física habrá que descartar causas de dolor; a veces una fractura de clavícula puede pasar desapercibida y dar lugar a llanto intenso sobre todo a la hora de movilizar el brazo del recién nacido. Se buscarán signos de deshidratación (mucosas, sequedad de piel, aspecto distrófico), signos de sepsis o meningitis (coloración pajiza de piel, quejido, decaimiento, letargia, fontanela llena o abombada) y signos neurológicos de lesión intracraneal (alteración en los reflejos arcaicos, hipo o hi-

pertonía, pausas de apnea o respiración irregular, alteración pupilar o en la mirada conjugada, somnolencia, crisis sutiles...).

Usted explora al recién nacido y objetiva tinte subictérico de piel, buena perfusión periférica, buen estado de nutrición (peso 3.380 g), piel turgente, con mucosas hidratadas. No presenta quejido, ni signos de distrés respiratorio, la auscultación cardiopulmonar es normal, con pulsos presentes y simétricos en las cuatro extremidades y la perfusión periférica es buena. En región parietal derecha se objetiva cefalohematoma con hundimiento craneal a ese nivel. Presenta aceptable tono neuromuscular, con postura en flexión de las cuatro extremidades, tendencia a inclusión de ambos pulgares, pequeña hipotonía axial, aumento leve del tono pasivo en extremidades inferiores, pupilas isocóricas, sin alteración en la mirada conjugada. Alterna irritabilidad y somnolencia. Fontanela llena, normotensa. Hemorragia subconjuntival izquierda. Resto de la exploración física normal.

¿Que actitud tomaría en ese momento?

- a.** La exploración física no revela signos patológicos. Alta domiciliaria
- b.** La irritabilidad parece relacionarse con el dolor secundario al cefalohematoma. Pautar analgesia
- c.** Puede tratarse de un cefalohematoma complicado con osteomielitis. Derivar al Hospital para analítica y punción del cefalohematoma
- d.** La persistencia de las hemorragias subconjuntivales obliga a descartar lesión por malos tratos. Solicitar fondo de ojo y serie ósea completa
- e.** El cefalohematoma puede asociarse a otras lesiones en el contexto de trauma obstétrico. Realizar exploraciones radiológicas para descartar lesión asociada.

La respuesta correcta es la **e**

El cefalohematoma y las hemorragias subconjuntivales son lesiones asociadas al trauma obstétrico (Tabla I). Los factores de riesgo para el desarrollo de lesiones por trauma obstétrico son múltiples e incluyen macrosomía fetal, prematuridad, presentaciones fetales anómalas, instrumentación con fórceps o ventosa, expulsivos prolongados o partos abruptos. Los cefalohematomas son hemorragias subperiósticas producidas por las fuerzas mecánicas que actúan sobre la cabeza fetal en el momento del parto, por ello, aunque la instrumentación con fórceps o ventosa aumenta la frecuencia de aparición, éstos se dan también en partos no instrumentados. La sangre se acumula entre el periostio y la superficie externa del hueso y a diferencia del *caput succedaneum* y de la hemorragia subgaleal no cruza las suturas. La localización más frecuente es a nivel parieto-occipital. Los cefalohematomas en sí no requieren tratamiento salvo en el caso de asociar complicaciones. En un 5 a 20 % existe una fractura lineal o deprimida debajo del hematoma; por ello deben palparse buscando signos de crepitación o hundimiento (como el signo de "pelota de ping-pong"). En estos casos o cuando existe clínica neurológica que indique la existencia de hemorragia intracraneal asociada, está indicada la realización de estudios radiológicos. Debe tenerse en cuenta que el signo de "pelota de ping-pong" puede ser debido a craneotabes en estos casos es más leve y no existe cefalohematoma. Este es un hallazgo más frecuente en pretérminos o postérminos y desaparece en las primeras semanas de vida. En el caso de este paciente no existen signos o síntomas clínicos de infección y sí es evidente a la palpación la existencia de un hundimiento junto con síntomas neurológicos, por lo tanto lo primero a realizar debe ser una exploración radiológica para descartar lesión asociada a la fractura (opción e).

TABLA I. Tipos de "traumatismo de parto"

Cabeza y cuello

- Heridas incisivas por monitorización fetal
- Hemorragias extracraneales: *caput succedaneum*, *caput* por ventosa, cefalohematoma, hematoma subgaleal
- Hemorragias intracraneales: hematoma epidural, hematoma subdural, hemorragia subaracnoidea
- Fracturas: cráneo, cara, mandíbula.
- Lesiones nasales: luxación del tabique
- Lesiones oculares: hemorragias subconjuntivales, hemorragias retinianas
- Lesión del esternocleidomastoideo
- Lesión faríngea por aspiración o intubación

Lesiones nerviosas

- Nervios craneales
- Nervio facial: lesión central o periférica
- Nervio recurrente
- Nervio frénico
- Plexo braquial: parálisis de Duchenne-Erb, parálisis de Klumpke
- Médula espinal

Lesiones óseas

- Fractura de clavícula
- Huesos largos: fracturas, desprendimiento epifisario

Lesiones intraabdominales

- Hígado o bazo (rotura o hemorragia subcapsular)
- Suprarrenales

Lesiones de tejidos blandos

- Heridas y cortes
- Petequias y equimosis
- Necrosis grasa subcutánea

Además de las fracturas, ¿qué otras complicaciones pueden ocurrir en presencia de un cefalohematoma?

- a. Anemia tardía
- b. Shock hemorrágico y coagulopatía de consumo
- c. Osteomielitis
- d. Ictericia
- e. La respuesta b es falsa

La respuesta correcta es la e

La anemia leve de aparición tardía (opción **a**) es una complicación del cefalo hematoma, sin embargo, dada la forma de la lesión al estar limitada por las suturas, la colección de sangre a ese nivel no suele ser importante como para dar un cuadro de anemia aguda o coagulopatía de consumo (opción **b**) como puede ocurrir en las hemorragias subgaleales. La ictericia (opción **d**) ocurre por la reabsorción de la sangre por lo que en caso de cefalohematoma existe un aumento en el grado o en la duración de la ictericia fisiológica del recién nacido. En raras ocasiones puede producirse la sobreinfección de la lesión con osteomielitis (opción **c**) o incluso meningitis. Cuando se sospecha infección a ese nivel está indicado realizar punción-aspiración del contenido para identificar el germen implicado.

¿Qué exploraciones radiológicas solicitaría?

- a. Radiografía AP y lateral de cráneo
- b. TC craneal
- c. RM cerebral
- d. Ecografía transfontanelar
- e. AngioRM cerebral

La respuesta correcta es la **b**

En este paciente se ha evidenciado una fractura con la palpación y existe sospecha clínica de lesión intracraneal asociada. Si se realiza sólo una radiografía de cráneo (opción **a**) se podrían identificar las fracturas pero no lesiones intracraneales asociadas. La TC craneal (opción **b**) es la técnica de elección ya que permite el diagnóstico tanto de fracturas como de lesiones intracraneales. La RM (opción **c**) tiene igual rentabilidad diagnóstica pero necesita más tiempo para su realización y es necesario sedar al paciente o incluso intubar y ventilar mecánicamente en estas edades. Con respecto a la ecografía transfontanelar (opción **d**), aunque es una técnica inocua y muy usada para

el diagnóstico de patología del sistema ventricular o de lesiones parenquimatosas, éstas pueden pasar desapercibidas cuando son muy periféricas, lo mismo ocurre cuando existen pequeñas colecciones a nivel epidural o subdural.

Antes de realizar la exploración radiológica usted sospecha un tipo de lesión intracraneal por ser la más frecuentemente asociada al trauma obstétrico, ¿cuál de las siguientes?

- a. Hematoma epidural
- b. Hematoma subdural
- c. Hemorragia intraventricular
- d. Hemorragia subaracnoidea
- e. Infarto hemorrágico parieto-temporal

La respuesta correcta es la **b**

La hemorragia subdural (opción **b**) es el tipo de hemorragia más frecuente en el contexto de trauma perinatal (en relación con las fuerzas mecánicas ejercidas sobre la cabeza durante el parto, o con la instrumentación del mismo con fórceps o ventosa). Se han descrito pequeños hematomas subdurales en partos espontáneos vaginales no complicados o incluso en fetos intraútero. El mecanismo fisiopatológico se explica por la compresión y distorsión del cráneo durante el parto, dando lugar al desgarro de venas y senos venosos en cuatro localizaciones posibles: 1) laceración del tentorio con desgarro del seno recto, seno transversal o venas infratentoriales y sangrado en fosa posterior; 2) laceración del seno longitudinal inferior con sangrado en la cisura cerebral longitudinal; 3) laceración de la vena cerebral superficial con sangrado a nivel de la convexidad y 4) osteodiasis occipital con ruptura del seno occipital y sangrado en fosa posterior. La sintomatología aparece en las primeras 24 horas de vida aunque puede retrasarse hasta el cuarto o quinto día de vida. Los

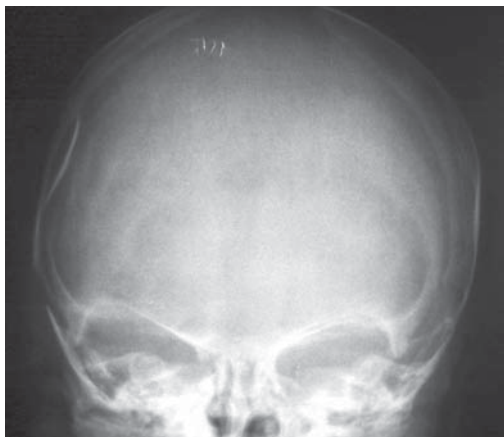


Figura 1. Rx de cráneo PA del paciente.

síntomas más frecuentes al debut son los episodios de apnea o cianosis (40-60%); otros son las convulsiones, déficit neurológicos focales, hipotonía o letargia. La localización del sangrado determina la sintomatología, así las hemorragias subdurales a nivel de convexidad se manifiestan con clínica de déficit focal o crisis, mientras que los sangrados en fosa posterior pueden dar lugar a síntomas de hipertensión intracraneal con apnea, alteración pupilar, en la mirada conjugada y coma.

La hemorragia subaracnoidea (opción **d**) es la segunda en frecuencia y se asocia sobre todo a la instrumentación del parto. Se produce por la ruptura de los pequeños vasos que atraviesan las leptomeninges. Suele debutar al segundo día de vida con crisis convulsivas y exploración neurológica normal entre crisis; con menor frecuencia puede aparecer irritabilidad, signos neurológicos focales o depresión del nivel de conciencia.

La incidencia de hematoma epidural (opción **a**) es muy pequeña en este contexto. Se produce por el desgarro de la arteria meníngea media y casi siempre ocurre secundariamente a la existencia de un cefalohematoma o una fractura craneal. La rareza de esta lesión en el recién nacido es debida a que la arteria meníngea media no discurre

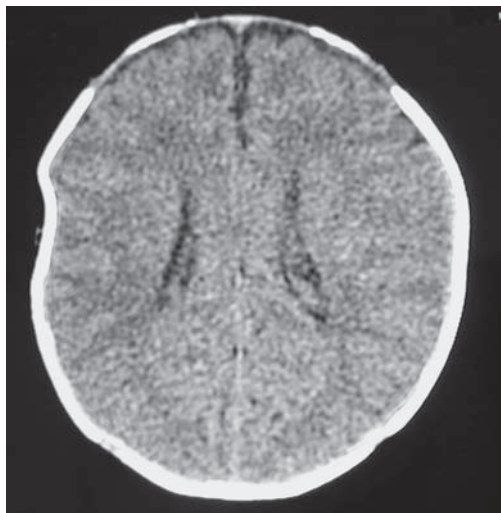


Figura 2. TC craneal del paciente.

encajada en los huesos craneales, haciéndola menos susceptible al trauma craneal, también a que la duramadre está fuertemente unida al periostio en esta época de la vida. Los hematomas epidurales se suelen presentar con clínica neurológica difusa (irritabilidad, hipotonía, alteración en el nivel de conciencia, abombamiento de la fontanela anterior, hipertensión intracraneal) o síntomas focales (desviación de la mirada conjugada, crisis de lateralización de los ojos).

Las hemorragias intraventriculares (opción **c**) y los infartos hemorrágicos (opción **e**) o isquémicos son muy raros en relación al parto y aparecen como complicación de extensas hemorragias epidurales o subdurales en las que se ha producido aumento de la presión intracraneal o coagulopatía secundaria al sangrado.

Usted decide derivar al niño a un hospital, allí se canaliza la vía periférica, se extrae analítica completa con hemograma, bioquímica, coagulación y pruebas cruzadas. Se realizan radiografías de cráneo (antero-posterior y lateral) así como TC craneal (Figs. 1 y 2, respectivamente).

¿Cuál es su diagnóstico tras valorar la radiografía craneal?

- a. Fractura lineal parietal derecha
- b. Fractura lineal parieto-temporal izquierda
- c. Ausencia de líneas de fractura
- d. Cefalohematoma y aumento de partes blandas a nivel parietal derecho
- e. Hundimiento parietal derecho

La respuesta correcta es la **e**

En la radiografía se visualiza un hundimiento de la bóveda craneal a nivel parietal derecho. No se objetivan otras líneas de fractura ni es evidente en esta imagen el aumento de partes blandas ni el cefalohematoma.

Con respecto a la imagen de TC craneal, ¿cuál es su diagnóstico?

- a. Hematoma epidural parietal derecho
- b. Hematoma subdural parietal izquierdo
- c. Hemorragia intraventricular
- d. Hematoma epidural parieto-temporal izquierdo
- e. Hundimiento craneal parietal derecho

La respuesta correcta es la **e**

En la imagen de TC se objetiva hundimiento a nivel parietal derecho, sin colecciones importantes a nivel epidural o subdural. Tampoco existe desplazamiento de la línea media ni lesión a nivel parenquimatoso. El hematoma epidural (opción **a**) aparece como una colección en el espacio entre el cráneo y la duramadre con forma típica de lente biconvexa (Fig. 3). La señal es hiperintensa por el contenido de sangre. A medida que va creciendo la colección de sangre a ese nivel, se produce una separación de la duramadre de la tabla interna, formando una masa ovoide que comprime el cerebro. El hematoma epidural puede cru-

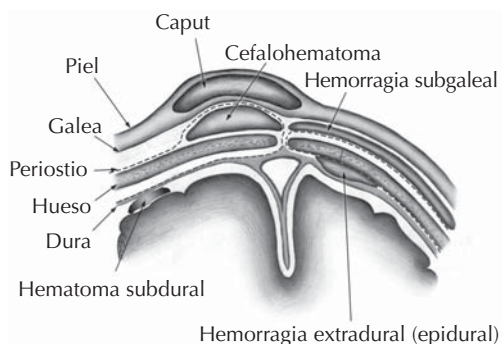


Figura 3. Anatomía del cráneo y cerebro y localización de las hemorragias cerebrales.

zar la línea media pero siempre está limitado por las suturas, donde la duramadre es más difícil de despegar por estar más adherida a la tabla ósea. El hematoma subdural (opción **b**) aparece como una colección de sangre localizada debajo de la duramadre (Fig. 3) con forma de semiluna. La unión de la duramadre con la aracnoides es más débil, por ello habitualmente los hematomas subdurales tienen una extensión mayor que los hematomas epidurales. Con el paso del tiempo la densidad del hematoma subdural es similar a la del líquido cefalorraquídeo y en ocasiones es difícil distinguir un hematoma subdural de espacios subaracnoideos prominentes. Las hemorragias intraventriculares (opción **c**) se diagnostican por la aparición de señal hiperintensa en las zonas declives del sistema ventricular. La TC craneal permite, además de estimar la cantidad de la colección, determinar otros factores pronósticos como el desplazamiento de la línea media, la obliteración de las cisternas basales o del sistema ventricular.

Valorando minuciosamente las imágenes del TC se sospechó la posibilidad de un muy pequeño hematoma epidural, siendo esto dudoso y apoyado por la existencia de clínica neurológica.

Ante todos los hallazgos, ¿cuál sería la actitud más correcta?

- a. Observación en UCI y TC craneal en 12 horas
- b. Levantamiento de la fractura y evacuación del hematoma en caso de confirmarse
- c. Evacuación del hematoma y colocación de monitor de presión intracraneal
- d. Levantamiento de la fractura con sistema "ventosa" y observación clínica
- e. Levantamiento de la fractura con sistema "ventosa" y control de TC en 12 horas

La respuesta correcta es la b

El abordaje de las fracturas con hundimiento del recién nacido es controvertido. En ocasiones se puede intentar la reducción no quirúrgica con técnicas como presión digital, bomba extractora o ventosa obstétrica; estas técnicas (opciones **d** y **e**) sólo están indicadas en pequeños hundimientos, de menos de 2 cm de diámetro, siempre que no exista lesión intracraneal asociada ni fragmentos óseos en contacto con el cerebro. Si la manipulación cerrada fracasa entonces está indicada la reducción quirúrgica mediante un trépano y levantamiento de la bóveda craneal (opción **b**).

La indicación de intervención quirúrgica de un hematoma epidural se basa en la existencia de clínica neurológica y en el volumen de sangre estimado a nivel del hematoma. La mayoría de los hematomas epidurales requieren evacuación urgente aunque pequeños hematomas epidurales en los que no existe clínica neurológica ni existen datos de desplazamiento de la línea media o de aumento de la presión intracraneal, se pueden tratar de forma conservadora, sin cirugía, con controles de TC seriados y valoración clínica cuidadosa.

En este caso la decisión quirúrgica se basa en la existencia de un hundimiento craneal de tamaño importante además de clínica neurológica. En caso de no haber existido el

hundimiento se podría haber considerado la observación clínica y la repetición de TC craneal en 12-24 horas puesto que el tamaño del dudoso hematoma epidural no indicaba la cirugía (opción **a**).

El paciente fue intervenido realizándose trépano parietal. Durante la cirugía se confirmó la existencia de una colección a nivel epidural por sangrado arterial. Se realizó levantamiento del hundimiento parietal y evacuación del hematoma. Ingresó en UCI extubado, hemodinámica y respiratoriamente estable. Se monitorizó, se realizó observación clínica durante 24 horas, profilaxis antibiótica perioperatoria con cefalosporina, protección gástrica y analgesia con metamizol. En controles analíticos no se objetivó anemia ni alteración iónica. Permaneció asintomático desde el punto de vista neurológico. Previo al alta de la unidad se realizó control ecográfico craneal, que fue normal.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Cefalohematoma parietal derecho
Hundimiento craneal parietal derecho
Hematoma epidural parietal derecho

Bibliografía

- Doumouchtsis SK, Arulkumaran S. Head trauma after instrumental births. Clin Perinatol 2008; 35: 69-83.
- Uhing MR. Management of birth injuries. Clin Perinatol 2005; 32: 19-38.
- Jhawar BS, Ranger A, Steven D, Del Maestro RF. Risk factors for intracranial hemorrhage among full-term infants: a case-control study. Neurosurgery 2003; 52: 581-90.
- Doumouchtsis SK, Arulkumaran S. Head injuries after instrumental vaginal deliveries. Curr Opin Obstet Gynecol 2006; 18: 129-34.
- Schutzman SA, Barnes P, Duhaime AC, et al. Evaluation and management of children younger than two years old with apparently minor trauma: proposed guidelines. Pediatrics 2001; 107: 983-94.

NIÑO CON FIEBRE, DISMINUCIÓN DE CONCIENCIA Y DECAIMIENTO

J. Casado Flores

CASO CLÍNICO

Niño de 6 años de edad, de raza negra, que consulta en las urgencias de su hospital por fiebre elevada desde unas 20 horas antes, decaimiento que es progresivo y, en las últimas horas, escasa respuesta a los estímulos, con tendencia al sueño.

AP: se desconocen datos del embarazo y parto. Vive en un centro de acogida junto a su hermano. Es controlado en un hospital por riesgo de VIH, siendo la reacción en cadena de la polimerasa para el VIH y los anticuerpos negativos. Resto de antecedentes desconocidos. Desarrollo psicomotor normal.

AF: madre VIH positivo. Un hermano gemelo, no idéntico, sano.

Exploración física:

Tª 36,8 °C, FC 110 lpm, FR 23 rpm, TA 114/70 mmHg. Estado general afectado, adormilado pero con apertura ocular espontánea, respuesta a estímulos dolorosos, localizando el dolor, mueve con lentitud las cuatro extremidades, hipotonía generalizada. Signos meníngeos negativos, sin rigidez de nuca. El resto de la exploración física es normal.

¿Cuál es su primera sospecha diagnóstica?

- a. Meningitis
- b. Encefalitis

- c. Intoxicación
- d. Trauma craneal
- e. Tumor cerebral

La contestación más correcta es la **b**

En ausencia de fiebre, cualquiera de las anteriores posibilidades diagnósticas podrían ser adecuadas, sin embargo la presencia de fiebre con disminución del nivel de conciencia es más sugestiva de infección del SNC, sobre todo encefalitis (opción **b**) que de meningitis (opción **a**) porque la alteración del nivel de conciencia en esta última es menos intensa y frecuente, además con 24 horas de evolución suelen ser positivos los signos meníngeos y la rigidez de nuca. Las causas más frecuentes de alteración aguda del nivel de conciencia en los niños son las no estructurales (95%) y dentro de este grupo las más prevalentes son las infecciones del SNC. Otras causas son intoxicación por drogas depresoras del SNC (opción **c**) en donde no suele aparecer fiebre, también el estatus convulsivo que puede acompañarse de fiebre cuando es de larga duración, por excesiva actividad motora, aunque puede existir estatus no convulsivo que sólo cursan con disminución del nivel de conciencia. Las causas de disminución del nivel de conciencia de origen es-

tructural son infrecuentes en los niños (5%) siendo el trauma craneal (TCE) (opción **d**) y los accidentes cerebro-vasculares los más frecuentes. En el TCE existen antecedentes y lesiones externas en cara o cabeza que en este caso no había. El tumor cerebral (opción **e**) se manifiesta con síntomas más silentes, no agudos, excepto cuando sangran y producen un problema de espacio que conduce a hipertensión intracraneal. Los tumores cerebrales suelen debutar inicialmente con síntomas poco específicos que varían dependiendo de la localización del tumor, desde alteración de la conducta, vómitos, cefaleas, tortícolis... Los tumores cerebrales en los niños son los tumores más frecuentes después de las leucemias; pueden ser supratentoriales en los menores de un año, intratentoriales en los de mayor edad y adolescentes. Esta última localización puede producir hipertensión intracraneal por hidrocefalia (vómitos, cefalea, parálisis VI par craneal, rigidez de nuca...), vómitos por afectación del tronco, rigidez de nuca, tortícolis y síntomas cerebelosos (ataxia), pero no fiebre. Este paciente no tenía clínica de tumor cerebral.

Mientras llegan los resultados de los análisis de sangre indicados por Vd., comprueba que el nivel de conciencia del paciente fluctúa entre la somnolencia y la irritabilidad, el nivel de conciencia en la escala de coma de Glasgow es 10.

Analítica: Hb 13,5 g/dL, leucocitos 26.500 mm³ (PMN 88%), proteína C-reactiva (PCR) 18 mg/dL. Coagulación normal.

Punción lumbar: 4 células/mm³. Hematíes 86 mm³. Glucosa 91 mg/dL. Proteínas normales. Antígenos capsulares negativos. Gram: no se observan gérmenes.

Tóxicos en orina: negativos.

¿Qué tratamiento indicaría?

- a. Cefotaxima i.v.
- b. Aciclovir i.v.

- c. Medidas antiedema cerebral, manitol más restricción de líquidos
- d. Ácido valproico i.v.
- e. Ninguna hasta realizar pruebas de imagen

La contestación correcta en la b

La administración precoz, en las primeras horas de la sospecha diagnóstica, de aciclovir (10 mg/kg/i.v. cada 6 horas) es fundamental para disminuir las secuelas de las encefalitis herpéticas, aunque no exista certeza diagnóstica, cuya confirmación se realiza identificando el virus en LCR por técnica de reacción en cadena de la polimerasa. Se buscará virus del herpes simple, enterovirus, influenza, virus de Ebstein-Barr y adenovirus. El LCR de este paciente no es sugerente de meningitis porque no tiene hipoglucorraquia, hiperproteínorraquia ni pleocitosis, pero sí de encefalitis vírica, que puede cursar con LCR normal o algo hemorrágico. La decisión de administrar aciclovir es adecuada, también podría ser prudente asociar cefotaxima (opción **a**) durante las primeras 24 horas, suprimiéndola si se comprueba ausencia de crecimiento bacteriano en el cultivo del LCR. El resto de las opciones terapéuticas (**c** y **d**) son inadecuadas. Se deberán realizar pruebas de imagen de urgencia, previamente debe asegurarse que la primera dosis de aciclovir ha sido administrada al enfermo, no sólo indicada.

En la TC craneal se encontró pérdida de la diferenciación córtico-subcortical en circunvoluciones frontal, media e inferior izquierda, sin realce del parénquima cerebral ni de la leptomeninge, informada como sospechosa de encefalitis aguda o de lesión isquémica en el territorio cortical de la arteria cerebral media izquierda.

Como el paciente permanecía con el nivel de conciencia muy fluctuante y puntuación de 9 en la escala de coma Glasgow, fue trasladado a la UCIP de un hospital de tercer nivel. A llegar la Tª es de 38,9 °C, FC 132

lpm. FR 43 rpm, TA 104/76 mmHg, SatO₂ 100%, recibiendo 2 L/min de O₂ a través de gafas nasales. Disminución fluctuante del nivel de conciencia que oscila entre 8 y 9 puntos en la escala de coma de Glasgow, pupilas midriáticas, isocóricas, normorreactivas, hipotonía muscular generalizada sin rigidez de nuca, signos meníngeos negativos. Hígado palpable a 2-3 cm del reborde costal derecho. El resto de la exploración por órganos y aparatos es normal.

La analítica realizada en la UCIP es la siguiente:

Hb 10,9 g/dL. Leucocitos 18.500/mm³ (80% PMN, 10% cayados). Plaquetas 268.000 mm³. Tiempo protrombina 52%. PCR 19,6 mg/dL. Procalcitonina (PCT) 7,93 ng/mL. Se toma muestra de sangre para hemocultivo.

¿Realizaría Vd. alguna otra prueba para hacer el diagnóstico?

- a. Factores de la coagulación
- b. Doppler transcraneal
- c. Nuevo TC craneal con contraste
- d. Resonancia magnética (RM)
- e. No precisa más exploraciones hasta recibir resultado del hemocultivo y de la PCR para el virus del herpes simple en LCR

La contestación más correcta es la d

La prueba de imagen más sensible y por tanto de elección en las situaciones de sospecha clínica de encefalitis es la RM (opción d), no la TC (opción c), además, la RM detecta cambios muy precoces. Las lesiones isquémicas cerebrales, la segunda posibilidad diagnóstica que sugiere la TC, la RM es muy sensible para su diagnóstico, especialmente la secuencia de difusión que muestra un área hiperdensa por la restricción al movimiento de las moléculas del agua en el área patológica; la TC suele ser la primera prueba diagnóstica que se realiza ante la sospecha clínica

de infarto cerebral, por su rapidez y disponibilidad en urgencias, sin embargo la TC puede ser normal en las primeras horas de evolución. La RM se realiza de forma programada, no urgente.

El Doppler transcraneal (opción b) es una técnica de monitorización cerebral no invasiva de la hemodinámica cerebral que se realiza en la cabecera del enfermo, es económico y no emite radiación, siendo muy útil en las patologías que alteran la hemodinámica cerebral: hipertensión intracraneal, diagnóstico de muerte cerebral, vasoespasmo, traumatismo craneoencefálico, meningitis y enfermedad cerebro-vascular oclusiva. En la encefalitis tiene escasa utilidad.

El paciente fue intubado y ventilado mecánicamente en las primeras horas de ingreso en la UCIP, debido al riesgo de hipoventilación por el descenso del nivel de conciencia. Se realizó RM craneal 24 horas después con técnica flair que muestra una lesión extensa de la sustancia gris córtico-subcortical bilateral (Fig. 1a) y con técnica de difusión (Fig. 1b), una restricción a la difusión en dichas zonas, las lesiones son sugestivas de encefalomiелitis aguda diseminada hemorrágica, sin que pueda descartarse encefalitis vírica.

Se añadió cefotaxima (200 mg/kg/día) y vancomicina i.v. (60 mg/kg/día) al tratamiento antiviral, ante la inexistencia de diagnóstico etiológico y por la elevación de los reactantes de fase aguda, especialmente la PCT.

Con estos nuevos datos, ¿añadiría, al aciclovir, algún otro tratamiento?

- a. Dexametasona 0,6 mg/kg/día
- b. Metilprednisolona 30 mg/kg/día i.v.
- c. Metilprednisolona 2 mg/kg/día i.v.
- d. Gammaglobulina 400 mg/kg/día i.v.
- e. Continuaría con medidas de soporte, sin nuevos fármacos

La respuestas correctas son la b y la d

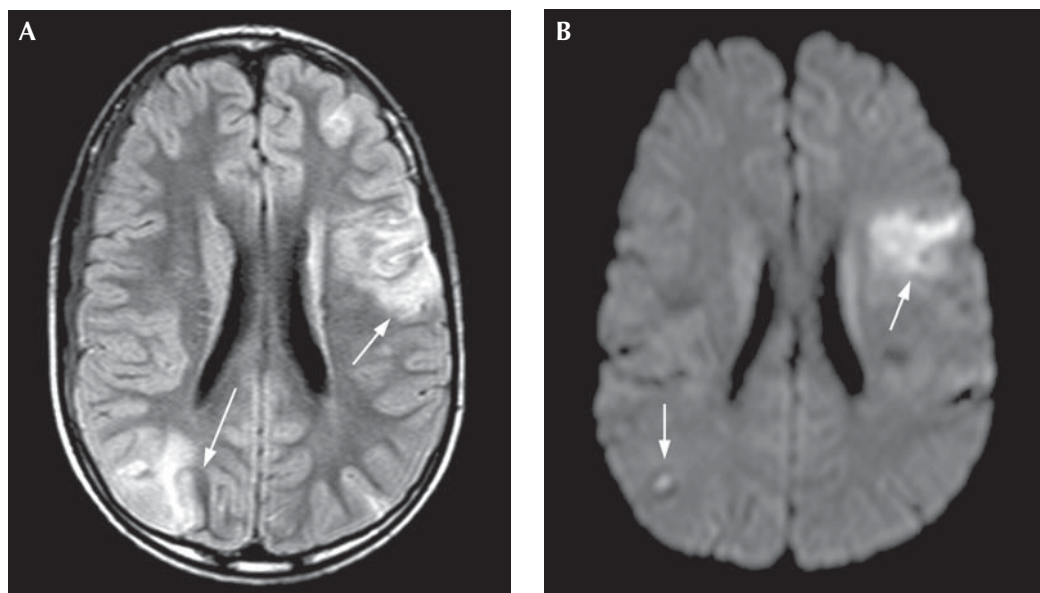


Figura 1. A. RM craneal secuencia Flair, corte axial que muestra lesiones hiperintensas córtico-subcorticales bilaterales (parietales izquierdas y occipitales derechas). B. RM craneal con técnica de difusión, las lesiones muestran una restricción a la difusión (edema citotóxico).

La encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM) es una encefalitis postinfecciosa, un síndrome desmielinizante que se produce unos días después de una infección, generalmente vírica (sarampión, rubéola, varicela...) o tras la inmunización contra estas enfermedades. Los primeros síntomas y signos aparecen después de un periodo ventana, libre de síntomas de 1-2 semanas y consiste en signos neurológicos multifocales por la posible afectación de amplias zonas del cerebro, cerebelo, tronco, médula y nervios ópticos. Esta clínica puede ser: letargia, convulsiones, afectación motora y/o sensitiva, neuritis óptica, miелitis transversa con arreflexia bilateral, distonía, temblores y otros signos extrapiramidales por lesión de los ganglios basales, así como crisis vegetativas (hipertermia, sudoración, hipertensión arterial, arritmias, taquipnea), secundarios a daño hipotalámico. Ningún tratamiento de la ADEM ha demostrado gran efectividad, se utilizan megadosis de corticoides, metilprednisolona, 30 mg/kg/día, máximo, 1 g/día, durante

3 días (opción **b**), seguida de dosis prolongadas del mismo fármaco, 1-2 mg/kg/día durante 1-2 meses e inmunoglobulinas humanas, 400 mg/kg/día durante 5 días (opción **d**). Cuando la respuesta es desfavorable se ha utilizado ciclofosfamida. Los corticoides a dosis habituales (opciones **a** y **c**) no tienen ninguna utilidad en esta entidad).

El paciente fue tratado con metilprednisolona (30 mg/kg/día i.v.) y gammaglobulina humana inespecífica (400 mg/kg/día) administrada i.v. en 4 horas, continuando con aciclovir, cefotaxima y vancomicina; recibía ventilación mecánica, estaba sedado y analgesiado (fentanilo y midazolam).

Unas 48 horas después del ingreso en su hospital de referencia informan que el hemocultivo tomado al ingreso es positivo, aislándose Staphylococcus aureus. Además aparecen lesiones en el pulpejo de los dedos 2, 3 y 4 de ambas manos (Fig. 2) y lesiones hemorrágicas del lecho ungueal (Fig. 3) y de la palma de la mano derecha (Fig. 4).



Figura 2. Lesiones en los pulpejos de los dedos 2, 3 y 4 de la mano.



Figura 3. Lesiones hemorrágicas en lecho ungueal.



Figura 4. Mácula eritematosa en la palma de la mano.

Con estos nuevos datos Vd. elabora un diagnóstico presuntivo que tiene que confirmar con nuevas exploraciones. ¿Cuáles realizaría?

- a. Fondo de ojo
- b. Ecocardiografía
- c. Búsqueda de petequias conjuntivales
- d. Identificación de lesiones de Janeway
- e. Todas son necesarias

La contestación correcta es la e

El fondo de ojo (opción **a**) se debe realizar para identificar manchas de Roth (Fig. 5), que son hemorragias únicas o múltiples en la retina, centrada por un punto o zona blanca, localizadas alrededor de un capilar roto, que puede acompañar a la endocarditis bacteriana, hemopatías y enfermedades autoin-

munes. La ecocardiografía (opción **b**) se practica para identificar alteraciones anatómicas asintomáticas de las válvulas cardíacas y/o verrugas endocárdicas. Las petequias conjuntivales (opción **c**) y en otras mucosas (paladar, boca) (Fig. 6) deben ser buscadas activamente, así como las lesiones de Janeway, que son máculas eritematosas no dolorosas, situadas en las palmas de las manos y plantas de los pies (opción **d**) porque, no siendo específicas de la endocarditis infecciosa, su presencia sugiere este diagnóstico. Por tanto deben buscarse todos los signos mencionados.

En resumen, se trata de un niño de 6 años, de raza negra, que comienza con fiebre, de-

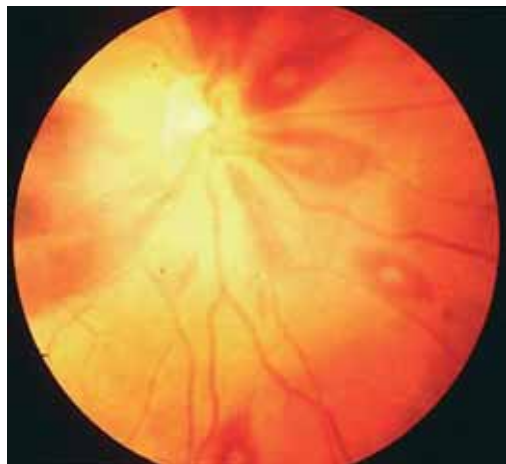


Figura 5. Mancha de Roth en el fondo de ojo.

caimiento y rápida y fluctuante disminución del nivel de conciencia, con leucocitosis y elevación de los reactantes de fase aguda e hipoprotrombinemia. El LCR es normal. La TC es patológica y la RM es sugestiva de encefalomielitis aguda diseminada o de encefalitis. A las 48 horas se aísla en sangre *S. aureus* y aparecen lesiones cutáneas en el pulpejo de los dedos 2, 3 y 4 de ambas manos y hemorragias retinianas. No existían hemorragias conjuntivales ni lesiones de Janeway, siendo la exploración cardíaca y la ecocardiográfica normales. El paciente estaba sedado, analgesiado, ventilado mecánicamente y recibía aciclovir, cefotaxima, vancomicina, megadosis de metilprednisolona y gammaglobulina, todo ello por vía i.v.

¿Cuál es su diagnóstico?

- a. Sepsis por *S. aureus* con coagulopatía de consumo
- b. Endocarditis bacteriana
- c. Encefalomielitis aguda diseminada
- d. Hepatopatía con hemorragia cerebral
- e. Hemopatía drepanocítica con fenómenos isquémicos cerebrales

La contestación correcta es la **b**



Figura 6. Petequias en parte interior de los párpados.

La endocarditis bacteriana es una enfermedad infrecuente en los niños, aparece con una frecuencia anual de un caso por cada 1.300 ingresos pediátricos (alrededor de 1-4 casos/100.000 niños/año) aunque está aumentando en los últimos años debido a la supervivencia de los niños con cardiopatías congénitas sometidos a cirugía y a los portadores de catéteres intravenosos de larga duración, para quimioterapia, nutrición parenteral o tratamientos intravenosos crónicos. La endocarditis infecciosa generalmente consiste en la infección por uno o varios microorganismos del endocardio, las válvulas cardíacas o las estructuras relacionadas, habitualmente sobre una lesión anterior.

Aunque el diagnóstico se basa en la positividad repetida del hemocultivo y en la existencia de lesiones cardíacas, algunos pacientes con esta enfermedad no tienen hemocultivos positivos (5-7%) y en 1/3 ó 1/4 de los pacientes no se puede identificar la lesión cardíaca predisponente. La positividad del hemocultivo depende del grado de bacteriemia y muchos pacientes tienen un bajo grado de bacteriemia, por ello es necesario obtener un mínimo de 10 mL, preferentemente 20 mL de sangre en adolescentes y al menos 1 mL en recién nacidos, 5 mL en niños para tener probabilidad de cultivo positivo. Se estima que en adultos con bacteriemia, el rendimiento

del hemocultivo aumenta en el 3% por cada mL de sangre cultivada.

Un estudio realizado con 56 niños con endocarditis infecciosa ha encontrado que los síntomas y signos más frecuentes son poco específicos, fiebre (84%), fatiga (48%), anorexia (41%), signos neurológicos (38%), siendo los más sugestivos de endocarditis los menos frecuentes, lesiones de la piel (32%), signos de embolización (20%), manchas de Roth (2%).

El diagnóstico definitivo de endocarditis infecciosa (opción **b**) es muy importante porque obliga a un tratamiento agudo agresivo debido a la alta morbilidad y a antibioterapia y vigilancia durante múltiples semanas, mientras que la sepsis por *S. aureus* (opción **a**) y el resto de las posibilidades diagnósticas tienen un proceso diagnóstico terapéutico y pronóstico claramente diferentes.

El diagnóstico de endocarditis infecciosa se basa en los criterios de Duke modificados (Tablas I y II) que se realiza aplicando criterios mayores y menores. Existen 2 criterios mayores y 6 menores. Es posible así diferenciar 3 posibilidades: endocarditis infecciosa definitiva, endocarditis posible, ausencia de endocarditis.

La sensibilidad de los criterios de Duke modificados, para el diagnóstico de endocarditis infecciosa, es del 88%.

El segundo hemocultivo realizado al ingreso en la UCIP del hospital terciario, donde permanece ingresado, es también positivo a S. aureus.

Por tanto este paciente cumple los criterios de endocarditis posible porque tiene un criterio mayor (aislamiento repetido de *S. aureus*) y 3 menores, fenómeno vascular (hemorragia intracraneal), fenómeno inmunológico (manchas de Roth, nódulo de Osler [Fig. 4]) y fiebre. También podría tratarse de una sepsis estafilocócica con fenómenos embólicos (opción **a**), hallazgos microbiológicos, clínicos y de

imagen descartan las opciones **c** y **d**. La drepanocitosis (opción **e**) propia, aunque no exclusiva de la raza negra (este paciente es de raza negra), es cada vez más frecuente en nuestro medio debido al fenómeno inmigratorio; cursa con anemia de células falciformes o drepanocíticas, fáciles de identificar en un frotis de sangre periférica, fenómenos de vasooclusión e isquemia tisular, anemia hemolítica y aumento de la susceptibilidad a las infecciones por asplenia funcional. Puede aparecer accidente cerebrovascular agudo producido bien por infarto cerebral secundario a la oclusión vascular o a hemorragia cerebral, que se manifiesta como crisis convulsiva o déficit neurológico focales, disminución de la conciencia, cefalea o vómitos. La ausencia de anemia y de células falciformes en sangre periférica permite descartar con rapidez esta posibilidad (opción **e**).

Una vez realizado el diagnóstico de posible endocarditis infecciosa por *S. aureus*, ¿qué antibiótico prescribe?

- a.** Cloxacilina i.v.
- b.** Cefotaxima i.v.
- c.** Rifampicina i.v.
- d.** Penicilina i.v.
- e.** Cloxacilina más gentamicina

La contestación más correcta es la **e**

La antibioterapia, recomendada por la *American Heart Association* para la endocarditis por *S. aureus* en niños, consiste en una penicilina semisintética, cloxacilina 200 mg/kg/día i.v. dividida en 4 ó 6 dosis (máximo 12 g/día) durante 6 semanas y gentamicina 3 mg/kg/24 h durante los primeros 3-5 días (opción **e**).

En los pacientes alérgicos a la penicilina y en la cepas resistentes a la metilicina se recomienda vancomicina, 40 mg/kg/día, repartida en 2-3 dosis, durante 6 semanas (dosis máxima, 2 g/día). La endocarditis produ-

TABLA I. Criterios de Duke para el diagnóstico de endocarditis infecciosa

Criterios mayores	Criterios menores
1. Hemocultivo positivo a. Hemocultivos positivos a patógeno productor de endocarditis infecciosa, al menos dos: <ul style="list-style-type: none"> – <i>S. aureus</i> – <i>Streptococcus viridans</i> – <i>Streptococcus bovis</i> – Grupo HCEK: <ul style="list-style-type: none"> - <i>Haemophilus influenzae</i> sp - <i>Actinobacillus actinomycetis comitans</i> - <i>Cardiobacterium hominis</i> - <i>Eikenella</i> sp - <i>Kingella kingae</i> – Enterococo adquirido en la comunidad, en ausencia de foco primario b. Persistencia de hemocultivos positivos: <ul style="list-style-type: none"> – Dos extraídos con más de 12 horas de diferencia – Tres o más extraídos al menos con una hora de diferencia c. Hemocultivo positivo único a <i>Coxiella burnetii</i> o títulos de anticuerpos séricos IgG > 1:800	1. Existencia de factores predisponentes <ul style="list-style-type: none"> – Cardiopatía – Uso de drogas i.v. 2. Fiebre ($\geq 38^{\circ}\text{C}$)
2. Evidencia de afectación endocárdica a. Ecocardiografía positiva <ul style="list-style-type: none"> – Masa intracardiaca oscilante en las válvulas o estructuras de soporte valvular o en el material protésico – Absceso – Nueva dehiscencia de la prótesis valvular b. Nueva regurgitación valvular <ul style="list-style-type: none"> – Incremento y/o cambio en el soplo cardíaco preexistente o aparición de un nuevo soplo no existente previamente 	3. Fenómeno vascular <ul style="list-style-type: none"> – Embolia arterial – Infarto séptico pulmonar – Aneurisma micótico – Hemorragia conjuntival – Lesiones de Janeway 4. Fenómeno inmunológico <ul style="list-style-type: none"> – Nódulo de Osler – Manchas de Roth – Glomerulonefritis – Factor reumatoide positivo 5. Evidencia microbiológica <ul style="list-style-type: none"> – Hemocultivo positivo a germen no incluido en los criterios mayores (excluyendo <i>S. coagulans</i> negativo y los organismos que no causan endocarditis infecciosa) 6. Ecocardiografía <ul style="list-style-type: none"> – Alteraciones ecocardiográficas consistentes con endocarditis, diferentes a los apuntados como criterios mayores

Li JS, Sexton DJ, Mick N et al. Clin Infect Dis 2000; 30: 633.

cida por *S. aureus* meticilinsensible, asentada en una prótesis valvular, se trata con 3 antibióticos, cloxacilina, más rifampicina durante 6 semanas asociados a gentamicina las primeras 2 semanas; si la cepa fuera metilín resistente la pauta de tratamiento y duración es la misma sustituyendo cloxacilina por vancomicina.

El tratamiento médico de la endocarditis estreptocócica sensible a penicilina (CMI < 0,1 $\mu\text{g/mL}$) es penicilina G o ceftriaxona, durante 4 semanas, cuando las cepas tienen una

sensibilidad intermedia a la penicilina (CMI < 0,1-0,5 $\mu\text{g/mL}$) a la antibioterapia anterior se asocia gentamicina durante 2 semanas. Las endocarditis producidas por cepas de estreptococos resistentes a la penicilina o por enterococos se debe tratar con penicilina G más gentamicina, ambas durante 4-6 semanas.

La endocarditis producida por estreptococo y enterococo en alérgicos a lactámicos, en pacientes sin prótesis valvular, se tratan con vancomicina durante 4-6 semanas sola

TABLA II. Diagnóstico de endocarditis infecciosa. Criterios de Duke modificados

- Endocarditis definitiva. El diagnóstico clínico se establece con:
 - 2 criterios mayores o
 - 1 criterio mayor y 3 menores o
 - 5 criterios menores
- Endocarditis posible
 - 1 criterio mayor y 1 menor o
 - 3 criterios menores
- Ausencia de endocarditis
 - Desaparición de la clínica de endocarditis al cuarto día de antibioterapia o antes
 - Sin evidencia de endocarditis después de cirugía cardíaca, realizada al cuarto día de antibioterapia o antes, o necropsia
 - No reunir los criterios para el diagnóstico clínico de endocarditis de la Tabla I

Li JS, Sexton DJ, Mick N et al. Clin Infect Dis 2000; 30: 633.

o asociada a gentamicina durante 2 semanas.

En los pacientes estables hemodinámicamente la antibioterapia puede demorarse 48 horas, para la extracción de los hemocultivos y poder conocer el patógeno responsable, al objeto de realizar antibioterapia específica. En los niños inestables la antibioterapia será empírica.

La endocarditis infecciosa precisa tratamiento quirúrgico cuando existe insuficiencia cardíaca con obstrucción valvular, prótesis valvulares inestables y en las infecciones micóticas, siendo esto aconsejable cuando las verrugas endocárdicas son mayores de 10 mm.

Una vez realizado el diagnóstico e iniciado el tratamiento, Vd. debe informar a los padres sobre la gravedad de la enfermedad en su hijo.

Escoja la información que más se ajuste a la realidad

- a. Una vez curado nunca recidiva
- b. Actualmente es una enfermedad poco grave. La mortalidad es escasa

- c. Es muy grave, la supervivencia continúa siendo menor del 10%
- d. La endocarditis por *S. aureus* casi nunca tiene complicaciones
- e. Es grave. La curación completa es alrededor del 60%

La contestación correcta es la **e**

La endocarditis continúa siendo una enfermedad grave (opción **e**), tanto en niños como en adultos, especialmente cuando el patógeno es *S. aureus*, como este caso y las fúngicas; es más grave cuando existe antecedentes de endocarditis infecciosa ya que recidiva alrededor del 10% (opción **a**). La gravedad está determinada por las complicaciones que generan alta morbimortalidad, especialmente insuficiencia cardíaca, embolia (cerebral, pulmonar, renal, coronaria), dehiscencia valvular, infección metastásica, glomerulonefritis o insuficiencia renal. La mortalidad actual aunque desciende continua siendo elevada (12-30%), siendo superior al 50% cuando existen factores desfavorables. Un estudio publicado en 2005 con 51 niños con endocarditis por *S. aureus* encontró que la curación completa se produce en el 60% (opción **e**), mortalidad 40%, y un índice de recurrencia del 10%.

*El paciente fue ventilado mecánicamente durante 5 días, quedando afebril a las 48 horas de la antibioterapia (cloxacilina más gentamicina). Los reactantes de fase aguda elevados al ingreso y a las 48 horas de vida (PCR 30,4 mg/dL, PCT 16,36 ng/mL) fueron descendiendo progresivamente, siendo normales al alta de la UCIP. Los dos hemocultivos positivos a *S. aureus*, al ingreso y 24 horas más tarde, se negativizaron en cultivos de sangre realizados en 3 días posteriores, separados. Las ecocardiografías realizadas los días 4º y 6º del ingreso, cuando se sospecha endocarditis, fueron normales. La PL practicada el 4º día encontró células 135 mm³, he-*

matíes 920 mm³, glucosa y proteínas normales. El cultivo del LCR y el Gram fueron negativos, así como el estudio por PCR del herpes, enterovirus, varicela zoster, adenovirus y Brucella.

Al quinto día fue retirada la sedoanalgesia, siendo el paciente extubado. Se comprobó hipotonía de extremidades más intensa en miembro superior izquierdo y clonismo, permaneciendo el paciente despierto pero con un nivel de reactividad fluctuante. Se realizó fisioterapia recuperando parcialmente la hipotonía y el temblor intencional, manteniendo al alta del hospital, a los 38 días de ingreso, 13 de ellos en la UCIP, deambulación con dificultad, hipotonía discreta en extremidades superiores y una capacidad de conversación lenta. El EEG y el vídeo-EEG mostraba lentificación global de la actividad de fondo por alteración cerebral generalizada.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Endocarditis infecciosa por *S. aureus*
Encefalopatía secundaria a lesiones isquémicas

Bibliografía

- Gupte G, Stonehouse M, Wassmer E, Coad Nag, Whitehouse W. Acute disseminated encephalomyelitis: a review of 18 cases in childhood. *J Paediatr Child Health* 2003; 39: 336-42.
- Hakim H, Mylotte JM, Faden F. Morbidity and mortality of staphylococcal bacteremia in children. *Am J Infect Control* 2007; 35: 102-5.
- Li JS, Sexton DJ, Mick N et al. Proposed modifications to the Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis. *Clin Inf Dis* 2000; 30:633-8.
- Serrano A, Casado Flores J. Tumores cerebelosos. Clínica sospechosa de tumor cerebral. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 496-508.
- Tissieres P, Gervais A, Behetti M, Jaeggi ET. Value and limitation of the Von Reyn, Duke and modified Duke Criteria for the diagnosis of infective endocarditis in children. *Pediatrics* 2003; 112: e467-71.
- Mylonakis E, Calderwood SB. Infective endocarditis in adults. *N Engl J Med* 2001; 345: 1318-30.
- Valente AM, Jain R, Scheurer M, Fowler VG, Corey GR, Bengur AR et al. Frequency of infective endocarditis among infants and children with *Staphylococcus aureus* bacteremia. *Pediatrics* 2005; 115: e15-9.
- Ferrieri P, Gewitz M, Gerber M et al. Unique features infective endocarditis in childhood. *Pediatrics* 2002; 109: 931-43.
- Sexton DJ. Antimicrobial therapy of native valve endocarditis. Uptodate 2008. Version 16.1.

NIÑA CON FIEBRE, VÓMITOS Y CONVULSIONES

A. Martínez de Azagra Garde

CASO CLÍNICO

Niña de 3 años y 2 meses previamente sana que inicia cuadro de fiebre y vómitos. A las 48 horas presenta episodio de rigidez generalizada de unos 45 segundos de duración coincidiendo con fiebre no termometrada, recuperándose espontáneamente. En la hora siguiente presenta dos nuevos episodios similares pero de mayor duración (4 minutos) quedando somnolienta.

Exploración: Aceptable estado general. Buen color de piel y mucosas. Tendencia al sueño, con buena respuesta a estímulos. Pupilas medias, isocóricas y reactivas. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen normal. ORL: normal.

Analítica. Leucocitos 10.400/mm³ (N: 84%, L: 10,9%), hemoglobina 12,8 g/dL, hematocrito 35,8 %, plaquetas 269.000/mm³, coagulación normal. Na 135 mEq/L, K 4,2 mEq/L. PCR 4,7 mg/dL.

Se realiza tomografía computarizada (TC) craneal, que es normal. Se decide ingreso con el diagnóstico de posible convulsión febril y se inicia tratamiento empírico con amoxicilina-clavulánico i.v.

¿Cuál hubiera sido su actitud si hubiese atendido a esta paciente?

- a. Es correcto lo que se hizo
- b. Hubiera realizado la punción lumbar (PL) sin necesidad de TC craneal si no pre-

senta clínica de hipertensión intracraneal

- c. Habría hecho una punción lumbar tras la TC
- d. La hubiera ingresado para observación tras la TC pero sin tratamiento antibiótico
- e. Ingreso tras la TC con cefotaxima y aciclovir i.v.

La respuesta correcta es la c

Las convulsiones febriles son crisis epilépticas acompañadas de fiebre que se producen en niños de entre 3 meses y 5 años, sin signos de infección del sistema nervioso central (SNC) ni ninguna otra causa conocida. Se exige para su diagnóstico la no ocurrencia previa de crisis afebriles. Su frecuencia es elevada: entre el 2-5% de los niños menores de 5 años tienen al menos una crisis febril. La crisis suele aparecer el primer día del proceso febril, coincidiendo con la aparición brusca de la fiebre, siendo con relativa frecuencia, el primer signo de la enfermedad. Se diferencian dos tipos: 1. Convulsión febril simple, típica o convulsión febril benigna, caracterizada por convulsión generalizada, de duración inferior a 15 minutos, que ocurre sólo una vez durante un periodo de 24 horas en un niño febril. 2. Convulsión febril compleja, atípica o convulsión febril complicada, de duración superior a 15 minutos; puede ser focal o recurrente dentro de las primeras 24 horas.

La punción lumbar no se recomienda en los pacientes con crisis febriles típicas porque en estos casos la probabilidad de infección del SNC es mínima; sin embargo, debe tenerse en consideración en los primeros 12-18 meses de vida ya que los signos clínicos de meningitis pueden no estar presentes a esa edad. Otras situaciones en las que se recomienda realizar punción lumbar son: crisis complejas, crisis que se producen después del segundo día de la fiebre o en cualquier situación en la que no se pueda descartar clínicamente infección del SNC.

La TC craneal no se recomienda en la primera convulsión febril simple pero sí en las crisis complejas. En cualquier caso, se debe realizar antes de la punción lumbar en aquellos casos en los que hay signos de hipertensión intracraneal (HIC) (disminución importante del nivel de conciencia, bradicardia, alteraciones pupilares o del ritmo respiratorio), déficits neurológicos focales o crisis convulsivas. Incluso si la TC es normal pero existen signos clínicos de HIC debe valorarse no realizar PL y si se considera imprescindible se realizará con el paciente en decúbito lateral, utilizando la aguja más fina y extrayendo una mínima cantidad de líquido (1-2 mL).

En esta paciente está indicada la punción lumbar tras la TC (opción c), por el tiempo de aparición de las crisis (tercer día de fiebre) y por su recurrencia, que hacen que deba considerarse como crisis febril compleja. La administración empírica de antibióticos en esta paciente, previa a la punción lumbar, probablemente no fue adecuada ante la ausencia de signos de infección bacteriana y la probabilidad de enmascarar el diagnóstico.

Una vez valorado el cuadro clínico, la exploración y las pruebas complementarias (hemograma, reactantes de fase aguda, líquido cefalorraquídeo [LCR] y TC craneal) se establecerá un diagnóstico de sospecha y se indicará el tratamiento.

Doce horas más tarde y por persistir la disminución del nivel de conciencia se realiza

la punción lumbar. El LCR tiene 98 células/mm³ (95% PMN, proteínas 64 mg/dL, glucosa 46 mg/dL).

A la vista de este resultado y con la clínica, ¿qué diagnóstico inicial la parece más probable?

- a. Meningitis vírica
- b. Encefalitis aguda
- c. Meningitis bacteriana
- d. Meningitis tuberculosa
- e. Encefalitis postinfecciosa

La respuesta correcta es la b

Meningitis y encefalitis son los principales diagnósticos que hay que descartar en presencia de crisis convulsivas febriles atípicas. El análisis del LCR continúa siendo el método fundamental para el diagnóstico. En primer lugar, sus características (recuento y tipo de células, contenido de glucosa y proteínas) permiten orientar el diagnóstico de presunción (Tabla I). Sin embargo, a veces en fase precoz de la enfermedad estos valores se solapan en las distintas patologías y es su evaluación seriada, o los estudios más específicos (reacción en cadena de la polimerasa, cultivos...), los que permiten realizar el diagnóstico.

El número normal de leucocitos en el LCR en niños y adultos es de 0 a 5/mm³. En neonatos puede ser hasta 32/mm³ (media 8-9/mm³) y desciende hasta menos de 10/mm³ en el primer mes de vida. El contenido de glucosa en LCR representa en general el 65% \pm 10 de la glucemia y las proteinorraquia es inferior a 40 mg/dL fuera del periodo neonatal.

Se produce elevación del recuento leucocitario en el LCR, tanto en meningitis como en encefalitis. En las infecciones víricas del SNC hay una menor elevación del número de células (10-500/mm³) con predominio de linfocitos, aunque en fases precoces puede haber predominio polimorfonuclear; la glu-

TABLA I. Características del LCR en las infecciones del SNC

	Meningitis vírica	Meningitis bacteriana	Meningitis tuberculosa	Meningitis fúngica	Encefalitis vírica
Nº células/mm ³	10-500	50-10.000	50-500	50-500	50-200
Predominio	Linfocitos	PMN	Mononucleares	Linfocitos	Linfocitos
Glucosa (mg/dL)	> 40	< 40	< 40	< 40	> 40
Glucosa LCR/sangre	> 0,4	< 0,4	< 0,4	< 0,4	> 0,4
Proteínas (mg/dL)	< 200	100-500	50-300	> 45	50-200

LCR: líquido cefalorraquídeo; PMN: polimorfonucleares.

cosa suele ser normal y las proteínas, normales o ligeramente elevadas (normalmente < 150 mg/dL). En la encefalitis el LCR puede ser normal (5%), pero es más frecuente que se asocie a inflamación de las meninges (meningoencefalitis). La presencia de hematíes en el LCR, siempre que la punción no haya sido traumática, sugiere encefalitis herpética u otra encefalitis necrotizante.

El diagnóstico diferencial inicial entre meningitis (opción **a**) y encefalitis vírica (opción **b**) se basa fundamentalmente en la clínica. Los pacientes con meningitis suelen presentar fiebre, cefalea, vómitos, fotofobia, irritabilidad y en la exploración presentan característicamente rigidez de nuca, aunque este signo puede ser tardío o no aparecer, especialmente en neonatos y lactantes pequeños. La encefalitis vírica es un proceso en el que se produce una inflamación del parénquima cerebral y la afectación del estado neurológico es mayor que en la meningitis. Cursa habitualmente con disminución del nivel de conciencia, déficits motores o sensitivos, cambios de conducta o de personalidad y alteraciones del habla. Las crisis convulsivas, aunque se producen con mayor frecuencia en la encefalitis, pueden producirse también en las meningitis.

La encefalitis viral primaria produce daño neural por invasión directa del virus. Entre los virus más frecuentes se encuentra el virus herpes simple (tipo 2 en neonatos, tipo

1 fuera del periodo neonatal), el virus de la parotiditis, virus varicela-zoster y los enterovirus. En los pacientes inmunocomprometidos, el citomegalovirus (CMV), el virus herpes tipo 6 y el virus Epstein-Barr.

La encefalitis postinfecciosa es un proceso en el que predomina la inflamación perivascular y la desmielinización, en relación probable a mecanismos inmunológicos. Es la denominada encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM). La clínica es muy similar a la encefalitis vírica aguda pero característicamente se produce una o dos semanas después de un proceso viral que puede ser respiratorio, gastrointestinal... Sin embargo, esta primera infección puede pasar desapercibida (forma subclínica). Además, en ocasiones puede no haber intervalo libre entre la infección viral y el cuadro encefalítico, con lo que la diferenciación con una encefalitis aguda viral es muy difícil. Un tercio de los pacientes con meningitis postinfecciosa presentan LCR normal.

La meningitis bacteriana clínicamente cursa con mayor afectación del estado general y del neurológico que la meningitis vírica. Comienza con fiebre, cefalea y vómitos, evolucionando el cuadro rápidamente hacia el empeoramiento, afectación del estado general y disminución del nivel de conciencia. En el 20-30% puede haber convulsiones que son predictores de mal pronóstico sobre todo si son focales. Algunas meningitis, especial-

mente las producidas por *Haemophilus influenzae* o *Streptococcus pneumoniae* pueden desarrollar rápidamente hipertensión intracraneal con riesgo de enclavamiento cerebral y muerte. El LCR en las meningitis bacterianas presenta, en más del 90% de los pacientes, un recuento de leucocitos superior a 100 células y con frecuencia superior a 1.000/mm³ con predominio de polimorfonucleares. La glucosa suele ser inferior a 40 mg/dL con cociente entre glucosa en LCR y glucosa en sangre inferior a 0,4. Las proteínas se encuentran elevadas. Los reactantes de fase aguda, proteína C reactiva (PCR) y procalcitonina (PCT) pueden ser también útiles en el diagnóstico de la meningitis bacteriana. Una PCR normal en el contexto de un LCR alterado tiene un alto valor predictivo negativo de meningitis bacteriana (99%) frente a meningitis vírica. La PCT también es útil en la diferenciación de meningitis vírica y bacteriana; niveles por encima de 5 ng/mL son altamente sensibles (94%) y específicos (100%) de meningitis bacteriana. Los niveles de PCT descienden rápidamente, en las primeras 24 horas con tratamiento antibiótico adecuado, siendo útil en el seguimiento de la eficacia antibiótica.

