MANUAL DE

Urgencias Pediátricas

Gloria Domínguez Ortega
Juan Carlos Molina Cabañero
Mercedes de la Torre Espí

HOSPITAL INFANTIL UNIVERSITARIO NIÑO JESÚS. MADRID

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

© 2008 Ergon
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
Pza. Josep Pallach 12. 08035 Barcelona

ISBN: 978-84-8473-699-8
Depósito Legal: M-40568-2008

AUTORES

Elena Abad Pérez
Médico residente de Pediatría.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Elena Agüero Sánchez
Médico residente de Pediatría.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Laura Alonso García
Médico residente de Pediatría.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Javier Alonso Hernández
Médico adjunto del Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Almudena Alonso-Ojembarrena
Médico residente de Pediatría.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Maitane Andión Catalán
Médico residente
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Luisa M. Arrabal Fernández
Pediatra. Sección de Pediatría.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Antonio Baño Rodrigo
Jefe de la Sección de Cardiología Pediátrica.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Andrea Campo Barasoaín
Servicio de Pediatría.
Hospital Virgen de la Macarena.
Sevilla.

Julia Cano Fernández
Médico adjunto de Pediatría.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Verónica Cantarín Extremera
Médico residente de Pediatría.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Elvira Cañedo Villarroya
Médico adjunto del Servicio de Urgencias. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Carmen Carpio García
Médico residente de Pediatría.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Juan Casado Flores
Jefe del Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

María Luisa Castro Codesal
Médico residente de Pediatría.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

Daniel Clemente Garulo
Médico residente de Pediatría.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
Madrid.

David Crespo Marcos
Médico adjunto de la Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Mercedes de la Torre Espí
Médico adjunto del Servicio de Urgencias. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Gloria Domínguez Ortega
Médico adjunto del Servicio de Urgencias. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Ana Duat Rodríguez
Médico adjunto de la Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Jose Luis Écija Peiró
Médico adjunto de la Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Rocío Espinosa Góngora
Médico residente de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Paula Fernández Deschamps
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Patricia Flores Pérez
Médico adjunto del Servicio de Urgencias. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Isabel Gallardo Fernández
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Juan José García Peñas
Médico adjunto de la Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Jesús García Pérez
Jefe de la Unidad de Pediatría Social. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Alberto García-Salido
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Mª Ángeles García Teresa
Médico adjunto del Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Teresa Gavela Pérez
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Mª Isabel González Álvarez
Médico adjunto del Servicio de Neumología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Luis González Gutiérrez-Solana
Médico adjunto del Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Gaspar González Morán
Médico adjunto del Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Marta González-Valcárcel Espinosa
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Marta González Vicent
Médico adjunto del Servicio de Hemato-Oncología Pediátrica. Unidad de Trasplante Hematopoyético Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Carmen Hernández Marques
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Isabel Iglesias Bouzas
Médico adjunto del Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Raquel Jiménez García
Médico adjunto del Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Ana Jiménez Jiménez
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Julián Lara Herguedas
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Álvaro Lassaletta Atienza
Médico adjunto del Servicio de Hemato-Oncología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Julián Lirio Casero
Médico adjunto de la Unidad de Pediatría Social. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Alejandra López Guinea
Médico adjunto del Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Laura López Marín
Pediatra. Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Alejandro López Neyra
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Paloma Malillos González
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Mª José Martín Díaz
Médico adjunto del Servicio de Urgencias. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Ignacio Martínez Caballero
Médico adjunto del Servicio de Ortopedia y Traumatología infantil. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Amelia Martínez de Azagra Garde
Médico Adjunto del Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Ana Belén Martínez Zazo
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Gabriel Ángel Martos Moreno
Médico adjunto de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Blanca Molina Angulo
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Juan Carlos Molina Cabañero
Médico adjunto del Servicio de Urgencias. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Mª Teresa Muñoz Calvo
Médico adjunto del Servicio de Endocrinología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Rosa Ana Muñoz Codoceo
Médico adjunto de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Montserrat Nieto Moro
Médico adjunto del Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Juan Carlos Ollero Fresno
Médico adjunto del Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Mª José Pérez García
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Pilar Pérez Olleros
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Esther Pérez Suárez
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Raquel Porto Abad
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Jesús Pozo Román
Médico adjunto del Servicio de Endocrinología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Marta Prudencio García-Paje
Médico adjunto del Servicio de Urgencias. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Diego Puertas Bordallo
Médico adjunto del Servicio de Oftalmología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Pilar Quijada Fraile
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Aranzazu Ríos González
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Oscar Rubio Cabezas
Médico adjunto de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Mª Luz Ruiz-Falcó Rojas
Médico adjunto de la Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Alberto Ruiz Hernández
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Verónica Sanz Santiago
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Ana Serrano González
Médico adjunto del Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Julián Sevilla Navarro
Médico adjunto del Servicio de Hemato-Oncología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Mª Pilar Storch de Gracia Calvo
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Amalia Tamariz-Martel Moreno
Médico Adjunto. Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Ana I. Usano Carrasco
Médico adjunto del Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Isabel Valverde García
Médico residente de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Mercedes Vázquez Martull
Jefa de Sección de Nefrología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Enrique Villalobos Pinto
Médico adjunto del Servicio de Urgencias de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

SIGLAS

CID: coagulación intravascular diseminada
CMV: citomegalovirus
CPK: creatinfosfoquinasa
DTP: vacuna de la difteria, tétanos y tos ferina
EEG: electrocardiograma
EDTA: ácido etilendiaminotetracético
ECG: electroencefalograma
ETS: enfermedad de transmisión sexual
FC: frecuencia cardiaca
FR: frecuencia respiratoria
GEA: gastroenteritis aguda
GGT: gamma-glutamiltranspeptidasa
GOT: transaminasa glutámico oxalacético
GPT: transaminasa glutámico piruvatoquinasa
h: hora
Hb: hemoglobina
HIC: hipertensión intracraneal
HTA: hipertensión arterial
i.m.: intramuscular
ITU: infección del tracto urinario
i.v.: intravenoso
LCR: líquido cefalorraquídeo
LDH: lactato deshidrogenasa
lpm: latidos por minuto
min: minuto
ORL: otorrinolaringológico
PCR: proteína C-reactiva
PCT: procalcitonina
PDF: productos de degradación del fibrinógeno
RM: resonancia magnética
rpm: respiraciones por minuto
Rx: radiografía
$SatO_2$: saturación de oxígeno
SNC: sistema nervioso central
SSF: suero fisiológico
Tª: temperatura
TA: tensión arterial
TC: tomografía axial computarizada
TCE: traumatismo cráneo-encefálico
TP: tiempo de protrombina

TPT: tiempo parcial de tromboplastina
VHA: virus de la hepatitis A
VHB: virus de la hepatitis B
VHC: virus de la hepatitis C
VHD: virus de la hepatitis D
VHS: virus herpes simple
VIH: virus de la inmunodeficiencia humana
v.o.: vía oral
v.r.: vía rectal
VRS: virus respiratorio sincitial
VSG: velocidad de sedimentación globular
UCIP: unidad de cuidados intensivos pediátricos

PRESENTACIÓN

En los últimos años la actividad de los pediatras que trabajan en los Servicios de Urgencias Pediátricos se ha hecho cada vez más compleja. Los motivos de consulta y las enfermedades de los niños que se atienden en estos servicios son muy diversos, y frente a problemas poco importantes también se producen situaciones de verdadero riesgo vital para los niños. Todo esto, además, se encuentra magnificado por el creciente aumento en la demanda asistencial que se ha producido en este tiempo. Por esta razón es fundamental que los pediatras que desarrollan su actividad en el Servicio de Urgencias tengan una formación sólida que les capacite adecuadamente para hacer frente a esta situación.

Hemos querido editar este manual con el fin de contribuir, en la medida de nuestras posibilidades, a que los médicos que trabajan en urgencias dispongan de más información para desarrollar su actividad. Nuestra intención ha sido escribir un manual que sirva para una consulta rápida en la guardia ante una situación de urgencia, pero que también pueda leerse apaciblemente en una tarde de verano. En este sentido, el formato del libro y la estructura de los temas, desarrollados en dos columnas, permiten obtener información a "golpe de vista", solventar dudas y ayudar en las decisiones. Aunque el planteamiento de los capítulos sea práctico, hemos intentado evitar quedarnos sólo en la superficie, sin justificar ni explicar la razón de algunas decisiones diagnósticas o terapéuticas, buscando información basada en la evidencia científica. Se ha pretendido partir en cada capítulo de los motivos de consulta más frecuentes, finalizando con una descripción más pormenorizada de algunas enfermedades que tienen más entidad en Pediatría.

Finalmente, queremos agradecer a todos los autores su colaboración y su buen hacer, así como la paciencia y la receptividad ante las sugerencias y correcciones de los editores. El esfuerzo ha sido grande, esperamos que haya merecido la pena.

Mercedes de la Torre
Gloria Domínguez Ortega
Juan Carlos Molina Cabañero

ÍNDICE

1. Coma. Encefalitis 1
Oscar Rubio Cabezas, Raquel Jiménez García

2. Hipertensión arterial 19
Aranzazu Ríos González, Gloria Domínguez Ortega, Mercedes Vázquez Martul

3. Reanimación cardiopulmonar 31
Mª Angeles García Teresa, Raquel Porto Abad

4. Sepsis 41
Amelia Martínez de Azagra Garde, Isabel Iglesias Bouzas, Ana Jiménez Jiménez

5. Shock 57
Isabel Gallardo Fernández, Juan Casado Flores

6. Estatus epiléptico 71
Montserrat Nieto Moro, Julián Lara Herguedas, Amelia Martínez de Azagra Garde

7. Politrauma. Atención inicial 85
Ana Serrano González, Raquel Jiménez García, Ana Jiménez Jiménez

8. Ingestión de cuerpo extraño 99
Rocío Espinosa Góngora, Juan Carlos Ollero Fresno

9. Intoxicación. Generalidades 109
Mercedes de la Torre Espí

10. Intoxicaciones medicamentosas 129
Juan Carlos Molina Cabañero

11. Intoxicaciones no medicamentosas 149
Juan Carlos Molina Cabañero

12. Traumatismo craneoencefálico 165
Raquel Jiménez García, Ana Serrano González, Aránzazu Ríos González

13. Taquicardia 177
Amalia Tamariz-Martel Moreno, Antonio Baño Rodrigo

14. Insuficiencia cardiaca 191
Ana I. Usano Carrasco, David Crespo Marcos

15. Lesiones en la piel y tejidos blandos: eccemas e infecciones 207
Teresa Gavela Pérez, Gloria Domínguez Ortega

16. Exantemas maculopapulares. Enfermedad de Kawasaki. Urticaria aguda 231
Almudena Alonso-Ojembarrena, Gloria Domínguez Ortega

17. Exantemas vesiculosos. Varicela 251
Carmen Hernández Marques, Mª José Martín Diaz, Mercedes de la Torre Espí

18. Fiebre en pacientes oncológicos 267
Pilar Pérez Olleros, Marta González Vicent

19. Hematomas y petequias. Diátesis hemorrágicas 279
Álvaro Lassaletta Atienza, Julián Sevilla Navarro

20. Palidez. Anemia 295
Elena Agüero Sánchez, Gabriel Martos-Moreno

21. Síndrome de lisis tumoral 313
Alberto Ruiz Hernández, Marta González Vicent

22. Dolor abdominal 323
Alberto García-Salido, Gloria Domínguez Ortega, Marta Prudencio García-Paje

23. Diarrea. Rehidratación oral 341
Paula Fernández Deschamps, Elvira Cañedo Villarroya

24. Estreñimiento 353
Mª Pilar Storch de Gracia Calvo, Elvira Cañedo Villarroya

25. Hematemesis 363
Daniel Clemente Garulo, Rosa Ana Muñoz Codoceo

26. Hematoquecia 377
Verónica Sanz Santiago, Rosa Ana Muñoz Codoceo

27. Ictericia neonatal 389
Almudena Alonso-Ojembarrena, Julia Cano Fernández

28. Vómitos 401
Blanca Molina Angulo, Elvira Cañedo Villarroya

29. Diabetes mellitus 415
Oscar Rubio Cabezas, Jesús Pozo Román

30. Insuficiencia suprarrenal aguda 433
Mª José Martín Díaz, Mª Teresa Muñoz Calvo

31. Errores congénitos del metabolismo. Descompensación aguda 443
Oscar Rubio Cabezas, Luis González Gutiérrez-Solana

32. Disuria. Infección urinaria 459
Verónica Cantarín Extremera, Mercedes de la Torre Espí

33. Edemas. Síndrome nefrótico 473
Isabel Valverde García, José Luis Écija Peiró

34. Escroto agudo 487
Rocío Espinosa Góngora, Juan Carlos Ollero Fresno

35. Hematuria. Síndrome nefrítico. Litiasis renal 497
Pilar Quijada Fraile, Jose Luis Écija Peiró

36. Exantema purpúreo con fiebre 513
María Luisa Castro Codesal, Mercedes de la Torre Espí

37. Fiebre y cefalea. Meningitis 527
Maria José Martín Díaz, Juan Carlos Molina Cabañero

38. Fiebre sin foco 547
Mercedes de la Torre Espí

39. Agitación 567
Luisa Arrabal Fernández, Juan Carlos Molina Cabañero

40. Ataxia. Vértigo 581
Luisa Arrabal Fernández, Juan José García Peñas

41. Cefalea 597
Laura López Marín, Luis González Gutiérrez-Solana

42. Convulsión afebril. Convulsión febril 613
Julián Lara Herguedas, Ana Duat Rodríguez

43. Debilidad aguda. Síndrome de Guillain Barré 631
Mª Luz Ruiz-Falcó Rojas, Julián Lara Herguedas

44. Parálisis del nervio facial 649
Paloma Malillos González, Gabriel Martos Moreno

45. Cojera 663
Marta González-Valcárcel Espinosa, Gaspar González Morán

46. Dolor de espalda 677
Alejandro López Neyra, Javier Alonso Hernández

47. Fiebre y dolor osteoarticular. Infecciones osteoarticulares 691
Mº José Pérez García, Ignacio Martínez Caballero

48. Dificultad respiratoria alta. Laringitis aguda 705
Ana Belén Martínez Zazo, Enrique Villalobos Pinto

49. Dificultad respiratoria baja. Crisis asmática. Bronquiolitis 719
Carmen Carpio García, Mª Isabel González Álvarez, Patricia Flores Pérez

50. Dolor de garganta. Infecciones cervicales profundas 737
Carmen Carpio García, Mercedes de la Torre Espí

51. Otalgia. Otitis media aguda. Mastoiditis aguda 753
Mercedes de la Torre Espí

52. Fiebre y tos. Neumonía 767
Maitane Andión Catalán, Enrique Villalobos Pinto

53. Abuso sexual 781
Julián Lirio Casero, Andrea Campo Barasoaín, Jesús García Pérez

54. Maltrato infantil 793
Julián Lirio Casero, Andrea Campo Barasoaín, Jesús García Pérez

55. Cianosis 803
Elena Abad Pérez, Gabriel Martos Moreno

56. Dolor torácico 813
Maitane Andión Catalán, Juan Carlos Molina Cabañero

57. Episodios aparentemente letales. Síndrome de muerte súbita del lactante 825
Mª José Martín Díaz

58. Ictericia. Fallo hepático agudo 841
Esther Pérez Suárez, Rosa Ana Muñoz Codoceo
59. Masa cervical 857
Laura Alonso García, Mercedes de la Torre Espí
60. Síncope 873
Laura López Marín, Juan José García Peñas
61. Urgencias oftalmológicas 883
Diego Puertas Bordallo
62. Analgesia. Sedación/analgesia en procedimientos 895
Gloria Domínguez Ortega
63. Deshidratación. Fluidoterapia intravenosa 913
Juan Carlos Molina Cabañero, Alejandra López Guinea
64. Terapia transfusional 925
Marta González Vicent
Índice de Materias 933

1 COMA. ENCEFALITIS

Oscar Rubio Cabezas, Raquel Jiménez García

COMA

El término coma se utiliza como sinónimo de disminución del nivel de conciencia. La gravedad es variable, desde un estado de confusión hasta la ausencia de respuesta ante cualquier estímulo (coma profundo).

No es un motivo de consulta frecuente, sin embargo, es una situación urgente que precisa una actuación ordenada para distinguir rápidamente a los pacientes que puedan sufrir un deterioro neurológico progresivo, poner en marcha las medidas terapéuticas necesarias y evitar la aparición de secuelas a largo plazo o incluso la muerte.

ETIOLOGÍA

Traumatismo craneoencefálico

Es una de las causas más importante de alteración del nivel de conciencia en la edad pediátrica.

Coma no traumático

Las causas más frecuentes de disminución del nivel de conciencia de causa no traumática son:

Infecciones del sistema nervioso central	Meningitis (bacteriana o tuberculosa), encefalitis, sepsis, malaria cerebral.
Intoxicaciones	Fármacos (barbitúricos, opiáceos, benzodiacepinas, antiepilépticos, antidepresivos) o drogas (alcohol, marihuana, anfetaminas, cocaína, etc).
Alteraciones metabólicas	Hiperamoniemia (metabolopatías, hepatopatías), síndrome de Reye, hiponatremia, hipoglucemia, cetoacidosis diabética.
Hipoxia cerebral	Parada cardiorrespiratoria, shock, casi ahogamiento, intoxicación por monóxido de carbono.
Convulsiones	Status epiléptico o estado postcrítico.

Otros	Hemorragia intracraneal, malformaciones cerebrales, tumores intracraneales, migraña, invaginación intestinal, coma psicógeno.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Es conveniente que intervengan dos médicos. El primero se encarga de asegurar la función cardiorrespiratoria y hacer una valoración neurológica rápida. La actuación debe ser ordenada siguiendo la regla "ABCD". El segundo médico debe interrogar a los acompañantes del niño para intentar averiguar la causa (ver anamnesis).

Comprobar la consciencia	Hay que estimular al paciente en busca de respuesta con pequeñas sacudidas, pellizcos, hablando en voz alta.
Posición de seguridad	La cabeza se debe mantener en posición neutra. Si no se puede excluir un traumatismo y existe riesgo de lesión cervical es importante inmovilizar el cuello.
Vía aérea, oxigenación (A, B)	Es prioritario, como siempre, mantener la vía aérea abierta y comprobar la ventilación. En principio, se administrará oxígeno con mascarilla de alto flujo. La intubación traqueal está indicada en las siguientes situaciones: • Incapacidad para mantener la vía aérea permeable. • Hipoxemia, hipoventilación. • Puntuación en la escala de Glasgow inferior a 9. • Ausencia de reflejo nauseoso y/o faríngeo. • Signos de herniación cerebral inminente. También conviene colocar una sonda nasogástrica abierta a una bolsa para evitar la aspiración en caso de vómito.
Circulación (C)	Es necesario canalizar una vía venosa periférica para mantener la estabilidad hemodinámica y extraer las muestras sanguíneas necesarias, incluida una determinación rápida de glucemia: • En caso de hipoglucemia se administrará un bolo de 1-2 ml/kg de glucosa al 25%. Si no se consigue una vía venosa se puede poner glucagón i.m. (1/2 ampolla en niños menores de 4 años o 1 ampolla en mayores de 4 años).

- Si existen signos de shock (extremidades frías, mala perfusión periférica, taquicardia, hipotensión) hay que iniciar la reposición hidroelectrolítica con suero fisiológico i.v. (20 ml/kg). Los sueros hipotónicos están contraindicados ya que favorecen el desarrollo de edema cerebral.

Valoración neurológica (D)

En esta primera fase hay que valorar el nivel de conciencia, la postura y el tamaño y la reactividad pupilar con el objetivo de controlar el riesgo de herniación cerebral.

Escala de Glasgow (Tabla I): calibra la profundidad del coma. Debe especificarse la puntuación total y la correspondiente a cada uno de los apartados (**O:** respuesta ocular; **V:** respuesta verbal; **M:** respuesta motora).

TABLA I. Escala de Glasgow modificada

	Niños > 5 años	Niños < 5 años	Puntuación
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	Orientada	Balbuceos, palabras y frases adecuadas, sonríe, llora	5
	Confusa	Palabras inadecuadas, llanto continuo	4
	Palabras inapropiadas	Llanto y gritos exagerados	3
	Sonidos incomprensibles	Gruñido	2
	Sin respuesta	Sin respuesta	1
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 en respuesta al dolor (descerebración)	Extensión en respuesta al dolor (descerebración)	2
	Sin respuesta	Sin respuesta	1

Puntuación mínima: 3, máxima: 15.

La mayoría de los pacientes en coma profundo tiene hipertensión intracraneal. Lo más importante en el tratamiento urgente es detectar signos de herniación cerebral inminente:

- Midriasis unilateral fija con o sin hemiparesia contralateral.
- Midriasis bilateral fija.
- Postura de decorticación o descerebración.
- Deterioro neurológico progresivo (descenso mayor de 2 puntos en la escala de Glasgow en pacientes con una puntuación inicial < 9).
- Triada de Cushing (hipertensión, bradicardia, respiración irregular).

Medidas urgentes ante la aparición de signos de herniación cerebral:

- Incorporación del cabecero de la cama 30º.
- Intubación traqueal e hiperventilación para mantener la p CO_2 entre 30 y 35 mm Hg.
- Mantenimiento de una tensión arterial adecuada con la infusión de líquidos o drogas inotrópicas.
- Manitol 0,25 g/kg i.v. o suero salino hipertónico (3-5%) 2-5 ml/kg i.v.
- Sedación y analgesia y, si es necesario, relajación muscular.
- También hay que avisar con urgencia al neurocirujano, al intensivista y al radiólogo para la realización de una TC craneal y la instauración de las medidas terapéuticas necesarias.

Monitorización de constantes

Es básica la monitorización para detectar cualquier cambio significativo:

- Color, temperatura (el objetivo es evitar tanto la hipotermia como la hipertermia), tiempo de relleno capilar, pulsos periféricos y centrales.
- Saturación O_2 (pulsioxímetría continua).
- Frecuencia respiratoria.
- Frecuencia y ritmo cardíaco (ECG continuo).
- Tensión arterial.
- Escala de Glasgow y pupilas:
  - Cada 15 minutos si la puntuación inicial es < 12.
  - Cada hora si está entre 12 y 14.

Anamnesis

Como se ha comentado con anterioridad, el objetivo es encontrar la causa para aplicar el tratamiento específico.

Antecedentes personales y familiares

Personales: lo primero que hay que averiguar es si se trata de un niño sano o, por el contrario, tiene alguna enfermedad que pueda cursar con alteración del nivel de conciencia: neurológica (epilepsia, migraña, portador de derivación ventrículo-peritoneal), metabólica (diabetes, insuficiencia renal, trastorno congénito del metabolismo), cardiopatía congénita, hipertensión arterial.
En los adolescentes se buscarán antecedentes psiquiátricos (depresión) o de intento de suicidio.
Familiares: interesan los antecedentes de enfermedades neurológicas o metabólicas hereditarias principalmente.

Circunstancias que rodean el inicio del coma

¿Dónde estaba?, ¿Qué estaba haciendo?, ¿Con quién estaba?: sobre todo por la posibilidad de traumatismo, de ingestión de tóxicos o de intoxicación por CO (calentador en el baño).

Velocidad de instauración

Rápida: las causas más frecuentes de coma de instauración brusca son las lesiones estructurales, los accidentes cerebrovasculares, las convulsiones y los traumatismos craneoencefálicos.
Progresiva: las alteraciones metabólicas, las infecciones del sistema nervioso central y las intoxicaciones provocan una disminución del nivel de conciencia lenta y progresiva.

Antecedente de traumatismo craneal

Coma inmediato: suele producirse por conmoción/contusión cerebral o un hematoma subdural agudo.
Intervalo lúcido de horas: la alteración del nivel de conciencia horas después del traumatismo es característica del hematoma epidural.
Intervalo lúcido de semanas o meses: es típico del hematoma subdural crónico.

Síntomas previos

Recientes (menos de 15 días):

- Infección vírica: la existencia de fiebre, síntomas digestivos o respiratorios, lesiones vesiculosas en la boca o en la piel sugieren el diagnóstico de encefalitis o de encefalopatía postinfecciosa.
- Los niños con hipertensión intracraneal, migraña o un trastorno metabólico pueden referir cefalea o vómitos los días previos.

Antecedentes inmediatos:

- Si la alteración del nivel de conciencia se acompaña de ataxia hay que investigar la posibilidad

de una intoxicación, de un trastorno metabólico o de un tumor.
- Los niños con un accidente cerebrovascular suelen tener dolor de cabeza y vómitos justo antes o coincidiendo con la alteración del nivel de conciencia. También se suelen quejar de cefalea los pacientes con encefalitis.

Ingesta de fármacos o drogas

Es importante averiguar los medicamentos a los que el paciente haya podido tener acceso en el domicilio y, en los adolescentes, la posibilidad de abuso de drogas.

Coma recurrente

La existencia de episodios repetidos de coma obliga a descartar errores del metabolismo de los carbohidratos, del ciclo de la urea y acidurias orgánicas, principalmente.

Exploración

Después de la estabilización inicial del paciente, es importante completar la exploración física.

Constantes vitales

La alteración de la tensión arterial, la frecuencia cardiaca o respiratoria y de la temperatura proporciona pistas diagnósticas:

Hallazgos	Interpretación
Hipotensión arterial y taquicardia	Shock
Hipotensión arterial y bradicardia	Shock neurogénico (lesión medular)
Hipertensión arterial	Encefalopatía hipertensiva, hemorragia intracraneal, hipertensión intracraneal, tóxicos (cocaína, simpaticomiméticos, ciclosporina, teofilina)
Hipertensión arterial, bradicardia y respiración irregular	Hipertensión intracraneal (triada de Cushing)
Taquipnea	Hipoxia, patología pulmonar
Bradipnea	Intoxicación por opiáceos o sedantes
Fiebre	Infección, tirotoxicosis, status epiléptico, hipertermia maligna, golpe de calor

Hipotermia	Tóxicos (etanol, antidepresivos tricíclicos, sedantes), hipoglucemia, encefalopatía hepática, sepsis, endocrinopatías

Olor

Los niños con cetoacidosis diabética (olor a acetona), algunas metabolopatías o insuficiencia hepática tienen un olor especial.

Piel

Son útiles para el diagnóstico algunos hallazgos: ictericia (hepatopatía), petequias, hematomas (sepsis, traumatismo, coagulopatía), lesiones cutáneas (síndromes neurocutáneos).

Cabeza y cuello

Hay que buscar cicatrices de craneotomía previa (hematoma, tumor, hidrocefalia) y palpar la fontanela para valorar si está abombada o tensa (hipertensión intracraneal y meningitis). La macrocefalia puede ser un indicio de hidrocefalia.
La rigidez de nuca con signos meníngeos positivos forma parte del cuadro clínico de la meningitis, de la hemorragia subaracnoidea y de la herniación de las amígdalas cerebelosas.
Finalmente, hay que explorar los oídos para detectar signos de otitis (puede ser el origen de una meningitis), un hemotímpano o una otorrea de LCR característica de las fracturas de la base del cráneo (el LCR también puede salir por la nariz).
Fondo de ojo: se puede ver edema de papila en los casos con hipertensión intracraneal crónica o hemorragias retinianas por malos tratos.

Auscultación cardiaca y pulmonar

Los estertores crepitantes se auscultan en pacientes con infecciones pulmonares o con edema agudo de pulmón.
Es importante buscar soplos ya que pueden ser el único hallazgo de un problema cardiaco: fiebre reumática, rabdomioma de la esclerosis tuberosa, cardiopatía congénita, endocarditis. Las enfermedades del corazón pueden provocar embolismos cerebrales y coma.

Abdomen

Se puede palpar hepatomegalia en niños con insuficiencia hepática, un trastorno metabólico congénito, una enfermedad de depósito, una infección por VIH, etc.

Exploración neurológica

Debe evaluarse de nuevo el nivel de conciencia (Glasgow), las pupilas y también los movimientos oculares y la respuesta motora.

Nivel de conciencia: escala de Glasgow modificada (Tabla I).

Tamaño y reactividad pupilar: el reflejo fotomotor es el signo más útil para distinguir entre coma metabólico (generalmente normal) y estructural (Figura 1).

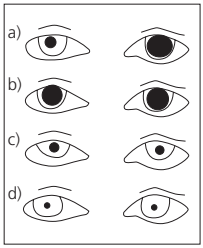


Figura 1. Alteraciones pupilares en el niño en coma.

Tamaño y reactividad pupilar		
a	Midriasis arreactiva unilateral	Herniación del uncus, traumatismo ocular directo, colirio anticolinérgico, convulsiones
b	Midriasis arreactiva bilateral	Compresión bilateral del III par, anoxia o isquemia cerebral grave
c	Pupilas medias arreactivas	Lesión mesencefálica sin afectación del III par
d	Miosis arreactiva	Intoxicación por opiáceos, lesiones pontinas

Movimientos oculares: en los pacientes comatosos sin alteración de las vías extraoculares la mirada se dirige al frente (conjugada o ligeramente divergente). Primero se observan los movimientos espontáneos. Si no los hubiera, deberán explorarse los reflejos oculocefálico y oculovestibular (Figura 2). No aparecen si el niño está despierto. Están presentes si el mesencéfalo, la protuberancia y los nervios oculomotores están íntegros. También suelen estar conservados en los comas tóxico-metabólicos.