La meningitis tuberculosa es menos frecuente. Suele presentarse como un cuadro de una o dos semanas de evolución con síntomas poco específicos como vómitos, cefalea o irritabilidad en los lactantes, decaimiento y fiebre. Más tarde aparecen signos de irritación meníngea e hipertensión intracraneal, afectación de pares craneales y disminución del nivel de conciencia. Debe sospecharse en el paciente que presenta pleocitosis (50-500 cels/mm³) con predominio de mononucleares, con elevada concentración de proteínas (superior a 200 mg/dL) y glucosa baja (inferior a 20 mg/dL), aunque hay excepciones. En este caso ni la clínica ni el LCR orientan a este diagnóstico (opción **d**).

En esta paciente el diagnóstico de encefalitis vírica aguda (opción **b**) se justifica por

la clínica de fiebre, crisis y disminución del nivel de conciencia, aunque no se puede descartar el diagnóstico de meningitis vírica (opción **a**). El LCR es más probable de infección vírica por el número de células, la normalidad de la glucosa y la discreta elevación de las proteínas; la ausencia de elevación de la PCR y la PCT hacen poco probable la meningitis bacteriana (opción **c**). Sin embargo, puede haber una pequeña duda diagnóstica obligando a mantener el tratamiento antibiótico a la espera de los resultados bacteriológicos y de la evolución clínica.

Tras el resultado del LCR en el hospital de origen se cambió el tratamiento antibiótico por cefotaxima y vancomicina. Continúa febril y persisten los vómitos y la disminución del nivel de conciencia, observando al tercer día de ingreso, ausencia de respuesta verbal y de apertura ocular ante estímulos, aunque parece localizar el dolor.

¿Qué valor de la escala de coma de Glasgow otorgaría a esta paciente?

- a. 4
- b. 5
- c. 7
- d. 8
- e. 9

La respuesta correcta es la c

La disminución del nivel de conciencia en los niños debe valorarse mediante la observación clínica y la exploración física de las respuestas del paciente frente a estímulos. La descripción detallada de esta situación hará posible comparar la evolución de estos pacientes y facilitará el entendimiento de la situación clínica entre los diversos profesionales que puedan atenderle sucesivamente.

El grado o profundidad del coma puede medirse mediante escalas. La escala de coma de Glasgow (Tabla II) y su modificación para

TABLA II. Escala de coma de Glasgow

Apertura ocular		Apertura ocular	
Espontánea	4	Espontánea	4
En respuesta a la voz	3	En respuesta a la voz	3
En respuesta al dolor	2	En respuesta al dolor	2
Sin respuesta	1	Sin respuesta	1
Respuesta verbal		Respuesta verbal (< 2 a)	
Orientada	5	Sonríe, llora	
Confusa	4	Llora continuamente	
Palabras inapropiadas	3	Llanto y gritos exagerados	
Sonidos incomprensibles	2	Gruñido	
Sin respuesta	1	Sin respuesta	
Respuesta motora		Respuesta motora	
Obedece órdenes	6	Movimientos espontáneos	6
Localiza el dolor	5	Localiza el dolor	5
Flexión-retirada al dolor	4	Flexión-retirada al dolor	4
Flexión anómala al dolor (decorticación)	3	Flexión anómala al dolor (decorticación)	3
Extensión al dolor (descerebración)	2	Extensión al dolor (descerebración)	2
Sin respuesta	1	Sin respuesta	1

menores de 5 años es la más frecuentemente utilizada. Es una escala de rápida realización y permite aplicarla, no sólo en la valoración inicial, sino en el seguimiento del paciente comatoso. Su valor inicial se relaciona con el pronóstico en algunas patologías, como el traumatismo craneoencefálico (TCE), y es utilizado en distintos protocolos para establecer las medidas diagnósticas y terapéuticas adecuadas. Consta de tres apartados (respuesta ocular, motora y verbal), a los que se da valor mínimo de 1 y máximo 4 (respuestas ocular y verbal) o 6 (respuesta motora) oscilando por tanto su valor entre un mínimo de 3 y un máximo de 15 (valor normal). Deben especificarse la puntuación total y la correspondiente a cada apartado (M, O, V). Se debe medir siempre tras la resucitación cardiopulmonar y antes de administrar sedantes. Si el paciente está intubado por causa neurológica, el apartado verbal se puntúa el mínimo y se denomina Vt. En el paciente inconsciente la respuesta motora si se aplica a las distintas extremidades permite detectar si existe focalidad neurológica.

En las encefalitis se ha visto que una puntuación en la escala de coma de Glasgow inferior a 12 se relaciona con mayor probabi-

lidad de convulsiones, indicando un mayor grado de afectación del parénquima cerebral.

Este paciente presenta un valor de la escala de Glasgow de 7 (M5, O1, V1).

¿Qué medida establecería de forma prioritaria?

- Aciclovir i.v.
- Dexametasona
- Intubación y ventilación mecánica
- Fenitoína
- Traslado a UCI pediátrica

La respuesta correcta es la **c**

El tratamiento de la encefalitis es fundamentalmente de soporte. Es prioritario asegurar la vía aérea y la correcta ventilación y oxigenación. Si la puntuación en la escala de coma de Glasgow es igual o menor de 8 está indicado la intubación traqueal y el establecimiento de ventilación mecánica (opción **c**). Otras medidas van dirigidas a mantener un correcto balance hidroelectrolítico evitando la hiponatremia, tratamiento de las crisis convulsivas (opción **d**) o de la hipertensión intracraneal, si la hubiera.

En la encefalitis herpética el inicio precoz del tratamiento con aciclovir (opción **a**) se relaciona con menor mortalidad y menores secuelas neurológicas. La mortalidad desciende del 70 al 30% si se inicia el tratamiento antes del tercer día de evolución. Por ello, ante la sospecha de encefalitis debe iniciarse el tratamiento empírico lo antes posible. La dosis habitualmente recomendada es 30 mg/kg/día en tres dosis. Sin embargo, algunos autores recomiendan en los niños dosis más altas, como las administradas en los neonatos en los que se ha objetivado disminución de la mortalidad y la morbilidad con aciclovir a 60 mg/kg/día. Si se confirma el diagnóstico o en la ausencia de diagnóstico etiológico pero clínica compatible debe mantenerse durante 21 días. Tratamientos más cortos se han relacionado con recaídas.

En la encefalitis por CMV o por virus herpes-6 se propone actualmente un tratamiento combinado de ganciclovir (5 mg/kg/12 horas) y foscarnet (90 mg/kg cada 12 horas ó 60 mg/kg cada 8 horas). Esta combinación puede tener efectos adversos graves como insuficiencia renal aguda, supresión de la médula ósea, encefalopatía y crisis. Algunos casos graves de encefalitis por enterovirus han sido tratados con éxito con pleconaril, un nuevo fármaco antiviral aún en periodo de ensayo.

El tratamiento con corticoides (opción **b**) es controvertido. El objetivo del tratamiento es disminuir la inflamación y así reducir la morbimortalidad. En estudios con animales se ha demostrado su posible beneficio, pero en humanos, sólo algún pequeño estudio refiere que el tratamiento con corticoides en la encefalitis herpética mejora el pronóstico del paciente. En general, se reservan para aquellos casos de encefalitis muy graves y en los que hay afectación del tronco cerebral o del cerebelo (romboencefalitis).

La paciente fue intubada, se inició tratamiento con aciclovir (60 mg/kg/día) y fenitoína, continuándose con cefotaxima y vanco-

micina y se trasladó al Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos

A su llegada se realiza analítica sanguínea:

Hemograma: hemoglobina 11,6 g/dL, hematocrito 31,8%, leucocitos 11.650/mm³ (70% PMN), plaquetas 248.00/mm³.

Bioquímica sérica. Sodio 126 mEq/L, potasio 3,7 mEq/L, cloro 99 mEq/L, Ca 8,2 mg/dL, urea 19 mg/dL, creatinina 0,73 mg/dL, proteínas totales 6,2 mEq/L, albúmina 3 g/dL.

PCR 0,9 mg/dL, procalcitonina 0,3 ng/mL.

¿Qué complicación más frecuente debería descartar?

- a.** Diabetes insípida
- b.** Síndrome pierde sal de origen cerebral
- c.** Deshidratación hipotónica
- d.** Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH)
- e.** Inadecuado aporte de sodio

La respuesta correcta es la d

Una de las complicaciones en la patología del SNC es el síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) (opción **d**). Se caracteriza por liberación de ADH en ausencia de hipovolemia. Esta excesiva liberación de ADH lleva a oliguria y retención de líquidos a pesar de una ingesta o aportes intravenosos normales. En suero se produce hiponatremia por dilución, mientras que en orina el sodio es superior a 40 mEq/L. El paciente puede presentar hipervolemia y edemas.

El SIADH debe diferenciarse del síndrome pierde sal (opción **b**) en el que la hiponatremia es secundaria a un incremento de la pérdida de sodio por orina. Se debe a una excesiva liberación de péptido natriurético y se acompaña de poliuria y depleción de volumen.

Otras causas de hiponatremia pueden ser tratamiento crónico con diuréticos, aporte de sodio insuficiente (opción **e**), o bien incre-

TABLA III. Causas de hiponatremia en el niño

Dilucional. Retención excesiva de agua

- Síndrome de secreción inapropiada de ADH
- Administración de sueros hipotónicos (postoperatorios)
- Insuficiencia cardíaca
- Insuficiencia renal
- Cirrosis
- Intoxicación hídrica (polidipsia primaria)

Pérdidas excesivas de sodio

- Renales
 - Administración de diuréticos
 - Nefropatía
 - Insuficiencia suprarrenal
 - Síndrome pierde sal
 - Diuresis osmótica
- Extrarrenales
 - Gastrointestinal (vómitos, diarrea)
 - Tercer espacio (peritonitis, obstrucción intestinal)
 - Sudor (fibrosis quística)
 - Quemaduras

ADH: hormona antidiurética.

mento de las pérdidas por aparato digestivo como puede ocurrir en la gastroenteritis aguda (opción **c**) (Tabla III). En este último caso suele haber oliguria con cifras de sodio en orina inferiores a 20 mEq/L en un intento de compensación por parte del riñón.

Otra complicación del control hidroelectrolítico que puede verse asociada a patología neurológica es la diabetes insípida (opción **a**). En este caso ocurre lo contrario, se produce poliuria con orina hipotónica e hipernatremia.

El tratamiento del SIADH depende de la intensidad de la hiponatremia y la gravedad de los síntomas relacionados. En casos leves, la restricción de líquidos puede ser suficiente para normalizar el sodio, pero en el contexto de patología neurológica la hiponatremia puede agravar el daño, contribuyendo al edema cerebral o favoreciendo crisis convulsivas. En este caso puede ser necesaria la administración de sodio (en forma de suero salino hipertónico) y diuréticos de asa, como la furosemida, que genera mayor pérdida de agua libre.

A la paciente se le administró una dosis de furosemida y se continuó con restricción de líquidos lo cual fue suficiente para mantener normal la natremia.

¿Qué otras prueba contribuiría al diagnóstico en esta fase?

- Resonancia magnética
- EEG
- Reacción en cadena de la polimerasa
- Serología de virus
- Las tres primeras

La respuesta correcta es la e

La evolución clínica de esta paciente junto con los datos iniciales del LCR orientan al diagnóstico de encefalitis viral aguda. Actualmente, el método más adecuado para la identificación del virus causante de la encefalitis y establecimiento del diagnóstico definitivo es la detección de material genético viral en el LCR (reacción en cadena de la polimerasa, PCR) (opción **c**). En el caso de encefalitis herpética tiene una alta sensibilidad (98%) y especificidad (94%). Otros virus que pueden identificarse de esta forma son enterovirus, virus varicela-zoster, citomegalovirus, herpes virus-6 y Epstein-Barr.

La detección por cultivo del virus es muy poco sensible (inferior al 7%) y sólo será útil en causas raras de encefalitis en las que no estén aún disponibles técnicas de PCR (influenza, parainfluenza, sarampión, parotiditis).

La serología (opción **d**) no es útil en el momento agudo, dado que se precisan habitualmente dos muestras separadas entre dos y tres semanas para valorar la seroconversión. Es conveniente sin embargo solicitar inicialmente serología de virus del herpes simple, varicela zoster, sarampión, adenovirus, influenza A y B, adenovirus y otros agentes que pueden producir cuadros similares, como la encefalitis por *Mycoplasma*, *Rickettsia* sp, *Borrelia burgdorferi* o *Toxoplasma gondii*.

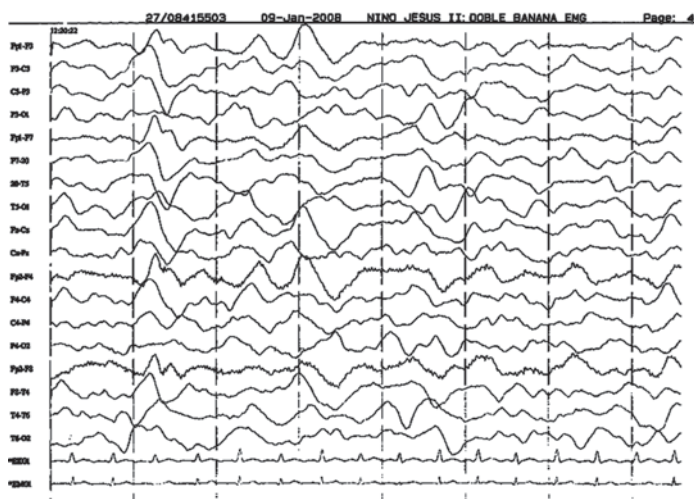


Figura 1. EEG que muestra enlentecimiento generalizado.

Las pruebas de neuroimagen (opción **a**) pueden reforzar el diagnóstico a la espera de los resultados de la PCR, también en aquellos casos en los que ésta sea negativa. La TC craneal inicial puede ser normal, aunque en la evolución pueden aparecer hipodensidades en las zonas afectadas. Sin embargo la resonancia magnética (RM) craneal es mucho más sensible, además de no incrementar la dosis de radiación del paciente. En los casos de encefalitis aguda por herpes simple, la RM puede mostrar lesiones en secuencias T2 o FLAIR en las primeras 48 horas de evolución, que reflejan las zonas de encefalitis necrotizante. Las alteraciones de la difusión pueden desaparecer dentro de las primeras dos semanas de clínica, pero permanecen las hiperintensidades en T2. El patrón típico consiste en lesiones parcheadas y asimétricas afectando a la sustancia gris de forma preferente. La afectación de las regiones temporales y frontales inferiores es típica de la encefalitis por herpes virus. Otras zonas características son el hipocampo y las circunvoluciones del cíngulo como en la encefalitis límbica. Una afectación hemisférica más generalizada suele encontrarse en infección por enterovirus, especialmente *Coxsackie* y

echovirus. Menos frecuentemente puede verse afectación del tronco del encéfalo y del cerebelo (rombencefalitis o encefalitis de tronco).

El EEG (opción **b**) muestra generalmente enlentecimiento difuso sin características específicas, aunque en algunos casos de encefalitis herpéticas se encuentran complejos periódicos localizados en una o ambas regiones temporales, con periodicidad de 1 a 4 segundos. Estas descargas pueden tardar hasta dos semanas en aparecer y su ausencia no excluye el diagnóstico, pero su presencia lo refuerza. La aparición bilateral de los complejos periódicos se asocia con peor pronóstico.

Al tercer día de ingreso en la UCI la paciente, aunque continúa con desconexión del medio y puntuación en la escala de coma de Glasgow de 9, presenta esfuerzo respiratorio adecuado por lo que se extuba.

Al cuarto día se repite punción lumbar: 6 células/mm³, proteínas 17 mg/dL, glucosa 81 mg/dL.

El EEG (Fig. 1) mostraba desestructuración y lentificación generalizada en rango delta de la actividad basal, sin asimetrías claras.

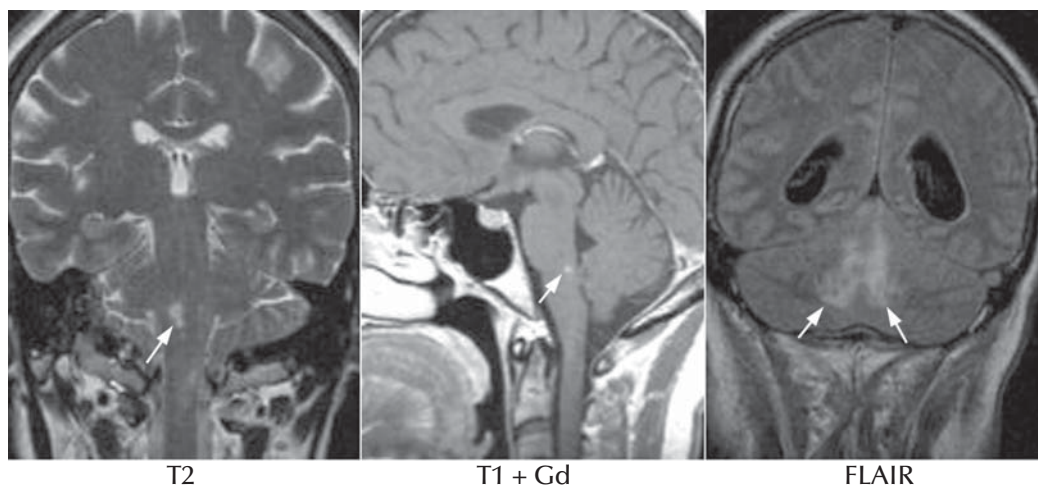


Figura 2. RM craneal. En secuencias T2 y FLAIR muestra captación focal tras administrar gadolinio i.v. (flechas)

La paciente continúa con afectación importante del estado neurológico, desconexión del medio y escasa respuesta a estímulos. Asocia hipotonía generalizada con reflejos osteotendinosos conservados. No presenta alteración de pares craneales ni nistagmus. Se realiza RM al 6º día, en la que se objetivan lesiones en cerebelo y tronco del encéfalo, siendo diagnosticada de posible romboencefalitis o encefalitis del tronco (Fig. 2).

¿Qué otra medida podría estar indicada?

- a. Incrementar dosis de aciclovir
- b. Añadir foscarnet al tratamiento
- c. Corticoides a altas dosis (metilprednisolona 30 mg/kg/día)
- d. Inmunoglobulinas
- e. Biopsia cerebral

Las respuestas correctas son c y d

La encefalitis del tronco o romboencefalitis es una forma grave de encefalitis que afecta al troncoencéfalo y al cerebelo. Puede presentar distintas alteraciones clínicas: disminución del nivel de conciencia, crisis, alteraciones de pares craneales y ataxia. Una cuidadosa exploración clínica puede poner de

manifiesto alteraciones de pares craneales y la disfunción cerebelosa. Entre los virus causantes de romboencefalitis se encuentra el virus herpes simple tipo 1, el tipo 6, virus varicela-zoster, enterovirus, adenovirus... Otros agentes, como la *Listeria monocytogenes* o *Mycoplasma pneumoniae*, también pueden producir este proceso. Además la romboencefalitis puede ser secundaria a un proceso inmunológico (ADEM).

El diagnóstico por biopsia cerebral (opción e) es el diagnóstico mas fiable pero no se realiza por su agresividad clínica. La clínica y las alteraciones en la RM, el LCR y el EEG suelen ser suficientes para establecer el diagnóstico.

El tratamiento de la romboencefalitis es el aciclovir a las dosis habituales (30-60 mg/kg/día en tres dosis). Esta paciente ya estaba siendo tratada con las dosis más elevadas por lo que no habría que aumentar la dosis (opción a).

La resistencia a aciclovir del virus herpes simple está descrita sólo en el 0,5% de los pacientes inmunocompetentes y hasta en el 5% de los pacientes inmunocomprometidos.

Por ello, en estos últimos, donde además son más frecuentes las infecciones por otros virus, como el virus herpes tipo 6 o el cito-

megalovirus, deben valorarse otros tratamientos (foscarnet, ganciclovir) si la evolución no es adecuada (opción **b**).

En la romboencefalitis con afectación grave del estado neurológico se ha propuesto el tratamiento con corticoides a altas dosis: metilprednisolona 30 mg/kg durante 5 días, continuando posteriormente con una pauta descendente (opción **c**). La asociación de inmunoglobulinas (opción **d**) también se recomienda en los casos graves y sobre todo cuando no es posible un diagnóstico diferencial preciso con la encefalomielitis aguda diseminada.

Evolución. A partir del 9º día de ingreso en UCIP parece conectar con el medio, sigue con la mirada y responde órdenes sencillas pero de forma intermitente. Continúa hipotónica y no emite sonidos. Es dada de alta al Servicio de Neurología al 11º día de ingreso. Se mantiene con aciclovir hasta cumplir tres semanas de tratamiento y corticoides en pauta descendente.

Mejoría evolutiva, siendo dada de alta domiciliaria tras 38 días de evolución del cuadro. Al alta presenta buen contacto y seguimiento visual y emite escasas palabras sueltas. Obedece órdenes sencillas. Pasa de decúbito a sedestación y se mantiene en sedestación. Motilidad ocular y facial normal. Coge objetos con prensión grosera. Sin ataxia aparente.

El EEG previo al alta objetivó una importante mejoría.

Los estudios serológicos y de PCR han sido negativos.

En sucesivas revisiones se observa mejoría clínica, persistiendo un lenguaje lento. Se repite RM al 4º mes de evolución que objetiva atrofia cerebelosa residual.

DIAGNÓSTICO FINAL

Romboencefalitis

Bibliografía

- Casado Flores J. Niño con disminución del nivel de conciencia y convulsiones. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. Casos clínicos comentados. Vol. III. Madrid: Ergon; 2007. p. 129-38.
- Crawford JR, Kadom N, Santi MR, Mariani B, Lavenstein BL. Human herpes virus 6 rhombencephalitis in immunocompetent children. J Child Neurol 2007; 22: 1260-8.
- Fitch MT, Abrahamian FM, Moran GJ, Talam DA. Emergency management of meningitis and encephalitis. Inf Dis Clin North Am 2008; 22: 33-55.
- Huang C, Liu C, Chang Y, Chen C, Wang S, Yeh T. Neurologic complications in children with enterovirus 71 infection. N Engl J Med 1999; 341: 936-42.
- Jiménez R, Martínez de Azagra A. Disminución aguda del nivel de conciencia. Enfoque del niño en coma. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencia y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p. 461-7.
- Kimberlin DW, Lin C, Jacobs RF et al. Safety and efficacy of high-dose intravenous acyclovir in the management of neonatal herpes simplex virus infections. Pediatrics 2001; 108: 230-8.
- Musallam B, Matoth I, Wolf DG, Engelhard D, Averbuch D. Steroids for deteriorating herpes simplex virus encephalitis. Pediatric Neurology 2007; 37: 229-32.
- Tunkel AR. Approach to the patient with central nervous system infection. En: Mandell GL, Bennett JE, Dolin R, eds. Principles and Practice of Infectious Diseases. 6th ed. Philadelphia: Elsevier; 2005. p. 1079-83.
- Valencia I, Miles DK, Melvin J, Khurana D, Kothare S, Hardison H, Legido A. Relapse of herpes encephalitis after acyclovir therapy: report of two new cases and review of the literature. Neuropediatrics 2004; 35: 371-6.
- Ziai WC, Lewin III JJ. Update in the Diagnosis and management of Central Nervous System Infections. Neurol Clin 2008; 26: 427-68.

NIÑA CON FIEBRE, TOS, VÓMITOS Y DOLOR ABDOMINAL

A. Martínez de Azagra Garde

CASO CLÍNICO

Niña de 3 años que acude a Urgencias por fiebre de hasta 39,9 °C de cinco días de evolución, tos y decaimiento. También refiere dolor abdominal, vómitos alimenticios y deposiciones blandas. Escaso apetito en los últimos días, en tratamiento con paracetamol y un antitusígeno (cloperastina).

Hace dos días consultaron por fiebre y se le hizo un test rápido para estreptococo grupo A que fue negativo.

Exploración: FC 153 lpm, FR 56 rpm, TA 104/69 mmHg, Tª 38,4 °C, SatO₂ 94% (con O₂ 2 lpm).

Regular estado general, muy decaída, pálida de piel. Mucosas secas y pálidas. Bien perfundida y con pulsos normales. No presenta exantemas ni Petequias. Taquipnea y tiraje subcostal. Auscultación pulmonar: hipoventilación en ambas bases. Auscultación cardíaca normal. Abdomen blando y deprimible sin masas ni megalias. Neurológico: consciente y orientada.

Antecedentes personales: Sin antecedentes de interés. Vacunación según calendario más vacuna neumocócica heptavalente.

Antecedentes familiares: Padres sanos. Abuela materna fallecida de cáncer de origen desconocido con metástasis hepáticas, abuelo materno fallecido por pancreatitis, abuelo paterno fallecido por cáncer de riñón, tía abuela por insuficiencia renal en diálisis.

¿Qué pruebas solicitaría inicialmente?

- a. Hemograma, hemocultivo y reactantes de fase aguda
- b. Radiografía de tórax
- c. Ecografía de tórax
- d. No solicitaría pruebas porque el diagnóstico clínico es suficiente
- e. Solicitaría a y b

La respuesta correcta es la e

Para el diagnóstico de presunción de neumonía probablemente los datos de la historia clínica junto a la exploración física pueden ser suficientes (opción e). Taquipnea, fiebre y tos son signos y síntomas altamente sugerentes de neumonía. La taquipnea (frecuencia respiratoria mayor de 50 rpm en lactantes menores de 1 año y mayor de 40 rpm en mayores de 1 año) es un indicador muy sensible para el diagnóstico de neumonía en los niños. Otros datos clínicos frecuentes son el dolor abdominal y los vómitos. La auscultación con hipoventilación y/o crepitanes puede apoyar el diagnóstico. Una radiografía de tórax (opción c) confirmaría el diagnóstico, aunque no es imprescindible.

Sin embargo, en los casos con afectación del estado general o que se prevean complicaciones, están indicadas la realización de otras pruebas complementarias. La valoración conjunta de los datos epidemiológicos, clínicos, analíticos y radiológicos ayuda a es-

tablecer la posible etiología e iniciar el tratamiento antibiótico empírico más adecuado. En esta paciente con afectación del estado general está indicado solicitar un hemograma, hemocultivo, proteína C reactiva (PCR), procalcitonina (opción **a**) y radiografía simple de tórax (opción **b**). La ecografía (opción **c**) se solicitará si hay sospecha de derrame pleural en la radiografía de tórax.

La leucocitosis con desviación izquierda, la elevación de la PCR y la procalcitonina sugieren infección bacteriana. El hemocultivo suele ser negativo porque frecuentemente no se produce bacteriemia, pero cuando es positivo es de ayuda sobre todo en aquellos casos con mala respuesta inicial al tratamiento antibiótico.

La radiografía de tórax es en la práctica la prueba diagnóstica más frecuentemente solicitada aunque no permite discriminar con seguridad la etiología viral o bacteriana. Se han definido dos patrones tipo: el patrón alveolar, manifestado como condensación segmentaria o lobar con bordes definidos, que sugiere infección bacteriana fundamentalmente neumocócica, o el patrón intersticial difuso que, aunque clásicamente se ha atribuido a causa no bacteriana, puede estar causada por distintos agentes como virus, micoplasma, clamidias. Otros hallazgos pueden sugerir distintas etiologías como, por ejemplo, la presencia de neumatocelos sugerentes de infección estafilocócica. En la radiografía también puede objetivarse la presencia de derrame pleural, estando indicada en este caso la realización de ecografía porque permite cuantificar el derrame y en caso necesario localizar el lugar más adecuado para su drenaje.

Los resultados de las pruebas solicitadas fueron:

Analítica: Hb 10,6 g/dL, Hcto 27,6%, leucocitos 11.970/mm³, plaquetas 48.000/mm³.

Índice de protrombina: 80%, fibrinógeno 752 mg/dL, tiempo de cefalina 37 seg, control 28 seg.

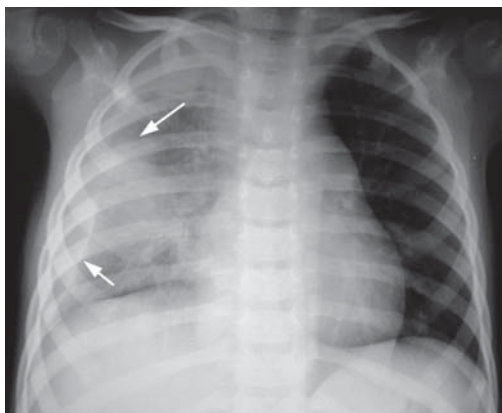


Figura 1. Radiografía de tórax inicial. Extenso infiltrado alveolar derecho asociado a derrame pleural derecho (flechas).

Glucosa 107 mg/dL, urea 80 mg/dL, creatinina 0,91 mg/dL, sodio 129 mEq/L, potasio 2,9 mEq/L, cloro 97 mEq/L.

PCR: 37,9 mg/dL, pH 7,36, PCO₂ 28 mmHg, BIC 15 mmo/L, EB: -9 mmol/L.

Rx de tórax (Fig. 1): extenso infiltrado alveolar derecho asociado a derrame pleural.

Ecografía torácica: neumonía basal derecha con derrame pleural de menos de 1 cm de espesor.

La paciente fue ingresada con el diagnóstico de neumonía de probable etiología bacteriana con derrame pleural. Tras recoger hemocultivo se inició tratamiento con amoxicilina-clavulánico (80 mg/kg/día).

En las siguientes 6 horas la paciente mantiene trabajo respiratorio moderado con SatO₂ 94%. Está taquicárdica (150 lpm) con tensión arterial normal (100/60 mmHg) y regular perfusión periférica. La diuresis total ha sido de 20 mL (0,25 mL/kg/h). Ha hecho dos deposiciones sanguinolentas abundantes.

¿Qué es prioritario para usted en este momento?

- a.** Repetir analítica
- b.** Sondaje vesical
- c.** Expansión de volumen con control de diuresis

- d. Cambiar el tratamiento antibiótico
- e. Drenaje del derrame pleural

La respuesta correcta es la c

En niños pequeños la presencia de taquicardia, oliguria y alteración del relleno capilar en el contexto de infección son signos de shock séptico incipiente, a pesar de mantener una tensión arterial normal. El tratamiento inicial es la expansión de la volemia (opción c) con cristaloides (20 mL/kg), repitiéndose en bolos de 20 mL/kg hasta que disminuye la frecuencia cardíaca, mejora la perfusión periférica y la diuresis. Si el paciente no mejora hemodinámicamente deberá iniciarse tratamiento con inotrópicos.

Debe realizarse sondaje vesical (opción b) en esta situación ya que la respuesta de la diuresis es un dato básico en la valoración diagnóstica y guía de tratamiento.

Sería también conveniente repetir la analítica (opción a) dado que en la primera había alteraciones graves y la evolución clínica de la paciente no está siendo favorable.

El agente más frecuente de neumonía bacteriana adquirida en la comunidad es el *Streptococcus pneumoniae*. En los casos no graves puede tratarse con amoxicilina oral (80-100 mg/kg) o ampicilina i.v. (100-200 mg/kg); si asocia derrame es aconsejable amoxicilina-clavulánico (100 mg/kg/día) pero en casos graves debería cambiarse a cefotaxima (200 mg/kg/día i.v.) (opción d).

El derrame pleural en esta paciente es pequeño (< 1 cm). La taquipnea, trabajo respiratorio y taquicardia que presenta, están más en relación con la neumonía y sepsis que con el derrame en sí, no estando indicado su drenaje (opción e). Deben drenarse los derrames significativos (> 2 cm) dejando el tubo de drenaje. La toracocentesis diagnóstica sólo se considerará en pacientes mayores que no necesiten anestesia general para su colocación.

Se inició expansión de volumen 20 mL/kg, se recogió coprocultivo y se repitió la analítica. No se produjo incremento de la diuresis a pesar de la expansión. Se cambió tratamiento a cefotaxima 200 mg/kg/día i.v.

Analítica a las seis horas del ingreso: Hb 10,4 g/dL, Hcto 27%, leucocitos 17.410/mm³, plaquetas 16.000/mm³.

Glucosa 136 mg/dL, urea 114 mg/dL, creatinina 1,27 mg/dL, sodio 129 mEq/L, potasio 2,8 mEq/L, cloro 98 mEq/L, bilirrubina 2,2 mg/dL, LDH 5.868 U/L, proteínas totales 5 g/dL, albúmina 2,2 g/dL, PCR 26,8 mg/dL.

pH: 7,31, PCO₂: 28 mmHg, BIC: 14 mmol/L, EB: -12 mmol/L

¿Cuál sería su diagnóstico de sospecha?

- a. Shock séptico secundario a neumonía e insuficiencia renal secundaria
- b. Coagulación intravascular diseminada (CID)
- c. Gastroenteritis aguda e insuficiencia renal prerrenal
- d. Síndrome hemolítico urémico (SHU)
- e. Infección urinaria

La respuesta correcta es la d

El síndrome hemolítico urémico (opción d) se caracteriza por la presencia simultánea de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y daño renal agudo. Es una de las causas principales de insuficiencia renal aguda en los pacientes menores de 3 años.

La hemoglobina en el momento de presentación del cuadro es con frecuencia inferior a 8 g/dL; en esta paciente, aunque las cifras de hemoglobina son más elevadas, presenta otros datos de anemia hemolítica como la elevación de la bilirrubina y de la LDH que, junto a los datos de insuficiencia renal y trombopenia, hacen sospechar el diagnóstico de SHU. La trombopenia se carac-

teriza por cifras de plaquetas inferiores a $140.00/\text{mm}^3$, siendo frecuentes cifras inferiores a $50.000/\text{mm}^3$. A pesar de ello no suele haber signos de sangrado activo.

La afectación renal es variable: desde discreta alteración de la función renal con diuresis mantenida a insuficiencia renal grave y oligoanuria. La hipertensión es frecuente, empeorando tras la administración excesiva de fluidos o hemoderivados. Además de la elevación de las cifras de urea y creatinina al ingreso, puede haber alteraciones hidroelectrolíticas propias de la insuficiencia renal como hiperpotasemia, hiperfosforemia, hiponatremia o acidosis metabólica.

El diagnóstico diferencial en este caso incluye el shock séptico secundario a la neumonía (opción a); sin embargo, la afectación renal y la trombopenia son desproporcionadamente altas desde el ingreso para la situación hemodinámica e infecciosa de la paciente.

La distinción entre SHU y CID (opción b) se basa en los datos de laboratorio y contexto clínico. La CID en relación a infección es un proceso asociado a la activación intravascular de la cascada de la coagulación, que provoca depósitos de fibrina, consumo de factores y anemia hemolítica microangiopática. Como resultado se produce trombocitopenia, descenso de los niveles del fibrinógeno y aparición de productos de degradación del fibrinógeno con disminución de la protrombina y alargamiento del tiempo de cefalina. En el SHU en general sólo hay afectación de las plaquetas con coagulación normal o ligeramente alterada, más compatible con la alteración presentada por esta paciente.

La gastroenteritis (opción c) puede dar lugar a insuficiencia renal aguda por pérdidas excesivas de líquidos con las deposiciones, deshidratación, hipovolemia e hipoperfusión renal. En este caso no se producen alteraciones hematológicas como las que presenta esta paciente.

El cuadro clínico no es compatible con infección urinaria (opción e) aunque puede presentarse de forma secundaria en pacientes graves con factores de riesgo importantes como oliguria y sonda vesical.

¿Qué otros datos apoyarían su diagnóstico?

- a. Presencia de esquistocitos en sangre periférica
- b. Disminución de la haptoglobina
- c. Aislamiento de *S. pneumoniae* en sangre
- d. Coombs directo positivo
- e. Todas ellas

La respuesta correcta es la e

El SHU se clasifica históricamente en dos tipos: el SHU típico o asociado a diarrea (90% de los casos) y el SHU atípico, no asociado a diarrea. El SHU típico se produce por infección por *Escherichia coli* productora de toxinas shiga, siendo el serotipo más frecuente *Escherichia coli* 0157:H7. Puede ser debido también a otros gérmenes enteroinvasivos como *Shigella*. Suele haber un predominio estacional (primavera-verano) y el cuadro gastrointestinal precede en unos días al desarrollo del SHU.

El SHU no asociado a diarrea representa el 10% de los casos y su etiología puede ser variada. En la actualidad se propone una clasificación según se conozca su etiología precisa o no (Tabla I). La importancia del diagnóstico etiológico tiene implicaciones importantes en el tratamiento y pronóstico. La causa más frecuente de SHU no asociado a diarrea es la infección por *S. pneumoniae*, preferentemente la enfermedad invasiva como neumonía con empiema o menos frecuentemente meningitis, refiriéndose un aumento de la incidencia en los últimos años. Los serotipos que se han encontrado en pacientes con SHU son 14, 23F, 6B 19, 2, 4, 1 y 9 aunque otros serotipos también podrían ser capaces de generarlo. Factores del huésped

TABLA 1. Clasificación etiológica del SHU	
Categoría	Características
Nivel 1	Etiología conocida
1.i	Inducido por infección <ul style="list-style-type: none">a. Bacterias productoras de toxinas shiga y shiga like <i>Escherichia coli</i> enterohemorrágica, <i>Shigella dysenteriae</i> tipo 1, <i>Citrobacter freundii</i>b. <i>Streptococcus pneumoniae</i>
1.ii	Alteraciones en la regulación del complemento <ul style="list-style-type: none">a. Genéticas. Mutaciones en los genes de<ul style="list-style-type: none">• Factor H• Proteína cofactor de la membrana (MCP)• Factor I• Factor Bb. Adquiridos Anticuerpos antifactor-H
1.iii	Deficiencia de la proteasa del factor vonWillebrand, ADAMTS 13 <ul style="list-style-type: none">a. Genéticab. Adquirida: autoinmune, inducida por fármacos
1.iv	Alteración en el metabolismo de la cobalamina
1.v	Inducida por quinina
Nivel 2	Etiología desconocida
2.i	Virus de la inmunodeficiencia humana
2.ii	Enfermedades malignas, quimioterapia y radiaciones ionizantes
2.iii	Inhibidores de la calcineurina (ciclosporina, tacrolimus) y trasplante
2.iv	Embarazo, síndrome HELLP, anticonceptivos
2.v	Lupus eritematoso disseminado y síndrome antifosfolípido
2.vi	Glomerulopatías
2.vii	Familiar, no incluido en nivel 1
2.viii	Inclasificado

HELLP: hemólisis, enzimas hepáticas elevadas y trombocitopenia.

(alteración en la regulación del complemento o de la hemostasia) pueden aumentar la susceptibilidad a desarrollar SHU ante infección por *S. pneumoniae*. El SHU atípico se caracteriza por ausencia de pródromo diarreico, evolución más insidiosa y peor pronóstico en cuanto a mortalidad y evolución a insuficiencia renal crónica que el SHU asociado a diarrea.

La microangiopatía que ocurre en el SHU es responsable de la aparición de los esquistocitos (Fig. 2) en sangre periférica (opción **a**), como consecuencia del paso de los hematíes a través de los vasos parcialmente ocluidos. En el contexto de insuficiencia renal aguda, trombopenia y anemia, confirman el diagnóstico de SHU. La disminución

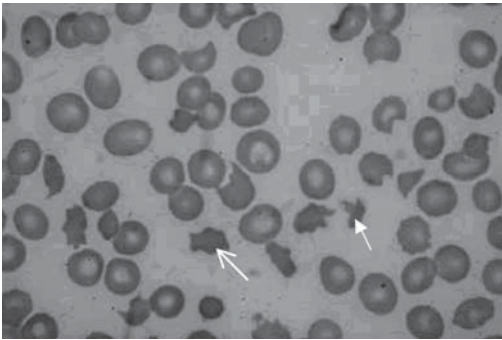


Figura 2. Extensión de sangre periférica. Presencia de esquistocitos marcados con flechas blancas.

de la haptoglobina (opción **b**), la elevación de la LDH y de la bilirrubina indirecta son un reflejo de la hemólisis.

A diferencia del SHU asociado a diarrea con test de Coombs característicamente negativo, el test de Coombs en el SHU secundario a infección por *S. pneumoniae* es positivo (opción **d**). La hipótesis más reciente en cuanto a la patogenia del SHU asociado a infección por *S. pneumoniae* está relacionada con la neuraminidasa, una enzima liberada por este germen. Se fija al ácido siálico de las glicoproteínas de la membrana celular exponiendo el antígeno Thomsen-Friedenreich (antígeno T) en las membranas celulares (endotelio glomerular, hematíes y plaquetas). Este antígeno interactúa con anticuerpos naturales IgM dando lugar a aglutinación y hemólisis. El test de Coombs directo positivo refleja la activación del antígeno T. Esta teoría no está del todo probada y parece que debe haber otros mecanismos implicados porque, aunque hasta en el 50% de los niños con enfermedad invasiva por *S. pneumoniae* se puede detectar antígeno T, la mayoría no desarrollan SHU y, por otra parte, no en todos los niños con SHU e infección por *S. pneumoniae* se detecta antígeno T.

En esta paciente el aislamiento en el hemocultivo de *S. pneumoniae* (opción **c**), junto a alteraciones clínicas y analíticas compatibles con SHU, apoyan el diagnóstico de SHU atípico secundario a infección por *S. pneumoniae*.

Se realizó frotis sanguíneo que demostró esquistocitos. La paciente fue diagnosticada de síndrome hemolítico urémico y neumonía e ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

En las primeras horas tras su ingreso la paciente se encuentra polipneica, precisando oxigenoterapia a alto flujo (Vapotherm®), oligoanúrica (0,2 mL/kg/h) a pesar de expansión y dosis repetidas de furosemida (1-2 mg/kg) en bolo i.v. La tensión arterial es normal.

A las seis horas presenta la siguiente analítica: urea 166 mg/dL, creatinina 2,05 mg/dL,

Na 132 mEq/L, K 3,5 mEq/L, Ca 7,9 mg/dL (Ca iónico 1,07 mmol/L).

pH 7,32, PCO₂ 22 mmHg, EB -12 mmol/L, BIC 15,1 mmol/L.

¿Qué medida terapéutica la parece más indicada?

- a. Diálisis peritoneal
- b. Hemofiltración arteriovenosa
- c. Hemofiltración venovenosa
- d. Perfusión de furosemida
- e. Restricción de líquidos a pérdidas insensibles

La respuesta correcta es la **c**

La insuficiencia renal en el SHU es desde el inicio un fracaso renal intrínseco con escasa respuesta a diuréticos (opción **d**). La situación clínica y analítica de la paciente, prácticamente en anuria, a pesar de no tener alteraciones hidroelectrolíticas graves, hacen prever que las medidas conservadoras (opción **e**) no serán suficientes para su manejo, estando indicada una técnica de depuración extrarrenal. El tratamiento de estos pacientes incluye mantener desde el inicio una adecuada nutrición, la corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas secundarias a la insuficiencia renal y el tratamiento de la hipertensión arterial, frecuente en estos casos. La aplicación de técnicas de depuración extrarrenal en estos pacientes permite alcanzar estos objetivos con mayor facilidad al controlar las alteraciones electrolíticas y permitir un balance adecuado de líquidos.

La elección de la técnica depende de la situación clínica y de su disponibilidad. Clásicamente en el SHU con fracaso renal sin otros fallos, se ha utilizado la diálisis peritoneal por su sencillez y facilidad de aplicación. Esto es así cuando los pacientes no tienen alteraciones hemodinámicas y respiratorias importantes. Si esto ocurre, como en esta paciente, la hemofiltración es la técnica adecuada.

La hemofiltración consiste en el paso de la sangre del paciente a través de un filtro de alta permeabilidad que permite el robo de líquidos y moléculas de tamaño pequeño y mediano. Inicialmente se utilizó la hemofiltración arteriovenosa (opción **b**) en la que la sangre se movía a través del circuito extracorpóreo desde una arteria hacia una vena del paciente, impulsada por la diferencia de presión existente entre ambas. Sin embargo, actualmente se utilizan máquinas específicas de hemofiltración que emplean bombas para mover la sangre en el circuito extracorpóreo, utilizándose habitualmente un catéter venoso de dos luces que permite la salida y reintroducción de la sangre (hemofiltración venovenosa) (opción **c**).

Se ha iniciado hemofiltración venovenosa a través de catéter venoso femoral. Se le ha canalizado la arteria femoral derecha y sangra continuamente por el punto de punción.

La analítica presenta hemoglobina 6,5 g/dL, hematocrito 18%, leucocitos 18.730/mm³ (C 7%), plaquetas 24.000/mm³. Protrombina 60%, cefalina 38 seg (control 27 seg).

¿Qué medida no debe realizarse?

- a. Transfusión de plaquetas
- b. Transfusión de concentrado de hematíes
- c. Transfusión de plasma
- d. Administración de factor VII activado
- e. Retirar arteria

Las respuestas correctas son la **c** y la **d**

En los pacientes con SHU asociado a infección por *S. pneumoniae* debe evitarse la administración de plasma por la posible presencia de anticuerpos naturales anti-T en el plasma que puedan agravar la hemólisis (opción **c**).

La transfusión de plaquetas en el SHU (opción **a**) se limitará a la presencia de sangrado activo o ante la realización de un procedimiento. En esta niña se transfundieron pla-

quetas por la presencia de sangrado activo. En cuanto a la transfusión de hematíes (opción **b**) la cifra límite considerada para transfusión es 6-7 g/dL, dependiendo de la situación clínica. En este caso con hemoglobina 6,5 g/dL y compromiso respiratorio estaría indicado transfundir concentrado de hematíes.

El factor VII activado (opción **d**) es un fármaco que se utiliza en el tratamiento del sangrado masivo que no responde a la administración de plaquetas y plasma. Inicialmente utilizado como tratamiento de los episodios de hemorragia grave en los pacientes hemofílicos, se utiliza actualmente en las hemorragias craneales no traumáticas, en los pacientes politraumatizados y por extensión en muchas situaciones en las que existe un sangrado masivo con riesgo vital. Sin embargo, en el SHU no debería utilizarse por su capacidad protrombótica y la posibilidad de agravar la microangiopatía trombótica existente en estos pacientes.

Si el sangrado por el punto de punción arterial no se cohibe a pesar de compresión y tratamiento con plaquetas deberá retirarse el catéter arterial (opción **e**).

En las siguientes 48 horas la paciente continúa en anuria con hemofiltración, descendiendo la urea y la creatinina. Se inicia nutrición enteral a débito continuo que no es tolerada. Se queja de dolor abdominal.

¿Qué opina de la situación gastrointestinal de esta paciente?

- a. Puede presentar peritonitis por *S. pneumoniae*
- b. La neumonía es responsable del dolor abdominal
- c. Es habitual que un paciente séptico presente intolerancia digestiva
- d. Se justifica por la uremia
- e. Hay que descartar pancreatitis

La respuesta correcta es la **e**

En el SHU, aunque las manifestaciones más importantes son hematológicas y renales, pueden estar afectados otros órganos. Estas complicaciones aunque son poco frecuentes pueden ser graves: afectación del SNC, hepatopatía o pancreatitis. Esta última se manifiesta como dolor abdominal intenso, vómitos o intolerancia digestiva; sin embargo, en ocasiones puede no ser diagnosticada y achacada la intolerancia digestiva al estado séptico o crítico del paciente o a la insuficiencia renal (opciones **c** y **d**). Además, la neumonía grave en el niño frecuentemente cursa con dolor abdominal (opción **b**).

El diagnóstico de pancreatitis (opción **e**) en este contexto se realizará mediante la determinación de amilasa y lipasa en el suero, que se encontrarán elevadas (tres veces por encima del límite superior).

La peritonitis primaria por *S. pneumoniae* (opción **a**) es una complicación que se refiere con cierta frecuencia en niños con síndrome nefrótico pero no está descrita su asociación con SHU.

Se realizó analítica con bioquímica, encontrándose amilasa de 1.315 U/L (normal: 30-100 U/L) y lipasa de 4.777 U/L (normal: 22-57), siendo diagnosticada de pancreatitis. Se inició nutrición parenteral, manteniéndose a dieta absoluta durante cinco días por íleo paralítico. Posteriormente se realizó nutrición enteral mediante sonda nasoyeyunal, siendo bien tolerada.

Ese mismo día la situación respiratoria de la paciente empeoró con incremento de las necesidades de oxígeno (FiO_2 0,8) por lo que se intubó y se conectó a ventilación mecánica, permitiendo rápidamente disminuir la FiO_2 . Precisó ventilación mecánica durante cinco días, siendo extubada sin incidencias.

La hemofiltración se mantuvo durante siete días y, aunque fue eficaz en mantener el control hidroelectrolítico de la paciente, se produjo obstrucción del catéter con necesidad de recambio en dos ocasiones. Por ello,

ante la persistencia de la anuria y mejoría de la función respiratoria se decidió iniciar diálisis peritoneal.

Se transfundió concentrado de hematíes en tres ocasiones y plaquetas en dos ocasiones para la realización de técnicas.

Desde el quinto día de evolución comienza a ascender el número de plaquetas (por encima de 50.000/mm³) y a partir del noveno día presenta cifras normales (superiores a 150.000/mm³). Mantiene cifras de hemoglobina alrededor de 7-8 g/dL con esquistocitos positivos.

La paciente continuó mejorando su estado general, la tensión se mantuvo en el límite alto de la normalidad sin tratamiento antihipertensivo.

Desde el día 16 de evolución presenta hipertensión arterial tratada con hidralazina, e incremento del trabajo respiratorio, iniciando oxigenoterapia de alto flujo (Vapotherm®). Sin embargo, mantiene polipnea y taquicardia; el balance teórico es negativo aunque impresiona de incrementos de los edemas. En la exploración presenta crepitantes bilaterales y fiebre (máximo 38,5 °C).

Analítica: hemoglobina 6,6 g/dL, hematocrito 19,7%, leucocitos 20.680/mm³ (C 5%, PMN 80%, L 13%), plaquetas 443.00/mm³, PCR 3,9 mg/dL, procalcitonina 1,22 ng/mL.

Na 138 mEq/L, K 4,5 mEq/L, urea 70 mg/dL, creatinina 4,88 mg/dL. Ca 9,1 mg/dL, P 5,3 mg/dL. Protrombina 104%, cefalina 31,8 seg (control 29 seg), fibrinógeno 404 mg/dL.

Se decide transfusión de concentrado de hematíes. Horas después se intuba y se conecta a ventilación mecánica por incremento del trabajo respiratorio y acidosis respiratoria.

Presenta la siguiente radiografía (Fig. 3).

¿Qué debe descartar?

- a.** Edema agudo de pulmón
- b.** Neumonía nosocomial
- c.** Síndrome de distrés respiratorio agudo

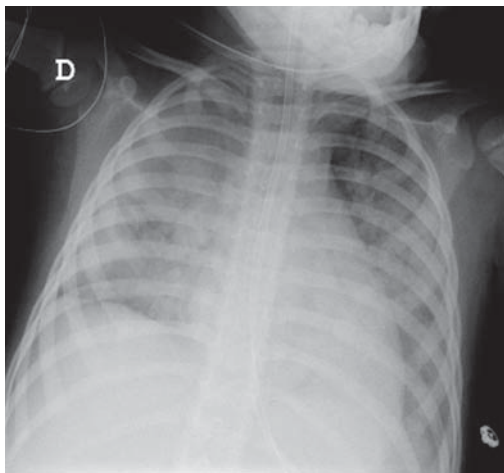


Figura 3. Radiografía de tórax del paciente.

- d.** Derrame pleural
- e.** Cualquiera de ellos

Las respuestas adecuadas son a, b y c

La radiografía de tórax muestra infiltrados bilaterales que pueden ser compatibles con edema agudo de pulmón, síndrome de distrés respiratorio agudo o neumonía nosocomial. Los datos de evolución clínica, estudios microbiológicos y ecocardiográficos ayudarán a realizar el diagnóstico diferencial.

El empeoramiento rápido con incremento de la presión arterial, balance positivo y crepitantes bilaterales hace sospechar edema agudo de pulmón (opción **a**) por sobrecarga de volumen y disfunción del ventrículo izquierdo. Ello lleva a incremento de la presión hidrostática en el capilar pulmonar y salida de fluidos al intersticio y hacia los alveolos. Deberá realizarse una radiografía y una ecocardiografía para valorar la función miocárdica. El tratamiento consiste en primer lugar en el soporte respiratorio necesario que asegure una oxigenación adecuada. Dependiendo de la situación del paciente precisará ventilación no invasiva (VNI) o invasiva, manteniendo una presión positiva continua (CPAP) si se utiliza VNI o presión

positiva al final de la espiración (PEEP) si se utiliza ventilación invasiva al objeto de incrementar la presión alveolar y contrarrestar el incremento de la presión hidrostática a nivel del capilar pulmonar.

Es fundamental tratar la hipertensión arterial incrementando el balance negativo, en este caso con las técnicas de depuración extrarrenal y mediante fármacos antihipertensivos. En la situación aguda pueden utilizarse fármacos como el nitroprusiato o el labetalol. En el mantenimiento puede utilizarse hidralazina o bloqueantes del calcio como el amlodipino. Si se sospecha disfunción miocárdica grave puede emplearse milrinona, que añade al efecto inotrópico positivo la disminución de la poscarga por su efecto vasodilatador. Aunque también se utilizan frecuentemente los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (captopril, enalapril) en el tratamiento habitual de la hipertensión arterial, en el SHU en fase aguda podrían disminuir el flujo renal, prefiriéndose utilizar en fase más crónica por su efecto protector a largo plazo sobre la función renal.

El diagnóstico diferencial de esta paciente incluye síndrome de distrés respiratorio agudo (opción **c**), definido como hipoxemia con índice $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ inferior a 200, infiltrados pulmonares bilaterales en ausencia de disfunción del ventrículo izquierdo. La ecocardiografía será fundamental en este diagnóstico.

Se debe descartar también con dicha radiografía y fiebre, neumonía nosocomial (opción **b**), debiéndose recoger hemocultivo y muestras de aspirado bronquial e iniciar tratamiento antibiótico empírico, hasta tener un diagnóstico claro.

El derrame pleural (opción **d**) podría ser una causa de empeoramiento respiratorio en esta paciente; sin embargo, en la auscultación suele objetivarse hipoventilación, mientras que la presencia de crepitantes orienta hacia edema agudo de pulmón o neumonía.

La radiografía y de forma más específica la ecografía descartarán este proceso.

Tras la intubación la paciente necesitó inicialmente importante asistencia respiratoria con FiO_2 de 0,8 y PEEP 10 cmH_2O . No se canalizó la arteria, pero la mejoría en la SatO_2 por pulsioximetría permitió un descenso rápido de las necesidades de oxígeno en las siguientes horas (hasta FiO_2 0,4). La radiografía a las 24 horas también indicaba mejoría. Se realizó ecocardiografía que mostraba contractilidad adecuada y leve hipertrofia del ventrículo izquierdo; se incrementó la dosis de hidralazina, normalizándose la tensión arterial. Se inició tratamiento con ceftazidima i.v. con dosis ajustadas a la insuficiencia renal.

A las 48 horas, sin embargo, la PCR había ascendido a 7,3 mg/dL y la procalcitonina a 10 ng/mL . En el exudado bronquial se aisló *Pseudomonas aeruginosa* por lo que se añadió al tratamiento tobramicina ajustando la dosis a insuficiencia renal.

Fue diagnosticada de edema agudo de pulmón y neumonía nosocomial por *P. aeruginosa*.

Precisó ventilación mecánica durante una semana, siendo posteriormente extubada, necesitando oxígeno en cánulas nasales en las siguientes 48 horas.

Se mantuvo en anuria durante tres semanas, incrementándose progresivamente la diuresis hasta 2 mL/kg/h pero con mala función renal (aclaramiento de creatinina 4 mL/min/1,73 m^2) necesitando diálisis peritoneal. Precisó tratamiento antihipertensivo con amlodipino e hidralazina.

Los controles ecográficos seriados mostraron riñones de tamaño y situación normales, con diferenciación corticomedular conservada, aunque el riñón derecho presentaba hiperecogenicidad cortical.

Se realizó biopsia renal con control ecográfico, diagnosticándose de nefropatía con glomeruloesclerosis focal, segmentaria y glo-

bal en el contexto de evolución crónica del síndrome hemolítico-urémico.

La paciente se encuentra a los nueve meses del proceso agudo en situación de insuficiencia renal terminal en programa de diálisis peritoneal ambulatoria, a la espera de trasplante renal.

DIAGNÓSTICOS FINALES

**Síndrome hemolítico-urémico secundario a neumonía por *S. pneumoniae*
Insuficiencia renal terminal**

Bibliografía

- Besbas N, Karpman D, Landau D et al. A classification of hemolytic uremic syndrome and thrombotic thrombocytopenic purpura and related disorders. *Kidney International* 2006; 70: 423-31.
- Copelovitch L, Kaplan BS. Streptococcus pneumoniae-associated hemolytic uremic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2008; 23: 1951-6.
- Fábregas A, Morga-Llop F, Nieto J et al. Enfermedad neumocócica invasiva y síndrome hemolítico urémico. *An Pediatr* 2008; 68: 269-72.
- Herrero-Morín JD, Fernández N, Santos F et al. Síndrome hemolítico-urémico asociado a neumonía neumocócica. *Nefrología* 2007; 24: 505-8.
- Niaudet P. Clinical manifestations and diagnosis of non-Shiga toxin associated (atypical) hemolytic uremic syndrome in children. www.uptodate.com. Versión 16.2 2008.
- Ostapchuk M, Roberts DM, Haddy R. Community-acquired pneumonia in infants and children. *Am Fam Physician* 2004; 70: 899-908.
- Rodríguez de Córdoba S, Peña A, Rivera F et al. Factores genéticos de predisposición al síndrome hemolítico urémico. Implicaciones diagnósticas y terapéuticas. *Nefrología* 2004; 24: 9-11.
- Razzaq S. Hemolytic Uremic Syndrome: An Emerging Health Risk. *Am Fam Physician* 2006; 74: 991-6.
- Siegler R, Oakes R. Hemolytic uremic syndrome; pathogenesis, treatment and outcome. *Curr Opin Pediatr* 2005; 17: 200-4.
- Waters A, Kerecuk L, Luk D et al. Hemolytic uremic syndrome associated with invasive pneumococcal disease: The United Kingdom experience. *J Pediatrics* 2007; 151: 140-4.

NIÑA CON FIEBRE Y DECAIMIENTO

A. Serrano

CASO CLÍNICO

Niña de 4 años que acude a urgencias por fiebre (hasta 38,8 °C) de dos días de evolución con síntomas catarrales y decaimiento.

En la exploración física presenta: Tª 38,4 °C, FC 156 lpm, FR 22 rpm, TA 122/62 mmHg, SatO₂ por pulsioximetría 95% con oxígeno en gafas nasales a 2 lpm, respiración superficial, tiraje intercostal leve, está pálida y decaída, bien perfundida e hidratada, en la auscultación pulmonar presenta una disminución del murmullo vesicular en hemitórax izquierdo. El resto de la exploración es normal.

Se realiza Rx de tórax que se muestra en la figura 1.

¿Qué le parece que muestra la Rx de tórax?

- a. Neumotórax izquierdo
- b. Atelectasia de pulmón izquierdo
- c. Derrame pleural masivo en hemitórax izquierdo
- d. Masa en hemitórax izquierdo con derrame
- e. Son ciertas b y c

La respuesta correcta es la d

En la Rx de tórax se evidencia una veladura en todo el hemitórax izquierdo con bo-

rramiento de estructuras y desplazamiento del mediastino (tráquea) hacia el lado contralateral; existe una línea de despegamiento pleural apical con signos de derrame pleural y condensación pulmonar en el lado izquierdo.

En el neumotórax (opción a) existe una línea de despegamiento pleural, el pulmón está colapsado y en la zona que ocupa el aire (por fuera del pulmón) no se visualizan vasos pulmonares (no es lo que se ve en esta radiografía); si el neumotórax es a tensión desplaza el mediastino hacia el lado contralateral.

Si presentara una atelectasia del pulmón izquierdo (opción b), tendría desplazado el mediastino y la tráquea hacia el lado iz-

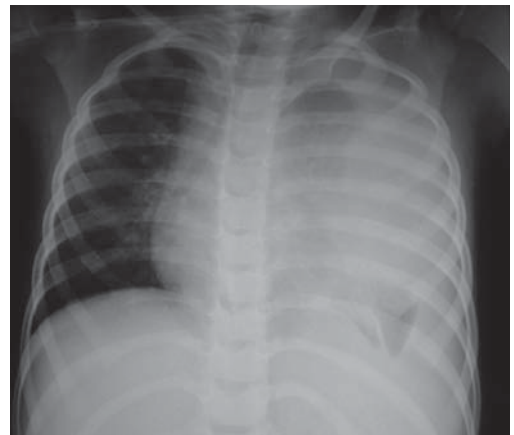


Figura 1. Rx PA de tórax de la paciente.

quierdo, ese pulmón estaría opacificado y el pulmón contralateral estaría hiperinsuflado, imágenes no visibles en esta paciente.

En los casos de derrame pleural masivo del lado izquierdo (opción **c**), ese hemitórax estaría totalmente opacificado y de forma homogénea, no es lo que aparece en esta radiografía, aunque este diagnóstico no se puede descartar completamente en este caso.

¿Cuál sería la siguiente prueba que realizaría para llegar a un diagnóstico más exacto?

- a. Ecografía torácica
- b. TC torácica
- c. RM torácica
- d. Punción del líquido pleural
- e. Hemograma y bioquímica

La respuesta correcta es la **b**

Se puede realizar una ecografía torácica para conocer la cantidad de líquido pleural, pero la prueba que más información puede dar inicialmente es la TC torácica (opción **b**).

Cuando en la Rx de tórax se sospecha una masa, debe practicarse una TC torácica, si es posible se empleará contraste i.v., porque puede definir mejor la localización anatómica, su morfología y composición (tejidos blandos, calcio, grasa...), si la masa es múltiple y su relación con las estructuras vasculares y el mediastino. Aunque la TC no proporcione el diagnóstico patológico puede ser de gran ayuda en la decisión del tratamiento a seguir. Tiene la ventaja de que es rápida y no precisa anestesia general ni sedación para su realización. Puede ser necesaria en algunos casos la reconstrucción tridimensional o la angiografía TC. Cuando se sospecha un linfoma debe practicarse también TC cervical y abdominal.