Movimientos oculares espontáneos	
Desviación conjugada de la mirada	Convulsiones, lesión estructural (hacia el lado afectado en las lesiones hemisféricas, hacia el lado contrario en las lesiones del tronco o del tálamo).
Desviación desconjugada de la mirada	Parálisis de los pares oculomotores (III, IV, VI).
Nistagmo	Convulsiones, intoxicación (fenitoína), lesiones estructurales (vestíbulo, tronco o cerebelo).

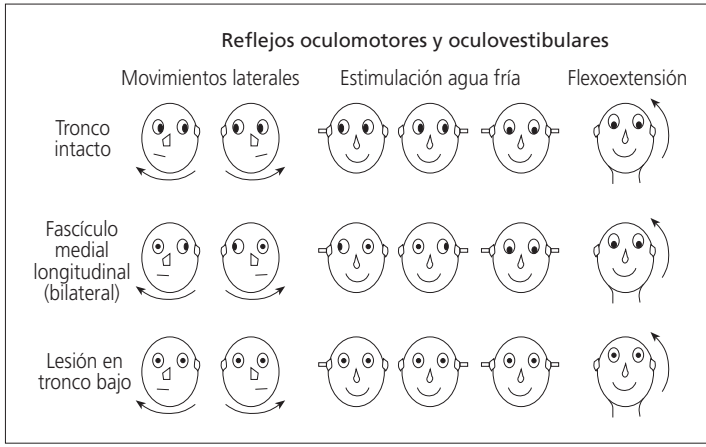


Figura 2. Reflejos oculocefálico y oculovestibular.

Movimientos oculares provocados	
Reflejo oculocefálico ("ojos de muñeca")	La rotación y flexoextensión brusca de la cabeza producen una desviación conjugada de los ojos en sentido contrario. Está contraindicado si existe sospecha de lesión cervical.
Reflejo oculovestibular	Hay que descartar la existencia de un tapón de cerumen o una perforación timpánica. La instilación de 10 ml de agua fría en el conducto auditivo externo, con el paciente incorporado 30º, produce una desviación conjugada y mantenida (30-120 segundos) de la mirada hacia el lado estimulado.

Respuesta motora

Movimientos espontáneos: temblores, mioclonías, movimientos clónicos o tónicos, distonías.

Movimientos provocados: un estímulo doloroso en el arco supraorbitario, el lecho ungueal o el esternón provoca una respuesta motora:

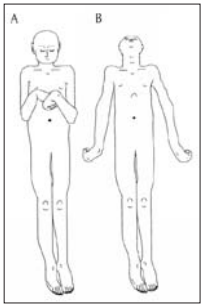
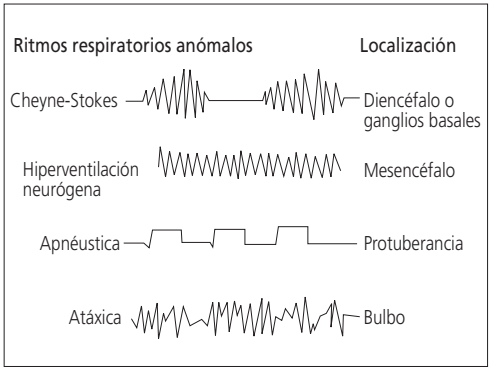


Figura 3. Posturas de decorticación (A) y descerebración (B).

Respuesta motora		
Apropiada	Localiza el dolor	
Asimétrica	Indica focalidad neurológica	
Inapropiada	Alerta del compromiso de estructuras vitales	
	Decorticación	Lesión hemisférica bilateral grave
	Descerebración	Lesión del tronco (peor pronóstico)
	Hipotonía intensa sin respuesta al dolor	Alteración grave de la parte baja del tronco o lesión medular

Patrón respiratorio. Algunas alteraciones respiratorias pueden ser de ayuda para localizar la lesión.



Pruebas complementarias

En general, es conveniente hacer un hemograma y un estudio básico del estado metabólico. La solicitud de otras pruebas complementarias se hará en función de la sospecha diagnóstica.

Hemograma

La hemoglobina puede estar baja si existe un sangrado cerebral.

Si se sospecha una infección intracraneal las cifras de leucocitos y de neutrófilos totales sirven para estimar el riesgo de infección bacteriana. Sin embargo, hay que recordar que cualquier situación de estrés puede provocar leucocitosis. También se solicitará PCR, PCT y un hemocultivo.

Bioquímica

En cualquier paciente con alteración del nivel de conciencia hay que hacer un estudio básico del estado metabólico: glucemia, urea, creatinina (función renal), sodio, cloro, potasio (hidratación, función suprarrenal) calcio, GPT, albúmina (función hepática), cetonemia (es esencial si existe hiperglucemia, hipoglucemia o se sospecha un trastorno metabólico congénito), osmolalidad (permite calcular la brecha osmolar), calcio y gasometría (valora la ventilación y la existencia de acidosis metabólica).

Pruebas de coagulación

Están alteradas en las coagulopatías congénitas (a veces el primer evento es una hemorragia intracraneal), en la insuficiencia hepática y en los pacientes sépticos principalmente. Se pedirá tiempo de protrombina, tiempo de cefalina y, si se sospecha una sepsis, fibrinógeno y productos de degradación del fibrinógeno.

Perfil metabólico urgente

Si se piensa que la etiología pueda ser un trastorno congénito del metabolismo se solicitará:

- **Perfil metabólico urgente:** además del estudio metabólico básico se han de determinar el amonio, el ácido láctico, la CPK y las sustancias reductoras en orina.
- **Estudios específicos:** antes de iniciar el tratamiento es conveniente extraer muestras de sangre y orina que se almacenarán para el análisis posterior en laboratorios especializados (aminoácidos en sangre y orina, acilcarnitinas).

Estudio de tóxicos

En los casos con indicios de intoxicación se puede hacer una prueba de detección rápida inmunocromatográfica en la orina que puede descubrir diversas sustancias: anfetaminas, barbitúricos, benzodiazepinas, etc. En adolescentes también está indicada la cuantificación de la alcoholemia o de la brecha osmolar.

Si la sospecha de intoxicación es firme y las pruebas anteriores no encuentran ninguna sustancia se extraerán muestras (sangre, orina, contenido gástrico) para estudio de tóxicos en el Instituto Nacional de Toxicología.

Análisis de orina

El análisis de orina sirve para detectar cetonuria (tira reactiva), para el análisis toxicológico, para estudios metabólicos específicos como se ha comentado con

anterioridad y para valorar el sedimento (leucocituria en las infecciones, cristales de oxalato cálcico en la intoxicación por etilenglicol).

TC craneal

Es obligado en cualquier paciente con alteración del nivel de conciencia de causa desconocida para buscar una lesión estructural del sistema nervioso central.

Punción lumbar

La punción lumbar se debe hacer en pacientes febriles, después de la estabilización respiratoria y hemodinámica y de haber descartado una coagulopatía, hipertensión intracraneal o un estatus convulsivo sutil.
Es conveniente que en el estudio bioquímico se cuantifique, además de la glucosa y de las proteínas, el ácido láctico (se eleva en las enfermedades mitocondriales).

Tratamiento

Muchas de las medidas terapéuticas se inician durante la primera valoración del paciente. Posteriormente, se continuará con el tratamiento inicial y se comenzará con el específico para la causa que se haya encontrado.

Control del ABC

El objetivo es mantener en todo momento un estado de oxigenación y hemodinámico adecuado. Puede ser necesario instaurar una infusión continua con drogas inotrópicas.

Alteraciones hidroelectrolíticas, glucemia

Se ha de controlar el equilibrio hidroelectrolítico para anticiparse y tratar cualquier alteración que aumente el edema cerebral:

- **Hiponatremia grave** (< 120 mEq/L): se administrarán 1-2 ml/kg de suero salino hipertónico, al 3%.
- **Hipoglucemia:** una vez corregida la hipoglucemia con glucosa i.v. al 25% (1-2 ml/kg/dosis) hay que dejar una infusión continua de glucosa i.v. al 5-10%.

Convulsiones

Las convulsiones son frecuentes en los pacientes en coma independientemente de la etiología. A veces son muy sutiles (movimientos labiales, desviación de la mirada, nistagmo) por lo que ante la duda se ha de comenzar el tratamiento con benzodiazepinas y/o difenilhidantoína.

Si la causa del coma es un estatus epiléptico se seguirá la pauta indicada en el capítulo correspondiente.

Infección del sistema nervioso central

Se prescribirán antibióticos de amplio espectro (cefalosporina de 3ª generación) y/o aciclovir i.v. (incluso antes de realizar la punción lumbar).

Intoxicación

Si se sospecha una intoxicación se pueden utilizar antídotos específicos:
Flumazenilo (intoxicación por benzodiazepinas): la dosis es de 0,01 mg/kg en 30 segundos (dosis máxima: 0,2 mg). Se puede repetir cada minuto hasta que revierta el coma (dosis máxima total acumulada en 1 hora: 1-3 mg).
No debe utilizarse si existe sospecha de ingestión de antidepresivos tricíclicos, ni en pacientes con riesgo de convulsiones.
Naloxona (intoxicación por opiáceos – **pupilas puntiformes):** se pueden administrar 1-2 mg de forma repetida cada 2-3 minutos, salvo en el periodo neonatal (0,1 mg/kg), hasta una dosis máxima de 8-10 mg.

Lesiones ocupantes de espacio

La dexametasona i.v. (0,25 mg/kg/6 horas) está indicada para disminuir el edema que se produce alrededor de los tumores y de los abscesos cerebrales. El tratamiento definitivo es quirúrgico.

Derivación

Todos los pacientes deben ser ingresados en el hospital para completar el estudio y vigilar su evolución.

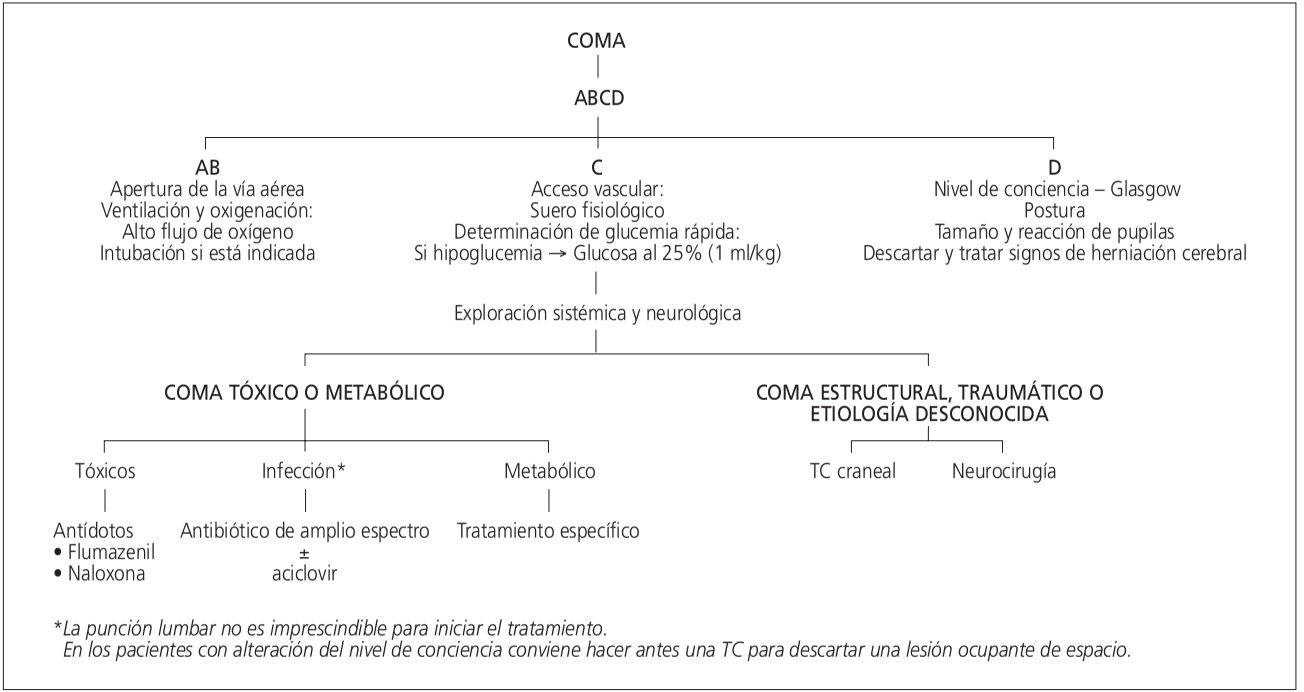
Ingreso en UCI

Las principales indicaciones son las siguientes:
- Respiración ineficaz, parada cardiorrespiratoria.
- Inestabilidad hemodinámica, shock.
- Niños con Glasgow ≤ 9 en la primera valoración.
- Enfermos con Glasgow entre 10 y 14 cuando no se conozca la causa del coma.
- Sospecha de hipertensión intracraneal.
- Si no es posible un control adecuado del paciente en la planta.

Ingreso en sala

Hay que ingresar en la sala a los niños:
- Si no hay criterios de ingreso en UCI.
- Con un Glasgow entre 10 y 14 que se normaliza tras la instauración del tratamiento etiológico específico.

Algoritmo de actuación diagnóstica y terapéutica en coma.



ENCEFALITIS

Es una inflamación del sistema nervioso central, generalmente, de etiología infecciosa. Los virus son los agentes implicados con más frecuencia. Es importante distinguir las encefalitis de otras enfermedades que pueden presentar sintomatología similar, infecciosas (meningitis bacteriana, tuberculosa, malaria cerebral, neurosífilis) o no infecciosas (tumores, vasculitis, enfermedades autoinmunes, accidentes cerebrovasculares, reacciones medicamentosas). La incidencia de encefalitis es mayor en niños pequeños.

ETIOLOGÍA

Encefalitis primaria	Está causada por la invasión directa del sistema nervioso central por un agente infeccioso que en la mayoría de los casos no se logra identificar. Se afecta sobre todo la sustancia gris. **Virus:** virus varicela zóster, enterovirus, herpes simple (VHS), virus respiratorios, adenovirus, Epstein-Barr, rotavirus. **Otros:** *Chlamydia pneumoniae, Mycoplasma pneumoniae, Borrelia burgdorferi.*
Encefalitis postinfecciosa	Es secundaria a una respuesta inmunitaria anómala del huésped que se dirige contra distintos antígenos cerebrales, con afectación preferente de la sustancia blanca (desmielinización). Pueden estar implicados muchos virus: varicela zóster, influenza, Epstein Barr, etc.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Las manifestaciones clínicas y la gravedad de las mismas son muy variables.

Fiebre, cefalea	Suelen ser los primeros síntomas.
Síntomas de afectación del parénquima cerebral	Constituyen la principal clave diagnóstica de la encefalitis: disminución del nivel de conciencia, trastornos del comportamiento, convulsiones (focales o generalizadas), signos de focalidad (hemiparesia, ataxia, alteración de pares craneales).
Disminución del nivel de conciencia	La alteración del nivel de conciencia puede ser leve (mayor somnolencia durante un episodio febril), fluctuante o grave y de instauración brusca.

Exploración

Además de las alteraciones neurológicas otros hallazgos pueden aportar pistas sobre la etiología.

Adenopatías	Están presentes en la enfermedad por arañazo de gato (regionales) y los síndromes mononucleósicos (laterocervicales o generalizadas) principalmente.
Exantema	La existencia de un exantema inespecífico o de lesiones compatibles con la enfermedad mano-pie-boca o la herpangina plantea el diagnóstico de encefalitis por enterovirus. Son más frecuentes a finales de verano y en el otoño. Si está implicado el virus varicela zóster suele ser evidente el exantema vesiculoso o las lesiones residuales de la varicela.
Alteración de pares craneales	La neuropatía craneal (sobre todo VII par) es característica de la enfermedad de Lyme.
Signos de focalidad	Son más frecuentes en ciertos tipos de encefalitis como la producida por VHS.
Exploración neurológica	Debe ser meticulosa para detectar signos de deterioro neurológico. Hay que controlar periódicamente el nivel de conciencia (Glasgow).

Pruebas complementarias

Análisis de sangre	El hemograma y la bioquímica suelen ser generalmente normales. **Serología:** aunque no ayuda en el tratamiento inicial, la comparación de la IgG en la fase aguda y en la convalecencia sirve para el diagnóstico etiológico en algunos casos. Es necesaria una segunda muestra de suero.
Análisis de LCR	Se precisan tres muestras de LCR para estudio citoquímico, cultivo y análisis virológico (reacción en cadena de la polimerasa, anticuerpos intratecales). Puede ser completamente normal sobre todo durante los primeros días (en la encefalitis herpética la participación meníngea es mínima y, en consecuencia, el estudio citoquímico del LCR a veces es normal). Los hallazgos más característicos son: • Pleocitosis (5-200 células/μL), con predominio mononuclear.

- Hiperproteinorraquia (generalmente menor de 200 mg/dl).
- Glucorraquia normal.
- Hematíes en caso de encefalitis por HSV.

Cultivo: es obligado el cultivo para bacterias (los cultivos víricos son muy poco sensibles)

Detección de genoma vírico: se hace con la reacción en cadena de la polimerasa (virus herpes, enterovirus, *Mycoplasma).* Proporciona resultados rápidos.

Anticuerpos intratecales: la producción intratecal de anticuerpos es un indicio de la invasión directa del sistema nervioso central por el agente infeccioso. Se pueden utilizar varios índices. Es necesario tener muestras de suero y LCR pareadas para calcularlos:

$$\frac{\text{IgG en LCR x albúmina en suero}}{\text{IgG en suero x albúmina en LCR}}$$

$$\frac{\text{Anticuerpos en LCR}}{\text{Anticuerpos en suero}}$$

Estudios de imagen

Es conveniente hacer una prueba de imagen craneal antes de la punción lumbar. Hay que recordar que se trata de pacientes con alteración del nivel de conciencia, signos de focalidad, convulsiones.

TC: generalmente es normal en las primeras fases de la encefalitis. Las lesiones características de la encefalitis herpética (zonas hipodensas en las regiones frontal y temporal) aparecen a partir del tercer día.

Resonancia magnética: es más sensible que la TC (la afectación es más precoz) para detectar las alteraciones características de la encefalitis herpética.

Tratamiento

Los pacientes con sospecha de encefalitis infecciosa deben recibir de forma empírica tratamiento antivírico hasta conocer los resultados de las pruebas complementarias.

Aciclovir

Disminuye la mortalidad y las secuelas de la encefalitis herpética y de la encefalitis varicelosa.

Dosis: 10-20 mg/kg i.v. cada 8 horas (2-3 semanas).

Antibióticos

Si existen dudas sobre la etiología (virus o bacterias) se deben administrar antibióticos hasta que el cultivo del LCR excluya una meningitis bacteriana.

Derivación

Ingreso en UCIP	Los niños con sospecha de encefalitis deben ser monitorizados y vigilados de cerca por el riesgo de hipertensión intracraneal, convulsiones y síndrome de inadecuada secreción de ADH.

BIBLIOGRAFÍA

1. Casado J, Serrano A. Coma en pediatría. Diagnóstico y tratamiento. Ediciones Díaz de Santos; 1997.
2. Graham CA. Management of unexplained coma in children. Eur J Emerg Med 2000;7:241-4.
3. James HE. Emergency management of acute coma in children. Am Fam Physician 1993;48:473-8.
4. Jiménez García R, Martínez de Azagra A. Disminución 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.
5. Kirkham FJ. Non-traumatic coma in children. Arch Dis Child 2001;85:303-12.
6. Koskiniemi M, Korppi M, Mustonen K, Rantala H, Muttilainen M, Herrgard E, Ukkonen P, Vaheri A. Epidemiology of encephalitis in children. A prospective multicentre study. Eur J Pediatr 1997; 156: 541-5.
7. Lewis P, Glaser CA. Encephalitis. Pediatr Rev 2005; 26: 353-63.
8. Singhi PD, Bansal A, Ramesh S, Khandelwal N, Singhi SC. Predictive value of electroencephalography and computed tomography in childhood non-traumatic coma. Indian J Pediatr 2005;72:475-9.

2 HIPERTENSIÓN ARTERIAL

Aránzazu Ríos González, Gloria Domínguez Ortega, Mercedes Vázquez Martul

Tensión arterial (TA) normal	Tensión arterial sistólica (TAS) y diastólica (TAD) menor que el p90 para la edad, sexo y talla.
Tensión arterial límite	Tensión arterial sistólica o diastólica entre el p90 y el p95 para la edad, sexo y talla.
Hipertensión	Tensión arterial sistólica o diastólica mayor que el p95 para la edad, sexo y talla, medida en tres ocasiones distintas. **Hipertensión estadio 1 ó leve-moderada:** valor de la tensión arterial sistólica o diastólica entre el p95 y el p99 + 5 mm Hg para la edad, sexo y talla (Tablas I y II, ver al final del capítulo). **Hipertensión estadio 2 ó grave:** valor de la tensión arterial sistólica o diastólica mayor que el p99 + 5 mm Hg para la edad, sexo y talla (Tablas I y II , ver al final del capítulo).
Urgencia hipertensiva	Hipertensión grave potencialmente lesiva pero sin alteración actual de un órgano vital. La cefalea y los vómitos son síntomas incluidos en esta categoría.
Emergencia hipertensiva	Hipertensión grave que provoca daños en algún órgano vital: • Encefalopatía hipertensiva: se produce por un fallo en la autorregulación del flujo sanguíneo cerebral. • Fallo cardiaco. • Fallo renal. • Edema agudo de pulmón. • Disección de un aneurisma aórtico.

ETIOLOGÍA

Neonatos	Trombosis de la arteria renal. Estenosis de la arteria renal. Malformaciones renales congénitas. Coartación de aorta.

Primer año	Coartación de aorta. Estenosis de la arteria renal. Enfermedad del parénquima renal.
1-12 años	Enfermedad del parénquima renal. Estenosis de la arteria renal. Coartación de aorta. HTA esencial.
> 12 años	HTA esencial. Yatrogenia. Enfermedad del parénquima renal.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Emergencia hipertensiva	Es una situación con riesgo vital cuya atención debe iniciarse siguiendo el "ABC" de la reanimación cardiopulmonar. El inicio de la medicación antihipertensiva se detalla en el apartado de tratamiento. Deben tratarse simultáneamente las convulsiones si se presentan (ver capítulo de convulsiones).

Anamnesis

Antecedentes personales	Se debe preguntar por los antecedentes de enfermedad renal o urológica, enfermedad cardiovascular, ingestión de fármacos o drogas hipertensivas (vasoconstrictores nasales, corticoides, anticonceptivos), enfermedad endocrina (síndrome de Cushing, feocromocitoma) o enfermedad del SNC para orientar la causa y el tratamiento.
Antecedentes familiares	Los antecedentes familiares de HTA esencial o de enfermedades genéticas asociadas a hipertensión secundaria (enfermedad poliquística, neurofibromatosis) ayudan en el enfoque diagnóstico y terapeútico.
Síntomas renales	La existencia de edemas, hematuria y oliguria orientará el diagnóstico hacia una enfermedad del parénquima renal.
Síntomas de hipertensión intracraneal	La cefalea sin otras alteraciones neurológicas se considera una urgencia hipertensiva. Cuando se acompaña de vómitos, alteraciones de la visión y/o

síntomas de focalidad neurológica, se considera una emergencia por encefalopatía hipertensiva.

Exploración

Medición de la tensión arterial

La forma más correcta es mediante un esfingomanómetro estándar y un fonendoscopio, excepto en neonatos y niños muy pequeños en los que la auscultación es más difícil.
En urgencias está generalizado el uso de los aparatos automáticos, más rápidos y prácticos. Se deben seguir los siguientes pasos:

- El niño se pondrá en posición semisentada con la fosa cubital a nivel del corazón.
- Se colocará un manguito del tamaño adecuado: la parte hinchable debe abarcar toda la circunferencia del brazo y 2/3 de la longitud entre el acromion y el olécranon.
- Hay que dejarle 5-10 minutos descansando y lo más relajado posible.
- La medición se realizará en el brazo dominante; en menores de 1 año en las cuatro extremidades comprobando también el pulso. La tensión elevada en miembros superiores y normal o baja en los inferiores o la ausencia de pulsos en miembros inferiores nos deben hacer sospechar una coartación de aorta.
- Hay que realizar, al menos, tres mediciones y anotar la última.

Aspecto general

La obesidad central con cara de luna llena hará sospechar un síndrome de Cushing.

Piel

Si se observan neurofibromas o manchas "café con leche" el origen puede ser una neurofibromatosis. Las estrías o el hirsutismo pueden ser signo de enfermedades endocrinológicas. Los edemas pueden aparecer en el contexto de una insuficiencia renal o cardiaca.

Abdomen

Pueden detectarse masas renales y aumento del tamaño de los riñones en las malformaciones renales congénitas y algunas enfermedades del parénquima renal y un soplo abdominal en la estenosis de las arterias renales. Es posible palpar una hepatomegalia en los casos de fallo cardiaco.

Genitales

Es necesario descartar genitales ambiguos o signos de virilización sospechosos de una hiperplasia adrenal congénita.

Exploración neurológica

Es importante valorar la repercusión sobre el sistema nervioso central y descartar la encefalopatía hipertensiva con signos de focalidad neurológica. Debe incluir un examen del fondo de ojo.

Pruebas complementarias

La solicitud de pruebas complementarias tiene dos objetivos:

- Confirmar una sospecha diagnóstica.
- Valorar la repercusión de la hipertensión grave sobre los órganos vitales.

Análisis de sangre

Se solicitará hemograma, creatinina, urea, ácido úrico, equilibrio iónico y ácido-base. Si está alterada la función renal se pueden observar algunas alteraciones como aumento de urea y creatinina, hiperpotasemia, hiponatremia, acidosis metabólica, hiperfosforemia e hipocalcemia. El hemograma puede ayudarnos a detectar una anemia de enfermedades crónicas.

Análisis de orina

Puede mostrar la hematuria o proteinuria propias de la glomerulonefritis.
Si se sospecha hiperaldosteronismo hay que cuantificar el sodio (Na^+), el potasio (K^+) y la creatinina (Cr) en sangre y orina para poder calcular los índices de reabsorción y excreción (E Na^+ = Na^+ orina x Cr plasmática/Na^+ plasmático x Cr orina < 2%; E K^+ = K^+ orina x Cr plasmática /K^+ plasmático x Cr orina < 20%). En el hiperaldosteronismo existe una excreción de potasio en orina aumentada.

Urocultivo

Está indicado si hay leucocituria, hematuria y/o bacteriuria y en los pacientes con antecedentes de patología renal con mayor riesgo de infección urinaria (reflujo vésico-ureteral, hidronefrosis).

Radiografía de tórax

Permite medir la silueta cardiaca. La cardiomegalia puede indicar insuficiencia cardiaca. En los campos pulmonares se buscarán signos de edema agudo de pulmón (líneas B de Kerley, infiltrados perihiliares que dejan libres las partes periféricas del pulmón) o derrame pleural que pueden aparecer en la insuficiencia renal o cardiaca.

ECG

Se pueden encontrar signos de hipertrofia ventricular por hipertensión con aumento de la amplitud del QRS y alteraciones de la repolarización propias de la isquemia por fallo cardiaco.

Tratamiento

Tratamiento etiológico	**Síndrome nefrítico:** ver capítulo de hematuria. **Feocromocitoma o ingestión de simpaticomiméticos (cocaína):** fentolamina intravenosa (0,1 mg/ kg/dosis). Se puede repetir la dosis a los 30 minutos.
Hipertensión estadio 1 (TA entre el p95 y el p99 + 5 mm Hg)	No precisa tratamiento. Se repetirá la medida pasados unos minutos para que se tranquilice el niño. Si continúa elevada se derivará a su pediatra de atención primaria para seguimiento.
Hipertensión estadio 2 (TA> p99 + 5 mm Hg)	**Urgencia hipertensiva:** la tensión arterial debe reducirse lentamente, 1/3 en las primeras 6 horas, 1/3 en 24 horas y 1/3 en 24-96 horas. Antes de bajar la tensión hay que descartar que haya hipertensión intracraneal. En general se puede tratar con medicación oral. Los fármacos indicados en la urgencia hipertensiva (Tabla III) son: • **Hidralazina i.v.:** es un vasodilatador periférico arterial. Produce taquicardia y retención de líquidos. Está contraindicada en pacientes con aneurisma disecante de aorta, valvulopatía reumática, enfermedad cerebrovascular o enfermedad coronaria. • **Captopril oral o sublingual:** es un inhibidor del enzima convertidora de la angiotensina. Se administra con precaución en los casos de hipertensión renovascular. • **Nifedipino sublingual:** es un bloqueante de los canales de calcio. Produce como efecto secundario un rash cutáneo, cefalea y taquicardia. Puede producir una bajada brusca de la tensión arterial. Tiene un pico-valle muy abrupto. Es de difícil dosificación. Se debe administrar cada 4 horas. Actualmente en desuso.

TABLA III. Fármacos utilizados en la urgencia hipertensiva

Fármaco	Dosis	Inicio acción	Duración acción
Hidralazina i.v.	0,2-0,6 mg/kg	30 min	4 h
Captopril v.o. o s.l.	< 6 años: 0,05-0,5 mg/kg > 6 años: 0,3-2,0 mg/kg	15-30 min	8-12 h
Nifedipino s.l. o v.o.	0,25-0,5 mg/kg	15-30 min	6 h
Minoxidil v.o.	0,1-0,2 mg/kg	2 h	12 h

Emergencia hipertensiva: primero se realizará la estabilización inicial en urgencias. Se debe reducir un 25% en las primeras 8 horas y normalizarla progresivamente en las siguientes 48 horas. Los fármacos para la emergencia hipertensiva dependen de la situación del paciente y de la sospecha etiológica (Tabla IV):

- **Labetalol en infusión continua i.v.:** es un antagonista beta y alfa. Modo de preparación de la infusión: se diluirá 1 ampolla de 20 ml (100 mg) en 80 ml de suero fisiológico o glucosado al 5% para que 1 ml = 1 mg. Está contraindicado en pacientes con asma, diabetes insulinodependiente, fenómeno de Raynaud, insuficiencia cardiaca congestiva o alteraciones en la conducción aurículoventricular distintas del bloqueo de primer grado.
- **Nitroprusiato sódico i.v.:** es un vasodilatador arteriolar y venoso muy potente. Es muy tóxico. Requiere monitorizar los niveles de sus metabolitos tiocianato y cianuro. Puede producir depresión medular, hipotiroidismo, alteración renal y neurológica.

TABLA IV. Fármacos utilizados en la emergencia hipertensiva

Drogas	Dosis inicial	Inicio acción	Duración acción
Labetalol i.v.	0,25 mg/kg/h	5 min	Hasta 24 h
Nitroprusiato i.v.	0,5 μg/kg/min	Instantáneo	Durante la infusión
Diazóxido i.v.	3-5 mg/kg (máx. 150 mg/dosis)	Minutos	4-12 h
Nicardipino i.v.	1-3 μg/kg/min	2-5 min	30 min-4 h

Derivación

Atención Primaria

Hipertensión estadio 1 (p95 < TA < p99 + 5 mm Hg) que continúa elevada tras repetir varias veces la medición. Se derivará a su pediatra de atención primaria para seguimiento. En >5 años conviene realizar estudio de tensión arterial de 24 horas.

Ingreso en sala

Los pacientes con una urgencia hipertensiva deben ser ingresados para control, tratamiento y estudio:

- Control horario de la tensión arterial las primeras horas, después cada 3-4 horas.
- Control de la diuresis.

Ingreso en UCI

Los pacientes con una emergencia hipertensiva deben ingresar en la UCI para control y tratamiento:

- Requieren monitorización continua del ECG y de la tensión arterial (se valorará la colocación de un catéter arterial).
- Se realizará sondaje vesical para control estricto de diuresis.

TABLA I. Niveles de TA para niñas según edad y percentiles de talla

Edad, años	Percentil de TA *	TAS, mm Hg Percentil de talla							TAD, mm Hg Percentil de talla						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42
	90th	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95th	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99th	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67
2	50th	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47
	90th	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61
	95th	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65
	99th	109	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72
3	50th	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51
	90th	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65
	95th	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69
	99th	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76
4	50th	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54
	90th	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68
	95th	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72
	99th	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79
5	50th	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56
	90th	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70
	95th	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74
	99th	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81
6	50th	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58
	90th	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72
	95th	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76
	99th	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83
7	50th	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59
	90th	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95th	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99th	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	50th	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60
	90th	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95th	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99th	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86

TABLA I. Niveles de TA para niñas según edad y percentiles de talla *(Continuación)*

Edad, años	Percentil de TA *	TAS, mm Hg Percentil de talla							TAD, mm Hg Percentil de talla						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
9	50th	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61
	90th	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95th	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79
	99th	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87
10	50th	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62
	90th	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95th	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99th	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88
11	50th	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90th	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95th	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99th	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	50th	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90th	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95th	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99th	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	50th	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90th	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95th	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99th	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50th	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90th	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95th	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99th	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50th	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90th	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95th	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99th	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50th	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90th	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99th	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	50th	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90th	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99th	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93

**El percentil 90 es 1,28 DS, el 95 es 1,645 DS y el 99 es 2,326 DS sobre la media.*
Modificado de: National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The Fourth Report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics 2004; 114: 555-76.

TABLA II. Niveles de TA para niños según edad y percentiles de altura

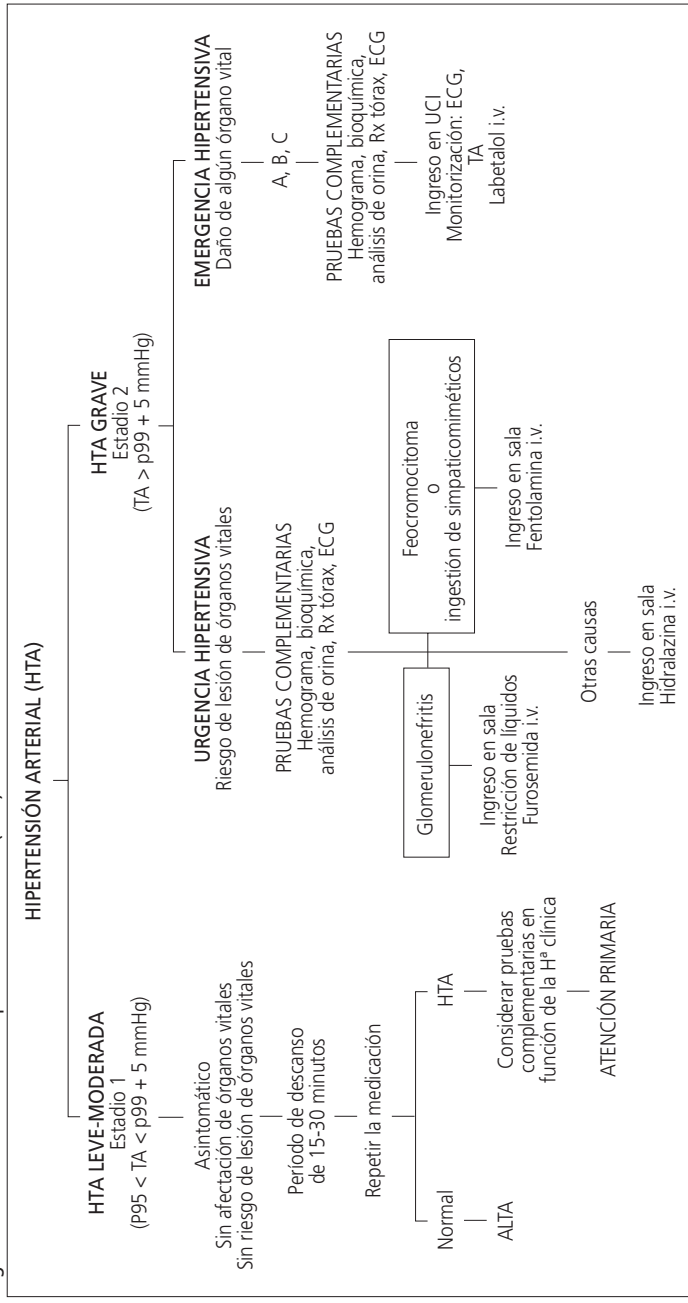
Edad, años	Percentil de TA *	TAS, mm Hg Percentil de talla							TAD, mm Hg Percentil de talla						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38	39	39
	90th	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	53	54
	95th	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	58
	99th	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	50th	84	85	87	88	90	92	92	39	40	41	42	43	44	44
	90th	97	99	100	102	104	105	106	54	55	56	57	58	58	59
	95th	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99th	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	50th	86	87	89	91	93	94	95	44	44	45	46	47	48	48
	90th	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95th	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99th	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	50th	88	89	91	93	95	96	97	47	48	49	50	51	51	52
	90th	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	66	67
	95th	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71	71
	99th	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	50th	90	91	93	95	96	98	98	50	51	52	53	54	55	55
	90th	104	105	106	108	110	111	112	65	66	67	68	69	69	70
	95th	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74	74
	99th	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	50th	91	92	94	96	98	99	100	53	53	54	55	56	57	57
	90th	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72	72
	95th	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99th	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	50th	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59	59
	90th	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74
	95th	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99th	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	50th	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	60	61
	90th	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76
	95th	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80
	99th	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	50th	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	61	62
	90th	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77
	95th	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81
	99th	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	50th	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	61	62	63
	90th	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78
	95th	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82
	99th	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
11	50th	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63
	90th	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95th	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99th	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90

TABLA II. Niveles de TA para niños según edad y percentiles de altura *(Continuación)*

Edad, años	Percentil de TA *	TAS, mm Hg Percentil de talla							TAD, mm Hg Percentil de talla						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
12	50th	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64
	90th	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95th	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99th	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	50th	104	105	106	108	110	111	112	60	60	61	62	63	64	64
	90th	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95th	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99th	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	50th	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65	65
	90th	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80
	95th	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84
	99th	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	50th	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66	66
	90th	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81
	95th	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85
	99th	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
16	50th	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67	67
	90th	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82
	95th	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87
	99th	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	50th	114	115	116	118	120	121	122	65	66	66	67	68	69	70
	90th	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84
	95th	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89
	99th	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

**El percentil 90 es 1,28 DS, el 95 es 1,645 DS y el 99 es 2,326 DS sobre la media.*
Modificado de: National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The Fourth Report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics 2004; 114: 555-76.

Algoritmo de actuación en la hipertensión arterial (HTA)



BIBLIOGRAFÍA

1. Adelman RD, Coppo R, Dillon MJ.The emergency management of severe hypertension. Pediatr Nephrol 2000; 14:422-7.
2. Alan R, Sinaiko MD. Hypertension in children. N Engl J Med 1996; 335:1968-73.
3. Blaszak R, Savarage J, Ellis E. The use of short-acting nifedipine in pediatric patients with hypertension. J Pediatr 2001; 139:34-7.
4. Constantine E, Linakis J. The assesment and management os hypertensive emergencies and urgencies in children. Pediatric Emergency Care 2005; 21:391-6.
5. Écija JL, Vázquez-Martul M. Hipertensión arterial. En: Muñoz Calvo MT, Hidalgo Vicario MI, Rubio Roldán LA, Clemente Pollán J (eds). Pediatría extrahospitalaria. Manual de diagnóstico y tratamiento. Madrid: Díaz de Santos SA; 2000. p. 261-8.
6. Egger D, Deming D, Hamada N, Perki R, Sahney S. Evaluation of the safety of short-acting nifedipine in children with hypertension. Pediatr Nephrol 2002; 17:35-40.
7. Fernández A, Aparicio C. Nuevas tendencias en el tratamiento de la hipertensión arterial. An Pediatr Contin 2004; 2:101-4.
8. Flynn J, Daniels S. Pharmacologic treatment of hypertension in children and adolescents. J Pediatr 2006; 149:746-54.
9. Flynn J. Pharmacologic management of childhood hypertension: current status, future challenges. Am J Hypertens 2002; 15:30-3.
10. Flynn J, Mottes T, Brophy P, Kershaw D, Smoyer W, Bunchman T. Intravenous nicardipine for treatment of severe hypertension in children. J Pediatr 2001; 139:38-43.
11. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The Fourth Report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics 2004; 114:555-76.
12. RD, Coppo R, Dillon MJ. The emergency management of severe hypertension. Pediatr Nephrol 2000; 14:422-7.
13. Srinivasan S, Prashant M, Deepak K. Emergency management of pediatric hypertension. Clin Pediatr 2005; 44:739-45.

3 REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR

Mª Angeles García Teresa, Raquel Porto Abad

En este capítulo se presentan, en forma de tablas y gráficos, las pautas de reanimación cardiopulmonar (RCP) pediátricas según las normas internaciones publicadas en 2005.

TABLA I. Material para la reanimación cardiopulmonar

- Mascarillas y cánulas nasales de O_2 para lactantes y niños.
- Sistema de aspiración y fuente de oxígeno.
- Cánulas orofaríngeas de Guedel: números 0 a 5.
- Sondas de aspiración: 6-14 Gauges (G).
- Collarines cervicales tipo Philadelphia de diferentes tamaños.
- Mascarillas faciales con cámara de aire de diferentes tamaños.
- Bolsas autoinflables de ventilación con reservorio y alargaderas de conexión a oxígeno.
- Laringoscopio con palas rectas (números 0 y 1) y palas curvas (números 1, 2, 3 y 4).
- Pilas y bombillas de laringoscopio de repuesto.
- Tubos endotraqueales: calibres 2,5-7,5 con y sin balón.
- Fiadores de varios tamaños para el tubo endotraqueal.
- Pinzas Magill para lactante y adulto.
- Lubricante para los tubos endotraqueales.
- Mascarilla laríngea: tamaños 1 a 4.
- Equipo de cricotiroidotomía pediátrico Quicktrac.
- Drenaje pleural de emergencia o cánula intravenosa de 14G.
- Válvulas unidireccionales de Heimlich.
- Desfibrilador semiautomático con pegatinas de adulto y pediátricas o monitor desfibrilador con:
  - Palas pediátricas y de adulto
  - Cables y electrodos de monitorización ECG
  - Pasta conductora
- Cánulas intravenosas: calibres 24 a 16 G.
- Agujas intraóseas: calibres 14 a 18 G
- Catéteres venosos centrales de 4 y 7 Fr (1, 2 luces).
- Equipo de canalización venosa quirúrgica que incluya: hoja de bisturí; pinzas de disección con y sin dientes; tijeras; mosquitos rectos y curvos; pinzas de Iris y de Kocher; separadores; sedas de 000, 00 y 0.
- Fonendoscopio, pulsioxímetro, medidor de TA, capnógrafo.
- Compresor.
- Jeringas de 1, 5, 10 y 50 ml.
- Sistemas de goteo, alargaderas, llaves de 3 pasos.
- Guantes.
- Compresas, paños, gasas estériles, vendas, apósitos, esparadrapo, tijeras.
- Antiséptico: clorhexidina al 2% o povidona yodada.
- Sondas nasogástricas: 6 a 14 G.

TABLA II. Medicación para la reanimación cardiopulmonar

- Adrenalina al 1/1.000 (1 ampolla = 1 ml = 1 mg).
- Bicarbonato 1 M (1 ampolla = 10 ml = 10 mEq).
- Atropina (1 ampolla = 1 ml = 1 mg).
- Diazepam (1 ampolla = 2 ml = 10 mg).
- Midazolam (1 ampolla = 3 ml = 15 mg).
- Tiopental (viales de 0,5 y 1 g).
- Succinilcolina (1 ampolla = 2 ml = 100 mg) – En nevera.
- Vecuronio (1 ampolla = 10 mg).
- Amiodarona (1 ampolla = 3 ml = 150 mg).
- Lidocaína al 1% (1 ampolla = 10 ml = 100 mg).
- Dopamina (1 ml = 20 ó 40 mg).
- Furosemida (1 ampolla = 2 ml = 20 mg).
- Manitol 20%.
- Difenilhidantoína (1 ampolla = 5 ml = 250 mg).
- Nifedipino (1 cápsula = 10 mg = 0,34 ml). Se puede extraer con una jeringuilla de 1 ml.
- Ventolín solución respirador (1 ml = 5 mg).
- 6-Metilprednisolona (existen viales de 8 mg a 1 g).
- Cloruro mórfico 1% (1 ampolla = 1 ml = 10 mg) o fentanilo (1 ampolla = 3 ml = 150 µg).
- Naloxona (1 ampolla = 1 ml = 0,4 mg).
- Flumazenil (1 ampolla = 10 ml = 1 mg).
- ATP (1 ampolla = 10 ml = 100 mg).
- Isoproterenol (1 ampolla = 1 ml = 0,2 mg).
- Sulfato de magnesio (1 ampolla = 10 ml = 1.500 mg = 12,2 mEq).
- Cloruro cálcico 10% (1 ampolla = 10 ml = 200 mg de calcio iónico).
- Glucosa hipertónica R-50 (1 ml = 0,5 g de glucosa).
- Suero salino fisiológico (10 y 500 ml).
- Ringer o ringer lactato (500 ml).
- Agua destilada (10 ml).

TABLA III. Material para la optimización de la vía aérea y de la ventilación

Edad	Prematuro	< 6 meses	6–12 meses	1-2 años	2-5 años	5-8 años	> 8 años
Cánula orofaríngea	00	0	1	2	3	4	4-5
Mascarilla facial	Redonda prematuro	Redonda o triangular RN	Triangular lactantes	Triangular niños	Triangular niños	Triangular niños	Triangular adultos
Modelo de Bolsa	Lactante 250 ml	Infantil 500 ml	Infantil 500 ml	Infantil 500 ml	Adultos 1.600-2.000 ml	Adultos 1.600-2.000 ml	Adultos 1.600-2.000 ml
Tubo endotraqueal	< 1 kg: 2,5 1-2 kg: 3 2-3 kg: 3-3,5 > 3: 3,5 - 4	3,5 - 4	4	4 - 4,5	4 + (edad/4)	4 + (edad/4)	4 + (edad/4)
cm a introducir desde la boca	Peso (kg) + 6	9-12	Tamaño tubo x 3	Tamaño tubo x 3	Tamaño tubo x 3	Tamaño tubo x 3	Tamaño tubo x 3

TABLA IV. Secuencia de intubación rápida

1. **Preparación:** se debe realizar una valoración rápida del aspecto del niño para:
   - La correcta elección de los fármacos (necesidad de neuroprotección, inestabilidad hemodinámica, broncoespasmo).
   - Estimar la dificultad de la ventilación y de la intubación.
   - Establecer un plan alternativo si falla la intubación.

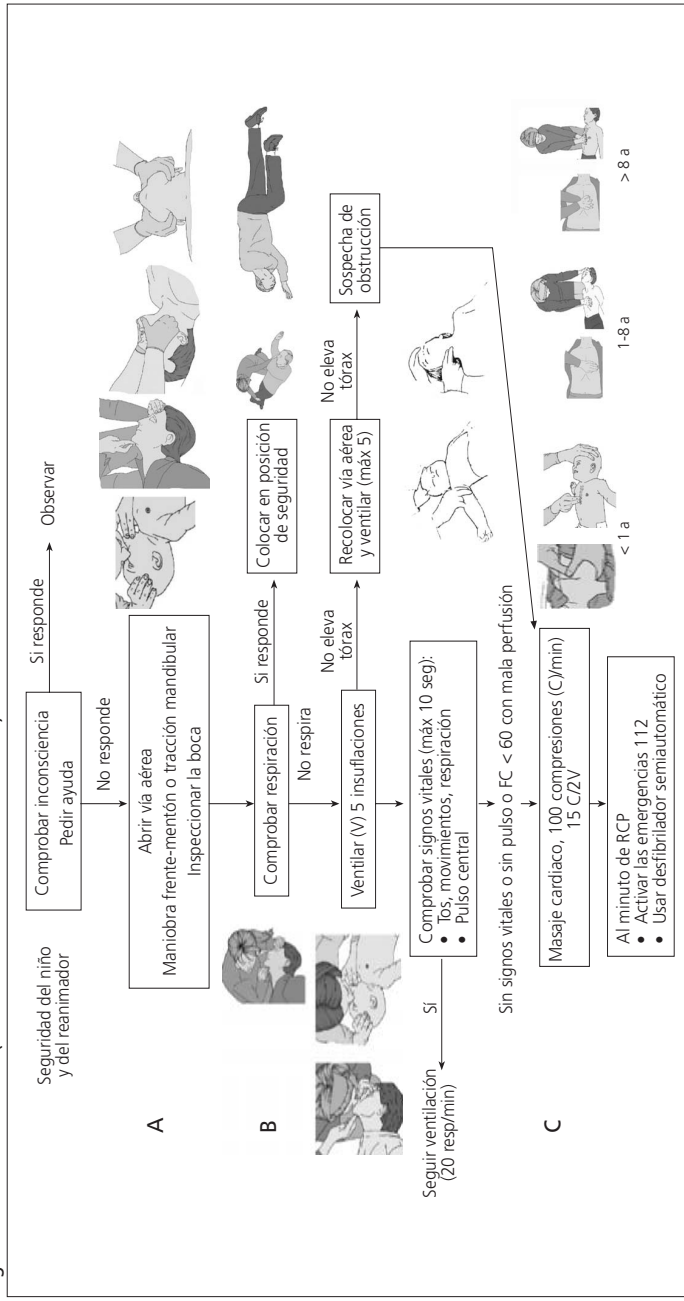
   Así mismo hay que comprobar el funcionamiento del material.
2. **Preoxigenación:** durante 3-5 minutos con O_2 al 100% (mascarilla con reservorio) y ventilación espontánea para conseguir una saturación superior al 90% con pulsioxímetro.
3. **Premedicación:** Atropina ó Lidocaina.
   - Atropina: 0,02 mg/kg i.v. (mínimo 0,1 mg; máximo 0,5 mg)
   - Lidocaina: 1,5 mg/kg i.v.
4. **Fármaco hipnótico/sedante** (3 minutos después de la atropina). Se elegirá uno según las características del paciente:

Fármaco sedante	Dosis	Ventajas	Inconvenientes	Situaciones de uso
Tiopental	3-5 mg/kg	Anticonvulsivante Disminuye la PIC[1]	Hipotensión Libera histamina	Estatus convulsivo HTIC[2] Normotensión
Propofol	2-3 mg/kg	Acción muy rápida y corta Broncodilatación	Hipotensión	Estatus convulsivo Normotensión Asma
Midazolam	0,3-0,5 mg/kg	Amnesia Anticonvulsivante	Moderada hipotensión Infradosificado con frecuencia	Estatus convulsivo Asma Hipotensión leve
Etomidato	0,3 mg/kg	Acción muy rápida y corta Disminuye la PIC[1] Estabilidad hemodinámica	Supresión adrenal (en la sepsis se debe administrar una dosis de esteroides)	Todas Hipotensión Trauma HTIC
Ketamina	1-2 mg/kg	Broncodilatación Aumenta la TA[3]	HTA[4]	Asma Hipotensión

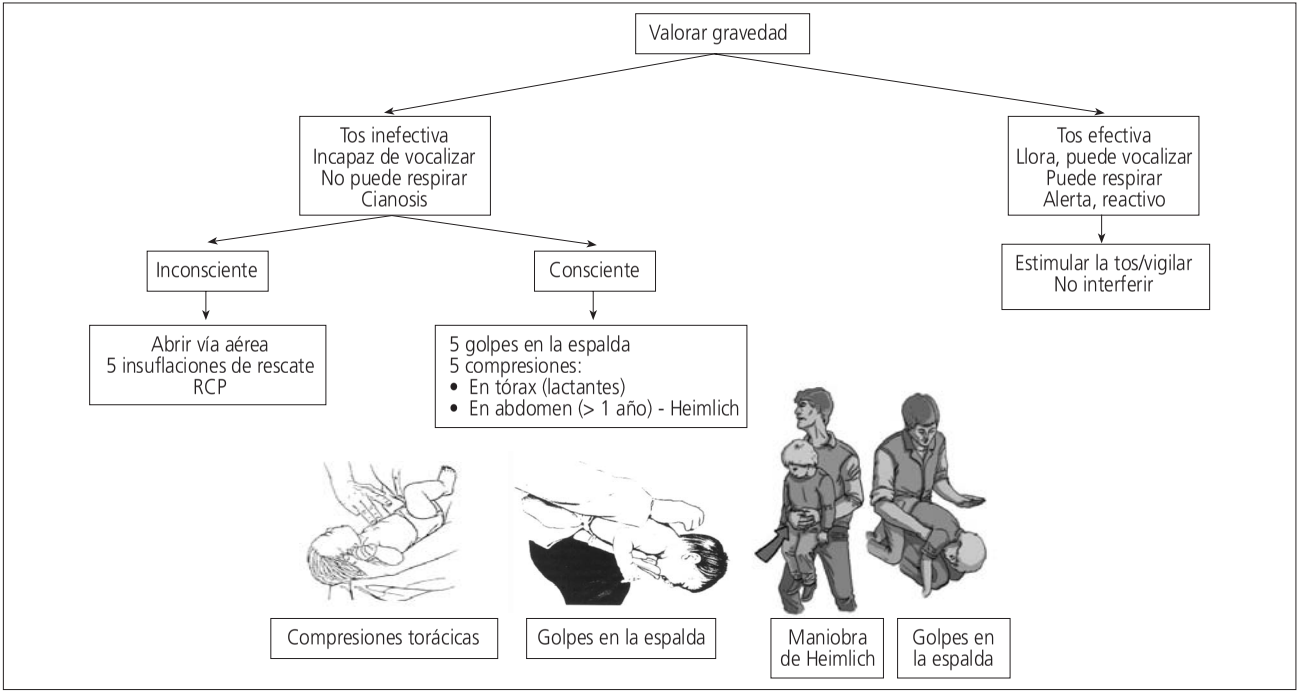
5. **Relajante muscular (inmediatamente después del sedante):** se utilizará cuando haya seguridad de que es posible ventilar adecuadamente con mascarilla y que no es una vía aérea difícil.
   - **1ª elección:** succinilcolina (1-2 mg/kg).
     Contraindicaciones: glaucoma, herida penetrante ocular, enfermedad neuromuscular, Hª familiar de hipertermia maligna, deficiencia de pseudocolinesterasa, politraumatizados, grandes quemados.
   - **2ª elección:** vecuronio (0,1 mg/kg/dosis) o rocuronio (1 mg/kg).
6. **Posición del paciente.** Se realizará la maniobra de Sellick durante el proceso para evitar la regurgitación y el vómito.
7. **Debe evitarse la ventilación con bolsa** porque aumenta la distensión gástrica y el riesgo de vómito; si fuera necesario, se hará con volúmenes tidales bajos para mantener la saturación de O_2 por encima del 90%.
8. **Intubación rápida.**

[1]PIC: presión intracraneal. [2]HTIC: hipertensión intracraneal. [3]TA: tensión arterial. [4]HTA: hipertensión arterial.