La ecografía (opción **a**) se puede utilizar para diferenciar lesiones quísticas de masas sólidas y la relación de ellas con las estructuras vecinas, aunque dan más información

la TC y la RM, la eco podría ayudar en casos seleccionados como en las masas próximas al corazón y al pericardio.

La RM (opción **c**), añade poca información a la TC con contraste, estaría indicada cuando al paciente no se le puede administrar contraste por alergia o por insuficiencia renal y si se sospecha afectación de pared costal o de grandes vasos. Está indicada específicamente en la evaluación de los tumores neurogénicos, para detectar la afectación intraespinal, también cuando se sospeche invasión vascular y en las lesiones quísticas.

Se realizará un hemograma y una bioquímica (opción **e**) con estudio de LDH y ácido úrico, en todas las masas mediastínicas, pero la analítica elemental no proporcionará el diagnóstico.

La punción del líquido pleural (opción **d**) en algunos casos de derrame pleural asociado a una masa, puede confirmar el diagnóstico, pero antes hay que realizar una TC para conocer las características de la masa.

En este momento sólo dispone de la Rx tórax AP de la figura 1 y de una Rx lateral de tórax que se muestran en la figura 2.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

- a. Timoma
- b. Tumor neurogénico
- c. Linfoma
- d. Leucemia
- e. Tumor de células germinales

La respuesta más correcta es la **e**, aunque no pueden descartarse la **c** y la **d**

La masa se encuentra en mediastino anterior (retroesternal anterosuperior), este compartimento se sitúa entre la cara posterior del esternón y la anterior del pericardio (Fig. 3) contiene el timo, la aorta extrapericárdica, los grandes vasos y el tejido linfático. Entre las posibilidades diagnósticas (Tabla I) se en-

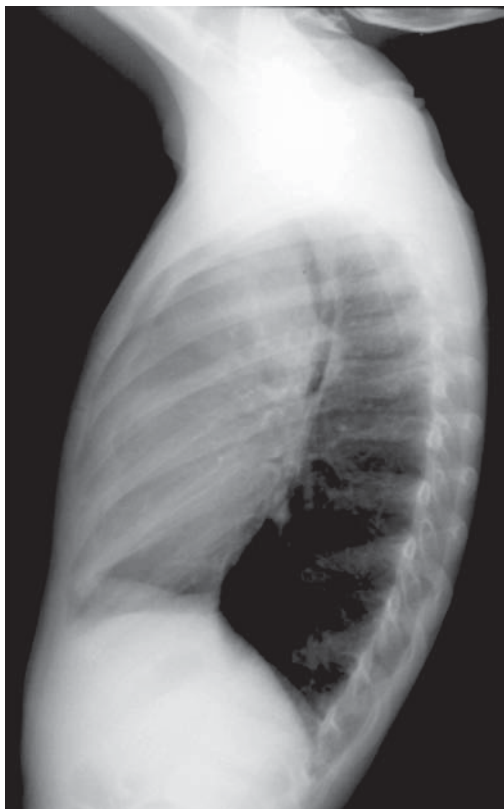


Figura 2. Rx de tórax lateral.

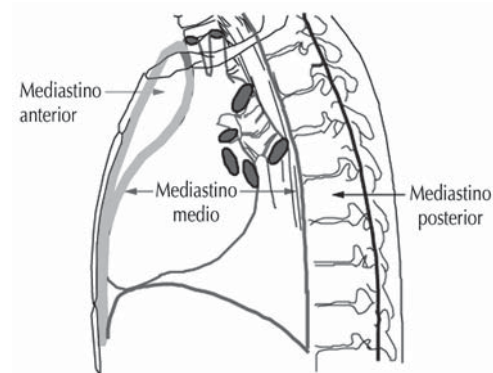


Figura 3. Compartimentos mediastínicos.

cuentran como más frecuentes los tumores de células germinales (teratomas, seminomas, no seminomatosos), los linfomas, leucemias y lesiones quísticas y, con menor fre-

TABLA I. Masas mediastínicas

Mediastino anterior

- Tumores de células germinales
 - Teratoma maduro
 - Teratoma inmaduro
 - Seminomas
 - Tumores germinales no seminomatosos
 - Tumor del seno endodérmico
 - Carcinoma de células embrionarias
 - Coriocarcinoma
- Linfoma
 - Hodgkin
 - No-Hodgkin
 - Linfoma difuso de células grandes
 - Linfoma linfoblástico
- Leucemia linfoblástica
- Timoma, quiste tímico, hiperplasia, carcinoma de timo
- Bocio intratorácico
- Tumores mesenquimales
 - Hemangioma
 - Linfangioma
 - Lipoma, liposarcoma, sarcoma
 - Fibroma, fibrosarcoma
 - Rabdomyosarcoma
- Paratiroides*: quistes, adenomas o carcinomas

Mediastino medio

- Linfoma
- Linfangioma
- Quiste broncogénico
- Quiste enterógeno
- Quiste pericárdico
- Tumores traqueales
- Paraganglioma aortopulmonar
- Adenopatías por infecciones, metástasis o idiopática (sarcoidosis)

Mediastino posterior

- Tumores neurogénicos
 - Neuroblastoma
 - Ganglioneuroblastoma
 - Ganglioneuroma
 - Neurofibroma
 - Paraganglioma
 - Tumores primitivos neuroectodérmicos (PNET)
- Quiste neuroentérico
- Tumores esofágicos
- Duplicaciones o quistes esofágicos
- Hernia de hiato

*Raro que produzca masa mediastínica.

cuencia en niños, las lesiones tímicas. Esta paciente presenta acompañando a la masa un derrame pleural, esto hace muy sugestivo que sea un tumor maligno.

Los timomas (opción **a**) representan el 20% de todas las masas mediastínicas en adultos, pero en los niños son poco frecuentes, presentándose en la mayoría de los casos como lesiones quísticas. Frecuentemente son asintomáticos y, a diferencia del carcinoma tímico, puede acompañarse de síntomas paraneoplásicos como mistenia gravis, anemia aplásica, hipogammaglobulinemia y enfermedades del colágeno. Los tumores neurogénicos (opción **b**) derivan de los nervios periféricos mediastínicos, ganglios simpáticos y parasimpáticos, y de restos embrionarios del tubo neural. Son más frecuentes en mediastino posterior (por lo que no sería el caso de esta paciente), se extienden por el foramen intervertebral, por lo que se han llamado “en reloj de arena”, produciendo síntomas neurológicos por compresión de la médula espinal.

Los linfomas (opción **c**) son los segundos tumores más frecuentes en el mediastino anterior en niños, también pueden localizarse en el mediastino medio. Se clasifican en linfoma Hodgkin y no Hodgkin, en este último hay dos variedades que afectan al mediastino, el linfoma difuso de células B grandes, que es el más frecuente y predomina en adultos, y el linfoma linfoblástico que aparece a todas las edades, más en varones, con masa mediastínica en el 80% de los casos (no se puede descartar este tumor completamente en esta paciente). El tipo Hodgkin es el tumor mediastínico más frecuente en adultos jóvenes (entre 20 y 40 años), presenta afectación mediastínica en el 60% de los casos. Los linfomas pueden acompañarse de derrame pleural, sobre todo el linfoma linfoblástico.

La leucemia (opción **d**) aguda linfoblástica es considerada por algunos autores como la fase leucémica del linfoma linfoblástico, se diferencia de éste porque presenta más de un 20% de blastos en médula ósea, con un cre-

cimiento extramedular muy rápido. También puede acompañarse de derrame pleural.

Los tumores de las células germinales (opción **e**) representan la causa más frecuente de masas en mediastino anterior en niños, son poco frecuentes en mediastino posterior. Se pueden clasificar en teratomas benignos, seminomas y tumores embriogénicos llamados también teratomas malignos o tumores de células germinales no seminomatosos (TCGNS). Los teratomas benignos o maduros son los más frecuentes en niños, suelen ser quísticos y pueden presentar calcificaciones, cuando aparecen en el resto del cuerpo (región sacrocóxigea), son mixtos (sólidos y quísticos). Contienen diferentes variedades de tejido derivado de al menos dos o tres capas germinales primitivas: endodermo, ectodermo (la que predomina) y mesodermo. No producen derrame pleural por lo que no parece que sea el tumor de esta paciente. Si contiene células inmaduras, se llama teratoma inmaduro y tiene riesgo de malignizar. Los seminomas predominan en varones entre 20 y 40 años (no sería el caso de esta paciente), tienen diferentes tipos celulares y en ocasiones elementos malignos embrionarios. Los TCGNS (Tabla I) engloban los coriocarcinomas, carcinomas embrionarios, tumores del seno endodérmico y mixto maligno, son los que tienen peor pronóstico, asociándose en ocasiones con tumores malignos en otros lugares. Por la frecuencia, edad de la paciente y sexo (niña de 4 años) podría tener un tumor del seno endodérmico, éstos pueden presentar también derrame pleural.

¿Qué manifestación clínica le parece que puede ser la más frecuente?

- a. Síndrome de vena cava superior
- b. Estridor
- c. Insuficiencia respiratoria
- d. Fiebre
- e. Pérdida de peso y decaimiento

Las respuestas más correctas son la **d** y la **e**

Las masas en el mediastino anterior pueden producir todos los síntomas anteriores, va a depender del tamaño, localización y de las estructuras que comprima. En los niños los tumores del mediastino anterior, al contrario que los adultos, que en muchos casos son asintomáticos o con síntomas vagos, pueden producir diferentes grados de insuficiencia respiratoria (opción **c**) e infecciones pulmonares de repetición por compresión de la vía aérea. La fiebre, pérdida de peso, mal estado general (opciones **d** y **e**) y sudoración nocturna son los síntomas más frecuentes en los tumores malignos, que es lo que se sospecha que pueda tener esta paciente. También pueden producir dolor retroesternal que indica enfermedad invasiva avanzada y, en los casos de linfoma, son frecuentes la presencia de adenopatías cervicales palpables.

El síndrome de vena cava superior (svcs) (opción **a**) se produce por una obstrucción al flujo a través de la vena cava superior, por invasión o por compresión extrínseca (nódulos linfáticos o masas mediastínicas). Se manifiesta con disnea, edema en cara a veces acompañado de cianosis, e hinchazón de las venas del cuello. Con mucha frecuencia es secundario a un proceso maligno (60-85%), que en el 95% de los casos es un cáncer o un linfoma no Hodgkin. Otras causas benignas de svcs son la fibrosis mediastínica y la trombosis asociada a la implantación de un catéter venoso central a dicho nivel. La aparición de los síntomas y signos depende de la rapidez de su obstrucción y si se ha podido establecer circulación colateral para el drenaje de la sangre a la aurícula derecha.

¿Qué prueba no le parece necesaria en este momento?

- a. Catecolaminas en orina
- b. Punción lumbar
- c. Citología del líquido pleural

- d. Biopsia y aspirado de médula ósea
- e. Alfa fetoproteína (AFP) y gonadotropina coriónica humana (HCG)

La respuesta correcta es la **a**

Las catecolaminas (ácidos homovanílico y vanilmandélico) en orina de 24 horas (opción **a**) y la fracción libre de metanefrinas en plasma deben medirse en caso de que se sospeche un feocromocitoma (localizado en la glándula suprarrenal) o un tumor neurogénico (origen en las células ganglionares), como el paraganglioma, que se localiza en mediastino posterior, o el neuroblastoma, que puede tener múltiples localizaciones, glándula suprarrenal, ganglios simpáticos abdominales, torácicos, cervicales, pélvicos...

La punción lumbar (opción **b**) estaría indicada si se sospecha un linfoma no Hodgkin o una leucemia para conocer si existe infiltración del sistema nervioso central.

Si existe un derrame pleural y se sospecha un tumor maligno, el estudio citológico del líquido (opción **c**) puede dar el diagnóstico en algunos casos. Se puede obtener mediante la aspiración de 5 mL de líquido pleural con analgesia local. En pacientes con insuficiencia respiratoria grave o masa en mediastino que comprima la tráquea, la sedación profunda y la anestesia general tienen un riesgo muy importante de parada respiratoria brusca.

Si se sospecha que es un linfoma no Hodgkin o una leucemia, debe practicarse una biopsia/aspiración de médula ósea (opción **d**) para un diagnóstico exacto y estudio de la extensión sistémica.

La AFT y la HCG (opción **e**), además de la LDH, deben medirse en todos los pacientes que presenten masa mediastínica anterior. El aumento es muy sugestivo de tumor de células germinales. Pacientes con seminoma pueden tener un aumento de HCG discreto (< 100 U/mL), pero no de la

AFP. En los tumores germinales no seminomatosos aumentan ambas, la AFP de forma muy importante en el tumor del seno endodérmico y la HCG en el coriocarcinoma y el carcinoma embrionario. El aumento de HCG puede producir ginecomastia. Estos marcadores sirven también como control evolutivo de recidivas.

Las pruebas analíticas realizadas a la paciente mostraron:

Hemograma: Hb 13 g/dL, Hto 38%, leucocitos 241.800 mm³ (N 54%, L 35%, M 4%, E 1%, C 2%), plaquetas 324.000 mm³.

Bioquímica: glucosa 87 mg/dL, urea 21 mg/dL, creatinina 0,6 mg/dL, proteínas totales 6 g/dL, GOT 35 U/L, GPT 13 U/L, GGT 11 U/L, LDH 4.747 U/L (normal < 700 U/L). FA 205 U/L, Na 138 mEq/L, K 3,9 mEq/L, Cl 104 mEq/L, Ca 9,4 mg/dL, P 4,9 mg/dL, ácido úrico 7,3 mg/dL (normal < 2 mg/dL), bilirrubina total 1,2 mg/dL, PCR 7,9 mg/dL.

Ecografía torácica (Fig. 4): derrame pleural de 2 cm de espesor a nivel basal, con abundante celularidad en su interior. En zona paramediastínica izquierda, imagen de ocupación con ecoestructura sólida, con discreta

heterogenicidad sin evidenciar signos de broncograma aéreo ni calcificaciones.

TC torácico (Figs. 5 y 6): masa de gran tamaño (114 x 90 x 110 mm) situada en mediastino anterior, mínimamente heterogénea, sin calcio ni grasa en su interior. Se extiende desde el opérculo torácico hasta la superficie del hemidiafragma izquierdo, por delante de los grandes vasos y de la superficie izquierda del corazón, rodeando el ventrículo izquierdo con importante desplazamiento hacia la derecha del mediastino. Se extiende posteriormente ocupando gran parte del hemitórax izquierdo y comprimiendo el parénquima pulmonar, produciendo una atelectasia compresiva parcial del LII. Compatible con linfoma mediastínico. Derrame pleural izquierdo posterior, subpulmonar y caudal a la masa descrita.

TC abdominal: hígado, vesícula biliar, vía biliar, páncreas, bazo y glándulas suprarrenales normales. Ambos riñones presentan un aumento del tamaño, con bordes lobulados y captación heterogénea del contraste, compatible con infiltración tumoral (Fig. 7). Adenopatías retroperitoneales patológicas. No existe líquido libre abdominal.

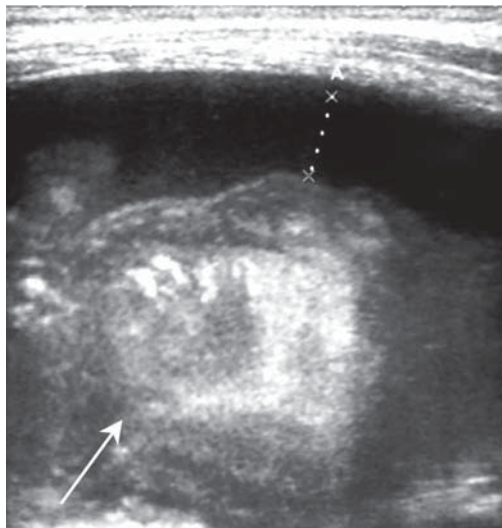
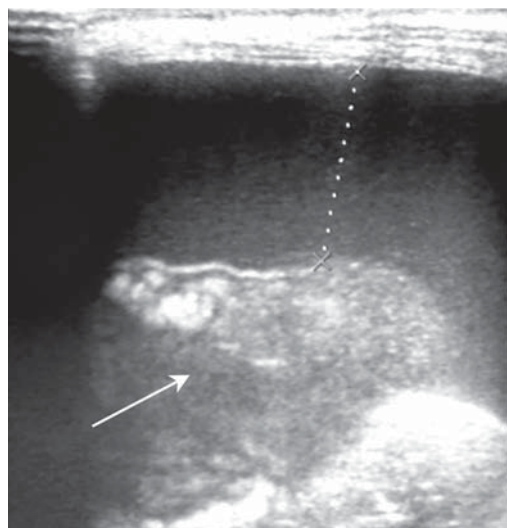


Figura 4. Ecografía torácica que muestra un derrame pleural (línea de puntos) y una masa de ecoestructura sólida (flechas).

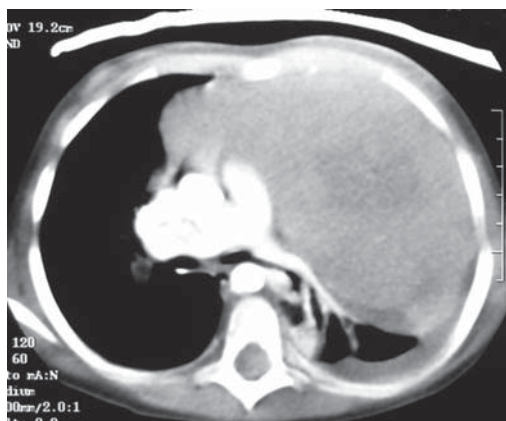


Figura 5. TC torácica con ventana de mediastino. Se visualiza una masa mediastínica anterior de gran tamaño que desplaza el mediastino hacia la derecha y ocupa gran parte del hemitórax izquierdo, produciendo atelectasia compresiva del LII.

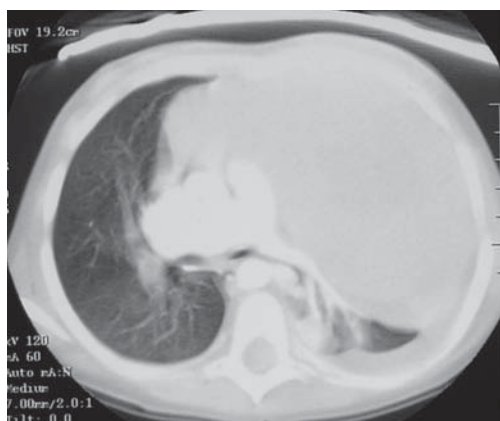


Figura 6. TC torácica con ventana pulmonar con los mismos hallazgos que en la figura 5.

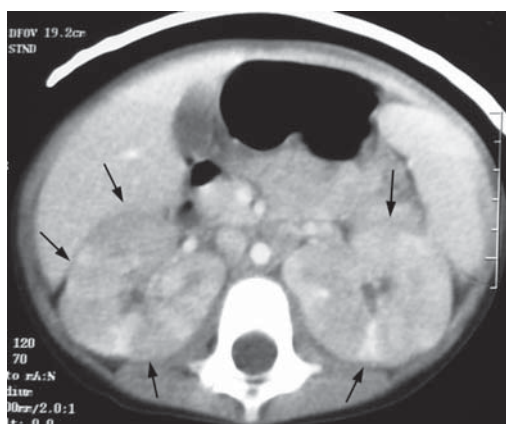


Figura 7. TC abdominal con contraste. Riñones aumentados de tamaño con bordes lobulados (flechas) y captación heterogénea de contraste, compatible con infiltración tumoral.

Punción del derrame que se realiza con sedación poco profunda y analgesia, bajo control ecográfico y con monitorización de constantes vitales, obteniéndose 60 mL de líquido serohemorrágico, también se realiza punción y aspiración de médula ósea y punción lumbar.

Estudio del líquido pleural: pH 7,30, hemátíes 120.000 mm³, leucocitos 84.000 mm³ (PMN 10%, monocitos 90%), glucosa 8 mg/dL, proteínas 3,9 g/dL, colesterol 102

mg/dL, triglicéridos 101 mg/dL, amilasa 17 U/L, LDH 43.000 U/L. En el estudio citológico se observa abundante celularidad linfocítica monomorfa, constituida por linfocitos de mediano tamaño atípicos (infiltración por proceso linfoproliferativo de alto grado).

Aspirado y biopsia de médula ósea que informan como leucemia linfoblástica T intermedia timocito cortical.

Tratamiento con metilprednisolona. Presentó lisis tumoral por lo que recibió hiperhidratación, rasburicasa e hidróxido de aluminio, normalizándose el ácido úrico (< 0,5 mg/dL) y el fósforo (3,5 mg/dL). Se inicia protocolo PETHEMA de riesgo intermedio (vincristina, daunoblastina y ciclofosfamida) y triple terapia intratecal. La evolución ha sido favorable.

En el algoritmo 1 se muestra la actitud ante una masa mediastínica.

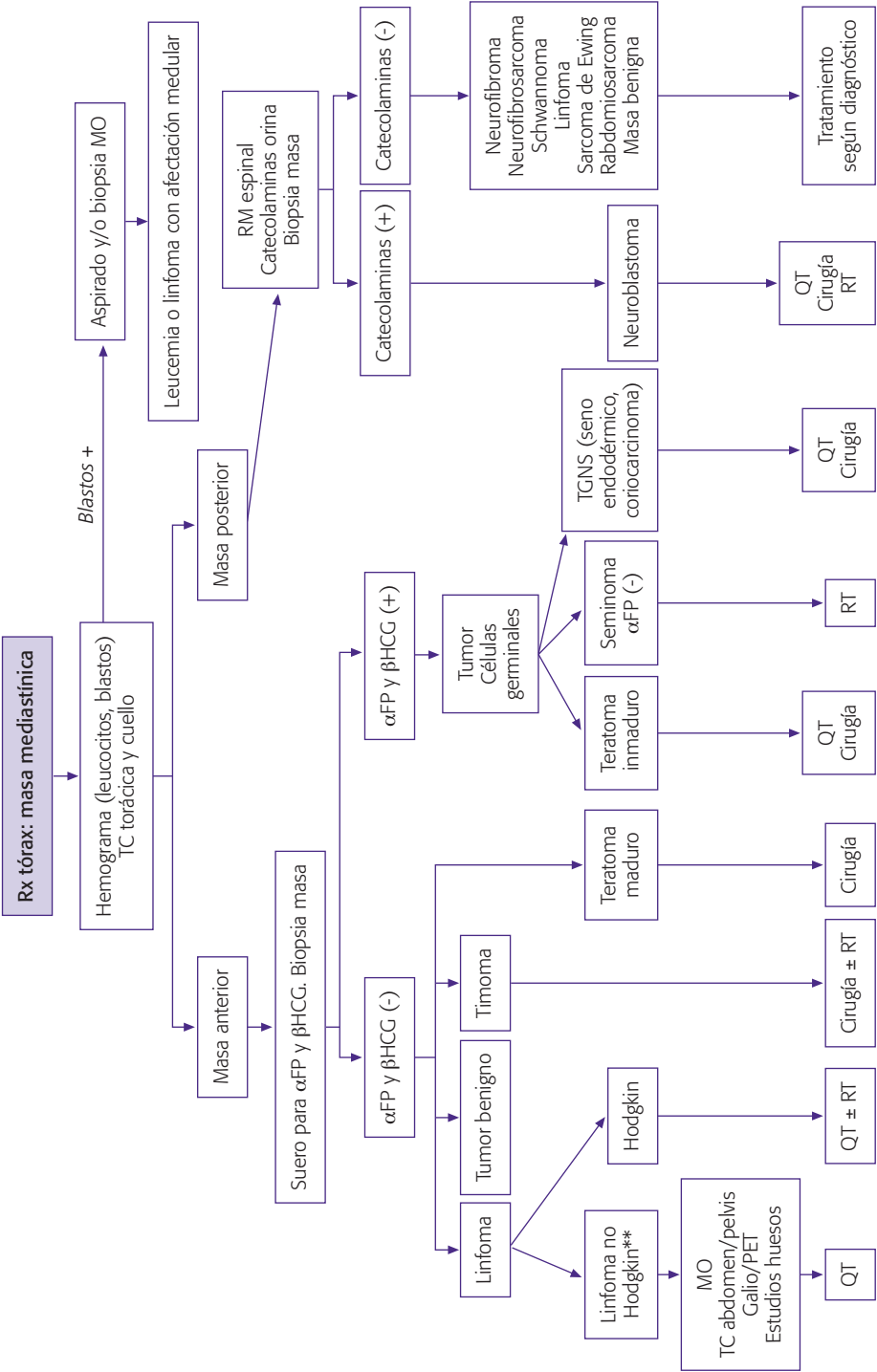
DIAGNÓSTICOS FINALES

Masa mediastínica
Leucemia linfoblástica T
Derrame pleural maligno
Infiltración renal
Síndrome de lisis tumoral

Bibliografía

- Cohn WE. Anterior mediastinal mass lesions. Uptodate enero 2008. Version 16.1. www.uptodate.com.
- De Agustín Asensio JC. Masas mediastínicas. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon 2007. p. 386-90.
- Devouassoux-Shisheboran M, Travis WD. Pathology of mediastinal tumors. Uptodate enero 2008. Version 16.1. www.uptodate.com.
- Drews RE. Superior vena cava syndrome. Uptodate enero 2008. Version 16.1. www.uptodate.com
- Gangadharan SP. Evaluation of mediastinal masses. Uptodate. Version 16.1 enero 2008. www.uptodate.com.
- Harris NL, Jaffe ES, Diebold J et al. World Health Organization classification of neoplastic diseases of the hematopoietic and lymphoid tissues: report of the Clinical Advisory Committee meeting-Airlie House, Virginia, November 1997. J Clin Oncol 1999; 17: 3835-49.
- Takeda S, Miyoshi S, Akashi A et al. Clinical spectrum of primary mediastinal tumors: a comparison of adult and pediatric populations at a single Japanese institution. J Surg Oncol 2003; 83: 24-30.

ALGORITMO 1. DIAGNÓSTICO 1



*Si hay compromiso respiratorio grave puede administrarse RT o QT. **Diagnóstico por líquido pleural o MO si están afectos, practicar LCR.
αFP: alfa feto proteína; βHCG: gonadotropina coriónica; MO: médula ósea; QT: quimioterapia; RT: radioterapia; TCNS: tumores germinales no seminomatosos.

NIÑO CON FIEBRE, TOS Y DOLOR TORÁCICO

A. Serrano

Niño de 12 años con fiebre desde hace 4 días, temperatura máxima 38,5 °C, acompañada de tos seca y disminución del apetito. En las últimas 24 horas se ha asociado dolor torácico. Desde hace 3 días ha recibido tratamiento con paracetamol y amoxicilina oral (500 mg/8 h). Visto por su pediatra le ha pautado claritromicina (15 mg/kg/d c/12 horas), sin mejoría.

Acude a Urgencias hospitalarias. En la exploración física presenta: buen estado general, buen color y perfusión. Temperatura 38,3 °C, FC 122 lpm, FR 15 rpm, TA 116/64 mmHg. Auscultación cardiaca normal. Sin signos de insuficiencia respiratoria. Dolor en hemitórax izquierdo no localizado. Auscultación pulmonar: hipoventilación en hemitórax izquierdo. Abdomen blando, depresible, sin visceromegalias. Exploración neurológica normal. Signos meníngeos negativos. Faringe hiperémica.

Saturación de oxígeno por pulsioximetría 94% con aire ambiente.

Se practica una gasometría venosa que muestra un pH 7,41, pCO₂ 45 mmHg, bicarbonato 28,5 mmol/L y una analítica con un hemograma: Hb 13,5 g/dL, Hto 38,8%, leucocitos 10.310 mm³ (N 61%, L 26,7%, M 8,3%, E 3,6%, B 0,3%), plaquetas 359.000 mm³. PCR 12 mg/dL.

Se realiza una Rx de tórax que se muestra en la Fig. 1.

¿Cuál es su diagnóstico?

- a. Neumotórax
- b. Hidroneumotórax
- c. Derrame pleural infeccioso
- d. Masa en hemitórax izquierdo
- e. Hemotórax

La respuesta correcta es la c

La Rx de tórax muestra una ocupación del hemitórax izquierdo excepto en su parte apical, mostrando una línea convexa en sentido craneal, llamada línea de Damoiseau compatible con un derrame pleural. El an-

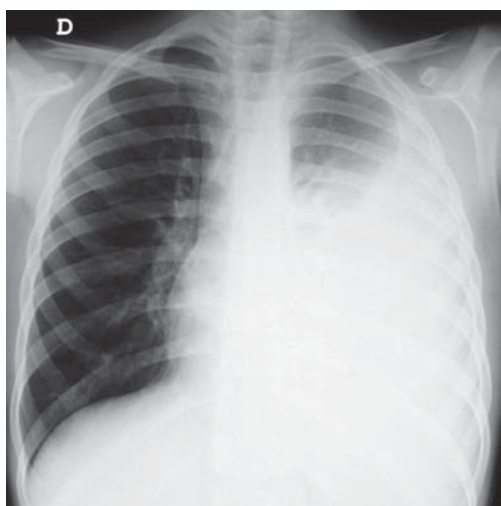


Figura 1. Rx PA de tórax del paciente en urgencias.

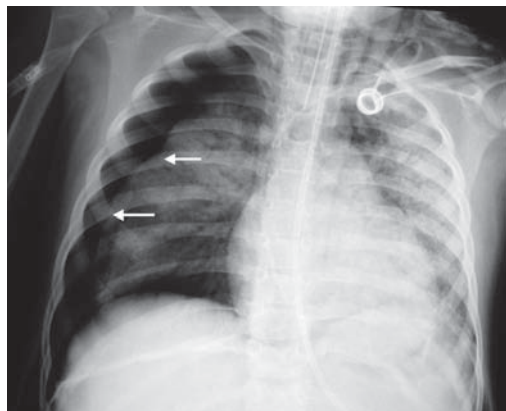


Figura 2. Rx de tórax con neumotórax en hemitórax derecho: imagen de despegamiento pleural (flechas) con presencia de aire ectópico (imagen negra con ausencia de vasos pulmonares).

tedeciente de fiebre hace que en primer lugar deba descartarse una causa infecciosa. Los hemotórax o derrames hemorrágicos (opción **e**) se producen en los pacientes traumatizados, aunque radiológicamente es indistinguible de otro tipo de derrames, los antecedentes y la exploración no son compatibles con ese diagnóstico. No se trata de un neumotórax (opción **a**) porque en estos casos aparece una imagen negra, no blanca sin visualización de vasos pulmonares en su interior y una línea de despegamiento pleural (Fig. 2). El hidroneumotórax (opción **b**) es la presencia de aire y líquido en el espacio pleural, se aprecia en la Rx una imagen oscura de neumotórax con un nivel hidroaéreo que representa el líquido que hay en su interior, estas imágenes no aparecen en la Rx de la figura 1.

Cuando el derrame pleural es pequeño comienza obliterando el ángulo costofrénico y produce el “signo del menisco”; consiste en una línea de fluido que va ascendiendo por la pared lateral del tórax, cuando es más grande sólo queda aireada la parte superior y el resto es derrame (Fig. 1) y cuando es muy grande puede opacificar todo el hemitórax, pudiendo no ser valorable si existen además otras lesiones como masas o condensaciones.

En los niños con neumonía que continúen con fiebre o reaparezca la fiebre después de 48 horas después de un tratamiento antibiótico correcto, debe descartarse un derrame pleural paraneumónico.

El informe de la Rx de tórax del paciente (Fig. 1) fue el siguiente: opacidad en hemitórax izquierdo en relación con proceso inflamatorio tipo neumónico en lóbulo inferior que asocia derrame de dicho lado.

¿Qué pruebas practicaría para completar el diagnóstico?

- a. Tomografía computarizada (TC) torácica
- b. Ecografía torácica
- c. Drenaje del derrame
- d. Punción del derrame para ver sus características y según los hallazgos decidir la actuación
- e. Mantoux

La respuesta correcta es la **b**

Aunque en la Rx de tórax la imagen es compatible con un gran derrame, lo adecuado es realizar una ecografía torácica previa para visualizar el tamaño del derrame y valorar si existe alguna masa en ese hemitórax. En ocasiones parte de la opacidad corresponde a una masa y el derrame es pequeño. Es importante para localizar el lugar más adecuado para practicar la punción pleural para su diagnóstico y evacuación, también para conocer las características del derrame, si tiene tabiques, es loculado... La ecografía tiene la ventaja de que no emite radiaciones, es fácil de realizar, rápida, no precisa sedar al paciente y puede practicarse a la cabecera del mismo.

La tomografía computarizada torácica (opción **a**) no debe realizarse de forma rutinaria en todos los pacientes con derrames paraneumónicos. Estaría indicada en los casos complicados, cuando falla la extracción de

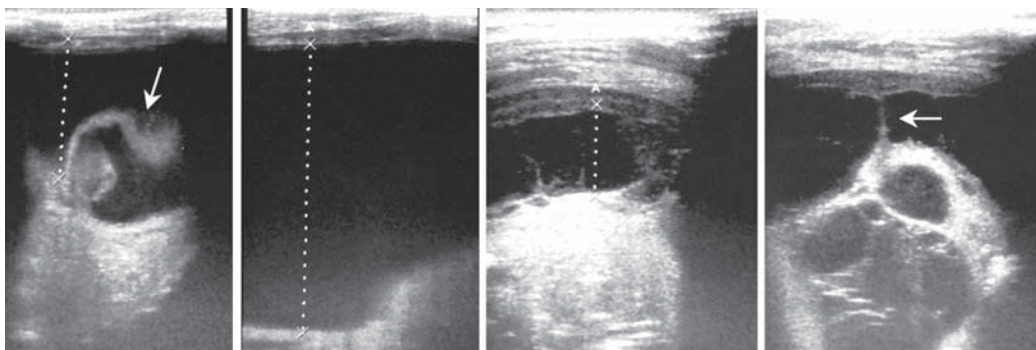


Figura 3. Ecografía torácica que muestra derrame pleural abundante (línea de puntos) con tabicaciones en su interior (flechas).

líquido pleural, no hay respuesta al tratamiento médico o en pacientes inmunodeprimidos para descartar otras alteraciones asociadas. En los casos en que se ha indicado el drenaje quirúrgico del derrame mediante toracotomía o toroscopia, se realizará previamente una TC torácica, para visualizar la anatomía y descartar un absceso intrapulmonar. Si en la Rx de tórax o en la ecografía torácica se sospecha una masa mediastínica debe practicarse una TC torácica; en estos casos se evitará la sedación o anestesia por el riesgo de producirse un compromiso agudo y grave de la vía aérea que puede ser fatal.

La punción y extracción de una pequeña cantidad del derrame para analizar sus características (opción **d**) es una práctica habitual en pacientes adultos, ya que se realiza con anestesia local. En los niños, al tener que administrar sedoanalgesia por vía sistémica, es mejor colocar un drenaje pleural desde el inicio para extraer todo el derrame, además de analizarlo.

En este paciente con la sospecha de un gran derrame por la auscultación y la Rx de tórax y la persistencia de la fiebre a pesar del tratamiento antibiótico, precisará el drenaje del derrame (opción **c**) y, como se ha comentado, primero se practicará una ecografía torácica.

Aunque la etiología del derrame no suele ser tuberculosa, no hay que olvidar esta

posibilidad, por ello debe realizarse un Mantoux (opción **e**), aunque en este caso se puede esperar a conocer las características bioquímicas del líquido pleural.

Se realiza ecografía torácica que evidencia una consolidación parenquimatosa en hemitórax izquierdo (hepatización) con pequeño broncograma aéreo en la parte proximal al hilio, con abundante derrame pleural limpio con tabicaciones (Fig. 3). Se marca para drenaje posterior.

Se monitoriza al paciente, FC, FR, TA incruenta y SatO₂ por pulsioximetría, se administra sedación intravenosa con propofol en perfusión continua y analgesia con fentanilo i.v. en bolos y se procede a la colocación de un drenaje pleural tipo Pleurocath® (pequeño catéter que va en el interior de una aguja para su inserción) de un tamaño de 8F, en 4-5° espacio intercostal línea axilar posterior (coincide con el punto señalado por el ecografista) dirigido hacia la parte posteroinferior de ese hemitórax. Se obtiene un líquido amarillo claro que muestra las siguientes características: pH 7,33, hematíes 2.400 mm³, leucocitos 1.300 mm³, polimorfonucleares 10%, mononucleares 90%, proteínas 4,6 g/dL, glucosa 79 mg/dL, LDH 933 U/L.

Con los resultados del líquido pleural, ¿qué sospecharía?

TABLA I. Estudios a realizar ante la presencia de un derrame pleural**En muestras de líquido pleural**

- pH
- Glucosa
- Proteínas
- Número de células y morfología
- Gram y cultivo (aerobio y anaerobio)
- Láctico deshidrogenasa (LDH)
- Antígenos bacterianos
- Antígeno neumocócico (Binax NOW®)
- Reacción cadena polimerasa (PCR) específica
- Tinción Ziehl-Neelsen y cultivos especiales (Löwenstein-Jensen) para tuberculosis
- Citología para células malignas

En sangre

- Hemocultivo
- Hemograma
- Reactantes de fase aguda: PCR (proteína C reactiva) y PCT (procalcitonina)
- Test de aglutinación en suero
- LDH en suero

Mantoux**Cultivo esputo o de aspirado traqueal****Orina**

- Antígenos neumocócicos (Binax NOW®)

- Trasudado
- Empiema
- Derrame tumoral
- Exudado secundario a una neumonía por neumococo
- Derrame tuberculoso

La respuesta más correcta es la **e**

Por las características del derrame debe pensarse en primer lugar en una tuberculosis, aunque no se puede descartar completamente que se trate de un exudado secundario a una neumonía neumocócica (opción **d**) u otro germen o que pudiera tratarse de un derrame tumoral (opción **c**).

Los derrames pleurales pueden clasificarse en: trasudado, exudado, empiema (presencia de pus), hemotórax (presencia de sangre con un hematocrito –Hto– superior a la mitad del Hto sanguíneo) y quilotórax (presencia de linfa).

TABLA II. Características bioquímicas del exudado**Criterios de Light**

- Proteínas pleura/proteínas suero > 0,5
- LDH pleural/LDH plasma > 0,6
- LDH pleura > 200 U/L

Aunque es menos específico el líquido pleural suele presentar

- Proteínas > 3 g/dL (g/100 mL)
- Densidad > 1.016
- pH* < 7,30
- Glucosa < 60 mg/dL (mg%)
- Células > 1.000/mm³
- Colesterol > 60 mg/dL
- Albúmina pleura/albumina suero > 1,2 g/dL
- Bilirrubina pleura/bilirrubina suero > 0,6

*Debe realizarse inmediatamente de su extracción en un aparato de gasometría.

El trasudado y exudado pueden diferenciarse por los valores de pH y contenido de glucosa, proteínas, LDH, colesterol y células (Tablas I, II y III). El trasudado (opción **a**) tiene un pH entre 7,40-7,45, con una cantidad de proteínas inferior a 3 g/dL. Se produce por un aumento del líquido en el espacio pleural, secundario a un desbalance entre la presión oncótica e hidrostática en los capilares de las pleuras visceral y parietal, la causa no está en la pleura y puede ser secundario a insuficiencia cardíaca, hipoproteïnemia, sobrecarga líquida, alteraciones renales y hepáticas (Tabla IV). El exudado (opciones **c**, **d** y **e**) tiene un pH < 7,30, una glucosa inferior a 60 mg/dL, proteínas superiores a 3 g/dL, LDH mayor de 200 UI/L y un colesterol superior a 45 mg/dL. Se produce por una afectación primaria de la pleura debido a una inflamación o infección pulmonar o a una lesión directa de la pleura.

El derrame tuberculoso (opción **e**) suele ser un exudado, serohemorrágico en más del 80% de los casos, aunque también puede ser amarillento, tiene un pH y glucosa bajos por la existencia de bacilos (sobre todo si es un empiema). El pH suele ser menor de 7,40 y

TABLA III. Características bioquímicas del trasudado

- Proteínas pleura/ proteínas suero < 0,5
 - LDH pleura < 200 U/L
 - LDH pleura/LDH plasma < 0,6
- Suele tener también:
- Proteínas < 3 g/dL
 - pH* normal (superior al plasma)
 - Células < 1.000/mm³
 - Albúmina pleura/albúmina suero < 1,2 mg/dL

*Debe realizarse inmediatamente de su extracción en un aparato de gasometría.

en un 20% de los casos menor de 7,30. La glucosa suele estar entre 60 y 100 mg/dL y sólo es menor de 50 mg/dL entre un 7-20% de los casos. La cantidad de proteínas suele estar alrededor de 3 g/dL aunque entre un 50-70% de los casos tienen más de 5 g/dL. La mayoría tienen aumentada la LDH (75%) con niveles superiores a 500 UI/L. Contiene entre 1.000 y 6.000 células por mm³. Predominan los linfocitos en el 60-90% de los casos, aunque en la fase aguda pueden predominar los neutrófilos. Raramente contienen más de un 5% de células mesoteliales y no suelen tener muchos eosinófilos. La presencia de más de un 10% de eosinófilos descarta la pleuritis tuberculosa a menos que se asocie a neumotórax o hemotórax.

Actualmente la etiología más frecuente de los derrames paraneumónicos (opción **d**) en España es la neumocócica, también pueden ser producidos por otros gérmenes aunque con menor frecuencia como *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus viridans*, *Streptococcus* grupo A asociado a shock tóxico, varicela o inmunodeficiencias... (Tabla V). En los últimos años se ha encontrado una mayor frecuencia de cepas de neumococo más virulentas con un aumento de neumonías necrotizantes y empiemas.

En los derrames paraneumónicos (opción **d**) se produce una inflamación e infección de la pleura, con paso de proteínas, líquido y leucocitos al espacio pleural. En una

TABLA IV. Etiología de los trasudados

- Insuficiencia cardíaca
- Cirrosis
- Síndrome nefrótico
- Diálisis peritoneal
- Glomerulonefritis aguda
- Mixedema
- Embolismo pulmonar
- Sarcoidosis
- Sobrecarga hídrica

TABLA V. Etiología de los derrames paraneumónicos**Infecciones**

- Bacteriana aguda
 - *Streptococcus pneumoniae* (más frecuente en España)
 - *S. pyogenes*
 - *Staphylococcus aureus*
 - *Haemophilus influenzae* tipo b
 - *Mycoplasma pneumoniae*
 - *Pseudomonas aeruginosa*
 - Menos frecuentes: *Klebsiella*, *Enterobacter*, *Proteus*, *Salmonella*, *Yersinia*, *Legionella*
 - Anaerobios: *Bacteroides*, *Peptostreptococcus* (raro en niños)
- Virus
 - Adenovirus, influenza, parainfluenza
 - *Mycobacterium tuberculosis* y otras micobacterias
- Hongos

Tumores**Enfermedad gastrointestinal**

- Pancreatitis
- Absceso subfrénico o hepático
- Rotura esófago

Embolismo pulmonar**Colagenosis**

- Lupus
- Artritis reumatoide

Uremia**Radioterapia****Mixedema**

primera fase llamada exudativa el derrame no está complicado y tiene poco contenido de células y proteínas, con glucosa y pH normales. Posteriormente se acumulan polimorfos nucleares (PMN), hay invasión bac-

teriana con depósitos de fibrina, formándose loculaciones. El pH y la glucosa disminuyen y aumenta la LDH. Posteriormente se produce una fase organizativa por crecimiento de fibroblastos. Si el derrame se ha esterilizado, estos tabiques disminuyen progresivamente hasta la normalización; en casos poco frecuentes estos tabiques pueden producir una membrana gruesa que impide la reexpansión pulmonar, siendo necesaria la cirugía. El diagnóstico rápido se puede realizar con la detección de antígenos neumocócicos en el líquido pleural (Binax NOW *Streptococcus pneumoniae*®).

El empiema (opción **b**) se caracteriza por la presencia de gérmenes en el derrame; si el paciente ha sido tratado con antibióticos el cultivo puede ser negativo aunque pueden identificarse gérmenes en el Gram. El aspecto del líquido es denso, amarillento y purulento; presenta un pH inferior a 7,10, una glucosa < 40 mg/dL, LDH superior a 1.000 UI/L, con gran cantidad de proteínas y células que son predominantemente PMN.

En el derrame tumoral (opción **c**) el pH es normal, el aspecto del derrame es serohemorrágico y existen abundantes linfocitos, en muchas ocasiones células atípicas que pueden evidenciarse por el estudio anatómopatológico o por citometría. Puede existir un aumento de la LDH y una glucemia baja.

Con la sospecha de probable derrame tuberculoso, ¿qué prueba no realizaría en este paciente?

- a. Tinción de Ziehl-Neelsen y cultivo Löwenstein-Jensen del derrame
- b. Mantoux
- c. Baciloscopia en jugo gástrico
- d. Baciloscopia en lavado bronquioalveolar
- e. Baciloscopia y cultivo en esputo inducido

La respuesta correcta es la **d**

TABLA VI. Interpretación de la prueba de tuberculina en niños en España (Sociedad Española de Infectología Pediátrica)

Se considera intradermorreacción de Mantoux positiva en niños:

1. Con induración ≥ 5 mm en:

- Niños en contacto íntimo con casos índice o sospechoso de tuberculosis
- Niños sospechosos de enfermedad tuberculosa clínica o radiológica
- Niños en situaciones de inmunodepresión o infección por VIH
- Niños con conversión de Mantoux previamente negativo

2. Con induración > 10 mm en cualquier otro caso (incluidos niños inmigrantes y cribados de niños sanos)

3. Niños vacunados con BCG* en los últimos tres años:

- Mantoux ≤ 10 mm: Se considera efecto posvacunal
- Mantoux ≥ 15 mm**: Se considera positivo
- Mantoux: 11-14 mm: individualizar

*En situaciones de riesgo de desarrollar enfermedad tuberculosa, debe obviarse el antecedente de BCG.

**Todo Mantoux ≥ 15 mm siempre se considera positivo.

El diagnóstico de tuberculosis se basa en la epidemiología, prueba de tuberculina positiva junto con imágenes radiológicas compatibles con tuberculosis. También puede ayudar la presencia de bacilos ácido alcohol resistente (BAAR) en jugo gástrico o esputo y la PCR (reacción en cadena de la polimerasa) para bacilo tuberculoso.

El Mantoux (opción **b**) o prueba de tuberculina positiva se realiza en el antebrazo, mide la intradermorreacción a la tuberculina a las 48-72 horas de su inoculación, en milímetros de induración en el diámetro transversal. Es la prueba de elección en niños no vacunados, se considera positiva si la induración es ≥ 5 mm (Tabla VI). En el 5-10% de los niños puede ser inicialmente negativa por infecciones concomitantes, vacunación con virus vivos en los dos meses previos (sarampión, parotiditis y varicela), desnutrición grave, situaciones de inmunosupresión: corti-

coides, enfermedades malignas, grandes quemados, o por el llamado periodo ventana; desde que penetra el germen en el organismo hasta que se produce la hipersensibilidad retardada (responsable de la respuesta a la tuberculina) transcurren entre cuatro y ocho semanas, en este periodo el Mantoux puede ser negativo. Pueden producirse falsos positivos si se produce un hematoma local, infección de la herida o presenta sensibilidad a los componentes de la tuberculina o la técnica no es adecuada. Existen reacciones inespecíficas en infecciones por micobacterias no tuberculosas.

La tinción de Ziehl-Neelsen (opción **a**) se basa en que la pared celular del bacilo contiene ácidos grasos de cadena larga que tienen la propiedad de resistir a la decoloración con ácido alcohol después de la tinción con colorantes básicos, por ello se llama bacilo ácido alcohol resistente (BAAR).

El método más rápido es la baciloscopia en jugo gástrico (opción **c**) que consiste en demostrar la presencia de los bacilos (por mm³), mediante el examen directo del frotis en el microscopio. El mayor problema es que tiene baja sensibilidad. Puede haber falsos positivos por la presencia de gérmenes saprofitos ácido alcohol resistentes en el jugo gástrico por lo que el resultado positivo debe confirmarse con cultivo. El jugo gástrico debe recogerse durante 3 días consecutivos, a primera hora de la mañana después de un periodo de ayuno de 6 horas, se introduce una sonda nasogástrica y se aspira el contenido gástrico; la muestra debe ser homogenizada, descontaminada y neutralizada, la detección del BAAR se realiza con la técnica de auramina-rodamina.

El cultivo en medio de Löwenstein-Jensen debe hacerse en todas las muestras posibles (líquido pleural, jugo gástrico, esputo) en él se puede aislar el germen y realizar el antibiograma de gran importancia para el tratamiento. Se sembrará inmediatamente después de recoger la muestra, las micobacterias se

identifican con sondas de ADN. El problema es que en los niños, por ser poco bacilíferos, es difícil conseguir el crecimiento del bacilo; además, se precisan varias semanas.

Para el diagnóstico etiológico del derrame pleural en el niño no existe indicación de practicar broncoscopia flexible para obtener lavado bronquioalveolar (opción **d**) y no se recomienda su uso rutinario; además, en los derrames tuberculosos tiene muy baja sensibilidad.

Sí debe practicarse baciloscopia y cultivo para tuberculosis en esputo inducido (opción **e**), tiene el inconveniente de que en niños muy pequeños no es posible conseguir el esputo y los niños algo mayores tienen baja sensibilidad por ser poco bacilíferos. Para obtener el esputo se administra un broncodilatador (4 puff de salbutamol de 100 µg) y a los 10 minutos un aerosol de suero salino hipertónico (4 mL de ClNa 2 M), con ello el paciente comienza a toser, pudiéndose obtener la muestra.

Otras pruebas que pueden ayudar al diagnóstico son: a) la adenosina deaminasa (ADA) en líquido pleural; aumenta en los derrames tuberculosos, entre 45-60 U/L, aunque también puede aumentar en el empiema y derrames paraneumónicos, tumorales y en la artritis reumatoide. De sus isoenzimas la ADA-2 es la que aumenta en la tuberculosis y la ADA-1 en los empiemas y b) la PCR para tuberculosis es rápida y segura, aunque tiene el inconveniente de que debe practicarse por personal experto y no está disponible en todos los centros. Detecta una parte del núcleo de la micobacteria y puede utilizarse en fluidos y tejidos. Tiene una sensibilidad de entre 23-83% y una especificidad de entre 80-100%. Puede ser positiva en jugo gástrico en niños infectados recientemente sin signos radiológicos de enfermedad.

Del líquido pleural también se obtuvieron los siguientes resultados: adenosin deaminasa 46 U/L (aumentado). Antígenos cap-

sulares neumocócicos (Binax NOW®) en líquido pleural: negativos. En el estudio anatomopatológico la microscopia mostró un frotis de fondo fibrino-hemático con moderada celularidad inflamatoria constituida por linfocitos maduros y células monocitoides sin signos citológicos de malignidad. La tinción Ziehl-Neelsen no demostró la presencia de BAAR. La citometría del líquido pleural no evidenció células atípicas. Se enviaron muestras para cultivo de bacilo tuberculoso y PCR para tuberculosis.

El ADA en suero fue de 46 U/L (también aumentado).

El *Mycobacterium tuberculosis* (bacilo aerobio que no forma esporas) es el germen que produce la tuberculosis en la mayoría de los casos; se reproduce de forma intracelular con lenta replicación, pudiendo permanecer en estado latente y reactivarse posteriormente. En los niños pequeños, no existe inmunidad celular en el primer contacto con el bacilo tuberculoso, que suele ser por la inhalación del germen desde un adulto bacilífero (en la mitad de los casos no se encuentra el caso índice) y por ello el cuadro habitual de la tuberculosis es la primoinfección tuberculosa que puede afectar al pulmón (lo más frecuente) con o sin derrame pleural. Puede localizarse sólo en el pulmón o a través de los linfáticos llegar a los ganglios próximos y paratraqueales, con aumento de las adenopatías cervicales, paratraqueales y mediastínicas que se visualizan en la TC torácica. El bacilo también puede diseminarse por el torrente sanguíneo y afectar a otros órganos produciendo meningoencefalitis, tuberculosis miliar u osteomielitis, esto es más frecuente en los lactantes e inmunodeprimidos. En los adolescentes la alteración pulmonar suele ser por reactivación de focos endógenos, después de un contacto previo con el bacilo. Se produce una reacción celular (memoria inmunológica) con necrosis tisular y lesiones cavitarias

pulmonares. El compromiso pleural en estos casos se debe a la rotura de focos subpleurales, pudiendo aparecer focos caseosos (empiema) en la pleura. También se puede producir una lesión endobronquial con presencia de gérmenes en el árbol bronquial. Cuando ésta se produce en la tuberculosis primaria, el hallazgo más frecuente es la atelectasia segmentaria, los nódulos cercanos al bronquio crecen, lo comprimen y se perforan hacia la luz.

Con la sospecha de derrame pleural tuberculoso, ¿qué tratamiento indicaría?

- a. Tres tuberculostáticos
- b. Dos tuberculostáticos
- c. Tres tuberculostáticos más corticoides
- d. Dos tuberculostáticos mas corticoides
- e. Cuatro tuberculostáticos

La respuesta correcta es la a

Los pilares del tratamiento de la tuberculosis son: asociación de varios fármacos para evitar las resistencias, cumplir correctamente la pauta de tratamiento y conocer la resistencia del bacilo a la isoniazida. En España es de alrededor del 3%; aumenta al 6% en la población emigrante y 7% en los infectados por VIH.

El tratamiento tiene dos fases: la de inducción o bactericida, con una duración de dos meses, en ella se reducen de forma importante los bacilos con disminución de la capacidad contagiante del paciente bacilífero y una segunda fase de mantenimiento o esterilización de 4 meses o más, para disminuir la carga bacilar en las poblaciones intracelulares de multiplicación lenta, en los macrófagos y lesiones caseosas.

El tratamiento del derrame tuberculoso es igual que para la tuberculosis pulmonar y consiste en: pauta diaria de 2 meses de isoniazida 10 mg/kg/d, más rifampicina 10 mg/kg/d y pirazinamida 25-35 mg/kg/d, se-

TABLA VII. Tratamiento de la tuberculosis pulmonar en niños

Pautas	Diaria –mg/kg/d– (máx/día)	2 días/semana –mg/kg/d– (máx/día)	3 días/semana –mg/kg/d– (máx/día)
Isoniazida*	10-15** (300 mg)	20-30 (900 mg)	20-30 (600-900 mg)
Rifampicina	10-20** (600 mg)	10-20 (600 mg)	10-20 (600 mg)
Pirazinamida	20-35 (2 g)	50 (2 g)	50 (2 g)
Etambutol***	15-20 (2,5 g)	0 (2,5 g)	25-30 (2,5 g)
Estreptomicina (i.m.)	20 (1 g)	–	–

En niños que conviven con emigrantes adultos o en niños emigrantes que procedan de países con tuberculosis con resistencia a la isoniazida superior al 4% se iniciará el tratamiento con 4 fármacos hasta conocer la sensibilidad. Se añadirá etambutol o estreptomicina.

*Está indicado asociar vitamina B₆ en situaciones de riesgo nutricional.

**Dosis más alta en meningitis tuberculosa.

***Puede producir neuritis óptica aunque no existen casos confirmados por lo que se ha extendido su uso. Debe vigilarse oftalmológicamente al paciente si se utiliza.

guido de 4 meses con isoniazida más rifampicina a igual dosis (Tabla VII). Si es bien tolerado se aconseja administrar los fármacos juntos, por la mañana en ayunas. En casos especiales puede administrarse 3 días a la semana (Tabla VII); en ese caso debe vigilarse estrechamente su cumplimiento (TDO: terapia directamente observada).

El efecto adverso más importante del tratamiento es la toxicidad hepática, aunque es poco frecuente y suele ser reversible al modificar el tratamiento.

Con el tratamiento suele desaparecer la fiebre en 2 semanas y se reabsorbe el derrame en las primeras 6 semanas, en algunos pacientes puede ser más lento y tardar 4 meses.

En pacientes seleccionados la administración de corticoides (opciones **c** y **d**) puede acortar el tiempo de fiebre y la resolución del derrame, pero no hay estudios que comparen riesgo/beneficio. Se ha demostrado su beneficio en la meningitis porque disminuye la mortalidad y las secuelas, en la pericarditis, en la tuberculosis endobronquial y en la miliar.

El drenaje rutinario del derrame tuberculoso en el momento del diagnóstico no mejora la evolución a largo plazo, tampoco se ha relacionado con el engrosamiento pleural residual, aunque se ha asociado con una desaparición más rápida de la disnea. El engrosamiento pleural residual puede ocurrir en el 50% de los pacientes, corresponde a derrames con pH y concentración de glucosa mas bajos.

Si el tratamiento no se cumple durante más de 2 semanas en la fase de inducción o 3 meses durante la fase de mantenimiento, debe reiniciarse de nuevo.

Al colocar el drenaje pleural se extrajeron 330 mL de líquido pleural, posteriormente se conecta a un Pleurevac® con aspiración de -10 cm H₂O, recogiendo en las siguientes 10 horas un total de 800 mL, posteriormente fue disminuyendo el débito del drenaje. En la ecografía de control persistía el derrame pleural que era tabicado, con múltiples loculaciones y compartimentaciones (Fig. 4) por lo que se adminis-

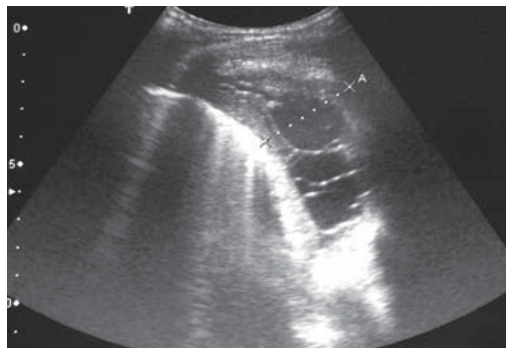


Figura 4. Ecografía torácica que muestra derrame pleural de 3,5 cm en su diámetro máximo con tabiques, loculaciones y compartimentaciones.

traron varias dosis de un fibrinolítico (uroquinasa) logrando un débito de 150 mL/d. El 6º día se retira el drenaje pleural por no obtenerse más líquido pleural y existir escasa cantidad en la ecografía. También se evidenció un engrosamiento pleural tanto de la pleura parietal como de la visceral desde los primeros días.

Presentó un pico febril de hasta 38 °C el primero y segundo día, febrícula el tercer día y posteriormente desapareció la fiebre.

El primer día se inició tratamiento con cefotaxima, que se retiró el 7º día al confirmar que el cultivo para bacterias era negativo y el Mantoux, positivo.

El 4º día por Mantoux positivo (a las 72 horas mostraba un diámetro transversal de 15 mm) se aísla al paciente y se inicia tratamiento con isoniazida, rifampicina y pirazinamida durante 2 meses, continuando con isoniazida y rifampicina hasta un total de 6 meses desde el diagnóstico.

Para completar el estudio de tuberculosis se realizó el tercer día una TC torácica (Figs. 5, 6 y 7) que mostró un derrame pleural posteroinferior izquierdo con atelectasia/consolidación del LII y adenopatías mediastínicas y axilares compatibles con la sospecha clínica de proceso infeccioso secundario a micobacterias.

Se dio de alta de la UCIP a los 8 días, después de la retirada del drenaje pleural. En la Fig. 8 se muestra la Rx de tórax previa al alta.

No se encontraron contactos afectos de tuberculosis entre los familiares, las Rx tórax y Mantoux a los padres y hermanas fueron negativos.

Al mes del ingreso hospitalario confirman el crecimiento del bacilo *Mycobacterium bovis*, en el medio de Löwenstein-Jensen en líquido pleural, sensible a estreptomycin, etambutol, isoniazida y rifampicina y resistente a pirazinamida.

Ha seguido revisiones periódicas en el servicio de neumología, ha estado asintomático.



Figura 5. TC torácica con ventana de pulmón que muestra derrame pleural posteroinferior izquierdo (flecha).

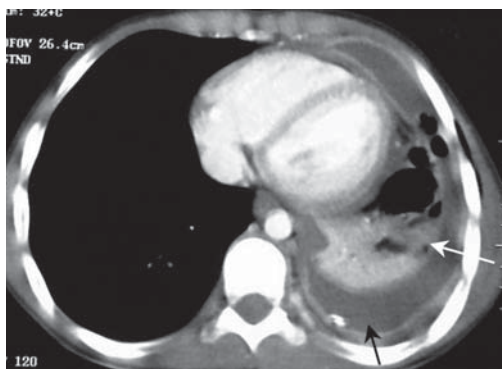


Figura 6. TC torácica con ventana de mediastino que muestra derrame pleural (flecha negra) y atelectasia/consolidación del LII (flecha blanca).

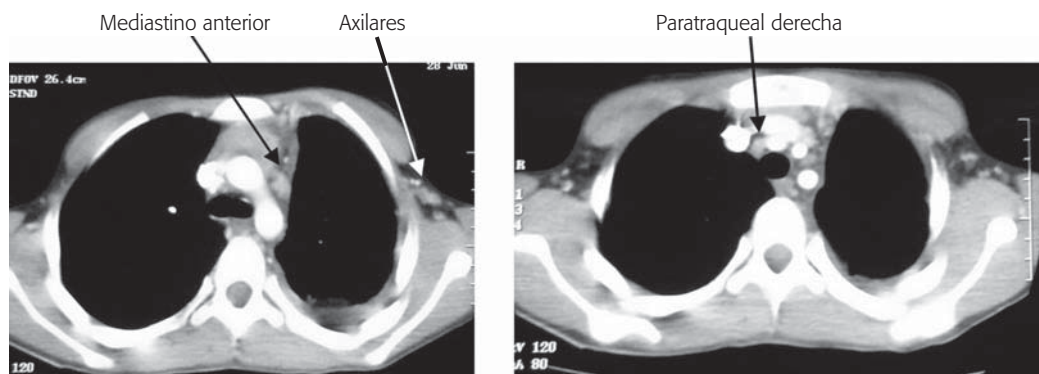


Figura 7. TC torácica que muestra derrame pleural posteroinferior izquierdo con adenopatías mediastínicas y axilares (flechas).