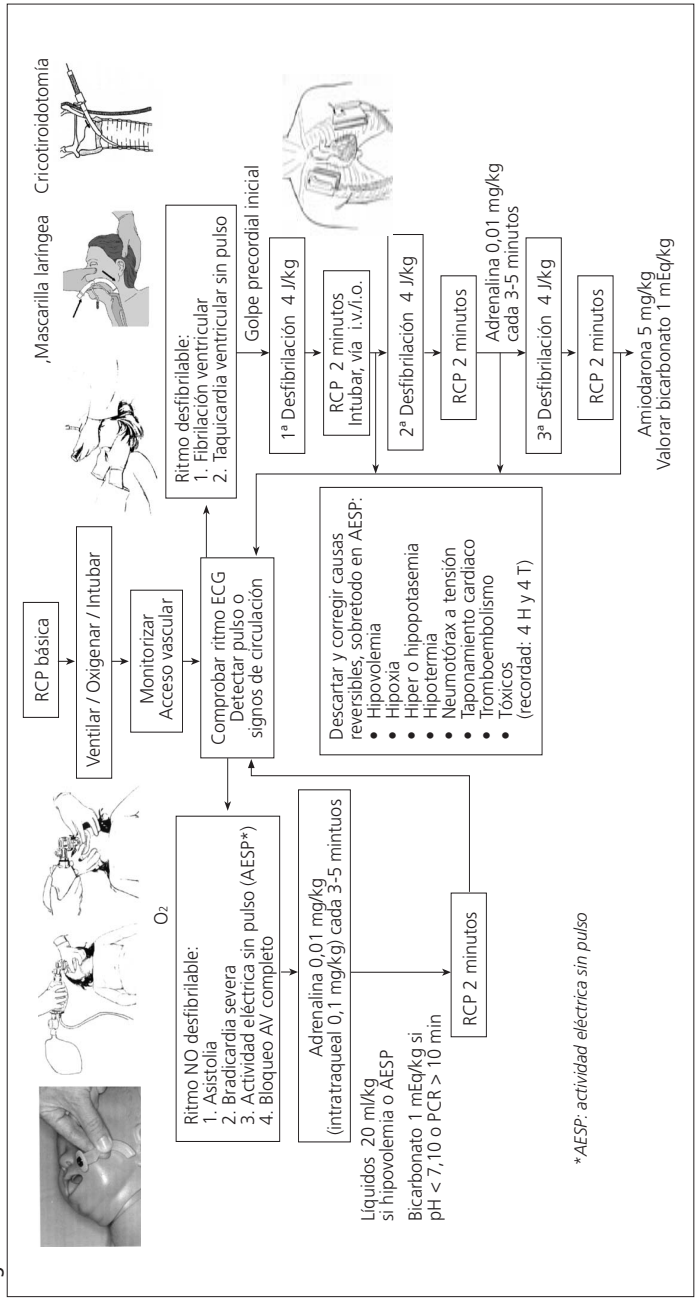
Algoritmo de la RCP básica (Tomado de Resuscitation 2005: 67S1)



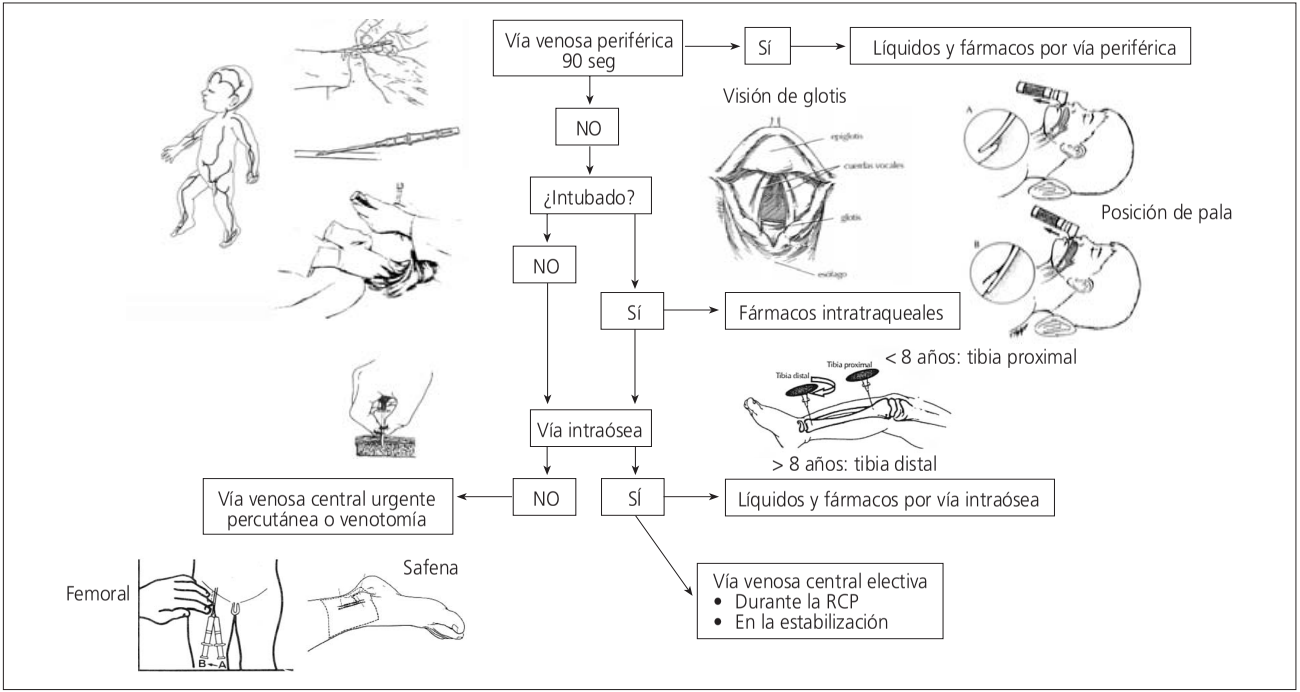
Algoritmo de actuación en la obstrucción de la vía aérea (Tomado de Resuscitation 2005: 67S1)



Algoritmo unificado de la RCP avanzada en niños.



Algoritmo de canalización de vías para la administración de líquidos y fármacos en la RCP.



BIBLIOGRAFÍA

1. 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. Madrid: Ergon; 2007.p.3-10.
2. Biarent D, Bingham R, Richmond S, et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2005. Section 6. Paediatric life support. Resuscitation 2005; 67S1: S97-S133.
3. Grupo Español de Reanimación Cardiopulmonar Pediátrica y Neonatal. Manual de Reanimación Cardiopulmonar avanzada pediátrica y neonatal. Madrid: PubliMed; 2006.
4. Guidelines 2000 for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care- An International Consensus on Science. Part 9 and 10. Pediatric Basic and Advenced Life Support. Resuscitation, 2000; 46: 301-99
5. Yamamato, LG. Emergency airway management – rapid sequence intubation. En: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p.81.

4 SEPSIS

Amelia Martínez de Azagra Garde, Isabel Iglesias Bouzas, Ana Jiménez Jiménez

Sepsis: es un Síndrome de Respuesta Inflamatoria Sistémica (SIRS) provocado por una infección.

Criterios diagnósticos del síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS)

Temperatura central:
- 38,5ºC o < 36ºC.

Frecuencia cardiaca (FC):
- Taquicardia: FC > 2 DS para la edad en ausencia de un estímulo externo (drogas, dolor).
- Bradicardia (en menores de un año): FC < 1 DS para la edad en ausencia de estímulo vagal, tratamiento con β-bloqueantes o enfermedad cardiaca congénita.

Frecuencia respiratoria (FR):
- Taquipnea: FR > 2 DS para la edad o necesidad de ventilación mecánica (salvo debido a anestesia o a enfermedad neuromuscular).

Nº de leucocitos en sangre:
- Elevados o disminuidos para la edad (en ausencia de tratamiento quimioterápico) o más de 10 % de formas inmaduras.

Para el diagnóstico de SIRS tienen que cumplirse al menos dos criterios, uno de los cuales debe ser la temperatura anormal o la alteración en el recuento leucocitario. En la Tabla I figuran los valores normales de las variables anteriores en función de la edad.

Infección: se trata de un síndrome clínico producido por gérmenes que son aislados por cultivo, tinción, o test de la reacción en cadena de la polimerasa, en lugares habitualmente estériles.

Sepsis grave: es un cuadro séptico que cursa con disfunción cardiovascular o bien asociado a un síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA), o a disfunción de dos o más órganos (pulmones, riñones, hígado o sistema hematológico); ver Tabla II.

Shock séptico: es una sepsis que cursa con disfunción cardiovascular a pesar de la administración de 40 ml/kg de suero isotónico en una hora, o bien existe la necesidad de administrar inotrópicos.

TABLA I. Valores normales de las variables que definen el SIRS en función de la edad

Edad	Frecuencia cardiaca (lpm)		Frecuencia respiratoria (rpm)	Leucocitos x 10^3/ mm^3	Presión arterial sistólica (mmHg)
	Taquicardia	Bradicardia			
< 1 semana	>180	< 100	> 50	> 34	< 65
1 semana-1mes	> 180	< 100	> 40	> 19,5 ó < 5	< 75
1mes- 1 año	> 180	< 90	> 34	> 17,5 ó < 5	< 100
2-5 años	> 140	NA	> 22	> 15,5 ó < 6	< 94
6-12 años	> 130	NA	> 18	> 13,5 ó < 4,5	< 105
13-18 años	> 110	NA	> 14	> 11 ó < 4,5	< 117

NA: No aplicable

ETIOLOGÍA

La causa más frecuente de sepsis es la infección bacteriana, aunque otros gérmenes como los virus y los hongos también pueden originar cuadros sépticos. Los gérmenes implicados dependerán de factores como: la edad, lugar de adquisición, estado inmunológico, puerta de entrada o foco infeccioso asociado y situaciones de riesgo específicas.

Factores de riesgo asociados a la sepsis

- Inmunosupresión congénita o adquirida: inmunodeficiencias congénitas, pacientes oncológicos, trasplantados, enfermedad por el VIH, tratamiento crónico con corticoides, asplenia.
- Enfermedades crónicas: fibrosis quística, malnutrición, síndrome nefrótico.
- Malformaciones urinarias: estenosis pieloureteral grave, reflujo vesicoureteral.
- Alteración en la integridad de la piel: quemados.
- Pérdida de la barrera intestinal: enterocolitis, gastroenteritis por gérmenes enteroinvasivos.
- Procedimientos y técnicas invasivas: portadores de catéteres centrales, sonda vesical, válvula de derivación ventrículo-peritoneal.
- Contactos cercanos con infecciones transmisibles: enfermedad meningocócica en la familia.

Según la edad

Cuanto más pequeño es el niño mayor es el riesgo de sepsis y de que ésta sea más grave. Respecto a la edad, existen dos picos de máxima incidencia, alrededor del año de vida y en la adolescencia. La causa más frecuente y grave de sepsis de origen extrahospitalario, fuera del periodo neonatal, es la infección por *Neisseria meningitidis* del serotipo B. En la siguiente Tabla figuran los gérmenes más frecuentes en función de la edad.

	Gérmenes frecuentes	Gérmenes menos frecuentes
Recién nacidos	*S. agalactiae* *E. coli*	*S. aureus* *Klebsiella spp* *Listeria monocytogenes* Virus (herpes virus, citomegalovirus, adenovirus)
Lactantes 1-3 meses	Gérmenes del periodo *neonatal* *S. pneumoniae* *H. influenzae* N. meningitidis	*S. aureus* *Salmonella enteritidis*
Niños > 3 meses	*N. meningitidis* *S. pneumoniae*	*E. coli* *S. aureus* *S. pyogenes* *Salmonella enteritidis*

Según la puerta de entrada y las situaciones de riesgo

Puerta de entrada	Germen
A. Respiratorio	*S. pneumoniae, S. aureus, P. aeruginosa, Klebsiella pneumoniae*
A. Urinario	*E. coli, Klebsiella pneumoniae, Enterobacter spp, P. mirabilis, P. aeruginosa*
Piel y mucosas	*S. pyogenes, S. aureus, S. epidermidis*
SNC	*N. meningitidis, S. pneumoniae*
Abdomen	*E. coli, Klebsiella spp, Enterobacter spp, Salmonella*
Osteo-articular	*S. aureus*

Situación de riesgo	Germen
Neutropenia	*S. viridans, S. epidermidis, S. aureus, P. aeruginosa, E. coli, Klebsiella pneumoniae, Candida, Aspergillus* y virus respiratorios
Síndrome nefrótico	*S. pneumoniae*
Fibrosis quística	*P. aeruginosa*
Anemia de células falciformes o asplenia	*S. pneumoniae, Salmonella*
Portador de catéter central	*S. aureus, S. epidermidis, enterococos, bacterias Gram-, Cándida spp*
Portador de sonda vesical	*E. coli, P. aeruginosa, Cándida*
Nutrición parenteral	*S. epidermidis, Candida spp, S. aureus*

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

La sepsis es una emergencia médica. La primera medida será iniciar la pauta de actuación ABCD para la atención al niño grave. Una vez estabilizado el paciente se tratarán el cuadro infeccioso, la disfunción sistémica y las posibles complicaciones. Cuanto antes se adopten estas medidas mejor será el pronóstico.

1ª fase: estabilización

SOPORTE RESPIRATORIO

Oxigenación

Siempre deberá administrarse oxígeno; el objetivo es mantener una adecuada oxigenación cerebral y de los órganos vitales.
El método de oxigenación dependerá de la situación clínica. Una guía es intentar mantener la saturación arterial de oxígeno por encima del 95%. Inicialmente puede empezarse con gafas nasales, si la oxigenación no fuera adecuada, se utilizará una mascarilla con bolsa-reservorio. La intubación endotraqueal será necesaria en aquellos pacientes que presenten hipoxemia a pesar de las medidas anteriores, hipoventilación, alteración del nivel de conciencia o shock persistente.

SOPORTE CARDIOVASCULAR

Expansión con fluidos

El objetivo es restablecer el estado del volumen circulatorio y tratar el déficit de líquidos que existe en estos pacientes.

- **Canalización intravenosa:** deberán canalizarse al menos dos vías periféricas para la expansión con fluidos. Si el paciente está en fase de shock, puede ser necesario el acceso a una vía intraósea. Si la situación clínica persiste, se canalizará, en cuanto sea posible, una vía venosa central.
- **Tipo de fluidos:** la expansión inicial se realizará con cristaloides isotónicos: suero salino fisiológico o Ringer-lactato. También pueden utilizarse coloides: seroalbúmina, hidroxietilalmidón. El bicarbonato 1/6 M sólo se utilizará si existe acidosis metabólica grave.
- **Volumen de líquidos:** cantidad inicial: 20 ml/kg de peso. Este volumen se deberá repetir hasta que la tensión arterial se normalice, siempre que no exista un fallo cardiaco. Frecuentemente se requerirán 60 ml/kg, pero algunos pacientes pueden precisar hasta 150-200 ml/kg.

Drogas vasoactivas

Se recomienda iniciar tratamiento con estas drogas tras la expansión con fluidos, aunque en algunos pacientes que presenten hipotensión grave y riesgo inminente de parada cardiorrespiratoria será necesario iniciar precozmente la administración de drogas inotrópicas.

- **Tipo de drogas y dosis:** dopamina: 5-20 µg/kg/min. Si persiste la hipotensión: adrenalina ("shock frío"): 0,05-0,3 µg/kg/min o noradrenalina ("shock caliente"): 0,05-2 µg/kg/min.

Corrección de las alteraciones metabólicas

La hipocalcemia que se presenta frecuentemente en estos niños sólo deberá corregirse si el calcio iónico es inferior a 0,8 mmol/L; en estos casos se administrará cloruro cálcico 0,2 ml/kg. Además, se evitará la hipo o hiperglucemia.

MONITORIZACIÓN

Mientras se realizan los pasos anteriores, se deberán monitorizar los siguientes parámetros de forma continua hasta que el paciente alcance la estabilidad hemodinámica:

Constantes y funciones vitales	
• Frecuencia cardiaca • Frecuencia respiratoria • Tensión arterial • Sat O_2 por pulsioximetría	• Temperatura • Diuresis • Perfusión periférica • Nivel de conciencia • Tamaño y reactividad pupilar

Signos de sobrecarga de volumen/fracaso hemodinámico	
• Crepitantes pulmonares. • Sibilancias	• Ritmo de galope • Hepatomegalia

Criterios de mejoría	
• ↓ de la FC • ↑ de la TA • ↑ perfusión periférica (relleno capilar < 2 seg)	• ↑ nivel de conciencia • ↑ de la diuresis (>1 ml/kg/h)

2ª fase: tratamiento antibiótico

El tratamiento antibiótico se administrará lo más precozmente posible (ver apartado de tratamiento). Previamente habrá que haber recogido muestras para el estudio microbiológico, pero estas medidas no deberán retrasar el tratamiento antibiótico.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS TRAS LA FASE DE ESTABILIZACIÓN

Anamnesis

Si es posible deberá ser realizada por otra persona distinta de la que está atendiendo al niño.

Antecedentes previos/factores de riesgo

Deberá preguntarse sobre los antecedentes personales o factores de riesgo que puedan orientar sobre el tipo de infección y ayuden a la elección del tratamiento antibiótico.

- **Periodo neonatal:** fiebre intraparto, bolsa rota > 24 horas, líquido amniótico turbio o fétido, corioamnionitis, colonización vaginal de la madre por estreptococos del grupo B, prematuridad, bajo peso, ingreso en unidades de cuidados intensivos, tratamiento antibiótico previo.
- **Lactantes y niños mayores:** antecedentes de hospitalización, tratamiento antibiótico previo o actual, intervenciones quirúrgicas, enfermedades infecciosas previas, asistencia a guardería/colegio, contacto con enfermos, enfermedad crónica.

Estado vacunal

Vacunas contra meningococo C y el *S. pneumoniae*.

Temperatura y estado general

Se deberá preguntar por el tiempo que lleva el niño con fiebre. En general, la mayoría de los cuadros de sepsis no hospitalarios son procesos de corta evolución.

Los lactantes pueden manifestar decaimiento, letargia, irritabilidad, rechazo del alimento o pausas de apnea.

Los niños mayores suelen referir escalofríos, cefalea, artralgias, mialgias y síntomas más específicos en relación con el foco infeccioso asociado.

Síntomas indicativos del foco infeccioso

En los niños no hospitalizados el foco originario de la sepsis suele localizarse en las vías respiratorias altas (orofaringe y oído medio). Menos frecuente es que la sepsis se desarrolle a partir de una infección de la piel (celulitis), enfermedades del aparato digestivo (enterocolitis), infecciones de las vías respiratoria bajas (neumonía) o infecciones urinarias.

En este sentido es importante preguntar sobre los síntomas y signos indicativos de infección en los distintos sistemas del organismo: tos, mucosidad, otalgia, supuración de oídos (infecciones respiratorias,

otitis media), vómitos, diarrea (infección gastrointestinal), disuria, mal olor de la orina (infecciones urinarias).

Exploración

La exploración clínica deberá ser exhaustiva con dos objetivos: 1) determinar la gravedad de la sepsis y 2) buscar signos que permitan localizar el foco infeccioso asociado.

Alteraciones de la temperatura

La fiebre (temperatura rectal/sublingual > 38ºC) es la manifestación más frecuente de infección, aunque en los recién nacidos y en los lactantes pequeños puede estar ausente, e incluso puede existir hipotermia.
Deberá medirse la temperatura central (habitualmente rectal), que es 0,5-1ºC superior a la axilar. En los niños mayores puede utilizarse la temperatura sublingual.

Afectación del estado general

Es el dato más importante; de forma característica los niños con sepsis impresionan del "mal estado general", con mal color de piel, mala perfusión y decaimiento.
El grado de afectación orientará sobre la gravedad del proceso. Para evitar la apreciación subjetiva, es importante la utilización de escalas validadas: YIOS para lactantes menores de 3 meses, YALE para niños mayores; ver capítulo de Fiebre sin foco.

Manifestaciones cutáneas

En la fase precoz la piel puede estar caliente y seca, reflejando un estado hiperdinámico. Sin embargo, esta fase puede pasar desapercibida y aparecer los signos de vasoconstricción y mala perfusión periférica como palidez, cutis reticular, frialdad de extremidades y enlentecimiento del relleno capilar (> 3 segundos).
En casos de sepsis grave el paciente puede presentar cianosis central y periférica.
Los niños con sepsis meningocócica, inicialmente suelen presentar un exantema moteado formado por máculas aisladas, que en ocasiones no es adecuadamente valorado. Posteriormente aparecerán las petequias que pueden evolucionar a equimosis de distinto grado en función del tiempo de evolución y de la respuesta individual. La infección por neumococo o estreptococo del grupo A también puede cursar con un exantema petequial.

Es importante preguntar sobre la cronología de la aparición de las lesiones en la piel para intentar conocer el tiempo de evolución de la enfermedad.
Las infecciones virales también pueden cursar con petequias, pero suelen ser puntiformes y en general no se acompañan de afectación del estado general. La localización de las petequias en el tronco y en las extremidades inferiores aumenta la probabilidad de infección meningocócica.
La ictericia es frecuente en los neonatos y en los lactantes pequeños, especialmente en las infecciones por *E. coli.*

Sistema respiratorio

Es frecuente la taquipnea como respuesta a la acidosis metabólica, aunque en estadios más avanzados existirá bradipnea, respiración superficial y parada respiratoria.
En los recién nacidos y en los lactantes pequeños las pausas de apnea pueden ser una de las primeras manifestaciones de sepsis.
La auscultación frecuentemente es normal. Si el foco infeccioso es pulmonar, pueden escucharse crepitantes o existir hipoventilación. La auscultación de crepitantes generalizados o sibilancias tras la expansión de volumen es un signo sugestivo de edema agudo de pulmón.

Sistema cardiovascular

Inicialmente puede haber taquicardia con pulsos saltones y tensión arterial normal, aunque con aumento de la diferencia entre la tensión arterial sistólica y diastólica (estado hiperdinámico).
Si la sepsis progresa hacia shock séptico, la taquicardia se acompañará de signos de bajo gasto cardiaco: pulsos débiles, vasoconstricción periférica, hipotensión, oliguria y alteración del nivel de conciencia.
El ritmo de galope, la hepatomegalia y el edema agudo de pulmón son signos de insuficiencia cardiaca.

Manifestaciones abdominales

La distensión abdominal y el íleo paralítico pueden ser signos inespecíficos de sepsis, especialmente en los recién nacidos y en los lactantes pequeños. También es frecuente la hepatoesplenomegalia. Sin embargo, si el abdomen está duro y distendido, con dolor y signos de irritación peritoneal deberá sospecharse un foco abdominal como posible foco de la sepsis.

Exploración neurológica	Deberá valorarse el decaimiento, la disminución del nivel de conciencia y la irritabilidad como signos de hipoperfusión cerebral. Se explorarán los signos meníngeos, la motilidad espontánea, la respuesta a las órdenes, los reflejos, el tono y la fuerza muscular, la reactividad pupilar y los pares craneales, para valorar infección del SNC.
Otros signos de localización del foco infeccioso	La exploración deberá completarse con el examen del resto de los sistemas, ORL (otitis, mastoiditis), osteoarticular (artritis séptica, osteomielitis), renal (pielonefritis).

Pruebas complementarias

Hemograma	Leucocitos y fórmula: habitualmente existe leucocitosis y aumento de las formas inmaduras, pero también puede ser normal el recuento de leucocitos e incluso existir leucopenia, siendo ésta un signo de mal pronóstico. Otros datos de infección bacteriana grave son la presencia de vacuolas citoplasmáticas o granulación tóxica de los neutrófilos. Plaquetas: la sepsis grave cursa con trombocitopenia por consumo y secuestro vascular. Serie roja: aunque inicialmente puede ser normal, frecuentemente se observa disminución de las cifras de hemoglobina.
Pruebas de coagulación (T. Protrombina, T. Cefalina, Fibrinogeno, PDF)	En la sepsis es frecuente que se desarrolle precozmente un cuadro de coagulación intravascular diseminada, que se expresará con disminución de la actividad de la protrombina, alargamiento del tiempo de cefalina, disminución del fibrinógeno y presencia de productos de degradación del fibrinógeno.
Marcadores de infección	Proteína C reactiva (PCR): es un reactante de fase aguda que comienza a elevarse a las 6 horas del inicio de la lesión tisular y alcanza su máximo a las 48 horas. Valores superiores a 8 mg/dl son indicativos de infección bacteriana. En el shock séptico la ausencia de elevación de la PCR tiene mal pronóstico. La determinación seriada de la PCR permite monitorizar la respuesta al tratamiento, siendo su descenso indicación de eficacia terapéutica. Procalcitonina (PCT): es un marcador de infección que se eleva rápidamente en la sepsis bacteriana grave. Su precocidad, sensibilidad y especificidad para la detección de infección bacteriana son mayo-

res que en la PCR. Se eleva a las 2-4 horas del inicio del proceso y alcanza el máximo a las 6-12 horas. Su valor normal es menor de 0,5 ng/ml. Cifras entre 0,5 y 2 ng/ml indican infección bacteriana localizada y valores por encima de 2 ng/ml, y más específicamente por encima de 10 ng/ml son indicadores de sepsis. Los niveles de la procalcitonina se correlacionan con la gravedad de la infección y su descenso, en respuesta al tratamiento, es más precoz que el de la PCR.
En los recién nacidos se produce una elevación fisiológica de la procalcitonina, pero después de los tres días de vida la elevación de ésta (> 2 ng/ml) tiene una alta especificidad para el diagnóstico de sepsis.

pH, gasometría/ ácido láctico

Inicialmente se produce acidosis metabólica con ácido láctico elevado por alteración de la perfusión tisular. La pCO_2 puede estar disminuida por la taquipnea compensatoria de la acidosis metabólica, pero en la sepsis grave o en estadios avanzados con disminución del nivel de conciencia, puede haber acidosis mixta. La pO_2 como determinante de hipoxemia sólo se valorará si la muestra es arterial.

Niveles en sangre de glucosa, sodio, cloro, calcio, fósforo, magnesio, proteínas totales y albúmina

Frecuentemente se observa hiperglucemia, que se ha correlacionado con peor pronóstico. En el periodo neonatal y en los lactantes pequeños puede haber hipoglucemia.
La hipocalcemia (calcio iónico < 0,8 mmol/L) y la hiperpotasemia (potasio > 5 mEq/L) se correlacionan con mayor mortalidad.

Función renal y función hepática

Función renal: urea, creatinina, ácido úrico, iones y sedimento en orina. Función hepática: GOT, GPT, GGT, bilirrubina, amoniaco.
Puede existir disfunción de estos órganos debido a la hipoperfusión.

Identificación del foco infeccioso

Hemocultivo: se realizarán al menos dos hemocultivos para incrementar la sensibilidad. El volumen de sangre deberá ser suficiente para que tenga un mayor rendimiento (neonatos: 1-2 ml, lactantes 2-3 ml, niños mayores 3,5 ml, adolescentes 10-14 ml). Si se sospecha sepsis por catéter será necesario recoger hemocultivos pareados de cada una de las luces del catéter y de sangre periférica. Además, se hará cultivo de la puerta de entrada y de la punta del catéter si éste se retira.

Examen de orina/urocultivo: para el cultivo, la orina deberá recogerse por el método más estéril posible (punción suprapúbica o sonda).
Examen del LCR: la punción lumbar estará indicada en aquellos pacientes con signos de sepsis sin evidencia de otro foco infeccioso. También deberá realizarse cuando exista un exantema sospechoso de meningococemia o manifestaciones clínicas neurológicas (signos meníngeos, convulsiones agrupadas, alteración del nivel de conciencia).
La punción lumbar deberá posponerse si el paciente tiene alteración grave del estado general, alteración hemodinámica o coagulopatía significativa (sin por ello retrasar la administración de antibióticos).
En el LCR se realizará estudio citoquímico, Gram, determinación de antígenos bacterianos y cultivo.
Otros exámenes microbiológicos: dependiendo del foco infeccioso se recogerán muestras para Gram, y cultivos (lesiones cutáneas, líquido sinovial). En la sepsis meningocócica puede realizarse una biopsia de las lesiones, donde puede visualizarse el meningococo, o detectarse mediante la reacción en cadena de la polimerasa a partir de esta muestra, siendo ésta prueba muy sensible.
Radiografía de tórax: se deberá realizar cuando existan manifestaciones clínicas de infección respiratoria (dificultad respiratoria, tos, ruidos patológicos en la auscultación pulmonar).
Ecografía abdominal: estará indicada cuando se sospeche un foco infeccioso abdominal. Si existen signos de peritonitis primaria, deberá realizarse una paracentesis diagnóstica guiada por ecografía que confirme el diagnóstico.

TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO

Deberá instaurarse lo más precozmente posible. Inicialmente el tratamiento antibiótico será empírico, de amplio espectro, por vía intravenosa. La elección dependerá de los posibles gérmenes, en función de la edad, del foco infeccioso asociado y de los factores de riesgo conocidos. Posteriormente se modificará de acuerdo a los resultados microbiológicos.

Pacientes sin factores de riesgo

Periodo neonatal	Ampicilina 200-300 mg/kg/día, i.v. cada 6 h + gentamicina 5 mg/kg/día, i.v. cada 12-24 h.

	Si se asocia a meningitis o sepsis tardía: ampicilina 200-300 mg/kg/día, i.v. cada 6 h + cefotaxima 200 mg/kg/día, i.v. cada 6 h.
1-3 meses	Ampicilina 200-300 mg/kg/día, i.v. cada 6 h + cefotaxima 200 mg/kg/día, i.v. cada 6 h.
> 3 meses	Cefotaxima 200 mg/kg/día, i.v. cada 6 h o ceftriaxona 100 mg/kg/día, i.v. cada 24 h. Si se asocia a meningitis y se sospecha *S. pneumoniae* se deberá incrementar la dosis de cefotaxima a 300 mg/kg/día y añadir vancomicina 60 mg/kg/día, i.v. cada 6 h.

Pacientes con factores de riesgo

Neutropenia	Se tratará con un antibiótico de amplio espectro que puede ser uno de los siguientes: cefepime 150 mg/kg/ día, i.v. cada 8 h; meropenem 60 mg/kg/día, i.v. cada 8 h; piperacilina-tazobactam 100-300 mg/kg/día, i.v. cada 6-8 h o ceftazidima 150 mg/kg/día, i.v. cada 8 h. + Vancomicina 40 mg/kg /día, i.v. cada 6 h o teicoplanina 10 mg/kg/dosis, i.v. cada 12 h x 3 dosis, continuando posteriormente cada 24 h. Si hay colonización por *P. aeruginosa* o *Acinetobacter,* lesiones de ectima o riesgo vital se añadirá amikacina 15 mg/kg/día, i.v. cada 24 h. Si existe dolor abdominal (sospecha de tiflitis), se valorará asociar metronidazol 30 mg/kg/día, i.v. cada 8-12 h.
Síndrome nefrótico	Cefotaxima 200 mg/kg/ día, i.v. cada 6 h o ceftriaxona 100 mg/kg/día, i.v. cada 24 h.
Fibrosis quística	Ceftazidima 150 mg/kg/día, i.v. cada 8 h o cefepime 150 mg/kg/día, i.v. cada 8 h o meropenem 60 mg/kg/día, i.v. cada 8 h. + Aminoglucósido: amikacina 15 mg/kg/día, i.v. cada 24 h o tobramicina 5 mg/kg/día, i.v. cada 24 h.
Anemia de células falciformes o asplenia	Cefotaxima 200 mg/kg/ día, i.v. cada 6 h o ceftriaxona 100 mg/kg/día, i.v. cada 24 h.