Figura 8. Rx de tórax previo al alta de UCIP que muestra condensación en LII con derrame pleural tabicado residual.

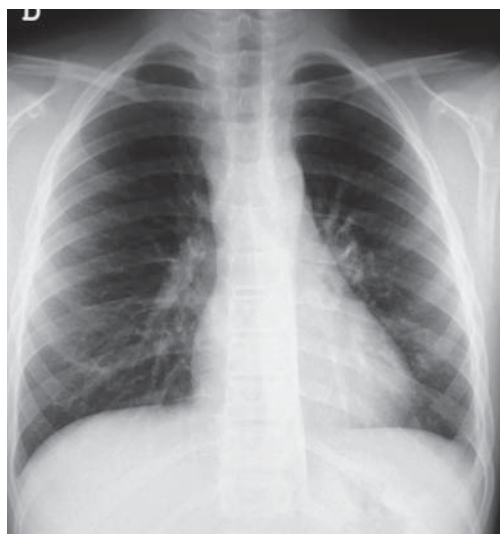


Figura 9. Rx de tórax normal a los 3 meses de iniciar el tratamiento.

co con buen estado general y ganancia de peso adecuada, con un correcto cumplimiento del tratamiento. En la Fig. 9 se muestra la Rx de tórax a los 3 meses de iniciar el tratamiento.

En el seguimiento de los niños con tuberculosis pulmonar se aconseja repetir la Rx de tórax a los 2 meses y al finalizar el tratamiento. A pesar de una buena evolución clínica y de un correcto tratamiento, las Rx pueden no estar normales al finalizar el tratamiento, sin indicar una mala evolución.

La normalización puede tardar meses, incluso años.

El *Mycobacterium tuberculosis* es el germen que produce la mayoría de los casos de tuberculosis en humanos, pero entre un 1-3% está producida por el *M. bovis*, que es un patógeno primariamente bovino. La vía de transmisión a los humanos puede ser por inhalación a partir de ganado enfermo, afectando al pulmón o por ingestión de leche contaminada, produciendo lesión intestinal. En am-

bos casos puede diseminarse a otros órganos. La enfermedad por este germen es indistinguible a la producida por el *M. tuberculosis*, se identifica por cultivo, tiene crecimiento muy lento y presenta resistencia natural a la pirazinamida, se recomienda el tratamiento con cuatro tuberculostáticos (isoniacida, rifampicina, estreptomycin y etambutol).

DIAGNÓSTICOS FINALES

Neumonía tuberculosa. Primoinfección tuberculosa por *Mycobacterium bovis*
Derrame pleural tuberculoso

Bibliografía

- Balfour-Lynn IM, Abrahamson E, Cohen G et al. BTS guidelines for the management of pleural infection in children. Thorax 2005; 60 (Supl 1): i1-21.
- Frye MD, Sahn SA. Tuberculous pleural effusions in non-HIV infected patients. Uptodate. Version 16.1: enero 2008. www.uptodate.com.
- Grupo de trabajo de Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica. Documento de consenso sobre el tratamiento de la tuberculosis pulmonar en niños. An Pediatr (Barc) 2007; 66: 597-602.
- Heffner JE. Diagnostic evaluation of a pleural effusion in adults. Uptodate. Version 16.1: enero 2008. www.uptodate.com.
- Janahi IA, Fakhoury K. Epidemiology; clinical presentation; and evaluation of parapneumonic efusión and empyema in children. Uptodate. Version 16.1: enero 2008. www.uptodate.com.
- Janahi IA, Fakhoury K. Epidemiology; clinical presentation; and evaluation of parapneumonic effusion and empyema in children. Uptodate. Version 16.1: enero 2008. www.uptodate.com.
- Mellado Peña MJ. Tuberculosis en niños. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 682-7.
- Serrano A, Nieto M. Derrame pleural en el niño. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 348-57.

NIÑA CON FIEBRE Y DOLOR ABDOMINAL

J. Casado Flores

CASO CLÍNICO

Niña de 11 años y medio que comienza con fiebre hasta 39 °C. Dos días después aparece dolor abdominal periumbilical, irradia-do a hipogastrio, seguido de vómitos bilio-sos, deposiciones blandas, después líquidas, en número de 8-10 al día.

Antecedentes personales: sin enferme-dades previas, excepto varicela hace 6 años. Vacunación según calendario.

Antecedentes familiares: padres sanos y tres hermanos más pequeños, sanos.

Exploración física: temperatura 39,5 °C, FC 122 lpm, FR 40 rpm, TA 120/60 mmHg. Regular estado general, postura antiálgica, posición fetal, sin dificultad respiratoria, auscultaciones pulmonar y cardíaca normales. Abdomen en tabla. Percusión dolorosa que impide la palpación abdominal. Resto de ex-ploración sin interés.

¿Cuál es su diagnóstico inicial?

- a. Gastroenteritis aguda
- b. Apendicitis aguda
- c. Colecistitis aguda
- d. Invaginación intestinal
- e. Pancreatitis

La contestación más correcta es la **b**

El dolor abdominal es un síntoma muy fre-cuente en la infancia, sus causas son múlti-

ples, desde patologías abdominales graves (peritonitis), leves (estreñimiento), enferme-dades extraabdominales (neumonía), inclu-so puede ser un síntoma psicossomático sin base orgánica. El dolor abdominal agudo in-tenso, acompañado de otros síntomas como fiebre, vómitos, irritación peritoneal con ab-domen en tabla, necesita ser diagnosticado como abdomen agudo y tratado con pre-mura. El clínico debe diferenciar rápida-mente, por la clínica y algunas pruebas com-plementarias, cuándo el abdomen agudo es quirúrgico de forma inmediata y cuándo el tratamiento debe ser médico, aunque más tarde puede ser tributario de cirugía. Las cau-sas de dolor abdominal agudo que precisan un abordaje urgente son múltiples y son di-ferentes en recién nacidos, lactantes y niños (Tabla I).

Aunque el cuadro clínico de vómitos y diarrea líquida sugiere una gastroenteritis aguda (opción **a**), el intenso dolor abdomi-nal y el vientre en tabla, signo guía funda-mental en este caso, casi lo descartaron. La gastroenteritis aguda cursa con dolor abdo-minal, generalmente de tipo cólico, sin do-lor permanente e intenso, nunca se acom-paña de vientre en tabla. Éste es altamente sugestivo de peritonitis porque la inflama-ción peritoneal produce la contractura de la musculatura de la pared abdominal respon-sable de la dureza, como una tabla, del ab-domen.

TABLA 1. Causas de dolor abdominal agudo

Neonato	2 meses-2 años	2-5 años	Mayores 5 años
IPLV Torsión testicular	Traumatismo Malos tratos Infección urinaria IPLV Tumor abdominal Divertículo de Meckel Crisis vasooclusiva	Traumatismo Malos tratos Infección urinaria Neumonía Púrpura anafilactoide Torsión ovárica Tumor abdominal Absceso abdominal Divertículo de Meckel Crisis vasooclusivas	Apendicitis Neumonía Infección urinaria Púrpura anafilactoide Torsión ovárica Torsión testicular Colelitiasis Pancreatitis Litiasis urolrenal Hepatitis Divertículo de Meckel Peritonitis primaria Crisis vasooclusivas

IPLV: intolerancia a proteínas de leche de vaca.

La apendicitis aguda (opción **b**) es una causa frecuente de dolor abdominal y fiebre, vómitos no biliosos y, cuando el apéndice es de localización retrocecal, también diarrea, síntomas que acompañaban a este paciente. Sin embargo la fiebre no suele ser tan elevada, excepto en la apendicitis perforada, y la diarrea no es tan frecuente ni tan líquida. El dolor suele iniciarse periumbilical para localizar más tarde en fosa ilíaca derecha; es un dolor intenso y constante y se debe a la irritación del peritoneo parietal por el apéndice inflamado; el dolor puede irradiarse a la espalda. Cuando la apendicitis se perfora, empeora el estado general, aumenta el dolor y aparece taquicardia, mayor elevación de la temperatura, incluso hipotensión arterial por shock séptico. El diagnóstico de apendicitis aguda debe realizarse antes, para ello tienen alguna utilidad las pruebas complementarias de diagnóstico: hemograma, reactantes de fase aguda, ecografía y estudio radiológico.

La colecistitis aguda (opción **c**) es muy rara en los niños previamente sanos, pero no en los que padecen hemoglobinopatías o fibrosis quística. El dolor se localiza en hipogastrio derecho o epigastrio y se suele irradiar a la es-

palda. La invaginación intestinal (opción **d**) es la causa más frecuente de abdomen agudo en el niño pequeño, especialmente en el segundo semestre de la vida, y cursa con dolor cólico, de corta duración, intermitente, vómitos y, más tarde, rectorragia. La edad y la clínica descartan en la práctica este diagnóstico. La pancreatitis aguda (opción **e**) puede producirse en los niños que han tenido un traumatismo abdominal o que reciben ácido valproico, L-asparaginasa o tetraciclinas pero no en los niños previamente sanos. Cursa con dolor epigástrico o en la mitad superior del abdomen, vómitos y a veces fiebre.

¿Cuál sería su actitud con esta paciente?

- a. Realizaría un hemograma con proteína C-reactiva (PCR) y orina elemental y sedimento
- b. Indicaría una ecografía abdominal
- c. Rx simple de abdomen
- d. Realizaría una tomografía computarizada (TC) abdominal
- e. Indicaría directamente apendicectomía por laparatomía

La contestación correcta es la **b**

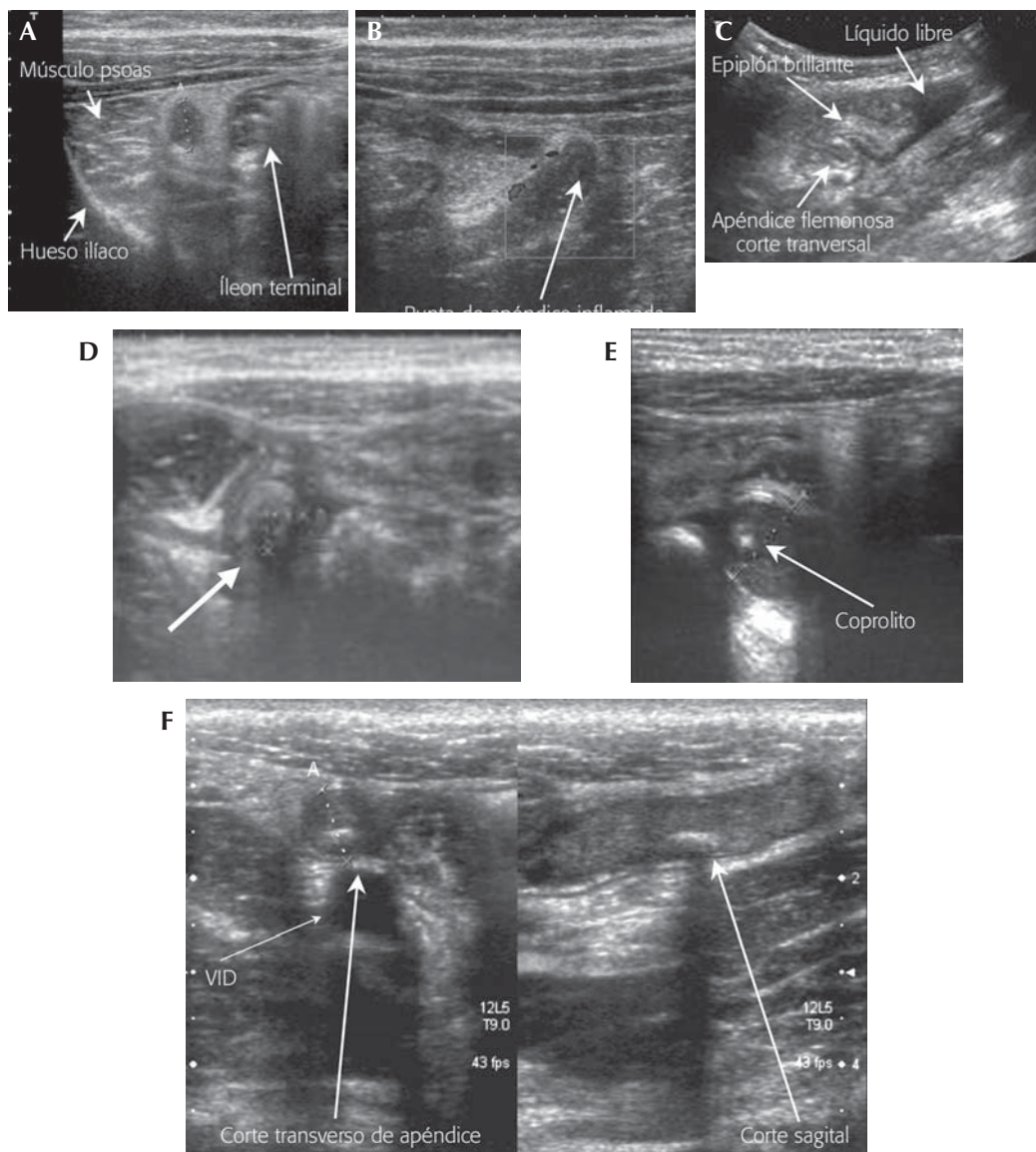


Figura 1. A) Apéndice gangrenada y perforada, mayor de 7 mm (9,8 mm) rodeada de grasa epiploica brillante (apéndice: línea de puntos). B) Doppler aplicado en el extremo apendicular; se aprecia desestructuración de las capas con aumento del flujo vascular. La flecha indica el extremo del apéndice inflamado. C) Apéndice flemonoso, corte transversal con líquido libre peritoneal. D) Punta del apéndice perforada, capas discontinuas y líquido libre (peritonitis). E) Extremo de apéndice flemonoso con coprolito poco denso. F) Apéndice (línea de puntos) flemonoso con material en su interior y coprolito.

Aunque el diagnóstico de apendicitis y peritonitis aguda es clínico, suelen realizarse pruebas complementarias de diagnóstico, especialmente con los casos dudosos o atípicos. La ecografía (opción **b**) es la prueba

complementaria más rentable para el diagnóstico de apendicitis aguda, además es inocua y puede realizarse a la cabecera del enfermo; tiene una sensibilidad y especificidad para este diagnóstico del 98%. En la Fig. 1

se muestran varias ecografías sugerentes o diagnósticas de apendicitis aguda.

El análisis de sangre (opción **a**) es poco útil, suele aparecer discreta leucocitosis ($10.000-16.000 \text{ mm}^3$) aunque en los cuadros más evolucionados con perforación y peritonitis, el recuento leucocitario puede ser mayor. Un cuadro de abdomen agudo sin leucocitosis ni fiebre no descarta, pero sí hace poco probable, el diagnóstico de apendicitis aguda. La presencia de leucocitosis con predominio de polimorfonucleares es además poco específica, igual que la elevación de la PCR, que es indicativa de inflamación infecciosa o no, pero no específica de apendicitis ni de peritonitis. Además la PCR puede ser normal, especialmente cuando existen pocas horas de evolución. El análisis de orina (opción **a**) debe practicarse para descartar infección urinaria, porque la apendicitis pueden cursar con leucocituria y hematuria microscópica, debido a la irritación de la vía urinaria, pero no con nitriuria.

La Rx simple de abdomen (opción **c**) no aporta ninguna información útil para el diagnóstico de apendicitis ni de peritonitis, su indicación ha quedado limitada en pediatría a dos procesos: obstrucción intestinal (dilatación de asas proximales, ausencia de gas en asas distales) y perforación de víscera hueca (presencia de aire libre en cavidad abdominal). En la Rx simple de abdomen es raro que aparezca un coprolito (Fig. 2), imagen visible en menos del 10% de los casos, y una escoliosis antiálgica, sugestiva de apendicitis.

La TC abdominal (opción **d**) es muy sensible para visualizar apéndices inflamados, sin embargo la alta dosis de radiación limita esta técnica a casos excepcionales. En la actualidad y en nuestro medio, la TC abdominal urgente sólo se utiliza en el traumatismo abdominal.

Realizar directamente una laparotomía exploradora y apendicectomía (opción **e**) sin exploraciones complementarias previas no debe practicarse porque algunos procesos



Figura 2. TRx simple de abdomen en decúbito, se visualiza un coprolito.

que simulan apendicitis (adenitis mesentérica, pancreatitis, peritonitis primaria, síndrome de Shönlein-Henoch) no lo son, siendo su tratamiento conservador. Esta opción sólo puede contemplarse cuando la clínica es altamente sugestiva de apendicitis evolucionada y no se dispone de manera inmediata de pruebas complementarias para el diagnóstico, especialmente la ecografía.

El análisis de sangre mostró 16.090 leucocitos/ mm^3 (neutrófilos totales 81%) y la PCR fue de 25 mg/dL . La ecografía abdominal objetivó engrosamiento de asas y líquido libre peritoneal. Unas 12 horas después persistía fiebre elevada, dolor abdominal intenso con vientre en tabla, respiración superficial con polipnea (40 rpm) y taquicardia (136 lpm), siendo la auscultación pulmonar y cardíaca normal, objetivándose

mayor leucocitosis (22.180 mm^3) pero igual PCR ($24,6 \text{ mg/dL}$). Con el diagnóstico de abdomen agudo por apendicitis fue enviada a un hospital con cirugía pediátrica para tratamiento quirúrgico. Al llegar la paciente se confirma la misma exploración.

En resumen se trata de una niña de 11 años y medio con fiebre elevada, vómitos, diarrea y dolor abdominal intenso de 2 días de evolución, con vientre en tabla, leucocitosis y líquido libre peritoneal en la ecografía abdominal.

Se realizó laparotomía que encontró abundante líquido libre blanquecino e inodoro que se envía a cultivar y apéndice sin signos inflamatorios, que fue extirpado.

¿Qué le parece esta evolución?, realice ahora el diagnóstico

- a. Gastroenteritis aguda
- b. Pancreatitis aguda
- c. Peritonitis primaria
- d. Peritonitis secundaria
- e. Neumonía

Las contestaciones más correcta son la c y la e

La peritonitis es la inflamación del peritoneo generalmente de origen infeccioso y puede ser primaria (opción c), definida por la ausencia de causa abdominal, siendo la infección peritoneal de orígenes hematógeno, urinario, genital o linfático. La clínica es similar a la apendicitis aguda pero usualmente cursa con más leucocitosis, signo que acompaña a esta paciente (leucocitos 29.180 mm^3). Los patógenos más frecuentes son estreptococos grupo A, *Streptococcus pneumoniae* y *Escherichia coli*. La faringitis por *Streptococcus pyogenes* produce además de fiebre, dolor abdominal en uno de cada 4 pacientes. El *S. pneumoniae* debe ser sospechado en los pacientes con síndrome nefrótico que comienza con fiebre y dolor abdominal.

La peritonitis secundaria aparece como complicación de un proceso intraabdominal, bien por rotura o perforación traumática o séptica de una víscera hueca con salida de contenido de la luz intestinal polimicrobiano al peritoneo, rotura generalmente traumática de la vía biliar o pancreática (peritonitis biliar y pancreática).

La neumonía (opción e) puede explicar la fiebre, la polipnea y el dolor abdominal de esta paciente pero no el abdomen agudo, el vientre en tabla ni la existencia de líquido libre en el peritoneo, que en este caso están producidos por la peritonitis. La polipnea es el signo físico más sensible de la neumonía de los lactantes y niños pequeños; el dolor abdominal es muy frecuente en las neumonías de los niños mayores y adolescentes. Esta paciente tenía polipnea (40 rpm) que no podía explicarse por las otras causas de polipnea (fiebre, dolor, hipoxemia, acidosis). Muchos lactantes y niños con neumonía solo tienen fiebre y polipnea, siendo en algunos la auscultación pulmonar normal. Por ello puede decirse que un niño sin polipnea probablemente no tiene una neumonía, aunque este signo físico puede también ser debido a otros procesos. Sin embargo un niño con auscultación pulmonar normal, sin crepitantes, hipoventilación, ni soplo tubárico, puede ser portador de una infección pulmonar.

En el cultivo de líquido peritoneal se aisló estreptococo del grupo A. En el postoperatorio de la laparotomía se evidencia hipoventilación en ambas bases pulmonares. Se realizó una Rx de tórax, que mostró una condensación en el lóbulo inferior izquierdo. En el aspirado tráqueo-bronquial creció un estreptococo del grupo A.

La paciente fue tratada con cefotaxima i.v. El postoperatorio transcurrió sin incidentes, excepto intenso dolor abdominal que precisó cloruro mórfico y metamilol i.v.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Neumonía lóbulo inferior izquierdo por *Streptococcus pyogenes*

Peritonitis primaria por estreptococo del grupo A (*S. pyogenes*)

En resumen el dolor abdominal agudo es muy frecuente en pediatría y no siempre está producido por patología intraabdominal. La neumonía, especialmente los lóbulos inferiores, la infección del tracto urinario y la faringitis estreptocócica son infecciones extraabdominales productores de dolor abdominal. También puede cursar con este síntoma la cetoacidosis diabética, el síndrome hemolítico-urémico y la miocarditis. Existen múltiples causas en el abdomen, intraperitoneales y extraperitoneales, infecciosas o no, que producen dolor abdominal agudo, entre las que debe hacerse el diagnóstico diferencial.

Bibliografía

- Attia M, Zaoutis T, Eppes S et al. Multivariate predictive models for group A beta-hemolytic streptococcal pharyngitis in children. *Acad Emerg Med* 1999; 6: 8-13.
- Benito Fernández J. Dolor abdominal agudo. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. *Urgencias y tratamiento del niño grave. Síntomas guía, técnicas y cuidados intensivos*. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 1108-16.
- BTS guidelines for management of community acquired pneumonia in children. *Thorax* 2002; 57 (Suppl 1): i1-i24.
- Ferry D. Causes of acute abdominal pain in children. *UptoDate* (versión 16.1). Feb 2008. www.uptodate.com.
- Kanegaye JT, Harley JR. Pneumonia in unexpected locations: an occult cause of pediatric abdominal pain. *J Emer Med* 1995; 13: 773-9.
- Kosloke AM, Love CL, Rohrer JE, Goidthorn JE, Lacey SL. The diagnosis of appendicitis in children: outcome of a strategy based on pediatric surgical evaluation. *Pediatrics* 2004; 113: 29-34.

LACTANTE CON ESTRIDOR Y ANGIOMA LABIAL

J. Casado Flores

CASO CLÍNICO

Lactante de 36 días de vida que, desde la semana de vida, le notan ruidos al respirar, más intensos durante la noche. Hace 24 horas consultan en otro centro hospitalario por dificultad respiratoria, sin fiebre; fue diagnosticado de bronquiolitis y tratado con adrenalina nebulizada y corticoides orales, aumentando la SatO_2 desde 88% al 95%, sin mejoría del estridor ni de la dificultad respiratoria. Por persistir la clínica acude a otro hospital, el tercer centro al que han consultado en este primer mes de vida.

Antecedentes personales. Embarazo controlado. Parto eutócico. PRN 3.385 g. Apgar 9/10. Periodo neonatal normal. Lactancia materna 15 días, mixta desde entonces. Despistaje de metabolopatías congénitas negativo.

Exploración física. El estado general es aceptable, pero tiene estridor inspiratorio y tiraje subcostal, intercostal y supraesternal que aumenta con el llanto y cianosis labial sólo con el llanto. Se administra inmediatamente O_2 en gafas nasales a 2 L/min, siendo la SatO_2 posterior del 100%. La auscultación pulmonar es simétrica sin ruidos anormales, la auscultación cardíaca y los pulsos femorales son normales. Sin aspecto séptico. Pálidez cutánea, pero no de mucosas, angioma labio inferior (Fig. 1). El abdomen no tiene visceromegalias. La T° 35,9 °C, FC 180 lpm, FR 40 rpm, TA 86/50 mmHg.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

- a. Bronquiolitis grave
- b. Neumonía
- c. Cardiopatía congénita
- d. Sepsis
- e. Laringomalacia

La contestación más correcta es la e

El síntoma guía de este paciente es el estridor, audible desde los primeros días de la vida, estridor que empeora con el llanto y mejora con el sueño. El estridor es característico de la obstrucción de la vía aérea extratorácica, de la tráquea extratorácica o de la laringe y se suele manifestar durante la inspiración porque la obstrucción aumenta durante la inspiración y disminuye durante la espiración. El



Figura 1. Paciente con angioma de labio inferior.

estridor es un síntoma, no un diagnóstico, indica la existencia de una obstrucción al paso del aire. El tipo de estridor puede ayudar a identificar la zona anatómica afectada, cuando es inspiratorio, la obstrucción generalmente sucede en la supraglotis o estructuras más altas, naso u orofaringe. El estridor espiratorio es característico de las obstrucciones en la tráquea intratorácica o en los bronquios. El estridor inspiratorio y el espiratorio se producen en lesiones de la glotis, subglóticas o traqueales altas. El estridor agudo suele ser de origen infeccioso (laringitis, traqueítis), traumático o alérgico; el estridor crónico, como este paciente, puede ser de origen congénito, malacia (opción **e**) o estrechez anatómica (estenosis traqueal o laríngea).

La bronquiolitis (opción **a**) es una enfermedad infecciosa aguda de las vías respiratorias inferiores que provoca obstrucción de la pequeña vía aérea, se caracteriza por ser un cuadro recortado que se inicia con síntomas catarrales altos, tos, rinorrea y fiebre, seguido de dificultad respiratoria, siendo característica la auscultación de estertores finos, subcrepitantes, generalizados con o sin sibilancias. Nunca tienen estridor. La neumonía (opción **b**) puede ser descartada por la evolución; generalmente cursan con fiebre y empeoramiento respiratorio en ausencia de tratamiento. La cardiopatía congénita (opción **c**) suele tener una evolución crónica, como este paciente, dificultad para la alimentación, sudoración; pueden existir soplos cardiacos (depende de la anomalía anatómica) y signos de insuficiencia cardiaca, inexistentes en este caso; puede existir quejido respiratorio, pero no estridor. La sepsis (opción **d**) es una patología aguda con rápido agravamiento hacia el fracaso multiorgánico y/o la muerte en pocas horas.

En las primeras horas de hospitalización Vd. confirma el estridor inspiratorio constante, con tiraje que aumenta cuando el niño se agita y disminuye sin desaparecer duran-



Figura 2. Paciente con postura en hiperextensión del cuello.

te el sueño. El niño tiene buen color, toma pecho, aunque se cansa y la oxigenación con gafas nasales (2 L/min) es SatO₂ 99-100%. El paciente espontáneamente adopta una postura de hiperextensión del cuello (Fig. 2).

¿Qué patologías adoptan esta postura?

- a.** Síndrome de Pierre-Robin
- b.** Laringomalacia
- c.** Síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS)
- d.** Micrognatia
- e.** Todas pueden adoptar esta postura

La contestación correcta es la e

La postura en hiperextensión de la cabeza tiene por objeto abrir la vía aérea y la adoptan por tanto de manera espontánea los niños con obstrucción de la vía aérea alta, también se utiliza en la reanimación cardiopulmonar básica, excepto cuando existe sospecha o riesgo de trauma cervical y en las situaciones de coma, para abrir la vía aérea. El síndrome o secuencia de Pierre-Robin (opción **a**) se caracteriza por la tríada de micrognatia, glosoptosis y fisura palatina. La retrognatia y la retroposición de la lengua en la orofaringe dificultan la respiración y la alimentación, teniendo



Figura 3. Paciente con síndrome de Pierre-Robin (micrognatia, glossoptosis y fisura palatina).

como este paciente una curva de peso aplana. En la figura 3 aparece la micrognatia, típica de un paciente, no el actual, con síndrome de Pierre-Robin. La ausencia de micrognatia y rasgos característicos descartan este síndrome.

La laringomalacia (opción **b**) es la causa más frecuente de estridor en el lactante (60-80%), se produce por colapso inspiratorio de la supraglotis con tendencia a que los aritenoides se introduzcan en la luz laríngea durante la fase inspiratoria. Es debida a inmadurez neuromuscular que condiciona flacidez de músculos y cartílagos de la laringe, a veces asociada a algunas alteraciones anatómicas como epiglotis en omega o repliegues aritenoepiglóticos cortos. Se caracteriza por estridor inspiratorio que se inicia en los primeros días de vida, siendo al principio intermitente. El estridor aumenta durante la alimentación o el sueño, hecho que le diferencia de este paciente, que mejoraba dormido y suele disminuir en decúbito prono. Cuando existe dificultad respiratoria intensa aparecen problemas alimenticios que condicionan escasa o nula ganancia de peso. En los demás casos los niños mejoran espontáneamente en los primeros 12-18 meses de vida. Los graves pueden necesitar microcirugía endoscópica de la supraglotis

(arriepiglotoplastia) cuyos resultados suelen ser sorprendentes porque el estridor y la dificultad respiratoria suelen desaparecer al despertar de la anestesia. Algunos niños pueden necesitar traqueostomía.

El síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) (opción **c**) se produce porque durante el sueño aparece hipotonía de los músculos dilatadores de la faringe, los encargados de mantenerla abierta, evitando el colapso que tiende a producirse durante la fase inspiratoria, que es cuando existe una presión negativa intensa en esta zona. El SAOS no es una enfermedad, es un síndrome que puede acompañar a los niños con hipertrofia intensa de las amígdalas y adenoides, algunas alteraciones craneofaciales que cursan con micrognatia, retrognatia, cavidad faríngea pequeña, glossoptosis, secuencia de Pierre-Robin, síndrome de Teacher-Collins, síndrome de Klippel-Feil, acondroplasia, síndrome de Down...). Aproximadamente un tercio de los niños con síndrome de Down tienen SAOS. Los síntomas aparecen durante el sueño y consisten en ronquido, pausas de apnea, sudoración, posturas extrañas para dormir, la más frecuente hiperextensión del cuello y aumento del trabajo respiratorio, síntomas que remiten o desaparecen durante la vigilia. Sólo el 10% de los niños con SAOS son diagnosticados, por ello muchos lo son excesivamente tarde, cuando la hipoxemia crónica nocturna produce hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca.

La micrognatia (opción **d**) consiste en una mandíbula pequeña y por ello la boca es pequeña, que obliga al desplazamiento posterior de la lengua con posible obstrucción de la vía aérea alta, son niños que además suelen tener la boca permanentemente abierta. La micrognatia no es una enfermedad, es una malformación que acompaña a varias docenas de síndromes, por ello este hallazgo obliga a la búsqueda de otras malformaciones tanto antes como después del nacimiento, también a vigilar la permeabilidad de la vía

aérea. Cuando la micrognatia es intensa, los niños adoptan una postura espontánea de hiperextensión del cuello.

¿Qué tratamiento indicaría a este paciente?