Portador de catéter/ nutrición parenteral	Glicopéptido: vancomicina 40 mg/kg/día, i.v. cada 6 h o teicoplanina 10 mg/kg/dosis, i.v. cada 12 h x 3 dosis, continuando posteriormente cada 24 h. + Cefalosporina: ceftazidima 150 mg/kg/día, i.v. cada 8 h o cefotaxima 200 mg/kg/día, i.v. cada 6 h. y/o Aminoglucósido: amikacina 15 mg/kg/día, i.v. cada 24 h o tobramicina o gentamicina 5 mg/kg/día, i.v. cada 24 h. Además del tratamiento antibiótico deberá retirarse el catéter si es posible.
Portador de sonda vesical	Ceftazidima 150 mg/kg/día, i.v. cada 8 h. Si existe la sospecha de *candida* en la orina, se tratará con anfotericina (liposomal o complejo lipídico) 5 mg/kg/día, i.v. cada 24 h.
Cirugía abdominal	Meropenem 60 mg/kg/día, i.v. cada 8 h + aminoglucósido: amikacina 15 mg/kg/día, i.v. cada 24 h o tobramicina 5 mg/kg/día, i.v. cada 24 h. o Cefalosporina de 3ª generación: cefotaxima 200 mg/kg/día, i.v. cada 6 h + metronidazol 30 mg/kg/día, i.v. cada 8-12 h o clindamicina 20-40 mg/kg/día, cada 6-8 h.

Derivación

Los niños que pasada la primera fase sean estabilizados en el servicio de urgencias deberán ser ingresados en el hospital. Aquellos que presenten signos de sepsis grave o shock ingresarán la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

TABLA II. Criterios de disfunción orgánica en la sepsis grave

Disfunción cardiovascular

Tras la administración de 40 ml/kg de fluidos isotónicos en una hora

- Hipotensión PA < P_5 ó < 2 DS para la edad

  o

- Necesidad de drogas vasoactivas para mantener la TA en el rango normal

  o

- Dos de los siguientes:
  - Acidosis metabólica inexplicable (EB < 5 mEq/L)
  - Incremento del ácido láctico (más de dos veces el nivel normal)
  - Oliguria (< 0,5 ml/kg/h)
  - Retraso en el relleno capilar (> 5 seg)
  - Gradiente térmico (central/periférico) > 3ºC

Disfunción respiratoria

- Cociente entre la pO_2 arterial y la fracción inspirada de O_2 (FiO_2) inferior a 300 en ausencia de enfermedad cardiaca cianótica o enfermedad pulmonar preexistente

  o

- pCO_2 arterial > 65 mmHg o incremento de 20 mmHg sobre la pCO_2 arterial basal

  o

- Necesidad de FiO_2 > 0,5 para mantener Sat O_2 > 92%

  o

- Necesidad de ventilación mecánica

Disfunción neurológica

- Glasgow ≤ 11 ó cambio agudo en el estado mental con disminución de 3 puntos en la escala de Glasgow

Disfunción hematológica

- Plaquetas < 80.000/mm^3 o una disminución del 50% sobre el recuento realizado en los tres últimos días (para pacientes oncológico-hematológicos crónicos)

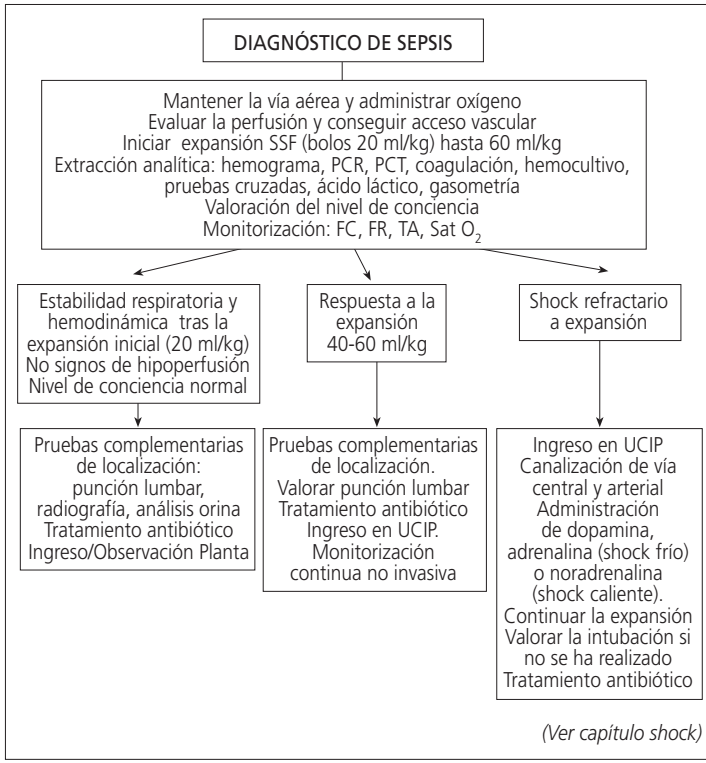
Disfunción renal

- Creatinina sérica dos veces por encima del valor normal para la edad o duplicación del valor de la creatinina basal

Disfunción hepática

- Bilirrubina > 4 mg/dl (no aplicable a recién nacidos) o
- Incremento de la GPT dos veces por encima del valor normal

Algoritmo de actuación en la sepsis



BIBLIOGRAFÍA

1. Carcillo JA, Fields AI. Clinical practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal patients in septic shock. Critical Care Medicine 2002; 30:1365-78.
2. Casado J, Blanco A, Nieto M, Asensio J, Fernández C. Prognostic utility of semiquantitative procalcitonine test, neutophil count and C-reactive protein in meningoccal infection in children. Eur J Pediatr 2006; 165:26-9.
3. Casado J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007
4. Darville T. The Systemic Inflammatory Response Syndrome, Sepsis, and Septic Shock. Long SS, Pickering LK, Prober CG (eds). Principles and practice of pediatric infectious diseases: Philadelphia: Elsevier Science; 2003. p.93-8.
5. Dellinger RP, Carlet JM, Masur H, Gerlach H, Calandra T, Cohen J et al. Surviving sepsis campaign guidelines for management of severe sepsis and septic shock. Crit Care Med 2004; 32:858-73.
6. Goldstein B, Goroir B, Randoloph A. International pediatric sepsis consensus conference: definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. Pediatr Crit Care Med 2005; 6:2-8.
7. Jonge RC, Polderman KH, Reinoud RJ. Central venous catheter use in the pediatric patients: Mechanical and infectious complications. Pediatr Crit Care Med 2005; 6:329-39.
8. Reinhart K, Meisner M, Brunkhorst FM. Markers for sepsis diagnosis. What is useful?. Crit Care Clin 2006; 22:503-19.
9. Staquet P, Lemee L, Verdier E, Bonmarchand G, Laudebanch V, Michel C et al. Deteccion of Neisseria meiningitidis DNA from skin lesion biopsy using real-time PCR: uselfuness in the aetiolgical diagnosis of purpura fulminans. Intensive Care Med 2007;1168-72
10. Puopolo KM. Infections. En: Cloherty JP, Eichenwald EC, Stara AR (eds). Manual of neonatal care. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2004. p. 255-339.

5 SHOCK

Isabel Gallardo Fernández, Juan Casado Flores

Se define como un estado patológico, desarrollado de forma aguda, en el que los tejidos están insuficientemente perfundidos, lo que ocasiona una entrega insuficiente de oxígeno y metabolitos para cubrir las demandas. Los signos y síntomas derivarán del fallo en la función de los órganos afectados, del tipo de shock y de la gravedad del mismo.
Existen diferentes tipos de shock, con características fisiopatológicas especiales según la etiología.

ETIOLOGÍA

Shock hipovolémico	**Shock por pérdida de fluidos y electrolitos:** vómitos, diarrea, poliuria renal, alteraciones endocrinas como cetoacidosis diabética, diabetes insípida, insuficiencia suprarrenal. **Shock por pérdida de proteínas y fluidos:** quemaduras, peritonitis, pancreatitis, síndrome de fuga capilar. **Shock hemorrágico:** traumatismos, cirugía, hemorragia gastrointestinal.
Shock séptico	**Infecciones bacterianas graves:** *Neisseria meningitidis, Streptococcus pneumoniae,* etc.
Shock cardiogénico	**Disfunción miocárdica:** miocarditis, miocardiopatía dilatada. **Cardiopatías congénitas:** canal aurículo-ventricular (AV), comunicación interventricular (CIV) grande, arteria coronaria anómala, lesiones valvulares izquierdas. **Arritmias:** taquicardia paroxística supraventricular, taquicardia ventricular, QT largo, bloqueo AV completo. **Causa obstructiva:** taponamiento cardiaco, pericarditis grave, neumotórax a tensión, hipertensión pulmonar grave. Tumores y trombos en el ventrículo izquierdo. **Cirugía cardiaca.** **Alteración metabólica:** asfixia neonatal, accidentes hipóxico-isquémicos, hipoglucemia, hipocalcemia.

Shock tóxico	**Estafilocócico:** *S. aureus* (por infección directa o por toxinas). **Estreptocócico:** *S. pyogenes* (por infección directa o por toxinas).
Shock anafiláctico	**Mecanismos inmunológicos mediados por IgE:** haptenos (antibióticos como la penicilina, cefalosporinas, vancomicina, macrólidos, sulfonamidas), antígenos completos (hormonas, látex, alimentos, proteínas, pruebas cutáneas alérgicas). **Mecanismos inmunológicos no mediados por IgE:** anafilotoxinas (hemoderivados incompatibles, gammaglobulina). **Mecanismos no inmunológicos:** • Por liberación directa de mediadores: opiáceos, miorrelajantes, contraste radiológico, vancomicina, citarabina, L-asparraginasa. • Por moduladores del metabolismo del ácido araquidónico: antiinflamatorios no esteroideos. **Otros:** esfuerzo, frío, calor, polen, polvo, hongos, infecciones, mastocitosis sistémica, causa idiopática.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

El shock es un proceso dinámico que comienza con un conjunto de mecanismos compensadores mediados por el aumento de la actividad adrenérgica (redistribución del flujo hacia órganos vitales a expensas de una vasoconstricción intensa en piel, músculo, territorio esplácnico y riñón, aumento de la frecuencia cardiaca y activación del sistema renina-angiotensina para recuperación de la volemia), seguido posteriormente de la liberación de mediadores vasodilatadores por la isquemia tisular, agravando la hipoperfusión existente hasta producirse la fase de shock irreversible y la muerte celular.
Por ello el objetivo del tratamiento es la reposición precoz de la volemia para impedir la cadena de acontecimientos que dan lugar al shock irreversible y mantener las funciones vitales del niño.

Vía aérea, oxigenación, ventilación (A, B)	Se debe asegurar la permeabilidad de la vía aérea y el intercambio tisular de oxígeno (administrando oxígeno). Si la función respiratoria está deprimida se valorará la colocación de una cánula de Guedel, se iniciará ventilación con ambú y mascarilla. Si el shock está establecido se procederá a la intubación y ventilación mecánica.

Circulación (C)

Deben canalizarse dos vías periféricas del mayor calibre posible con cánulas cortas para comenzar la perfusión rápida de fluidos con soluciones cristaloides (suero salino fisiológico, Ringer Lactato) a 20 ml/kg en bolo.
Si existen dificultades para la canalización tras varios intentos se recurrirá a la vía intraósea, (tibial proximal en el niño <8 años o tibial distal si es de mayor edad). Si fracasa, la siguiente vía de elección es la vena femoral, siguiéndole en orden de preferencia la subclavia, la yugular externa y la yugular interna. Si persiste el shock, se volverá a administrar otro bolo de la solución cristaloide (20 ml/kg). Hay que vigilar la aparición de signos de insuficiencia cardiaca y edema agudo de pulmón (ritmo de galope, ingurgitación yugular, estertores en bases pulmonares, hepatomegalia, etc.) que obliguen a suspender la infusión de líquidos. Si el shock se mantiene a pesar de la expansión volumétrica mayor de 60 ml/kg se debe valorar el empleo de drogas vasoactivas.

Anamnesis

Mientras se realiza la actuación inicial urgente, otro médico deberá realizar una anamnesis rápida y dirigida para intentar enfocar la causa del shock. Se preguntará por la existencia de fiebre previa, tiritona, cansancio y sudoración con las tomas, diarrea importante, traumatismos, heridas sangrantes o infectadas, diabetes mellitus, contacto con un alérgeno y antecedentes de cardiopatía, alergias, inmunodeficiencias o el estado de portador de un catéter venoso.

Shock hipovolémico

Los síntomas estarán en relación con la patología que haya provocado el shock (politraumatismo, cirugía, gastroenteritis aguda).

Shock séptico

Suelen presentar alteraciones de la termorregulación (fiebre y más raro hipotermia); tiritona, decaimiento, sudoración. Pueden referir calor y enrojecimiento de la piel y más tarde frialdad de extremidades, piel moteada, equimosis, petequias o púrpura.

Shock cardiogénico

Es característica la aparición de cianosis, disnea, sudoración con las tomas y rechazo del alimento, episodios de broncoespasmo, piel fría y pálida, irritabilidad y agitación.

Shock tóxico Suelen referir fiebre alta (> 38,9ºC), escalofríos, eritrodermia difusa, mialgias intensas, vómitos o diarrea al inicio del cuadro, hiperemia bucofaríngea, conjuntival o vaginal, desorientación o alteración del nivel de conciencia y lesiones cutáneas en un alto porcentaje de casos (celulitis, dermatitis, varicela).

Shock anafiláctico Pueden presentar urticaria, angioedema, prurito, quémosis, eritema, disfonía, estridor, tos, disnea, broncoespasmo, náuseas, vómitos y cianosis.

Exploración

El diagnóstico del shock es clínico y se basa en la presencia de signos de hipoperfusión tisular.

Constantes vitales La taquicardia y la taquipnea son inespecíficas y aparecen precozmente. La taquicardia tiene por objeto aumentar el gasto cardiaco. La hipotensión arterial es un signo tardío y ominoso. Se considerará hipotensión la cifra de tensión arterial sistólica < al percentil 5 para la edad (se puede calcular con la fórmula: TAS mmHg = edad (años) x 2 + 70). La taquicardia y la frialdad son signos más precoces que la hipotensión arterial, que indican un estado más avanzado del shock.

Auscultación cardiaca El ritmo de galope es la auscultación del ritmo cardiaco en tres tiempos (exageración del tercer tono normal asociado al llenado ventricular por escasa distensibilidad del ventrículo). Aparece en el shock cardiogénico.

Pulsos Se evaluará la frecuencia y su calidad (débil, filiforme, etc). Su localización orientará sobre las cifras de tensión arterial sistólica (TAS): si se palpa pulso carotídeo, la TAS probablemente será > 50 mmHg; si se palpa el pulso femoral la TAS será > 60 mmHg y si existe pulso periférico palpable la TAS será > 70 mmHg.

Perfusión cutánea Se explorará la temperatura de la piel por palpación, su coloración y el relleno capilar (normal ≤ 2 segundos). La perfusión cutánea está disminuída con alargamiento del relleno capilar en el shock frío.

Nivel de conciencia Suele estar disminuido por la alteración metabólica y por la hipoperfusión cerebral. El paciente en shock puede presentar irritabilidad, confusión y coma.

Monitorización

La vigilancia y monitorización clínica (color, perfusión, frialdad, relleno capilar y nivel de conciencia) es insustituible y fundamental. Debe ser continua hasta lograr la estabilización del paciente.

Monitorización no invasiva: inicialmente se usará una monitorización no invasiva de la frecuencia cardiaca, del trazado del electrocardiograma continuo, la tensión arterial, la saturación de oxígeno por pulsioximetría, la temperatura, el nivel de conciencia, la diuresis (se considera oliguria menos de 1 ml/kg/hora) y del nivel de ácido láctico venoso. Esta monitorización es rápida y no requiere dominio de técnicas especiales.

Monitorización invasiva: si el shock progresa o es más grave se realizará una monitorización invasiva con sondaje vesical. En el shock instaurado se debe insertar un catéter arterial para la monitorización continua de la TA y un catéter venoso central para la medición de la presión venosa central (óptimo 4-10 cm H_2O) y para la infusión de drogas vasoactivas y fluidos. Se puede monitorizar de forma continua o discontinua la saturación venosa central de O_2 que informa de la relación entre el aporte y el consumo tisular de oxígeno (óptimo ≥ 70%).

Pruebas complementarias

Hemograma, estudio de coagulación (incluido Dímero D y PDF) y pruebas cruzadas

Shock séptico por infección bacteriana: aparece leucocitosis con desviación izquierda o leucopenia (de peor pronóstico). A veces puede haber un recuento normal de leucocitos. Es frecuente encontrar trombopenia con o sin evidencia de coagulopatía de consumo y disminución de los factores de coagulación.

Shock hipovolémico por trauma grave: es importante el control de la hemoglobina y del hematocrito. Inicialmente dichos valores pueden ser normales hasta que disminuyen tras la infusión de líquidos. En estos casos se solicitarán pruebas cruzadas por si fuera necesaria la transfusión de hemoderivados.

Gasometría

Mostrará signos de hipoxemia y de insuficiencia respiratoria si ésta existe, con disminución de la pO_2 arterial e incremento de la pCO_2. La oxigenación sólo puede valorarse con gases arteriales, la ventilación puede estimarse con gases venosos o capilares. Es frecuente encontrar acidosis metabólica por hipoperfusión en cualquier tipo de shock.

Perfil bioquímico básico	**Shock séptico:** son frecuentes la acidosis láctica, la hipocalcemia y la hiperglucemia. Se evaluará la función renal (la elevación de urea y creatinina son indicativas de fallo renal o prerrenal secundario al shock) y la función hepática (transaminasas y protombina). **Shock tóxico o traumatismo importante:** la CPK puede elevarse.
Reactantes de fase aguda	La proteína C reactiva (PCR) y la procalcitonina (PCT) se elevan en situaciones de inflamación, infección y trauma. La PCT es más sensible y específica de infección bacteriana y se eleva más precozmente que la PCR. En la sepsis grave la PCR puede ser inicialmente normal, elevándose tardíamente (>12 - 18 horas tras el inicio de la fiebre).
Cultivos y estudio microbiológico	Cuando se sospecha una causa infecciosa deben tomarse muestras biológicas para cultivo (sangre, orina y, si el paciente está estable, de LCR). Cuando sea posible también se recogerán muestras para estudio microbiológico rápido (Gram y antígenos capsulares).
Otras	**Radiografía de tórax:** en el shock cardiogénico es muy útil. Se observan cardiomegalia y signos de edema pulmonar. **Otros estudios radiológicos** (TC, ecografía, radiología): se realizarán en traumatismos graves para valoración del shock hipovolémico. Ver capítulo de Politraumatismo. **Electrocardiograma:** es necesario para el diagnóstico de arritmias. **Enzimas miocárdicas y ecocardiografía:** pueden ser necesarias en el shock cardiogénico.

Tratamiento

Después de la estabilización inicial (ABC), el objetivo es restablecer una adecuada perfusión y oxigenación de los tejidos, lo más rápidamente posible para evitar el daño tisular, ya que una vez instaurado es muy difícil de revertir. El tratamiento debe intentar normalizar los parámetros hemodinámicos (tensión arterial, relleno capilar, temperatura de extremidades, diuresis y estado mental).

Medidas generales	Posición horizontal. Mantenimiento de la normotermia. Optimización de la vía aérea y la oxigenación: • Oxígeno con mascarilla o gafas nasales para una saturación de O_2 > 95%.

- Intubación y ventilación mecánica si existe insuficiencia respiratoria, disminución del nivel de conciencia o alteración hemodinámica grave.

Sedación y analgesia si precisa (los sedantes y analgésicos pueden producir hipotensión arterial por vasodilatación, especialmente en los pacientes hipovolémicos).

Corrección de trastornos hidroelectrolíticos (hipo e hiperglucemia, hipocalcemia, acidosis metabólica). En caso de acidosis grave (pH < 7.2) está indicada la administración de bicarbonato 1M (1-2 mEq/kg/dosis).

Protección gástrica (con ranitidina u omeprazol).

Dieta absoluta inicialmente. Se debe comenzar nutrición enteral y/o parenteral en las primeras 24-48 horas, cuando exista estabilidad hemodinámica.

Expansores

Volumen: la expansión se iniciará precozmente aunque la tensión arterial sea normal con 20 ml/kg de forma rápida, valorando la respuesta hemodinámica y la diuresis. Se seguirá infundiendo según la respuesta. Si no hay respuesta y la presión venosa central (PVC) es menor de 10-12 mm de H_2O se realizará nueva expansión. Si el shock se mantiene a pesar de la expansión volumétrica mayor de 40-60 ml/kg, se debe valorar el empleo de drogas vasoactivas.

Tipos de expansores:

- **Cristaloides** (SSF, Ringer lactato, Bicarbonato 1/6 M).
- **Coloides** (albúmina, plasma fresco congelado).
- **Expansores hipertónicos** (suero salino hipertónico 3%).

Suero salino fisiológico (SSF)

Está indicado en la expansión inicial del shock. Tiene un poder de expansión moderado pero de corta duración. Es económico, accesible y produce escasos efectos secundarios salvo aporte excesivo de sodio.

Ringer Lactato

Es similar al SSF. Aporta un exceso de lactato. Está contraindicado en las hepatopatías o en el TCE grave.

Suero salino hipertónico

Está indicado en el shock hipovolémico, traumático o cardiogénico refractario a la expansión inicial.

Tiene un poder de expansión alto con bajo volumen. Es barato y accesible. Produce aumento de la osmolaridad

Bicarbonato 1/6 M
Está indicado en el shock con acidosis metabólica importante. Posee un poder de expansión moderado. Es barato, accesible y con escasos efectos secundarios salvo aporte excesivo de sodio y aumento de la osmolaridad.

Plasma fresco congelado
Se utiliza en el shock con alteración importante de la coagulación. Tiene un poder de expansión alto y de larga duración. Aporta factores de la coagulación. Como efecto secundario puede provocar una reacción anafiláctica. Es caro.

Albúmina
Se usa en la expansión refractaria a cristaloides. Tiene un poder de expansión alto y de larga duración. Entre los efectos secundarios se incluyen la infección por virus hematotropos y la reacción anafiláctica, aunque son raros. Se utiliza diluida al 5%.

Resto de coloides (Almidones)
Los almidones producen una mayor insuficiencia renal aguda por lo que se desaconsejan actualmente en el shock séptico.

Fármacos vasoactivos

Dopamina

Dosis
A dosis bajas (< 5 μg/kg/min) vasodilata el lecho esplácnico y renal; a dosis medias (5-15 μg/kg/min) es inotrópico y cronotrópico; a dosis altas (>25 μg/kg/min) es vasoconstrictor periférico y aumenta las resistencias pulmonares.

Indicaciones
Disminución del gasto por alteración de la contractilidad, y disminución de las resistencias sistémicas (shock séptico).

Efectos secundarios (sólo con dosis altas)
Hipertensión, taquicardia, arritmias, necrosis tisular. En los neonatos puede deprimir la respuesta respiratoria.

Fármacos vasoactivos *(continuación)*

Adrenalina

Dosis
0,05-2 µg/kg/min. Efecto inotrópico, cronotrópico y vasoconstrictor.

Indicaciones
Shock frío y en la reanimación cardiopulmonar (RCP).

Efectos secundarios
Isquemia, arritmias, reducción de la perfusión renal, hipopotasemia, hiperglucemia, y aumento de grasas.

Noradrenalina

Dosis
(0,05-2 µg/kg/min). Produce vasoconstricción intensa.

Indicaciones
Colapso cardiovascular sin vasoconstricción periférica (shock caliente, hipotensión arterial diastólica que no responde a dopamina).

Efectos secundarios
Aumento del consumo de O_2 por el miocardio, arritmias e isquemia tisular.

Dobutamina

Dosis
5-20 µg/kg/min. Vasodilatador y cronotrópico.

Indicaciones
Disfunción miocárdica no asociada a hipotensión grave y shock séptico. Presenta menos problemas de administración por vía periférica que las anteriores.

Efectos secundarios
Taquicardia y aumento del consumo de oxígeno. Puede producir hipotensión.

Milrinona

Dosis
0,4-0,8 µg/kg/min. Inotrópico y menos cronotrópico positivo, con potente efecto vasodilatador sobre todo a nivel pulmonar. No aumenta el consumo de oxígeno por el miocardio.

Indicaciones
Disfunción miocárdica y elevación de las resistencias sistémicas.

Efectos secundarios
Hipotensión y arritmias ventriculares.

Nitroprusiato y nitroglicerina

Dosis
0,5-10 µg/kg/min. Vasodilatadores.

Indicaciones
Shock cardiogénico.

Efectos secundarios
Hipotensión, metahemoglobinemia y cefalea.

Vasopresina

Dosis
0,03-0,02 U/kg/h. Vasoconstrictor potente.

Indicaciones
Hipotensión refractaria a las drogas anteriores, sólo indicado cuando el resto de las drogas vasoactivas han fracasado. La vasopresina no existe en España, pero sí un análogo de larga duración, la terlipresina (dosis: 0,02 mg/kg/i.v. cada 4-6 horas).

Efectos secundarios
Isquemia tisular grave.

Levosimedan

Dosis
Dosis de choque: 0,6 µg/kg a pasar en 1 hora.
Mantenimiento: 0,1 µg/kg/min. Inotrópico potente, vasodilatador sistémico, pulmonar y coronario.

Indicaciones
Shock cardiaco y séptico resistentes a catecocolaminas.

Efectos secundarios
Hipotensión arterial.

Tratamiento según la etiología

Shock hipovolémico

Medidas generales y expansión con cristaloides: 2-3 bolos de 20 ml/kg (los coloides estarán indicados tras las primeras cargas de cristaloides en pacientes con hipotensión refractaria). Se debe descartar hemorragia oculta si el paciente no responde, especialmente en el politraumatizado (rotura de una víscera abdominal, fractura de pelvis, de huesos largos y hematoma intra o extracraneal). En caso de shock hemorrágico con hematocrito menor de 30% se necesitará la infusión precoz de concentrado de hematíes (10-15 ml/kg) de sangre cruzada o grupo O Rh negativo según la urgencia. Si se trasfunden

grandes cantidades de hematíes se debe administrar adicionalmente plasma y plaquetas. Se valorará la cirugía urgente para controlar las hemorragias. No se debe diferir el control de la hemorragia con la pretensión de corregir la hipovolemia pues empeora el pronóstico. Se procederá a la tracción e inmovilización adecuada de fracturas de huesos largos.

Drogas vasoactivas: si no mejora, se iniciará una perfusión de dopamina (a 10 µg/kg/min). También se puede usar noradrenalina (inicio a 0,5 µg/kg/min) o adrenalina (inicio a 0,3 µg/kg/min).

Shock séptico

Medidas generales: se administrará oxígeno en gafas nasales o con mascarilla. Si el shock está establecido se procederá a la intubación y ventilación mecánica.

Antibioterapia empírica sin demora. La antibioterapia depende de la edad y de la sospecha etiológica (ver capítulo de Sepsis).

Expansión inicial con SSF o Ringer lactato a 20-40 ml/kg rápidamente. La primera hora del tratamiento es fundamental para el pronóstico, por lo que la infusión se debe hacer de forma rápida y nunca será demorada. Generalmente se precisa 40-60 ml/kg aunque en ocasiones hay que administrar hasta 160 ml/kg en la primera hora. Se debe reducir la velocidad de infusión si la PVC es > 12 mmHg o si aparecen signos de sobrecarga de líquidos como edema de pulmón o hepatomegalia.

Corrección de la acidosis metabólica: si existe, se valorará la administración de bicarbonato 1/6 M (10-20 ml/kg).

Hemoderivados: se transfundirá plasma fresco congelado (20 ml/kg) si se produce coagulopatía de consumo. Cuando exista anemia (Hcto <30%; Hb <10 g/dL) se transfundirá concentrado de hematíes (10-15 ml/kg).

Inotrópicos: deben administrarse precozmente. El fármaco más utilizado inicialmente es la dopamina a 5-10 µg/kg/min. Se aumentará hasta 20 µg/kg/min según la respuesta. En los pacientes fríos, con TA mantenida se emplea dobutamina (5-10 µg/kg/min) en vez de dopamina, con el objeto de disminuir la postcarga y aumentar el inotropismo cardiaco.

Si no mejora se debe asociar adrenalina (0,05-2 µg/kg/min) en el shock frío, o noradrenalina (0,05-2 µg/kg/min) en el shock caliente (paciente vasodilatado, caliente con TA diastólica baja). Se vigilará

de forma constante las variables clínicas y hemodinámicas para adaptar las drogas a la situación de cada momento.

Corticoides: en algunos pacientes se produce una insuficiencia adrenal funcional relativa con aumento de corticoides pero insuficiente para controlar la respuesta inflamatoria. En algunos pacientes la administración de corticoides mejora la hemodinamia, por lo tanto, están indicados en el shock refractario a adrenalina/noradrenalina, en aquellos que tomaban previamente corticoides por una enfermedad crónica y en los casos con púrpura fulminante. La dosis recomendada se desconoce, pero se utilizan a dosis altas: hidrocortisona 2 mg/kg/6 horas durante las primeras 48 horas descendiendo posteriormente a 2 mg/kg/día los siguientes 5 días.

Vasopresina-terlipresina: aumentan la tensión arterial en pacientes con shock refractario a fármacos vasoactivos. Producen vasoconstricción cutánea, mesentérica y renal. Pueden utilizarse como medida de rescate en último lugar, sólo cuando han fracasado todas las anteriores.

Shock cardiogénico

Medidas generales: generalmente requiere la intubación precoz con sedación, relajación y ventilación mecánica para disminuir el consumo de oxígeno.

Fármacos inotrópicos: cuando no existe hipotensión importante se comenzará con dobutamina a 5-10 µg/kg/min y se irá aumentando hasta 20 µg/kg/min según la respuesta. En los casos en que existe hipotensión es preferible la dopamina.

Optimización de volemia: se ha de valorar la respuesta a la administración de pequeños bolos de 5-10 ml/kg de cristaloides, monitorizando la repercusión en las presiones de llenado auricular (PVC) y en las cifras de tensión arterial.

Fármacos antiarrítmicos: se utilizarán según el tipo de arritmias para llevar la frecuencia cardiaca al nivel óptimo.

Tratamiento de los trastornos hidroelectrolíticos: es fundamental para la contractilidad el mantenimiento del calcio iónico en valores normales. También deben ser normales el sodio, el potasio y el magnesio, así como la glucemia.

En el paciente con resistencias pulmonares altas (peor pronóstico) está contraindicada la administración de líquidos. Se optimizará el tratamiento con **diuréticos** como la furosemida (0,5-1 mg/kg/día)

para disminuir la precarga, con **inotrópicos** con efecto vasodilatador como la milrinona (0,4-0,8 µg/kg/min), con **vasodilatadores** como el nitroprusiato (0,5-10 µg/kg/min) o la nitroglicerina (0,5 µg/kg/min). Si la causa del shock es la hipertensión pulmonar se administrará **óxido nítrico inhalado** (5-20 partes por millón).
Apoyo mecánico circulatorio: si se detecta una disfunción ventricular reversible o en espera de trasplante cardiaco, está indicada la colocación de un balón de contrapulsación aórtica, el inicio de ECMO (extracorporeal membrane oxygenation) o la utilización de dispositivos de asistencia ventricular.

Shock anafiláctico

Medidas generales: hay que asegurar la vía aérea, e interrumpir el contacto con el alérgeno.
Adrenalina: dosis: 0,005-0,01 mg/kg i.m. o i.v. (1 ml= 1 mg= 1 ampolla). Puede repetirse en 10-15 minutos o antes según la evolución clínica. Si existe hipotensión arterial o compromiso respiratorio la vía ideal es la intravenosa.
Si no existe respuesta, se debe realizar expansión con coloides o cristaloides (20 ml/kg).
Si persiste la hipotensión se iniciará una perfusión de adrenalina a 0,05-2 µg/kg/min. Según la respuesta se pueden asociar dopamina o noradrenalina.
El tratamiento del broncoespasmo si existe, se hará con broncodilatadores (salbutamol o terbutalina) y el del estridor y la disfonía con aerosoles de adrenalina. Ver capítulos de Dificultad respiratoria.
Corticoides i.v.: metilprednisolona: 1-2 mg/kg (máximo 40 mg) o hidrocortisona: 5-10 mg/kg, máximo 200 mg. Mejoran a largo plazo el angioedema y la inflamación bronquial.
Antihistamínicos anti-H1 i.v.: clorfeniramina: 0,2 mg/kg o difenhidramina: 1 mg/kg (máximo 50 mg).
Antihistamínicos anti-H2 i.v.: en los casos graves pueden tener acción sinérgica con los antihistamínicos anti-H1. Cimetidina: 5 mg/kg (máximo 300 mg) o rantidina: 1-2 mg/kg, dosis máxima 50 mg.

Shock tóxico

Medidas generales.
Expansión de volumen: mejoría de la hemodinamia con fluidos cristaloides o coloides.
Drogas vasoactivas: si no se consigue mantener el gasto cardiaco o cuando coexiste disfunción miocárdica, es preciso administrar drogas con efecto inotropo y presor (dopamina, adrenalina, noradrenalina).

Foco productor de toxina: se llevará a cabo la identificación, desbridamiento y drenaje. Se retirará el cuerpo extraño contaminado si existiera (tampón vaginal, nasal).
Antibioterapia intravenosa: en el shock por estafilococo se debe emplear clindamicina que suprime la síntesis de toxina. Cuando el foco infeccioso sea desconocido se iniciará el tratamiento con cloxacilina. Si se sospecha *S. aureus* meticilín resistente la vancomicina es el antibiótico de elección.

Derivación

Ingreso en UCI pediátrica	Una vez se asegure la vía aérea y la oxigenación y mientras se realiza la expansión rápida de fluidos, se trasladará a una UCIP para continuar el tratamiento y si fuera necesaria la monitorización invasiva que permita optimizar el mayor soporte hemodinámico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Albanèse J, Leone M, Delmas A, Martin C. Terlipressin or noreepinephrine in hyperdynamic septic shock: a prospective, randomized study. Crit Care Med 2005; 33:1897-902.
2. Annane D, Sebille V, Charpenter C et al. Effect of treatment with low doses of hydrocortisone on mortality inpatients with septic shock. JAMA 2002; 288:862-71.
3. Beale RJ, Hollenberg SM, Vicent JL, Parrillo JE. Vasopressor and inotropic support in septic shock: an evidence-based review. Crit Care Med 2004; 32:S455-65.
4. Carcillo JA, Fields AI, Task Force Committe Members. Clinical practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal patients in septic shock. Crit Care Med 2002; 30:1365-78.
5. Casado Flores J. Fiebre e hipotensión. Shock séptico. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p. 108-13.
6. Castellanos A, Burón FS, Bermúdez MA. Evaluación y tratamiento inicial del shock hemorrágico en el niño politraumatizado. En: Casado Flores J, Castellanos A, Serrano A, Teja JL (eds). El niño politraumatizado. Evaluación y tratamiento. Madrid: Ergon; 2004. p. 99-107.
7. De Ros AL, Vane DW. Early evaluation and resuscitation of the pediatric trauma patient. Semin Pediatr Surg 2004; 13: 74-9.
8. Pérez Navero JL, Jaraba Caballero S. Anafilaxia. Shock anafiláctico. En: Casado Flores J, Castellanos A, Serrano A, Teja JL (eds). El niño politraumatizado. Evaluación y tratamiento. Madrid: Ergon; 2004.p.122-9.

6 ESTATUS EPILÉPTICO

Montserrat Nieto Moro, Julián Lara Herguedas, Amelia Martínez de Azagra Garde

Se considera estatus epiléptico a la actividad paroxística neuronal que se prolonga al menos treinta minutos o cuando se agrupan varios episodios más breves sin recuperación de la normalidad entre ellos. Aproximadamente, un 10% de las convulsiones se presenta como un estatus.
Cuanto mayor sea la duración peor será el pronóstico y más difícil será revertirlo.

Estatus refractario Es aquel que persiste más de 60 minutos a pesar del tratamiento inicial de choque.
En animales de experimentación se identifican lesiones cerebrales cuando se sobrepasan los 30 minutos. A partir de los 60 minutos se establece un daño permanente.

Frecuencia Alrededor de un 64% de los estatus se produce durante los primeros cinco años de vida (21% en el primer año de vida).

CLASIFICACIÓN

Según el origen de la actividad neuronal

Parcial Está provocado por la activación de un grupo de neuronas en uno de los hemisferios.

Generalizado Están implicados ambos hemisferios desde el principio.

Según la actividad motora

Estatus convulsivo Las manifestaciones motoras son evidentes.

Estatus no convulsivo Cursa sin manifestaciones motoras.

ETIOLOGÍA

Un estatus epiléptico puede estar producido por cualquier alteración cerebral (traumatismos, infecciones, malformaciones, tóxicos, tumores cerebrales, enfermedades genéticas o hereditarias, enfermedades metabólicas,

enfermedades cerebrovasculares). La etiología depende de la edad (capítulo de convulsión).

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Es una urgencia médica que requiere de forma prioritaria la estabilización de las funciones vitales. Es conveniente que intervengan dos médicos. El primero se encarga del tratamiento del paciente. La actuación debe ser ordenada siguiendo la regla "ABCD". El segundo debe interrogar a los acompañantes del niño para intentar averiguar la causa.

Vía aérea (A)

La cabeza se debe colocar ligeramente ladeada para evitar, en caso de vómito, la aspiración (contraindicado si existe un antecedente traumático).
Si es posible, se colocará una cánula orofaríngea. Si el trismo es importante y no se puede, se utilizará una maniobra de apertura de la vía aérea (frente-mentón, tracción mandibular).
Es importante aspirar las secreciones de la vía respiratoria superior y poner una sonda nasogástrica abierta a una bolsa para vaciar el contenido gástrico.

Oxigenación (B)

Siempre hay que administrar O_2 al 100% con una mascarilla con reservorio.
Si no se consigue una adecuada oxigenación y/o ventilación, se procederá a la intubación endotraqueal con relajación previa con un relajante muscular de muy corta duración como por ejemplo la succinilcolina (1-2 mg/kg i.v.; está contraindicada en los pacientes quemados, en las enfermedades neuromusculares y en la hipertermia maligna).

Circulación (C)

Es necesario canalizar una vía venosa periférica, si se puede dos, para:

- Una determinación rápida de glucemia: si la glucemia es menor de 60 mg/dl se administrarán 2 ml/kg de suero glucosado al 25%.
- La extracción de muestras sanguíneas: niveles de medicamentos, bioquímica.
- Administrar la medicación antiepiléptica.

Valoración neurológica (D)

Características de la crisis: hay que estar atento y observar si mueve todo el cuerpo o sólo la mitad, si están desviados los ojos, si aparecen posturas anó-

malas (decorticación, descerebración), signos de focalidad neurológica.

Nivel de conciencia: el estatus y la medicación antiepiléptica alteran el nivel de conciencia, las pupilas y los signos meníngeos.

Pupilas: el tamaño y la reactividad pupilar proporcionan información:

- Las pupilas de los pacientes con una crisis epiléptica suelen estar midriáticas y con escasa reacción ante la luz. Sin embargo, no hay que olvidar que la midriasis bilateral fija puede indicar una anoxia/isquemia grave o una compresión bilateral del III par.
- Cuando la crisis cede, generalmente, las pupilas se vuelven mióticas.
- La midriasis unilateral fija puede estar producida por la propia convulsión pero también puede ser secundaria a una herniación cerebral (sobre todo si se acompaña de hemiparesia contralateral), un daño del tronco encefálico o un traumatismo orbitario directo.

Triada de Cushing: la aparición de hipertensión, bradicardia y respiración irregular es un signo de descerebración inminente. A veces, durante una crisis es difícil identificarla.

Monitorización

Oxigenación: frecuencia respiratoria, pulsioxímetro.

Circulación: tiempo de relleno capilar, pulsos, ECG, tensión arterial.

Temperatura: es preferible la temperatura rectal.

Anamnesis

Como se ha comentado con anterioridad, mientras se estabiliza al paciente es necesario realizar una breve historia clínica que pueda ayudar a determinar la causa del estatus.

Antecedente convulsivo

Es primordial preguntar si es un paciente epiléptico. En este caso hay que averiguar:

- El tipo de epilepsia, el tratamiento y las dosis recibidas.
- Cuándo se ha hecho el último ajuste de medicación y los niveles sanguíneos de la misma.
- Si se ha cambiado recientemente de fármacos.
- Si se ha interrumpido o no se ha tolerado la medicación en los últimos días.
- Cómo y con qué tratamiento cedieron las crisis anteriores.
- Si ha tenido más estatus epilépticos.

Características del episodio	Lo más importante es averiguar como ha comenzado la crisis: si los movimientos fueron generalizados desde el principio o sólo afectaron a una parte del cuerpo, si se generalizaron después o no. Si existió pérdida de conciencia inicial o en el curso de la misma.
Fiebre	En un niño con una edad comprendida entre los 6 meses y los 5 años, sin infección del sistema nervioso central, ni antecedentes de epilepsia, la fiebre sugiere una convulsión febril.
Antecedentes neurológicos	**Personales:** en los neonatos y los lactantes se investigará la existencia de patología prenatal o perinatal tales como prematuridad, enfermedad hipóxico-isquémica o hipoglucemia. La alteración del desarrollo psicomotor y del rendimiento escolar son indicios de afectación neurológica. **Familiares:** también es importante indagar la existencia de crisis convulsivas o de enfermedades neurológicas en la familia. La consanguinidad aumenta la probabilidad de que los hijos padezcan enfermedades hereditarias.
Signos de hipertensión intracraneal	La cefalea previa, sobre todo si es progresiva y se acompaña de vómitos, irritabilidad y somnolencia sugiere hipertensión intracraneal.
Signos de focalidad	Las deficiencias neurológicas focales recientes obligan a buscar una lesión ocupante de espacio o un trastorno vascular.
Factores precipitantes	Hay que preguntar si existe un antecedente traumático o si es posible una intoxicación (accidental o voluntaria).

Exploración

Mientras se está administrando el tratamiento se realizará una rápida exploración, para poder identificar los cuadros tratables más graves (sepsis, deshidratación), que se completará una vez que haya cedido el estatus.

Constantes vitales	Se debe mantener monitorizado al enfermo en todo momento: ECG, frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria, saturación de O_2, tensión arterial y temperatura.
Piel	La existencia de algunas lesiones proporcionan pistas diagnósticas: manchas café con leche y neuro-

fibromas (neurofibromatosis), adenomas sebáceos (esclerosis tuberosa).

Signos de deshidratación

Los signos de deshidratación (mucosas secas, signo del pliegue, ojos hundidos, fontanela anterior deprimida) obligan a buscar un trastorno hidroelectrolítico ya que es la causa más frecuente en este contexto (glucemia, sodio, potasio, cloro, calcio, pH, bicarbonato).

Signos de sepsis

La sepsis cursa con fiebre, mal estado general, disminución de la perfusión periférica. Puede haber petequias y equimosis.

Cabeza

La inspección y la palpación de la cabeza buscarán heridas, depresiones o signos de fractura craneal. Los lactantes con hipertensión intracraneal pueden tener una fontanela prominente, dehiscencia de suturas, aumento del perímetro craneal e incluso ojos en "sol poniente".
Otoscopia: no hay que olvidar que la otitis puede complicarse con meningitis.

Exploración neurológica

Signos meníngeos: en las infecciones del sistema nervioso central existe fiebre, rigidez de nuca y los signos meníngeos son positivos.
Fondo de ojo: puede mostrar una hemorragia retiniana en caso de malos tratos o papiledema si existe hipertensión intracraneal crónica.
Monitorización del estado neurológico: debe continuar una vez que haya cedido el estatus: escala de Glasgow (en la valoración del nivel de conciencia se tendrá en cuenta el efecto de la medicación utilizada), pupilas, signos de focalidad neurológica o de hipertensión intracraneal.
Cuando el enfermo se haya recuperado totalmente se hará una exploración neurológica completa para valorar las secuelas.

Pruebas complementarias

En general, es conveniente hacer un hemograma, un estudio básico metabólico y cuantificar los niveles de antiepilépticos que esté tomando el paciente.

Hemograma, reactantes de fase aguda

El estatus epiléptico suele cursar con leucocitosis aunque no haya una infección.
En cualquier estatus febril y también en aquellos

que cursen sin fiebre pero con sospecha de una etiología infecciosa, además del hemograma, hay que solicitar reactantes de fase aguda (PCR, PCT) y extraer un hemocultivo.

Estado metabólico

El estudio básico del estado metabólico debe incluir: glucosa, urea, creatinina (evaluación de la función renal), calcio, magnesio (sobre todo en neonatos), sodio, potasio (estado electrolítico), gasometría (valoración de la ventilación, de la acidosis), ácido láctico (se eleva en algunos errores congénitos del metabolismo, también con la hipoxia), GOT, CPK, amonio y cetonemia (estatus de etiología desconocida).

Pruebas de coagulación

Están indicadas en los niños con exantemas purpúreos, sospecha de sepsis o de un trastorno de la coagulación. También cuando en las pruebas de imagen se encuentre una hemorragia.

Niveles séricos de medicación

Se solicitarán si el paciente está en tratamiento con fármacos que se dosifiquen según los niveles séricos. Permiten averiguar si se hace el tratamiento adecuadamente.
Para ajustar la dosis en función de los niveles es necesario que se hagan justo antes de la toma.

Estudios metabólicos específicos

En niños con un deterioro neurológico progresivo o con datos clínicos sugerentes, es importante extraer muestras de sangre y orina que se almacenarán para el análisis posterior.

Estudio toxicológico

Es obligatorio en pacientes adolescentes. En principio se hará una prueba de detección rápida inmunocromatográfica en orina y una medición de la osmolalidad sanguínea para calcular la brecha osmolar (ver capítulo de intoxicaciones).
Si la sospecha de intoxicación es firme y la prueba anterior no encuentra ninguna sustancia se extraerán muestras (sangre, orina) para estudio de tóxicos en el Instituto Nacional de Toxicología.

Punción lumbar

En un 20% de los casos existe pleocitosis reactiva aunque no haya una infección.
En general, está contraindicada después de un estatus epiléptico. Si se sospecha una meningitis, es preferible iniciar el tratamiento antibiótico y retrasar la punción hasta que la situación del paciente lo permita.

Es conveniente explorar el fondo de ojo y realizar antes una tomografía craneal.

Pruebas de imagen La TC craneal está indicada cuando exista sospecha de hipertensión intracraneal, recuperación lenta del nivel de conciencia, focalidad neurológica, crisis parciales, un trastorno de la coagulación o antecedentes de traumatismo. En los lactantes y los recién nacidos se puede realizar una ecografía transfontanelar.
La RM es más sensible y aporta más información. Sin embargo, no suele estar disponible las 24 horas del día y se tarda más tiempo en hacer que la tomografía. Se suele realizar pasada la fase aguda.

Electroencefalograma (EEG) Permite clasificar el tipo de estatus (se utilizan criterios clínicos y electroencefalográficos) y orientar sobre el tratamiento farmacológico más adecuado. Aunque el EEG no se considere una prueba urgente, se recomienda la monitorización continua del EEG en el estatus refractario para diagnosticar la actividad epiléptica en ausencia de crisis convulsiva clínica, y para identificar el brote supresión cuando se trate con fármacos sedantes.

Tratamiento

Los principales objetivos del tratamiento son:
1. Estabilizar al paciente.
2. Controlar la actividad convulsiva clínica.
3. Identificar y tratar las complicaciones: arritmias cardiacas, hipo e hipertensión arterial, hipoxemia, apnea, alteraciones renales, autonómicas, coagulopatía, edema cerebral.

El tratamiento se basa en el empleo secuencial de fármacos (Figura 1). A continuación se describen las dosis y propiedades de los más utilizados.

Diazepam[1] Las benzodiacepinas controlan hasta el 80% de las crisis y son eficaces en todo tipo de estatus, excepto en el síndrome de Lennox-Gastaut ya que agravan las crisis tónicas.
El diazepam es la droga de primera elección en nuestro país (no está comercializado el lorazepam intravenoso).

[1] El midazolam intranasal es una buena alternativa para el tratamiento de las convulsiones agudas fuera del hospital. Ha demostrado ser tan efectivo como el diazepam i.v. y más que el diazepam por vía rectal en algunos estudios.

Vía y dosis	Intravenosa o intraósea: 0,3 mg/kg Vía rectal: 0,5 mg/kg Máximo: 10 mg/dosis Se puede repetir cada 5-10 minutos hasta un máximo de 1 mg/kg Infusión continua: 0,3-0,7 mg/kg/hora
Ritmo infusión	2-4 minutos (dosis de carga)
Inicio de la acción	1-3 minutos
Duración del efecto	10-20 minutos
Efectos secundarios	Depresión respiratoria, hipotensión

En niños menores de 18 meses si no cede la crisis se puede probar con una dosis de pirodoxina i.v. (100-500 mg).

Difenilhidantoína

Se debe administrar diluida con suero fisiológico en 20 minutos y con monitorización del ECG y de la tensión arterial.

Vía y dosis	Intravenosa o intraósea: 15-20 mg/kg (máximo 1 g) Se pueden repetir dosis de 5-10 mg/kg (máximo 100-150 mg) sin superar la dosis máxima Máximo: 35 mg/kg o 1.500 mg/día Mantenimiento: 5-10 mg/kg/día i.v. en 3 dosis Rango terapéutico: 10-20 μg/ml
Ritmo infusión	20 minutos (< 1 mg/kg/minuto)
Inicio de la acción	10-30 minutos
Duración del efecto	12-24 horas
Efectos secundarios	Arritmias, hipotensión Está contraindicada en el estatus de ausencia y en el mioclónico

Fenobarbital

Vía y dosis	Intravenosa o intraósea: 15-20 mg/kg Si no cede se puede continuar con dosis de 5-10 mg/kg sin sobrepasar la dosis máxima Máximo: 40 mg/kg (1-2 g) Mantenimiento: 3-7 mg/kg/día i.v. en 3 dosis Rango terapéutico: 15-40 μg/ml

Ritmo infusión	10-20 minutos (< 50 mg/minuto)
Inicio de la acción	10-30 minutos
Duración del efecto	4-10 horas
Efectos secundarios	Sedación, depresión respiratoria si se asocia con benzodiazepinas

Ácido valproico

Se emplea en el estatus refractario al diazepam, la fenitoína y el fenobarbital. Está contraindicado en la insuficiencia hepática o si se sospecha una enfermedad metabólica.

Vía y dosis	Intravenosa o intraósea: 20 mg/kg Si no cede se puede administrar una 2º dosis de 10 mg/kg seguida de una infusión continua Infusión continua: 0,5-2 mg/kg/hora Rango terapéutico: 50-100 μg/ml
Ritmo infusión	5-10 minutos (dosis de carga)
Inicio de la acción	10 minutos
Duración del efecto	5-20 horas. Se prolonga en neonatos y si existe fallo hepático. Es menor en niños epilépticos tratados con múltiples fármacos
Efectos secundarios	Depresión respiratoria, hipotensión, coma, miosis, hiperamoniemia, elevación de transaminasas Aumenta los niveles de diazepam, fenitoína y fenobarbital

Midazolam

Si el estatus no cede con los fármacos anteriores es preferible comenzar con una infusión continua de midazolam o de propofol porque tienen menos efectos secundarios y son mejor tolerados que los barbitúricos.

Vía y dosis	Intravenosa o intraósea: 0,2 mg/kg (se puede repetir 2 veces) Intramuscular: 0,1-0,3 mg/kg Nasal: 0,2-0,5 mg/kg Infusión continua: es muy útil en el estatus refractario, 0,05-0,6 mg/kg/hora.
Ritmo infusión	1-2 minutos (dosis de carga)
Inicio de la acción	5-15 minutos
Duración del efecto	1-5 horas
Efectos secundarios	Depresión respiratoria, hipotensión

Propofol

Vía y dosis	Intravenosa o intraósea: • Dosis de carga: 2 mg/kg seguida de la infusión continua • Infusión continua: 2 mg/kg/hora. Se puede aumentar hasta 5 mg/kg si fuera necesario
Ritmo infusión	20-30 segundos (dosis de carga)
Inicio de la acción	30 segundos
Duración del efecto	3-10 minutos
Efectos secundarios	Hipotensión arterial, acidosis metabólica, hipertrigliceridemia

Tiopental
Pentobarbital

Si los fármacos anteriores no son efectivos hay que inducir el coma barbitúrico con tiopental o pentobarbital. Es imprescindible la intubación y la ventilación mecánica. También se suele precisar terapia con drogas inotrópicas para mantener la tensión arterial.

Tiopental

Vía y dosis	Intravenosa o intraósea: • Dosis de carga: 3-5 mg/kg. Si no cede se puede repetir cada 3-5 minutos hasta que se controle la crisis para seguir con la infusión continua • Infusión continua: 1-5 mg/kg/hora
Ritmo infusión	10 minutos (dosis de carga)
Inicio de la acción	30-60 segundos
Duración del efecto	5-30 minutos
Efectos secundarios	Coma, depresión respiratoria, hipotensión, depresión miocárdica, hipotermia

Pentobarbital

Vía y dosis	Intravenosa o intraósea: • Dosis de carga: 5-20 mg/kg seguida de la infusión continua • Infusión continua: 1-3 mg/kg/hora
Ritmo infusión	< 50 mg/minuto (dosis de carga)
Inicio de la acción	1 minuto
Duración del efecto	15 minutos
Efectos secundarios	Igual que el anterior

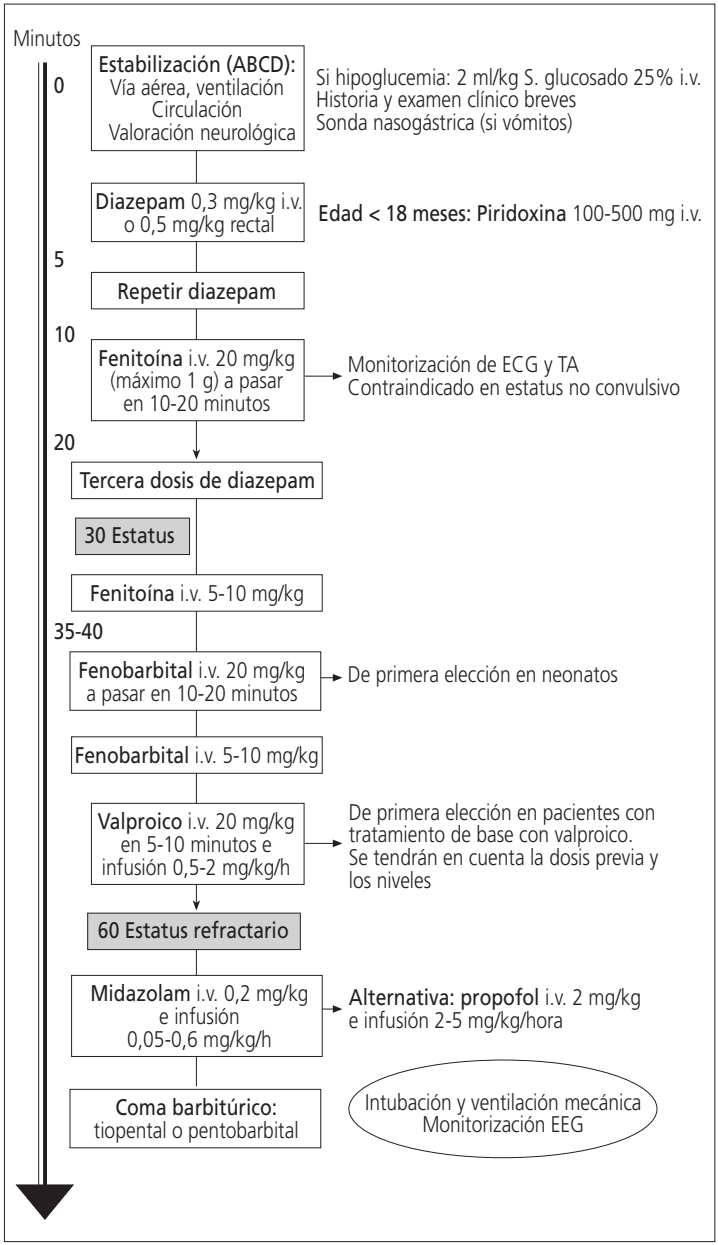


Figura 1. Algoritmo de tratamiento en el estatus convulsivo.

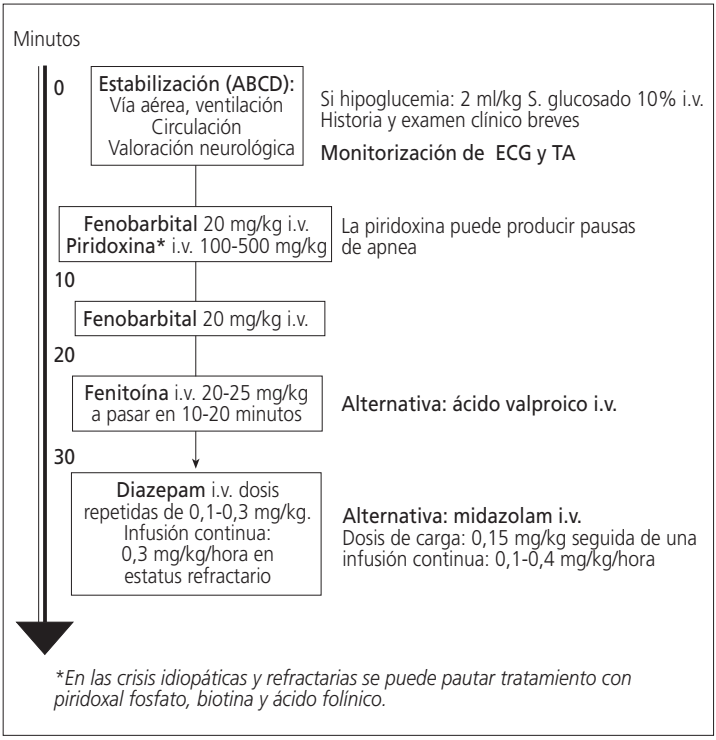


Figura 2. Tratamiento de las crisis neonatales.