- a. Continuar con O₂ en gafas nasales y esperar
- b. Adrenalina nebulizada en aerosoles
- c. Mezcla de helio (He) y oxígeno
- d. Corticoides orales 2 mg/kg/día
- e. Ventilación no invasiva

La contestación correcta es la c

El helio es un gas noble, inerte, no inflamable, inodoro, incoloro, que tiene la propiedad de ser mucho menos denso que otros gases, como el nitrógeno (N); cuando éste es sustituido en el aire por He se obtiene una mezcla gaseosa He-O₂ mucho menos densa, por tanto generador de mucha menos resistencia al paso por la vía aérea. El He por sí solo no tiene efectos terapéuticos pero al disminuir la resistencia, especialmente en la vía aérea alta, laringe y tráquea, que es donde se produce el 80% de la resistencia al paso del aire, disminuye el trabajo respiratorio, retrasando o evitando la intubación traqueal o el soporte ventilatorio. Su principal utilidad es en la obstrucción de la vía aérea superior (epiglotitis, traqueítis, crup, edema supraglótico postextubación, laringomalacia) aunque también se ha empleado en la obstrucción de la vía aérea baja (bronquiolitis y asma). El helio se aplica a través de una mascarilla, bien mezclándolo con O₂ a la concentración deseada para lograr buena oxigenación o bien utilizando una mezcla comercializada llamada Heliox® con concentración de He y O₂ de 80-20%; 70-30% y 60-40%, respectivamente.

No es adecuado esperar con mascarilla de O₂ (opción a) porque eso no resolverá la situación, posiblemente se agrave si aparece fatiga muscular. La adrenalina nebulizada

(opción b) y los corticoides (opción d) no son adecuados porque el problema es crónico, estos tratamientos podrían tener alguna utilidad en la patología inflamatoria aguda (laringitis, traqueítis, asma...). La ventilación no invasiva (opción e) se aplica cuando aparece insuficiencia ventilatoria, situación inexistente hasta ahora. La oxigenación es óptima (SatO₂ 100%) y la ventilación suficiente porque la entrada de aire auscultatoriamente es adecuada y simétrica.

¿Qué exploración complementaria indicaría por ser más adecuada y rentable para diagnosticar a este paciente?

- a. Gases sanguíneos para valorar la necesidad de ventilación mecánica
- b. Rx de tórax
- c. TC torácico
- d. Endoscopia de la vía aérea (laringotraqueoscopia)
- e. Resonancia magnética (RM)

La contestación más adecuada es la d

La endoscopia (opción d) es la más adecuada porque permite identificar con rapidez la causa del estridor, pudiendo visualizarse el colapso o la obstrucción de la vía aérea durante la inspiración (malacia), o la existencia de anomalías anatómicas o de masas o tumores intra o extraluminales. Este procedimiento es rápido y puede realizarse de urgencias, a veces incluso es terapéutico porque en el mismo acto pueden extirparse membranas laríngeas o papilomas, cauterizar angiomas o se pueden extraer cuerpos extraños.

Los gases sanguíneos venosos (opción a) permiten estimar la ventilación del paciente, pero no son necesarios para decidir si se ventila o no mecánicamente al paciente. La decisión es clínica no gasométrica, cantidad y duración del estrés respiratorio y riesgo de agotamiento muscular. La realización de

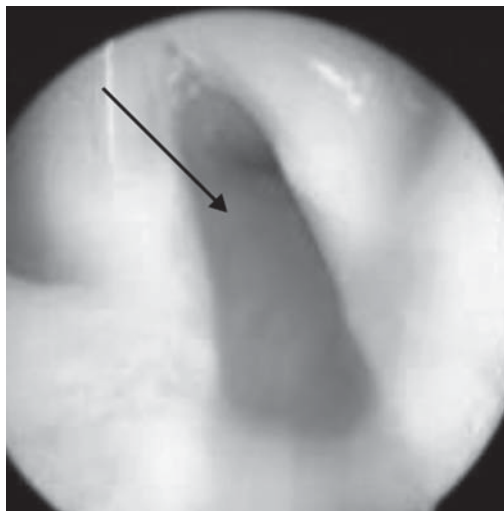


Figura 4. Broncoscopia en la que se visualiza un angioma subglótico (flecha).



Figura 5. RM de cuello en la que se observa un hemangioma que rodea la vía aérea desde la orofaringe hasta la bifurcación traqueal (flecha), que produce atelectasia en LSD.

pruebas dolorosas está contraindicada en los niños con epiglotitis y otras patologías agudas, que cursan con obstrucción respiratoria alta, porque el dolor aumenta el trabajo respiratorio y la polipnea, existiendo mayor riesgo de agotamiento respiratorio.

La TC torácica (opción **c**) no es la prueba de imagen de elección para los órganos con contenido aéreo (pulmón, vías respiratorias, intestino), siendo ésta mejor para visualizar vísceras sólidas, huesos y sangrados. Tiene la ventaja de ser rápida y la desventaja de la alta radiación. Por ello la prueba de imagen más adecuada es la RM (opción **e**) que, aunque precisa de anestesia porque requiere 30-40 minutos de inmovilidad del paciente, consigue visualizar las características de la laringe, tráquea y otros tejidos blandos con mucha exactitud.

Con la sospecha diagnóstica de estridor por angioma subglótico congénito dada la asociación frecuente de angioma facial con subglótico, se indicó laringobroncoscopia urgente. Mientras el paciente fue tratado con una mezcla de He y O₂ (Heliox® 70/30) en mascarilla,

disminuyendo el trabajo respiratorio y el estridor. La pCO₂ venosa pasó de 70 a 40 mmHg con la administración de Heliox®.

La exploración endoscópica visualizó un angioma subglótico simétrico (Fig. 4), en el resto de la tráquea lesión angiomatosa plana. La lesión subglótica obstruía el paso del aire dejando un espacio de sólo 1,5 mm de luz respiratoria. En el acto exploratorio la lesión subglótica fue vaporizada con láser inyectándose corticoides intralesionales, quedando una luz de 3 mm. El paciente fue extubado 2 días más tarde, comprobándose la desaparición del estridor y la dificultad respiratoria.

La RM que se realizó 24 h después encontró una gran imagen compatible con hemangioma que rodea la vía aérea desde la orofaringe hasta la bifurcación traqueal (Figs. 5 y 6).

¿Qué tratamiento cree Vd. el más indicado para este hemangioma gigante?

- a. Corticoides orales durante meses
- b. Interferón alfa



Figura 6. RM de cuello en plano sagital, se observa el hemangioma en la parte anterior de la tráquea (flecha).

- c. Extirpación quirúrgica
- d. Propranolol oral
- e. Inyección de corticoides intralesionales

La contestación más correcta es la **d**

Todos los tratamientos (opciones **a-e**) han sido utilizados, el más frecuentemente empleado ha sido corticoides (opción **a**). El tratamiento actual del hemangioma gigante es el propranolol oral (opción **d**), 2 mg/kg/día, inhibe el crecimiento del tumor, siendo apreciable el cambio de coloración y el tamaño a veces en pocas semanas, no reaparece el hemangioma al suspender la medicación. Los resultados descritos en la literatura, aunque de pocos casos, son espectaculares. Los corticoides sistémicos (opción **a**) han sido hasta ahora la primera opción terapéutica, no conociéndose bien su modo de acción; producen vasoconstricción e inhibición de la vasculogénesis. Las dosis empleadas son prednisona 2-3 mg/kg/día, una dosis cada 24 h, para minimizar la supresión adrenal. Aunque su efecto beneficioso puede aparecer en las primeras semanas, debe continuarse du-

rante varios meses, esto produce a veces efectos secundarios indeseables (sobre el crecimiento, la personalidad, la estética, especialmente cara cushingoide).

El interferón alfa (opción **b**) es un inhibidor de la angiogénesis por lo que se ha utilizado cuando los corticoides fracasaban en reducir el tamaño de los hemangiomas gigantes, con riesgo para la vida o para algún órgano importante, como la visión. Las dosis empleadas son 3 millones de unidades/m² y día, siendo apreciable el descenso del tumor entre pocas semanas o meses de tratamiento. El mayor riesgo de este fármaco es el desarrollo de neurotoxicidad, diplegía espástica (3,6% en un estudio de 441 pacientes), además puede producir fiebre, irritabilidad, neutropenia y elevación de las enzimas hepáticas.

La extirpación quirúrgica (opción **c**) debe rechazarse por la dificultad técnica y el riesgo vital. La inyección de corticoides intratumoral (opción **e**) tampoco está indicada en este caso, sólo puede utilizarse en los hemangiomas pequeños, menores de 3 cm de diámetro. En estos casos se emplean inyecciones mensuales hasta que remite su volumen.

El paciente fue tratado con propranolol oral 2 mg/kg/día, comenzando con dosis más pequeñas en los primeros días. Un mes después la paciente permanece sin estridor, ni distrés respiratorio.

DIAGNÓSTICOS FINALES

Estridor congénito Hemangioma gigante subglótico

El hemangioma es el tumor más frecuente de la infancia que puede afectar a cualquier parte del organismo y de su superficie corporal; pueden ser únicos o múltiples. Los hemangiomas que afectan a la vía aérea pueden existir en niños que no tienen ninguna lesión cutánea, sin embargo el riesgo es mayor si existen hemangiomas en labio

inferior, como este paciente, u otras partes de la cara (mandíbula, oreja) o la parte anterior del cuello. El hemangioma subglótico puede obstruir total o parcialmente la vía aérea, uno de cada tres está presente al nacimiento y el 90% se hacen sintomáticos dentro del primer mes de vida. Cuando el tumor no obstruye la vía aérea puede adoptarse una actitud expectante, observadora, porque suelen involucionar a partir de los 12-18 meses para desaparecer completamente antes de los 3-5 años. Sin embargo, cuando la vía aérea está comprometida, puede necesitar asegurarla mediante traqueostomía.

La interpretación adecuada de tres síntomas guía: estridor congénito, hiperextensión del cuello y angioma en el labio inferior, posibilitó la sospecha diagnóstica.

Bibliografía

- Martínón Torres F, Martínón Sánchez JM. Helio: utilidad e indicaciones. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Madrid: Ergon; 2007. p. 248-54.
- Orlow SJ, Isahoff MS, Blei F. Increased risk of symptomatic hemangiomas of the airway in association with cutaneous hemangiomas in a "beard" distribution. *J Pediatr* 1997; 131: 643-6.
- Rahbar R, Nicollas R, Roger G et al. The biology and management of subglottic hemangioma: Past, present, future. *Laryngoscope* 2004; 114: 1880-91.
- Metry DW. Management of infantile hemangiomas. Uptodate 2008. Version 16.1. www.uptodate.com.
- Leaute-Labreze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 2008; 358: 2649-51.
- Michaud AP, Bauman NM, Burke DK, Manaligod JM, Smith RJ. Spasticidad diplegia and other motor-disturbances in infants receiving interferon-alpha. *Laryngoscope* 2004; 114: 1231-6.

ÍNDICE DE DIAGNÓSTICOS Y MATERIAS

A

Absceso
 abdominal 168
 periamigdalino 122
 piógeno 211
Abuso del agua de anís estrellado 288
Accidentes cerebrovasculares 102
Aciclovir 259, 296, 309
Acidemias orgánicas 58
Acidosis 55
 metabólica 36, 57, 202
ADA en líquido pleural 341
ADEM 298
Adenopatías 135
Adenovirus 115
Adrenalina en aerosol 117
Aftas bucales 218
Amebiasis 77
Anemia
 falciforme 97
 hemolítica 188
Anfotericina 29, 31
Angioma subglótico 357
Anillo vascular 46, 49
Anión gap 56, 202
Antiepilépticos 257
Antígenos neumocócicos 146
Antimoniales pentavalentes 30
Antipalúdicos 79
 fármacos 78

Aortopexia 52
Apendicitis aguda 348
Apnea 83
Artritis séptica 128
Ascaris lumbricoides 79
Asma 45
Aspiración de un cuerpo extraño 115
Atovaquona 74
Atrofia muscular espinal 155

B

Botulismo 7
Broncoespasmo 232
Bronquiolitis 13, 354
 obliterante 46
Bronquitis espástica 115
Budesonida 48

C

Capnografía 175
Caput 292
Carbón activado 201
Cardiomegalia 39
Cascada de la coagulación 189
CD25 220

Cefalohematoma 289
Cloroquina 74
Coagulación intravascular diseminada 190, 317
Cocktail del coma 201
Cojera aguda 127, 130
Colangitis 212
Colecistitis aguda 348
Colestasis 112, 190
Cólicos de lactante 288
Compresión de la médula espinal 18
Conductividad del sudor 237
Convulsiones
 algoritmo 262
 febriles 253, 305
Corticoides
 en crup 116
 en la tuberculosis 343
 en meningitis 146
 inhalados 232
CPAP nasal 54
Creatinina según la edad 148
Crisis
 asmática 231
 convulsivas parainfecciosas 244
 epiléptica 243
 palúdica 77
Criterios de Duke para el diagnóstico de endocarditis infecciosa 302
Crup 113, 124
 corticoides 116
 diagnóstico diferencial 125
 tratamiento 119
Cuerpo extraño 39

D

Defectos congénitos de glicosilación 192
Deficiencia de vitamina K 190
Déficit parcial del complejo I de la cadena respiratoria mitocondrial 70
Dengue 77
Depuración hepática (MARS) 68

Dermatitis
 del pañal 61
 descamativa 194
Derrame
 paraneumónico 339
 pleural 317, 325, 335
 tuberculoso 338
Desviación de la mirada 200
Diazóxido 283
Difteria laríngea 123
Discinesia ciliar primaria 47
Disfunción multiorgánica 35
Distrofia miotónica congénita 157
Dolor
 abdominal 315, 347
 óseo 127
 retroesternal 329
 torácico agudo 95, 335
Doppler transcraneal 297
Doxiciclina 74
Drepanocitosis 95

E

Ectima gangrenoso 37
Edema 191
 agudo de pulmón 323
 angioneurótico 122
 hemorrágico del lactante 272
 subglótico 16
Elastasa fecal 193
Empiema 338
Encefalitis 256, 257, 295
 aguda 306
 herpética 259
Encefalomiелitis aguda diseminada 9, 298, 307
Encefalopatía hipóxico-isquémica 155
Endocarditis 210
 bacteriana 300
 infecciosa
 criterios de Duke 302
 por *Staphylococcus aureus* 304

Enfermedad

- de Behçet 218
 - de Kostmann 56
 - de Steinert 157
 - de von Willebrand 274
 - facticia por poderes 247
 - granulomatosa crónica 211
 - metabólica 59
 - por arañazo del gato 135
- Enterocolitis necrotizante 225
- Epiglotitis 114
- Epilepsia mioclónica grave de los lactantes 256
- Errores innatos del metabolismo 58, 284
- Escala
- de coma de Glasgow 198, 308
 - de Taussig 113
 - de Westley 116
- Esplenomegalia 207
- Esquistocitos 318, 319
- Estridor 47, 113, 353
- congénito 358
- Exantema petequial 271
- diagnóstico 278
- Expansión de la volemia 317

F

- Factor VII activado 181, 321
- Fallo hepático agudo 64, 190
- Fármacos antipalúdicos 78
- Fenitoína 259
- Fibrobroncoscopia 50
- Fibrosis quística 47, 192, 235, 237, 241
- Fiebre
- amarilla 73
 - en el recién nacido 223
 - en niño viajero 73
 - mediterránea familiar 219
 - periódica 219
 - prolongada 21, 208
 - Q 213
 - recurrente 217

- Flumazenilo 201
- Fracaso multiorgánico 144
- Fracaso respiratorio 6

G

- Gammaglobulina i.v. 276
- Gap osmolar 203
- Gastroenteritis por rotavirus 261
- Glucagón 283
- Glucemias 281
- Glucosa intravenosa 283
- Gota gruesa 77

H

- Helio 356
- Heliox 120
- Hemangioma subglótico, tratamiento actual 358
- Hematíes a transfundir 100
- Hematoma
- duodenal 165, 166
 - epidural 291
 - intracraneal 181
- Hemofiltración 320
- Hemoperfusión con carbón activado 69
- Hemorragia
- cerebral, localización 292
 - subaracnoidea 184, 291
 - subdural 290
 - subgaleal 289
- Hemotórax 336
- Hepatitis herpética neonatal 229
- Hepatoesplenomegalia 22, 207
- Hijo de madre diabética 286
- Hiperamonemia 59
- Hiperinsulinismo 284
- hipoglucémico persistente 285
- Hipertensión
- arterial 323
 - intracraneal 182

Hipertermia en el recién nacido 223
Hipoglucemia neonatal 280, 286
Hiponatremia en el niño 311
Hipotonía 151
 central 154
 del lactante 153
 periférica 154
Hipoventilación alveolar 6
Histiocitosis de Langerhans 213
Hundimiento de la bóveda craneal 292

I

Ictericia 63
Íleo paralítico 168
Indicación para la ventilación mecánica 15
Indicaciones de transfusión 101
Infección del SNC 295
 características del LCR 307
 neonatal por VHS 226
 por el virus de Epstein-Barr 28, 105
Insuficiencia
 hepática 225
 renal terminal 324
 respiratoria 5, 121
 aguda 54
Intoxicación
 etílica 205
 por alcoholes 202
 por organofosforados 7
Invaginación intestinal 348

K

Ketorolaco 98

L

Lactante hipotónico, diagnóstico 158

Laringitis
 espasmódica 113, 114
 viral, tratamiento 119
Laringomalacia 355
Laringotraqueítis bacteriana 122
Laringotraqueomalacia 16
Lavado gástrico 201
LCR en las infecciones del SNC 307
Leishmaniasis 28, 208, 209
 tratamiento 29, 31
Lesión
 cutánea producida por VHS 227
 de Janeway 299
 del diafragma 166
 del tracto gastrointestinal 165
 hemorrágicas en la piel 272
 pancreática 166
Leucemia 328
Linfagiectasia intestinal 192
Linfocitosis hemofagocítica 109
Linfomas 328
 de Hodgkin 137
Llanto intenso en el recién nacido 287

M

Malaria 76
Malos tratos 244, 272
Malrotación con vólvulo 225
Manchas de Roth 299
Maniobras de RCP 10
Mantoux 340
Masas mediastínicas 327
 algoritmo 333
Mastoiditis aguda 266
Mebendazol 80
Mediastino 326
Medición de la glucosa 281
Mefloquina 75
Meningitis 4, 255, 295
 bacteriana 141, 308
 tuberculosa 4, 308
 vímica 306

Metabolismo, errores innatos 58
Microangiopatía 319
Micrognatia 355
Midriasis 199
Mielitis transversa 7, 8
tratamiento 9
Mioclono benigno del lactante 249
Miopatía 155
Miosis 200
Miringotomía 269
Mononucleosis infecciosa 28, 106
Montelukast 48
Mycobacterium tuberculosis 342

N

Naloxona 201
Neumonía 38, 315, 351
tuberculosa 346
Neumoperitoneo 165
Neuroblastoma 133
Neutropenia 55
cíclica 218
Niño
hipotónico 151
precipitado 171
viajero 75
Nódulo de Osler 301

O

Obstrucción intestinal 168
Omeprazol 50
Onanismo 249
Osmolaridad sérica 203
Osteomielitis
aguda 129
vertebral 17
Otalgia 263
Otitis media aguda 149, 263
actuación 270
complicaciones 267

Óxido nítrico inhalado 100

P

Paludismo 73, 75
Pancitopenia 22
Pancreatitis 322
Parálisis flácida 6
Pares craneales 199
Patrón respiratorio 200
Pentamidina 30
Perforación
del intestino 165
duodenal 167
Pericardiocentesis 42
Pericarditis 41
tratamiento 42
Peritonitis 166, 347
primaria 322, 352
Petequias 271
conjuntivales 299
pHmetría 48, 250
Pirógenos endógenos 207
Posición del tubo endotraqueal 175
Presión de distensión continua 54
Primoinfección tuberculosa 346
Prueba
de tuberculina 340
de tubo en T 16
Pseudomonas aeruginosa 38
Pseudoquiste pancreático 168
Punción
lavado peritoneal 164
lumbar, contraindicaciones 143, 144
Púrpura 273
trombocitopénica idiopática 274

Q

Quiste del colédoco 213

R**RCP**

avanzada 12

básica 11

Reanimación cardiopulmonar,
maniobras 10, 177Receptor soluble de la IL-2
(CD25) 26, 220

Reflejo oculocefálico 200

Reflujo gastroesofágico 47, 48, 83, 250
tratamiento 49Reposición del volumen intravas-
cular 177**Respiración**

de Cheynes-Stokes 200

periódica 83

Rickettsiosis 271

Romboencefalitis 313

Rotura de hígado 165

S**Secuencia**

de intubación rápida 172

de Pierre-Robin 354

Secuestro esplénico 97

Sepsis 13, 34

por *Staphylococcus aureus* 18**Shock** 176

séptico 34, 141, 317

SIADH 310

Sibilancias 45

Signo del menisco 336

Síndromeautoinflamatorio inducido por el
frío 221

de activación macrofágica 109

de apnea obstructiva del sueño 355

de Beckwith-Wiedeman 279, 284,
286

de convulsiones febriles plus 260

de disfunción multiorgánica 144

de distrés respiratorio agudo 323

de Dravet 256

de enteropatía pierde proteínas 191

de Guillain-Barré 7

de hiper IgD 220

de lisis tumoral 331

de Münchausen por poderes 247

de Sandifer 249

de secreción inadecuada de hormona
antidiurética 310

de vena cava superior 329

hemofagocítico 25, 26, 109, 210,
213

tratamiento 32

hemolítico urémico 148, 188, 317

inflamatorio multisistémico 221

mononucleósico 106

periódico 221

PFAPA 218

torácico agudo 95

TRAPS 218

Sinovitis transitoria de cadera 127

SIRS 34

Suero salino hipertónico 182

T

Taquipnea 14

Teratomas 328

Tiamina 201

Timomas 328

Tortícolis paroxístico 249

Tos

emetizante 83

ferina, vacuna 84, 92

persistente 231

Traqueomalacia 50, 51

causas 52

Trasplante de hígado 69

Trastorno paroxístico no epiléptico 243

Trauma

abdominal 159

perinatal 290

Traumatismo

abdominal

indicaciones TC abdominal 163

laparatomía urgente 163

craneoencefálico 171

de parto 289

medular 7

torácico 176

Trombopenia 274

Tuberculosis, tratamiento 343

Tuberculostáticos 342

Tumor

cerebral 296

de células germinales 327

V

Vacuna

de tos ferina 92

del niño viajero 75

Ventilación

mecánica, indicación 15

no invasiva 99

Vientre en tabla 347

Virus

de Epstein-Barr, infección 28, 106

influenza 115

parainfluenza 115

respiratorio sincitial 115

W

Weaning 16

Urgencias y tratamiento del niño grave. Casos Prácticos I

EVALUACIÓN FINAL DEL CURSO

Una vez relleno este formulario de evaluación, recortar y enviar a:

**Salud Digital
C/ Adolfo Pérez Esquivel, 3 Of. 12
28232 Las Rozas - Madrid**

1.- Para confirmar el diagnóstico de sospecha de mielitis transversa aguda en un niño, ¿cuál es la prueba que indicaría?

- a) Tomografía computarizada (TC) craneal y medular
- b) Resonancia magnética (RM) craneal y medular
- c) Electromiograma
- d) Potenciales evocados somatosensoriales
- e) Anticuerpos antinucleares

2.- En un niño, ¿qué tratamiento NO indicaría para el síndrome hemofagocítico (SHF) secundario, además de tratar su causa?

- a) Corticoides
- b) Inmunoglobulinas
- c) Ciclosporina
- d) Etopóxido
- e) Trasplante de médula ósea (TMO) alogénico

3.- Niña de 15 meses ingresa en la UCI, con diagnóstico de sepsis de origen indeterminado, para monitorización y recibe tratamiento con cefotaxina i.v. a 200mg/kg/día, sueroterapia y oxigenoterapia. ¿Qué otros parámetros de laboratorio es obligado determinar a esta paciente en el momento del ingreso?

- a) Transaminasas y bilirrubina
- b) Velocidad de sedimentación globular
- c) Fórmula leucocitaria
- d) Gasometría y pH con lactato
- e) Tinción de Gram en sangre

4.- Niño de 6 años que acude a consulta pediátrica porque va a realizar un viaje a Guinea Ecuatorial dentro de 15 días. No refiere patología ni alergias conocidas y su calendario vacunal, que aporta, está completo y actualizado. ¿Qué vacunas precisaría antes de hacer este viaje?

- a) Vacuna frente a la fiebre amarilla
- b) Vacuna frente a la hepatitis A
- c) Vacuna frente a fiebre amarilla y a hepatitis A
- d) Vacuna frente a fiebre amarilla, hepatitis A y fiebre tifoidea
- e) No necesita ninguna vacuna

5.- ¿Cuál de las siguientes aseveraciones es correcta respecto a la vacuna de la tos ferina?

- a) Se recomienda administrar una dosis dTPa a los 13-16 años
- b) Sólo está indicada en población infantil menor de 7 años
- c) Confiere inmunidad permanente
- d) Tras la enfermedad no está indicada la vacunación con dTpa
- e) Los antecedentes familiares de convulsiones contraindican su utilización

6.- ¿Qué prueba de laboratorio le ayudaría al diagnóstico de infección por virus Epstein-Barr?

- a) Hemograma
- b) Determinación de transaminasas
- c) Prueba de anticuerpos heterófilos
- d) Frotis faríngeo
- e) Proteína C-reactiva

7.- ¿Qué germen produce con mayor frecuencia el crup?

- a) Parainfluenza
- b) Virus respiratorio sincitial (VRS) y adenovirus
- c) Influenza
- d) Rinovirus y enterovirus
- e) Metapneumovirus

8.- ¿Qué antibiótico indicaría para la laringotraqueítis bacteriana?

- a) Amoxicilina-clavulánico
- b) Cefotaxina más vancomicina
- c) Eritromicina
- d) Meropenem más gentamicina
- e) Claritromicina

9.- ¿Cuál de estos es indicador de hipotonía central?

- a) Dismorfías sindrómicas
- b) Puños cerrados
- c) ROT normales o vivos
- d) Historia de encefalopatía hipóxico-isquémica o trauma obstétrico
- e) Todos los anteriores son indicadores de hipotonía central

10.- Adolescente encontrado en la calle aparentemente dormido, al acercarse a él, hablarle y estimularle no responde. Ingresa en Urgencias y no se le encuentra ningún indicio de traumatismo o violencia, a su llegada el paciente continúa inconsciente. ¿Qué haría en primer lugar?

- a) Inmovilización cervical con collarín
- b) Valorar la profundidad del coma con la escala de Glasgow
- c) Comprobar la permeabilidad de la vía aérea y el patrón respiratorio
- d) Administrar oxígeno con mascarilla
- e) Monitorizar las constantes vitales

11.- En el caso anterior y con la sospecha diagnóstica de intoxicación por alcoholes, y en esta situación, ¿qué le ayudaría más a hacer el diagnóstico diferencial?

- a) Medir la osmolaridad sérica y hacer el gap con la calculada; el aumento de éste indicaría intoxicación por metanol
- b) Solicitar niveles de etanol en plasma así como la osmolaridad plasmática
- c) Realizar un examen de fondo ojo, en la intoxicación por metanol las lesiones son características
- d) Determinar los niveles séricos de los tres alcoholes directamente
- e) Pedir examen microscópico de la orina, la ausencia de cristales de oxalato excluye la intoxicación por etilenglicol.

12.- varón de 7 años, desde hace dos presenta episodios febriles con temperaturas de hasta 39-40 C° que se repiten cada mes. En todos los episodios tiene faringitis, exudativa o no, odinofagia y adenopatías cervicales dolorosas. En los intervalos entre episodios se encuentra bien, con actividad física normal. ¿Cuál de los siguientes datos de la historia clínica es más útil para el diagnóstico?

- a) Exantemas erisipeloides migratorios
- b) Úlceras o aftas bucales durante el episodio
- c) Cronología de los episodios
- d) Cuantificación de inmunoglobulinas
- e) Hemocultivos y serología para Borrelia recurrentes

13.- ¿Cuál de los siguientes tratamientos es útil en el síndrome PFAPA?

- a) Cinetidina
- b) Anti-TNF α
- c) Colchicina
- d) Inmunoglobulina i.v.
- e) Ibuprofeno

14.- ¿De qué síndrome de fiebre periódica son típicas las mialgias migratorias, la conjuntivitis, el edema periorbitario y placas eritematosas migratorias centrífugas?

- a) Fiebre mediterránea familiar
- b) Síndrome TRAPS
- c) El síndrome inflamatorio multisistémico de comienzo neonatal
- d) Los síndromes autoinflamatorios inducidos por el frío
- e) El síndrome de hiper-IgD

15.- ¿Qué factor considera menos importante en un niño para realizar una elección adecuada del antibiótico en un tratamiento?

- a) Edad
- b) Recuento leucocitario
- c) Enfermedad de base
- d) Infección adquirida en la comunidad o en el hospital
- e) Ambiente epidémico

16.- Ante la sospecha de fibrosis quística en un niño, ¿cuál es la prueba fundamental para su diagnóstico?

- a) Estudio genético
- b) Conductividad del sudor
- c) Detección de cloro en el sudor
- d) Diferencia de potencial nasal
- e) Estudio de función pancreática

17.- Indique cuál de estos se considera un trastorno paroxístico no epiléptico

- a) Espasmo del sollozo en niños de 0 a 3 años
- b) Síndrome de Münchausen por poderes en niños de 0 a 6 años
- c) Síndrome de narcolepsia-cataplejía en adolescentes
- d) Desviación tónica de la mirada en niños de 0 a 3 años
- e) Todos los anteriores son correctos

18.- Recién nacido de seis días de vida, sus padres consultan por irritabilidad y llanto inconsolable en las últimas 48 horas. Ha presentado un vómito aislado, sin rechazo a tomas, sin fiebre ni otra sintomatología. Lactancia materna exclusiva. Es un RN a término, de peso adecuado a edad gestacional y la madre ha tenido un embarazo controlado de curso normal. Parto vaginal, bradicardia fetal en el expulsivo que indica instrumentación con fórceps. Ante la clínica de llanto e irritabilidad y con los antecedentes señalados, ¿qué situación o patología sospecharía, en último lugar, como causa de la irritabilidad y llanto del RN?

- a) Cólicos del lactante
- b) Meninguitis bacteriana
- c) Hemorragia intracraneal
- d) Intoxicación por agua de “anís estrellado”
- e) Deshidratación por falta de ingesta

19.- En el caso anterior y antes de realizar la exploración radiológica, usted sospecha un tipo de lesión intracraneal por ser la más frecuente asociada al trauma obstétrico, ¿Cuál de las siguientes?

- a) Hematoma epidural
- b) Hematoma subdural
- c) Hemorragia intraventricular
- d) Hemorragia subaracnoidea
- e) Infarto hemorrágico parieto-temporal

20.- En el caso anterior, ¿qué exploraciones radiológicas solicitaría?

- a) Radiografía AP y lateral del cráneo
- b) TC craneal
- c) RM cerebral
- d) Ecografía transfontanelar
- e) AngioRM cerebral