Neonatos

En este grupo de edad el fármaco de elección es el fenobarbital i.v. a 15-20 mg/kg. Se puede pautar otra dosis a los 10-15 minutos y si el paciente no responde hay que añadir fenitoína (20 mg/kg) (Figura 2).

El análisis de sangre (glucosa, iones, calcio, magnesio, gasometría) debe hacerse pronto buscando alteraciones metabólicas con tratamiento específico.

En las crisis idiopáticas y refractarias se debe probar con piridoxina (100-500 mg i.v.): se pueden administrar dosis repetidas de 100 mg cada 10 minutos hasta un máximo de 500 mg. La infusión debe ser lenta por el riesgo de apnea. Si después de 24-48 horas el niño continúa con crisis hay que plantearse añadir piridoxal fosfato, biotina y ácido folínico por si se trata de un error congénito del meta-

bolismo por deficiencia de cofactores. Es importante recoger muestras de sangre, orina y LCR para el estudio específico.

- **Piridoxal fosfato:** es un metabolito intermediario de la piridoxina. Se comienza con una dosis de 10 mg/kg i.v. seguida de 2,5 mg/kg/6 horas de mantenimiento. Si no ceden las crisis se puede pautar 40 mg/kg i.v. y continuar con 12,5 mg/kg/6 horas durante 3 días.
- **Biotina** (20 mg v.o. o i.m. durante 7 días) y **ácido folínico** (5-10 mg/12 horas i.v. lento durante 3-5 días).

Estatus no convulsivo

En el estatus de ausencia el tratamiento de elección son las benzodiacepinas y el valproato.
La fenitoína está contraindicada porque puede prolongar el estatus o precipitar un estatus de crisis tónicas.

Pacientes con tratamiento antiepiléptico

Lo primero es comprobar si los niveles séricos están en rango terapéutico.
En pacientes con tratamiento crónico con valproato, en los que se sospeche disminución de los niveles séricos, se puede administrar una dosis de carga de 10-15 mg/kg i.v.

Derivación

Ingreso en UCI

Todos los pacientes deben ingresar en cuidados intensivos para monitorización cardiorrespiratoria y neurológica.
El estatus refractario precisa monitorización electroencefalográfica continua.

BIBLIOGRAFÍA

1. Appleton R, Choonara I, Martland T, Phillips B, Scott R, Whitehouse W. The treatment of convulsive status epilepticus in children. The Status Epilepticus Working Party, Members of the Status Epilepticus Party. Arch Dis Child 2000;83:415-9.
2. Casado J, Serrano A. Convulsiones no neonatales y estatus convulsivo. En: Casado J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2006.p.468-75.
3. García JJ, Romero F, López L. Estatus epiléptico en el niño. En: García JJ, González L, Ruiz-Falcó ML, editores. Manual de urgencias en neurología infantil. Madrid: Gráficas Enar; 2005.p.249-75.
4. Hanhan UA, Fiallos MR, Orlowski JG. Status epilepticus. Pediatr Clin North Am 2001;48:683-94.

5. Kalviainen R, Ericsson K, Paviainen I. Refractory generalised convulsive status epilepticus: a guide to treatment. CNS Drugs 2005;19:759-68.
6. Prasad AN, Seshia SS. Status epilepticus in pediatric practice: neonate to adolescent. Adv Neurol 2006; 97:229-43.
7. Riviello JJ Jr, Ashwal S, Hirtz D, Glauser T, Ballaban-Gil K, Kelley K, Morton LD, Pillips S, Sloan E, Shinnar S. Practice parameter: diagnostic assessment of the child with status epilepticus (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Neurology 2006;67:1542-50.
8. Wheless JW, Clarke DF, Carpenter D. Treatment of pediatric epilepsy: expert opinion, 2005. J Child Neurol 2005; Suppl1:1-56.
9. Wilfong A. Management of status epilepticus in children. 2007 UpToDate®, www.uptodate.com.

7 POLITRAUMA. ATENCIÓN INICIAL

Ana Serrano González, Raquel Jiménez García, Ana Jiménez Jiménez

Se considera como niño "politraumatizado" al que presenta lesiones en dos o más órganos con riesgo vital secundario a un episodio traumático. La afectación de un solo órgano con riesgo para la vida debe tratarse de forma similar, por ello también deben considerarse a estos pacientes como politraumatizados

ETIOLOGÍA

Según el mecanismo del traumatismo

Las caídas y las precipitaciones (42%) son la causa más frecuente, seguidas por los accidentes de circulación, ya sean atropellos (7,7%), ocupantes de bicicleta (6,2%), automóvil (5,9%) o motos (3,9%).

Según la edad

- 0-4 años: caídas (en los menores de 1 año deben sospecharse malos tratos cuando la causa no está clara).
- 4-8 años: atropellos.
- Adolescentes: accidentes de tráfico como ocupantes de vehículos a motor.

Lugar del traumatismo

La calle es el lugar más frecuente (37,2%) seguida del domicilio (19,2%), colegio (14%), parque (3,8%) y carretera (3,2%).

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Consiste en una primera evaluación y resucitación inicial según el ABCD de la resucitación cardiopulmonar, seguida de una segunda evaluación más detallada explorando todo el cuerpo desde la cabeza a los pies incluida la espalda.

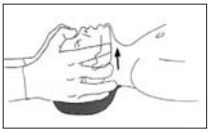
PRIMERA EVALUACIÓN Y RESUCITACIÓN INICIAL (ABCD)

A: Vía aérea con inmovilización cervical

- **Apertura de la vía aérea:** se realizará mediante la tracción mandibular, con la introducción del pulgar en la cavidad bucal, desplazando hacia arriba la mandíbula, con ello se desplaza el ángulo mandibular y se produce la apertura de la vía aérea.

Tracción mandibular

- **Inmovilización del cuello:** mientras se realiza la maniobra anterior, otra persona inmovilizará el cuello de forma bimanual o colocará el collarín cervical con apoyo mentoniano tipo Philadelphia (se coloca en primer lugar la parte posterior y después la anterior, mientras se inmoviliza el cuello). Los pacientes politraumatizados con alteración en el nivel de conciencia o con un traumatismo cerrado cerca de las clavículas pueden tener una lesión en la médula espinal a nivel cervical.


Tracción mandibular

- **Aspiración de las secreciones:** con una sonda rígida (sonda de Yankauer®) deberán aspirarse las secreciones de la boca y de la cavidad orofaríngea. Es importante valorar la presencia de cuerpos extraños: comida, vómitos o secreciones, que en los pacientes en coma o con disminución del nivel de conciencia, impedirán una ventilación correcta.

- **Cánula de Guedel:** su colocación está indicada en los pacientes inconscientes en los que la lengua cae hacia atrás y obstruye la vía aérea. No se debe colocar en los niños agitados que mantengan una vía aérea permeable, porque puede favorecer el vómito.

Colocación del collarín

- **Intubación:** está indicado intubar en esta fase a los niños con una vía aérea no permeable y a los que no respiren o estén en coma.
  El tubo endotraqueal se conectará a un ambú, bolsa anestésica o a un respirador.

- **Cricotiroidotomía, punción cricoidea o mascarilla laríngea:** estas técnicas pueden ser necesarias para conseguir una vía aérea permeable en los pacientes que han sufrido un trauma facial grave que hace imposible la intubación (ver apartado de técnicas y procedimientos).
  Durante toda la fase inicial, y también posteriormente, se reevaluará frecuentemente la permeabilidad de la vía aérea.

B: Ventilación adecuada

- **Oxigenación:** la administración de oxígeno es fundamental, aunque los valores de la pulsioximetría sean normales. El dispositivo de elección, en los niños que no precisan intubación, es la mascarilla con reservorio, con el fin de alcanzar mayor concentración de oxígeno inspirado.

- **Valoración de los signos de insuficiencia respiratoria:** coloración, quejido, aleteo nasal y utilización de músculos accesorios de la respiración

Mascarilla de oxígeno con reservorio. Herida succionante cerrada con un apósito por tres lados.

Parche de Asherman® en herida succionante.

(tiraje subcostal, intercostal y supraesternal). La agitación, irritabilidad, taquicardia y obnubilación, pueden ser signos de hipoxia. La presencia de cianosis indica hipoxia grave.

- **Inspección del cuello:** deberá comprobarse si la tráquea está centrada o existe ingurgitación venosa.
- **Auscultación pulmonar:** se auscultarán ambos campos pulmonares buscando zonas de hipoventilación o crepitantes.
- Las **lesiones que pueden impedir una ventilación adecuada** deberán ser identificadas en la valoración inicial:
  – Neumotórax a tensión.
  – Contusión pulmonar con o sin fracturas costales.
  – Hemotórax masivo.
  – Neumotórax abierto.

  Se sospechará un **neumotórax a tensión** cuando exista hipoventilación de ese hemitórax, hipotensión arterial, desviación de la tráquea hacia el lado contralateral, ingurgitación yugular, hipertimpanismo en ese hemitórax o actividad eléctrica sin pulso.

  Se trata de una urgencia vital que deberá tratarse inmediatamente mediante el drenaje del aire atrapado a tensión (ver apartado de técnicas y procedimientos).

  Si existen **heridas abiertas succionan**tes en el tórax (entrará aire con la respiración del paciente desde el exterior al interior del tórax), se colocará un apósito impregnado en vaselina que cierre la herida con esparadrapo por tres lados, dejando uno de ellos libre para que pueda salir el aire. Existen unos sistemas comercializados (tipo dedo de guante) que pueden ser colocados en este tipo de heridas.

  Indicaciones de intubación:
  – Imposibilidad para mantener la vía aérea permeable (A - vía aérea).
  – Insuficiencia respiratoria.
  – Shock.
  – Puntuación en la escala de coma de Glasgow menor de 9.

C: Circulatorio

El objetivo es mantener un estado circulatorio estable. La hipotensión en un traumatizado se considerará secundaria a la hipovolemia.

VALORES NORMALES DE FC Y TA

Edad	FC (lpm)	TAS (mmHg)
<6 m	110-140	70-90
6 m-1 a	100-120	70-90
1-3 a	90-110	80-100
4-5 a	80-100	80-100
6-8 a	80-90	90-100
8-12 a	70-90	90-110

- **Valoración del estado circulatorio:** las manifestaciones clínicas precoces que pueden dar más información son: el nivel de conciencia, el color de la piel y el pulso. *El signo más precoz de la pérdida de sangre es la taquicardia.*
  - **Nivel de conciencia:** cuando existe una disminución del volumen circulante, disminuye la perfusión cerebral y se altera el nivel de conciencia; aunque un paciente con gran pérdida de sangre puede tener un nivel de conciencia normal.
  - **Perfusión tisular:** se valorará por medio del relleno capilar, la temperatura y el color de las extremidades. El color pálido y con mala perfusión de los miembros debe hacer sospechar hipovolemia, debiéndose valorar la existencia de hemorragias externas y/o internas. Hasta que no se pierda un 25% de la volemia puede no ser evidente la hipotensión arterial. La pérdida de la volemia inferior al 20-25%, se manifestará con taquicardia, disminución del pulso periférico y del relleno capilar, taquipnea y disminución del estado de conciencia. Cuando se deterioran, la evolución es muy rápida y fatal.
  - **Palpación de los pulsos femoral y radial:** la existencia de pulso radial lleno, no filiforme, lento y regular indica una tensión arterial adecuada. Si no se palpa el pulso radial y sí el femoral, el paciente está hipotenso. Si no se palpan los pulsos femoral ni radial, existe hipotensión grave o parada cardiaca.

- **Canalización de dos vías periféricas:** deberán ser de grueso calibre (preferentemente en las flexuras). Se administrarán cristaloides: suero salino fisiológico o Ringer lactato, en bolos de 20 ml/kg, i.v. de forma rápida. Si se precisa más de 60 ml/kg se administrará concentrado de hematíes o coloides (Hidroxietil almidón al 6%).

- **Vía intraósea:** se debe utilizar cuando no es posible la canalización de una vía venosa. Si la vía intraósea tampoco es accesible, se optará por una vía venosa central, preferentemente la vena femoral.

- Las **hemorragias externas** deberán identificarse y controlarse. Las heridas sangrantes se comprimirán con un apósito estéril. Si existe amputación de un miembro sangrante, se aplicará un torniquete de forma discontinua para evitar la isquemia distal.

- Sí se sospecha **taponamiento cardiaco,** por existir disminución de los tonos cardiacos, hipotensión refractaria, ingurgitación de venas yugulares y, en algunos casos, actividad eléctrica sin pulso, debe realizarse una punción pericárdica descompresiva. (ver apartado de técnicas y procedimientos).

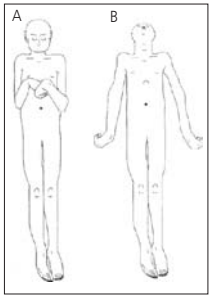
D: Valoración neurológica

- La **valoración neurológica** rápida se hará mediante la escala de coma de Glasgow y la valoración de las pupilas: tamaño, simetría y reactividad a la luz.

ESCALA DE COMA DE GLASGOW

Niño >5 años	Niño <5 años	
APERTURA OCULAR		
Espontánea	Espontánea	4
Al hablarle	Al hablarle	3
Al dolor	Al dolor	2
No responde	No responde	1
RESPUESTA VERBAL		
Orientada	Sonríe, llora	5
Desorientada	Llora continuo	4
Palabras inapropiadas	Llanto exagerado	3
Sonidos incomprensibles	Gruñido	2
No responde	No responde	1
RESPUESTA MOTORA		
Obedece órdenes	Mueve espontáneo	6
Localiza dolor	Localiza el dolor	5
Retirada al dolor	Retirada al dolor	4
Decorticación	Decorticación	3
Descerebración	Descerebración	2
No responde	No responde	1

- **Nivel de conciencia:** cuando está alterado puede indicar una disminución de la oxigenación, de la perfusión cerebral o una lesión directa en el cerebro. En esta situación se reevaluará la oxigenación, la ventilación y el estado hemodinámico. Si no existe hipoxia ni hipovolemia deberá pensarse en una alteración traumática del SNC.



A: decorticación. B: descerebración.

- **Valoración de los signos de hipertensión intracraneal:** el objetivo es evitar que se produzca herniación cerebral. Los signos de herniación cerebral son:
  - Midriasis unilateral fija con o sin hemiparesia contralateral.
  - Midriasis bilateral fija.
  - Postura de descerebración o decorticación.
  - Deterioro neurológico progresivo atribuible al TCE.
- **Tratamiento cuando existen signos de herniación cerebral:**
  - Intubación si el niño no lo estuviera previamente.

– Sedación: midazolam 0,2 mg/kg, i.v. o pentotal 2 mg/kg, i.v.
– Hiperventilación.
– Administración de soluciones hipertónicas i.v.: manitol al 20% 0,25-1 g/kg, i.v. en 10-20 min. o suero salino hipertónico 3-7,5% 2-4 ml/kg, i.v. en 10 min.

En los pacientes adolescentes se tendrá en cuenta el posible consumo de alcohol y otras drogas, que puedan alterar el nivel de conciencia.
El estado neurológico deberá reevaluarse frecuentemente por el riesgo de deterioro brusco.

E: Exposición

Consiste en la retirada de la ropa, cortándola con tijeras para no movilizar al niño e inspeccionar si existen grandes heridas. Posteriormente se cubrirá al paciente con una manta para que no pierda calor, evitando la hipotermia.

Monitorización

Se monitorizarán la frecuencia cardiaca, la frecuencia respiratoria, la tensión arterial y la temperatura. Deberá medirse la saturación arterial de oxígeno mediante pulsioximetría, y si el paciente está intubado, la pCO_2 espirada.
La presencia de arritmias (taquicardia no explicada, fibrilación auricular, extrasístoles ventriculares y las alteraciones en el segmento ST) pueden indicar un traumatismo cardiaco. La disociación electromecánica o AESP (actividad eléctrica en el ECG sin pulso palpable) puede ser un signo de taponamiento cardiaco, neumotórax a tensión o hipovolemia extrema. Si se producen extrasístoles, bradicardia o alteraciones en la conducción se debe investigar la existencia de hipoxemia o hipotensión.

SEGUNDA EVALUACIÓN

Cabeza

Se llevará a cabo mediante la palpación del cuero cabelludo, frente, ojos, nariz, malar, orejas, boca, maxilar, buscando: "scalp" o hematomas en el cuero cabelludo, fracturas y/o hundimientos óseos.
Son signos sugestivos de fractura en la base del cráneo:
– La salida de sangre y/o LCR por la nariz o el conducto auditivo.
– El hematoma retroauricular (signo de Battle).
– La equimosis o hematoma periorbitario (ojos de mapache).

En estos casos, la sonda nasogástrica se introducirá por la boca y no por la nariz por el riesgo de dirigirse hacia el parénquima cerebral a través de la lámina cribosa.
Se realizará de nuevo la escala de coma de Glasgow y la valoración de las pupilas.

Cuello

Se deberá retirar la parte anterior del collarín, mientras otra persona inmoviliza el cuello. Se valorará en la parte anterior, si la tráquea está centrada, las venas del cuello y los pulsos carotídeos, y en la parte posterior (mediante la introducción cuidadosa de una mano), si existen deformidades o puntos dolorosos. Después se colocará de nuevo el collarín.
Los signos de sospecha de lesión medular cervical son:
- Parálisis flácida arrefléxica.
- Pérdida del tono del esfínter anal.
- Respiración diafragmática o movimientos de apertura de la mandíbula con intención de respirar.
- Flexión de los brazos con imposibilidad de extenderlos.
- Muecas faciales sin otros movimientos a estímulos dolorosos.
- Priapismo.
- Shock medular (hipotensión con bradicardia sin frialdad de extremidades).

Tórax

Se realizará la inspección, palpación y percusión del tórax y la auscultación de ambos campos pulmonares.
Si existen **heridas abiertas** no tratadas en la primera evaluación se taparán tal como se indicó en esa fase. Si la herida se ocluye completamente, se colocará un drenaje pleural, ya que existe el riesgo de que, al cerrar la herida, el aire se acumule en el espacio pleural y se produzca un neumotórax a tensión.
La existencia de **enfisema subcutáneo,** deberá hacer sospechar un neumotórax.
Si existen **fracturas costales,** se producirá crepitación y dolor intenso al palpar la zona lesionada; pueden asociarse a una contusión pulmonar y/o neumotórax. En los niños, al ser la pared torácica más elástica, puede existir un neumotórax sin fractura costal.
Se sospechará **neumotórax** si existe hipoventilación en ese hemitórax e hipertimpanismo a la percusión. Los neumotórax de cualquier tamaño pueden crecer y hacerse a tensión.

Los signos de **hemotórax** son la hipoventilación y la matidez en el lado afectado.
Cuando el neumotórax y/o hemotórax se acompañan de insuficiencia respiratoria, es urgente drenarlos (ver técnicas y procedimientos).
También deberá drenarse el neumotórax, aunque sea de pequeño tamaño, si el paciente recibe ventilación mecánica, por el riesgo de evolucionar a neumotórax a tensión.
Si al niño se le colocó un angiocatéter por un neumotórax a tensión en el momento de la evaluación primaria, deberá sustituirse en esta fase por un Pleurocath®, insertándolo en el 4-5º espacio intercostal, a nivel de la línea axilar anterior y dirigido hacia arriba y hacia la parte anterior del tórax.
La presencia de **volet** (movimiento asincrónico entre distintos lugares del tórax) con dificultad para la ventilación, es rara en niños. Se debe a la fractura de varias costillas y el tratamiento consiste en intubación, ventilación mecánica y analgesia, para lograr la estabilidad de dicha fractura.

Abdomen

Antes de su valoración, si no se hizo en la evaluación de la cabeza, se deberá descomprimir el estómago con una sonda nasogástrica u orogástrica por el riesgo de aspiración. El niño accidentado suele tragar mucho aire, produciéndose en estos casos, una gran distensión que dificultará la valoración abdominal y por otra parte, la ventilación, al comprimir el tórax.
En los niños politraumatizados, siempre debe tenerse en cuenta la posibilidad de una lesión de los órganos abdominales, sobre todo si existe shock hipovolémico inexplicado. Aunque el abdomen inicialmente sea blando, no se puede descartar la afectación abdominal; los órganos lesionados pueden sangrar bruscamente y producir un shock hipovolémico muy difícil de tratar.

Pelvis

Las lesiones en la pelvis son siempre graves, deben sospecharse cuando existe dolor, deformidad o crepitación a dicho nivel; también cuando existen lesiones asociadas en la uretra, las vísceras abdominales, las extremidades o si se produce shock hipovolémico inexplicado.

Periné

Se buscarán signos de sangrado o hematomas en el periné. Mediante el tacto rectal se valorará el esfínter anal. Deberá colocarse una sonda vesical, excepto si existe sangrado por la uretra.

Extremidades	Es necesario explorar las cuatro extremidades, buscando puntos dolorosos o deformidades indicativos de fracturas o luxaciones. Las fracturas de fémur pueden producir shock hipovolémico. Es importante explorar los pulsos, la motricidad y la sensibilidad en todo el cuerpo. Si existe disminución o ausencia de los pulsos a nivel de una fractura o luxación, ésta deberá reducirse e inmovilizarse, comprobando que reaparecen los pulsos.
Espalda	Se inspeccionará y se palpará la espalda girando al paciente en bloque mientras una persona inmoviliza de nuevo el cuello sin retirar el collarín.

Anamnesis

Al médico que ha practicado el traslado	Hora y lugar del accidente. Mecanismo de la lesión. Exploración inicial. Tratamiento inicial administrado y respuesta al mismo. Problemas durante el traslado.
A la familia	Antecedentes de enfermedades previas. Medicaciones habituales que pueda tomar el niño. Alergias. Estado vacunal.

Pruebas complementarias

Análisis de sangre (lo antes posible)	Hemograma Estudio de la coagulación Pruebas cruzadas de sangre pH y gasometría Glucosa, urea, creatinina, iones, GOT/GPT, amilasa, lipasa. Serología: HIV, hepatitis Enzimas cardiacos: CPK-MB, troponina
Sedimento de orina	Deberá investigarse la presencia de hematuria indicativa de lesión urológica.
Pruebas de imagen	Urgente: • Rx. PA tórax • Rx. PA pelvis • Rx. lateral columna cervical (visualizar 7 vértebras cervicales) • Ecografía abdominal

Según la valoración clínica:
- TC craneal
- TC torácico
- TC abdominal
- Rx. de extremidades
- Rx. de columna toraco-lumbar
- TC pelvis
- TC cervical
- Resonancia magnética medular

Otros estudios según la valoración clínica

Ecografía cardiaca
Urografía intravenosa

Traslado

Sistema de inmovilización cervical durante el traslado.

Para el traslado se inmovilizará al paciente de forma adecuada, en una camilla de cuchara o en un tablero espinal, teniendo en cuenta que el occipucio del lactante sobresale en la parte posterior y por tanto la tabla espinal debe tener un pequeño escalón a nivel de los hombros y del tórax. Es fundamental la inmovilización del cuello con el collarín y con dos inmovilizadores a ambos lados del cuello. Puede utilizarse un sistema comercializado llamado dama de Elche® o dos toallas o sábanas enrolladas, con la colocación de un vendaje sobre la frente y otro en el mentón. Durante el traslado deberán monitorizarse de forma continua la frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria, tensión arterial, saturación arterial de oxígeno (pulsioximetría), y si está intubado, la capnografía. Se medirán de forma discontinua la temperatura y la diuresis.
Deberá prestarse atención al estado de analgesia y sedación del paciente.

Criterios de derivación

Ingreso en UCI

- Inestabilidad hemodinámica
- Precipitaciones desde grandes alturas
- Accidentes con alto impacto
- Grandes quemados
- Ahogados
- Electrocutados
- TCE graves (Glasgow <9)
- TCE moderado (Glasgow 13-9)
- Traumatizados que han precisado resucitación
- Inestabilidad respiratoria o hemodinámica
- Traumatizados con riesgo vital
- ITP <8

INDICE DE TRAUMATISMO PEDIATRICO (ITP)

	+2	+1	–1
Peso(kg)	> 20	10 – 20	<10
V. aérea	Normal	Sostenible	Insostenible
SNC	Despierto	Obnubilado	Coma
Pulsos	Periféricos	Centrales	No pulsos
Fracturas	No	Cerrada	Múltiple/abierta
Heridas	No	Menor	Mayor/penetrante

Ingreso en sala

Traumatizados con lesiones que por sus características precisan ingreso hospitalario pero sin riesgo vital.

Domicilio

Traumatizados leves en los que no existe riesgo de empeorar con exploración física, estudios analíticos y radiológicos normales.

Técnicas y procedimientos

Cánula de Guedel

Su función es evitar que la lengua se desplace hacia atrás y obstruya la vía aérea. La longitud de la cánula dependerá de la edad del paciente; para conocer el tamaño adecuado se medirá desde los incisivos al ángulo mandibular.
En el niño pequeño (hasta el año de vida), se introduce con la convexidad hacia arriba y en los niños mayores de 1 año con la convexidad hacia abajo, al llegar al extremo distal a la faringe, se rota 180º para situarla con la convexidad hacia arriba.

Intubación

Siempre se realizará por la boca.
Se debe retirar la parte anterior del collarín cervical y mientras una persona intuba, otra procede a la inmovilización cervical.
Durante la intubación se practicará la maniobra de Sellick que consiste en la compresión anterior de la tráquea a nivel del cricoides para ocluir el esófago e impedir el vómito.
El tamaño de los tubos endotraqueales dependerá de la edad.
La longitud que debe introducirse se obtiene de multiplicar por 3 el número del tubo endotraqueal, ese valor debe quedar a nivel de la comisura bucal.
Los niños en parada cardio-respiratoria o en coma profundo no suelen precisar la administración de medicación para la intubación, pero en el resto de los pacientes se canalizará una vía venosa para la

TAMAÑO DEL TUBO ENDOTRAQUEAL

Edad	Nº tubo
RN	3
6 m-2 años	3,5 – 4,5
>2 años	(edad/4) + 4

administración de un sedante y un relajante muscular.

Medicación para la secuencia de intubación rápida

- **Anticolinérgico:** atropina 0,01- 0,02 mg/kg, i.v.
  +
- **Sedante:** etomidato 0,3 mg/kg, i.v. o midazolam 0,3 - 0,5 mg/kg, i.v. o propofol 2 -3 mg/kg, i.v.
  +
- **Relajante muscular de corta duración:** succinilcolina 1 mg/kg (sedar antes, por el riesgo de aumentar la presión intracraneal. La succinilcolina está contraindicada en traumatismos por aplastamiento, alteraciones musculares y grandes quemados).

Cricotomía/ cricotiroidotomía

Angiocatéter para cricotomía.

Quicktrack VBM® para cricotomía.

Consiste en la punción de la membrana cricoidea con el fin de hacer permeable la vía aérea. Puede practicarse de forma urgente puncionando con un angiocatéter de 14G en la membrana cricoidea, éste se conectará a un tubo endotraqueal del 3,5-4 ó a la parte exterior de una jeringa del 2,5 ml y ésta a una conexión del tubo endotraqueal Portex del 6,5 ó 7. Los tubos endotraqueales se conectarán a un ambú. Este sistema debe ser temporal ya que puede lograr una oxigenación adecuada pero no una ventilación suficiente.

Para practicar una cricotiroidotomía pueden emplearse diferentes sistemas comercializados o mediante la técnica Seldinger, introduciendo una guía a través de una aguja y posteriormente dilatadores hasta dejar en la tráquea un tubo por el que se pueda ventilar. Con estos sistemas se consigue una buena oxigenación y aceptable ventilación.

Mascarilla laríngea

Las mascarillas laríngeas son sistemas fáciles de introducir a través de la orofaringe y que permiten la oxigenación en los pacientes que son difíciles de intubar.

Tamaño de la mascarilla laríngea según el peso

- Nº 1: Hasta 6,5 kilos
- Nº 2: De 6,5 a 25 kilos
- Nº 2.5: 20 a 30 kilos
- Nº 3: 25 kilos y adolescentes
- Nº 4: Adultos

Drenaje del neumotórax

Neumotórax a tensión

Se colocará un angiocatéter conectado a un tubo de goma o un Pleurocath® (sistema comercializado

Angiocatéter conectado a sello de agua.

Pleurocath® en el 4-5º espacio intercostal.

Válvula de Heimlich®.

que tiene una aguja con un catéter en su interior) en el 2º espacio intercostal, a nivel de la línea media clavicular. El extremo distal se introduce 2 cm en agua estéril contenida en un recipiente abierto al exterior, denominándose sello de agua, también puede conectarse a una válvula de Heimlich® que permite la salida de aire desde el tórax pero no la entrada.
El Pleurocath® también puede introducirse en el 4-5º espacio intercostal línea axilar anterior, conectado a una válvula de Heimlich®.

Neumotórax

Se colocará un Pleurocath® en el 4-5º espacio intercostal, a la altura de la línea axilar anterior y dirigido hacia arriba y hacia la parte anterior del tórax.
El Pleurocath® se conectará a una válvula de Heimlich® o a un Pleur-evac®.

Drenaje del hemotórax

Tubo de drenaje para hemotórax

Ser realizará mediante la inserción de un tubo de drenaje en el 4-5ª espacio intercostal, en la línea axilar media o posterior, dirigido hacia la parte inferior y posterior del tórax. Se deben utilizar tubos con suficiente calibre para que no se obstruyan con los coágulos. Si el hemotórax es de gran tamaño, es necesario drenarlo en el quirófano y estar preparado por si se precisa una toracotomía urgente por sangrado masivo.
En caso de hemo-neumotórax deberán colocarse dos drenajes, uno hacia arriba y anterior para el aire y otro posterior e inferior para la sangre.

Drenaje pericárdico

El lugar de la punción deberá localizarse entre la parte distal de la apófisis xifoides y el arco costal, en el lado izquierdo. La técnica consiste en aspirar, con una aguja conectada a una jeringa, el saco pericárdico. La aparición de extrasístoles indica la punción del miocardio, debiéndose extraer la aguja. Si es posible se practicará bajo control ecográfico.

Punción intraósea

Es una técnica indicada cuando, en una situación de riesgo vital, existe una imposibilidad de acceder rápidamente a una vía venosa.
Se deben utilizar agujas específicas de punción intraósea. Se colocará el mango en la palma de la mano sujetando el estilete con los dedos pulgar e

< 8 años

> 8 años

índice. Se introducirá la aguja de forma perpendicular, en los menores de 8 años, en la parte superior de la tibia, un centímetro por debajo de la meseta tibial en su cara interna y en los mayores de 8 años en la parte inferior de la tibia, un centímetro por encima del maleolo interno. Al atravesar el periostio se percibe un cambio de resistencia, en ese momento se retira la parte interior o trócar y se aspira con una jeringa hasta que salga contenido medular. En el caso de no aspirar contenido, la entrada sin dificultad de suero confirmará que se está en la cavidad medular.

Esta vía no se utilizará en los huesos fracturados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Advanced Trauma Life Support Course for Physicians, compendium of changes. Ed. American College of Surgeons, ATLS subcommittee 1997.
2. Bliss D, Silen M. Pediatric thoracic trauma. Crit Care Med 2002; 30(Suppl): S409-15.
3. Castellanos A, Serrano A. Asistencia y valoración inicial del niño politraumatizado. En: Casado Flores J, Castellanos A, Serrano A, Teja JL, editores. El niño politraumatizado. Evaluación y tratamiento. Madrid: Ergón; 2004.p. 43-57.
4. Frame SB. Prehospital Care. Mattox KL, Feliciano DV, Moore EE, editores. Trauma. New York: McGraw-Hill; 2000.p.103-26.
5. Gaines BA, Ford HR. Abdominal and pelvic trauma in children. Crit Care Med 2002; 30(Suppl):S416-23.
6. Morrison W, Wright JL, Paidas CH. Pediatric trauma systems. Crit Care Med 2002; 30(Suppl):S448-56.
7. Navascues JA, Matute J, Soleto J. Paediatric trauma in Spain: A report from de HUGM trauma registry Trauma Registry. Eur J Pediatr Surg 2005; 15:30-7.
8. Plan Nacional de Soporte Vital Avanzado al Trauma (SVAT). Hernando Lorenzo A, Rodríguez Serra M, Sánchez-Izquierdo Riera J, editores. Sociedad Española de Medicina Intensiva Crítica y Unidades Coronarias (SEMICYUC).
9. Proctor MR. Spinal cord injury. Crit Care Med 2002; 30(Suppl):S489-S499.
10. Zuccarell EF, Zampleri P, Zanardi L. Severe head injury in children: early prognosis and outcome. Child Nerv Syst 1985; 1:158-62.

8 INGESTIÓN DE CUERPO EXTRAÑO

Rocío Espinosa Góngora, Juan Carlos Ollero Fresno

La ingestión de cuerpos extraños y su alojamiento en el tracto digestivo es una urgencia frecuente en la edad pediátrica. En la mayoría de las ocasiones los objetos recorren el intestino sin causar morbilidad hasta su expulsión con las heces.

ETIOLOGÍA

Tipos de cuerpo extraño

El tamaño y la configuración del objeto pueden determinar la dificultad para su progresión a través del tracto intestinal y su eliminación.

Redondeados, ovales, de bordes planos, no cortantes	Monedas, botones, pequeños fragmentos de juguetes. En general, progresan sin dificultad.
Agudos, punzantes, afilados	Agujas, imperdibles, fragmentos de cristal, clavos, "pins". Es necesario seguir su progresión cuidadosamente.
Finos y alargados	Horquillas, llaves, cubiertos, cepillos de dientes. Este grupo deberá ser controlado con ingreso hospitalario por el alto riesgo de complicaciones debido a su dificultad de tránsito.
Pilas alcalinas	Debido a sus características especiales se mencionaran con más detalle en otro apartado de este capítulo.

Lugar de alojamiento. Características anatómicas

Esófago	Los objetos que quedan retenidos en el esófago suelen hacerlo en alguno de sus estrechamientos fisiológicos: a nivel del músculo cricofaríngeo, a nivel del cayado aórtico o a nivel del cruce con el bronquio principal izquierdo. La probabilidad de alojar cuerpos extraños en esófago, incluso alimentos, se ve incrementada con la presencia de ciertas anomalías esofágicas: pacien-

tes intervenidos de atresia de esófago, acalasia, estenosis secundarias a lesiones por reflujo o causticaciones, anillos vasculares, membranas esofágicas, quistes de duplicación, tejido salivar ectópico o restos cartilaginosos.

Gastrointestinales

Una vez que el objeto alcanza el estómago, en un 95% de las ocasiones progresa a través del tracto digestivo sin dificultad.
Los lugares donde puede detenerse el objeto ingerido, sobre todo si éste es largo, son: duodeno, ligamento de Treitz y región ileocecal. De forma excepcional un cuerpo extraño puede alojarse en el interior de un divertículo de Meckel o en el apéndice cecal.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

En general el episodio de ingestión es observado por los familiares o cuidadores del niño y en ocasiones es el propio paciente el que informa del accidente.

Tipo de cuerpo extraño

Es importante conocer el tipo de objeto ingerido para establecer las posibilidades de complicaciones o progresión a través del aparato digestivo.

Tiempo de evolución

Los pacientes con cuerpos extraños alojados en esófago de larga evolución presentan mayor riesgo de sufrir complicaciones.

Localización del cuerpo extraño

Orofaringe
Suele tratarse de espinas de pescado o huesos de pollo. El paciente refiere la molestia que por lo general es capaz de localizar.
Esófago
El niño puede estar asintomático o referir los siguientes síntomas:

- Dolor cervical (debido probablemente al aumento de las ondas peristálticas o a espasmos esofágicos).
- Salivación excesiva.
- Disfagia para sólidos (generalmente consiguen ingerir líquidos).
- Regurgitación del alimento ingerido.
- Sangre en la saliva (por erosión de la mucosa esofágica, en general es una hemorragia moderada y cesa espontáneamente).

- Dificultad respiratoria con tos y cianosis en caso de objetos de gran tamaño sobre todo en niños menores de 1 año.

Gastrointestinal
No suele producir síntomas a menos que se produzca alguna complicación (ver complicaciones).

Exploración

Deglución y movilidad cervical
Se debe comprobar la deglución, lo que nos permite descartar la existencia de disfagia. En ocasiones con la movilización del cuello se manifiesta dolor o molestia cuando el objeto se aloja en el esófago cervical.

Exploración abdominal
Aunque la mayoría de los cuerpos extraños que han traspasado el esófago no manifiestan síntomas, conviene palpar el abdomen para descartar complicaciones.

Auscultación torácica
Es necesario valorar la dificultad respiratoria en pacientes con un cuerpo extraño esofágico de gran tamaño.

Complicaciones

El esófago es la región del aparato digestivo donde son más frecuentes y graves las complicaciones. Durante el tránsito por el resto del tracto digestivo las complicaciones son escasas y están en relación con las características del cuerpo extraño.

Esófago

Esofagitis
Lo más frecuente es la aparición de una inflamación local que en ocasiones puede derivar en una infección y posible absceso.

Perforación esofágica. Mediastinitis
Los objetos punzantes o los retenidos de larga evolución pueden perforar el esófago y como consecuencia producir una mediastinitis.
Clínicamente se manifiesta por inflamación y crepitación a nivel cervical, sialorrea, fiebre y disnea.

Fístula traqueoesofágica
Se trata de una complicación tardía y grave que se manifiesta por disfagia, tos, fiebre o febrícula y episodios repetidos de neumonitis.

Fistulización con la aorta o la arteria pulmonar
Es la complicación más grave produciendo una hemorragia masiva (shock hipovolémico) que ocasiona la muerte.

Gastrointestinal	**Imposibilidad de progresión** Los objetos alargados o de gran tamaño pueden quedar retenidos en los lugares de difícil tránsito descritos previamente. **Obstrucción intestinal** Se manifestará por dolor y distensión abdominal junto con vómitos. **Hemorragia** Es una complicación rara. Un pequeño desgarro o ulceración en la mucosa puede ocasionar hemorragia digestiva leve que cede espontáneamente. **Perforación intestinal y peritonitis** Los objetos puntiagudos pueden perforar la pared intestinal y producir un cuadro de peritonitis (dolor abdominal intenso, vómitos y fiebre alta en un paciente con aspecto séptico y vientre en tabla).

Pruebas complementarias

La demostración radiográfica de un cuerpo extraño es fácil si éste es radiopaco, pero difícil si es radiolúcido.

Radiografía (Rx) cervical AP y lateral Rx tórax	Deben solicitarse si se sospecha la existencia de un cuerpo extraño en el esófago. La forma y orientación ayudan a diferenciar un cuerpo extraño esofágico de uno traqueal: en la traquea el eje longitudinal del objeto suele ser vertical mientras que en esófago suele ser transversal. Permiten descartar complicaciones en los objetos retenidos en esófago. La existencia de neumomediastino y neumotórax o hidroneumotórax en la Rx de tórax indica una posible perforación esofágica con mediastinitis.
Rx abdomen	Será útil cuando se sospeche que el cuerpo extraño ha pasado el esófago. En los objetos radiopacos nos informa de su localización. Ayuda al diagnóstico de complicaciones en la cavidad abdominal (niveles hidroaéreos en los cuadros de obstrucción).
Esofagograma con bario	Está indicado si las Rx son negativas (bolo alimenticio o cuerpo extraño radiolúcido) y se sospecha un cuerpo extraño esofágico. Existe el riesgo de aspiración del contraste cuando el esófago está completamente ocluido y puede dificultar la exploración endoscópica posterior, por lo que algunos autores no recomiendan su uso reali-

zando una esofagoscopia como primera opción ante un objeto radiolúcido.

Esofagogastroscopia Es un método diagnóstico y terapéutico. Permite visualizar el cuerpo extraño y actuar sobre él, así como comprobar el estado de la pared esofágica.

Actuación terapéutica

La mayor parte de los objetos ingeridos pasan al estómago y recorren el tracto gastrointestinal sin problemas hasta ser expulsados con las heces sin dificultad en las siguientes 24-48 horas. Un 15% precisarán ser extraídos endoscópicamente y menos de un 1% necesitarán cirugía.

Cuerpo extraño en orofaringe La mayoría se localizan bajo visión directa con la ayuda de un depresor o laringoscopio y pueden extraerse con una pinza de McGill.

Cuerpo extraño esofágico Una vez realizado el diagnóstico se llevará a cabo la extracción urgente del cuerpo extraño lo antes posible para evitar el riesgo de erosión de la pared esofágica.

Esofagoscopia rígida o flexible: es el método de elección. Se realiza bajo anestesia general e intubación endotraqueal asegurando un buen control sobre la vía aérea. Si la extracción resulta difícil se empujará el objeto al estómago y se esperará su progresión espontánea por el tracto digestivo. Además se revisará el esófago para evaluar la existencia y el grado de posibles lesiones de la mucosa (esofagitis).

Extracción con sonda de Foley: es un proceso incontrolado con una vía aérea desprotegida. Consiste en arrastrar el cuerpo extraño hasta la boca traccionando de la sonda colocada con la punta por debajo del nivel del objeto con el balón inflado.

Tratamiento de las complicaciones:

- Esofagitis: las leves (grado I) no precisan tratamiento. En caso de esofagitis severas (grado II-III) se instaurará tratamiento con sonda nasogástrica, alimentación enteral a través de la sonda, antibioterapia de amplio espectro, corticoide sistémico y protector gástrico.
- Perforación esofágica con mediastinitis: dieta absoluta, colocación de sonda nasogástrica, nutrición parenteral, antibioterapia de amplio espectro y drenaje torácico si existe neumotórax o derrame pleural.
- Fístula traqueoesofágica: corrección quirúrgica.

Cuerpo extraño gastrointestinal

Objetos redondeados, pequeños, no cortantes: pueden tratarse de forma conservadora con actitud expectante. Se aconseja la observación domiciliaria y la revisión de las heces. Serán controlados semanalmente mediante Rx de abdomen.
Cualquier objeto que persista en estómago más de 4 semanas deberá ser extraído mediante endoscopia. Los objetos localizados por debajo del estómago que no progresen en 1 semana deberán ser valorados para extracción quirúrgica.
Objetos agudos, punzantes, afilados: la mayoría progresan sin problemas pero los pacientes deben ser ingresados y vigilados cuidadosamente por el mayor riesgo de complicaciones.
Se aconseja la realización de Rx abdominales diarias y está indicada su extracción en caso de no progresión o complicaciones.
Objetos finos y alargados (>3-4 cm): su progresión a través del tracto digestivo es dificultosa. Debe realizarse la extracción endoscópica por el alto riesgo de obstrucción y otras complicaciones.
Tratamiento de las complicaciones:

- En el caso de imposibilidad de progresión será necesaria su extracción mediante endoscopia (los alojados en el estómago) o por laparotomía (los retenidos en el resto del intestino).
- La obstrucción y la perforación intestinal requieren un abordaje quirúrgico. La hemorragia digestiva sólo si es grave.

Ingestión de pilas alcalinas

La mayoría de las veces el paso de la pila por el aparato digestivo trascurre sin incidencias pero debido a su potencial para ocasionar lesiones importantes deben valorarse con precaución.

Tipos de pilas

Existen 5 tipos de pilas en el mercado según su composición química: de manganeso, de plata, de mercurio, de litio y de zinc. Las más comunes son las de mercurio. Todas contienen un electrolito alcalino compuesto por 45% de hidróxido sódico o potásico.

Efectos sobre el organismo

Se puede producir un daño importante sobre la mucosa intestinal en poco tiempo, sobre todo en la pared esofágica.
Necrosis por presión: por enclavamiento a nivel esofágico.
Necrosis por licuación tisular: quemadura cáustica producida por la liberación de su contenido alcalino.

Quemadura eléctrica: en contacto con la mucosa se puede producir cierre del circuito de la pila. Puede quedar adherida en la mucosa lo que impide su progresión y facilita la corrosión de la pared intestinal.
Intoxicación por mercurio: es una complicación poco frecuente cuando se ingieren pilas de mercurio. Se pueden elevar los niveles de mercurio en sangre cuando la pila se fragmenta pero se correlaciona mal con la clínica. Se manifiesta por vómitos, dolor abdominal, diarrea, hematemesis, melenas y fracaso renal agudo o síndrome nefrótico. Es necesario vigilar los niveles sanguíneos y la sintomatología en caso de pilas de mercurio fragmentadas.

Complicaciones

Las complicaciones son similares a las mencionadas para otros cuerpos extraños.

Diagnóstico

Cuando se sospeche una localización esofágica deberá realizarse Rx cervical (AP, lateral) y Rx de tórax.
Si la localización parece ser abdominal se realizará Rx de abdomen simple.
En pilas de mercurio fragmentadas se aconseja vigilar los síntomas y determinar los niveles de mercurio en sangre para mantener un control.

Manejo terapéutico según localización

Un paciente con historia de ingestión de una pila alcalina no deberá tomar alimentos por boca hasta su diagnóstico y localización mediante Rx. No se deben usar eméticos.

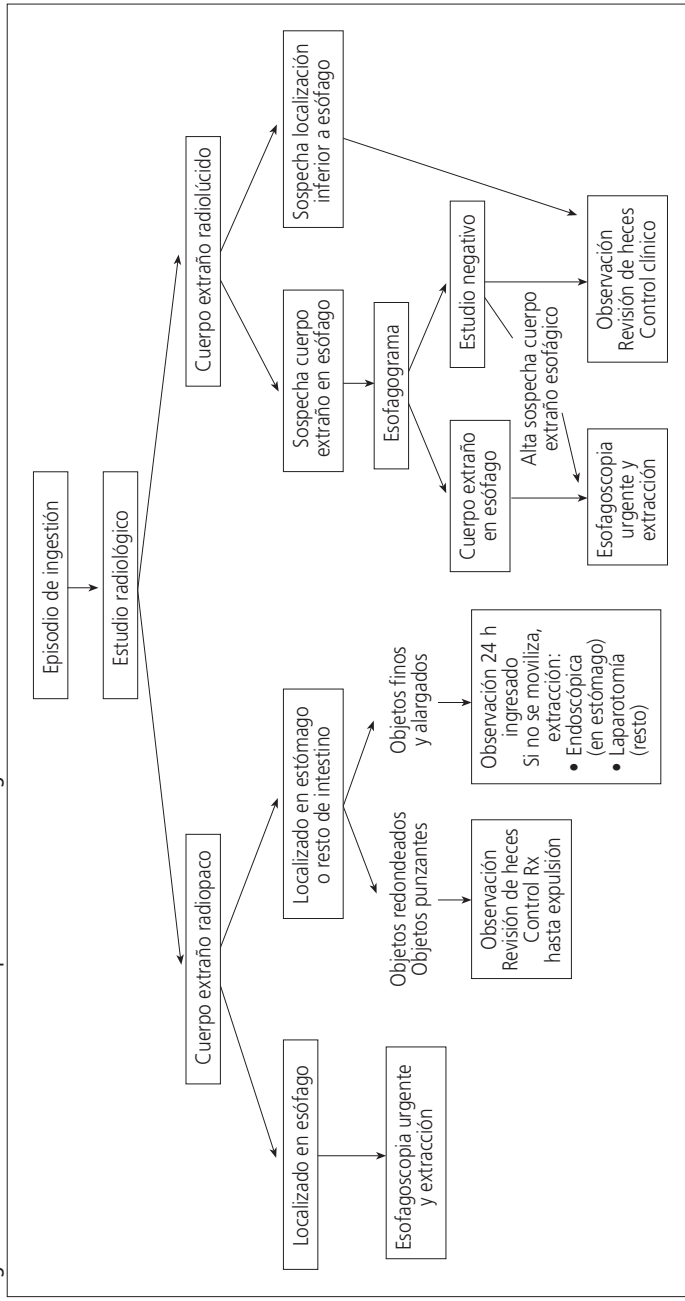
Esófago

Se realizará la extracción urgente mediante esofagoscopia. Pueden producirse lesiones importantes de la pared esofágica en menos de 2 horas. Además, si la pila está cargada es la región idónea para que se produzcan quemaduras eléctricas.
Después de su extracción se observará al paciente durante 2-3 semanas ante la posibilidad de estenosis esofágica.
Si existen lesiones esofágicas importantes se mantendrá al paciente ingresado, en dieta absoluta y con antibioterapia hasta descartar una perforación (Amoxicilina-clavulánico: 100mg/kg/día i.v. en tres dosis).
Para descartar estenosis esofágicas se realizará un esofagograma con contraste a las 3 semanas de la extracción en los pacientes en los que se haya observado lesiones en el esófago.

Estómago
Se tratará como otro cuerpo extraño redondeado manteniendo, en principio, una actitud expectante. El jugo gástrico puede actuar sobre el sellado de la pila permitiendo la salida de su contenido, pudiéndose producir leves erosiones o úlceras y perforaciones.
Todas las pilas ingeridas deberán controlarse con Rx de abdomen cada 24 horas para vigilar su integridad y progresión.
Deberán extraerse endoscópicamente las retenidas en estómago más de 24 horas, las de diámetro > 20 mm y las que se aprecian abiertas en el control Rx.
Resto de intestino
Una vez pasado el píloro en general se expulsan sin dificultad y sin complicaciones.
Deberá realizarse control con Rx de abdomen cada 24 horas.
Si se aprecia la pila abierta o retenida en un punto fijo deberá extraerse mediante intervención quirúrgica por el riesgo de perforación intestinal que supone.

	Derivación
Domicilio	• Pacientes asintomáticos que han ingerido objetos de bajo riesgo. • Pacientes que han ingerido una pila alcalina de localización inferior a esófago y que se visualiza íntegra en la Rx. En estos casos se debe seguir un control radiológico del cuerpo extraño cada 24 horas hasta su expulsión.
Ingreso en sala	• Pacientes que han ingerido objetos punzantes o alargados para observación y extracción cuando esté indicado. • Pacientes con cualquier cuerpo extraño esofágico no complicado. • Pacientes que han ingerido una pila alcalina de localización inferior al esófago pero que se visualiza abierta en la Rx, las retenidas en estómago más de 24 horas y las de diámetro mayor a 20 mm.
Ingreso en UCI	Pacientes con complicaciones graves.

Algoritmo de actuación ante un cuerpo extraño en vía digestiva.



BIBLIOGRAFÍA

1. Arana A, Hauser B, Hachimi-Idrissi S, Vandenplas Y. Management of ingested foreign bodies in childhood and review of the literature. Eur J Pediatr 2001; 160:468-72.
2. Ayantunde AA, Oke T. A review of gastrointestinal foreign bodies. Int J Clin Pract 2006; 60(6):735-9.
3. Hill JL, Voigt RW. Cuerpos extraños. En: Ashcraft KW (eds). Cirugía Pediátrica. México: Interamericana; 2003. p.156-62.
4. Ollero JC. Cuerpos extraños en vía digestiva. En: Casado J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p.896-9.
5. Uyemura Monte C. Foreign body ingestion in children. Am Fam Physician 2005; 72(2):287-91.
6. Yardeni D, Yardeni H, Coran AG, Golladay ES. Severe esophageal damage due to button battery ingestion: can it be prevented? Pediatr Surg Int 2004; 20:496-501.

9 INTOXICACIÓN. GENERALIDADES

Mercedes de la Torre Espí

Se habla de intoxicación aguda ante cualquier exposición (ingestión, tacto, inhalación) a una o varias sustancias que puedan ocasionar una lesión en el organismo.
Aunque las intoxicaciones supongan sólo el 0,3% de las consultas de los servicios de urgencias pediátricos es importante protocolizar la asistencia de una situación tan variable en gravedad y en forma de presentación.

ETIOLOGÍA

La ingestión es la vía de intoxicación más habitual en los niños. Los productos implicados con más frecuencia son:

Medicamentos	Paracetamol, ibuprofeno, psicotropos, aspirina, flúor, anticatarrales.
Productos de limpieza	Cáusticos (lejía, amoniaco), hidrocarburos (aguarrás), detergentes.

CLASIFICACIÓN

Intoxicaciones accidentales	Suponen entre el 70-80% de las intoxicaciones pediátricas. Ocurren en niños de 1-5 años de edad (máxima incidencia entre los 2 y los 3 años). Suele estar implicado sólo 1 producto del entorno doméstico. Generalmente, son benignas y no necesitan mucha intervención. Con frecuencia, los niños toman sustancias inocuas que no precisan tratamiento (Tabla I).
Intoxicaciones voluntarias	Son menos frecuentes pero más graves que las accidentales. Se producen en adolescentes, sobre todo del sexo femenino. Suelen estar causadas por más de un producto: psicotropos, alcohol, drogas de abuso. La demora antes de consultar es mayor que en las intoxicaciones accidentales y el tratamiento más complejo.

TABLA I. Productos con baja toxicidad (no es necesario tratamiento salvo que se ingieran grandes cantidades)

Abrasivos
Aceite para el baño, aceite de linaza, aceite mineral (salvo aspiración), aceite de motor, de sésamo, ácido linoleico
Acuarelas
Adhesivos
Aditivos de peceras
Agua del retrete
Algas del mar
Algodón
Almidón
Ambientadores (spray, refrigerador)
Aminoácidos
Antiácidos
Antibióticos (la mayoría)
Anticonceptivos orales
Antiflatulentos
Arcilla para modelar
Azul de Prusia
Barras de labios
Betún sin anilinas
Bolsitas para aromatizar la ropa
Brillantinas
Bronceadores
Carbón vegetal
Carboximetilcelulosa
Caolín
Casquillos de percusión (utilizados en pístolas de juguete)
Cerillas
Cigarrillos, cigarros
Clorofila
Colas y engrudos
Coleréticos (favorecen la síntesis de bilis)
Colagogos (favorecen la excreción biliar)
Colonias
Coloretes
Corticoides
Cosméticos, cosméticos de bebé
Cremas, lociones y espuma de afeitar
Cremas corporales
Champús líquidos
Deshumidificantes (silicagel)
Desinfectantes iodófilos
Desodorantes
Detergentes (tipo fosfato, aniónicos)
Edulcorantes (ciclamato, sacarina)
Fertilizantes (sin herbicidas ni insecticidas)
Glicerol
Goma de borrar
Grasas, sebos
H_2O_2
Incienso
Jabones, jabón de baño de burbujas
Juguetes flotantes para el baño
Lanolina
Lápiz (grafito, colores)
Lejía (< 0,5% de hipoclorito sódico)
Lociones de calamina
Lociones y cremas para las manos
Lubricantes
Maquillaje
Masilla (< 60 g)
Óxido de Zinc
Papel de periódico
Pasta de dientes
Perfumes
Peróxido al 3%
Pintura (interior o látex)
Pintura de ojos
Plastilina
Productos capilares (tónicos, sprays, tintes)
Productos veterinarios
Purgantes suaves
Rascadores de cajas de cerillas
Resinas de intercambio iónico
Rotuladores indelebles
Rotuladores para pizarras de borrado fácil
Suavizante de la ropa
Talco
Tapones
Termómetros (Hg elemental)
Tinta (azul, negra, no permanente)
Tiza
Vaselina
Velas (cera de abeja o parafina)
Vitaminas
Warfarina < 0,5%
Yeso

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

En ocasiones, el paciente intoxicado constituye una urgencia con afectación multiorgánica. En estos casos, la prioridad inicial es la evaluación rápida de las funciones vitales y la instauración de medidas de soporte siguiendo el "ABC".

Vía aérea, respiración (A, B)

Hay que asegurar una vía aérea permeable con reflejos adecuados, sobre todo si vamos a necesitar la vía orofaríngea para la extracción del tóxico (lavado gástrico). También es importante anticiparse al posible fallo respiratorio que acompaña a las intoxicaciones por depresores del sistema nervioso central.

Circulación (C)

En todas las intoxicaciones graves es necesario monitorizar la tensión arterial, el ritmo cardiaco y canalizar una vía venosa periférica para mantener la estabilidad hemodinámica, extraer las muestras sanguíneas necesarias, incluida una determinación rápida de glucemia y administrar antídotos:
La hipoglucemia se corregirá con glucosa i.v. al 25% (1-2 ml/kg).
Si existen signos de shock se infundirá suero fisiológico (20-40 ml/kg/30-60 minutos) y se valorará la necesidad de drogas vasopresoras (dopamina, dobutamina).

Estado neurológico

La valoración inicial debe incluir el nivel de conciencia (Glasgow), el tamaño y la reactividad de las pupilas.

Anamnesis

Los niños intoxicados suelen llegar en una situación estable por lo que se puede comenzar directamente con la historia clínica. La presentación de una intoxicación en urgencias suele seguir alguno de los patrones que se describen a continuación.

Ingestión de una sustancia conocida

En la mayoría de las intoxicaciones infantiles se conoce el tóxico ingerido. En estas circunstancias se ha de averiguar:
Dosis: si no se puede saber con exactitud se considerará la cantidad máxima posible teniendo en cuenta lo que queda en el frasco.
Tiempo transcurrido desde la exposición: permite valorar la clínica y la posible eficacia del tra-

tamiento a utilizar (lavado gástrico, carbón activado).
Síntomas: los niños pequeños suelen estar asintomáticos.
Antecedentes personales: las alteraciones hepáticas o nefrológicas y los tratamientos que esté haciendo en ese momento pueden modificar la actitud terapéutica.

Ingestión de una sustancia desconocida

En las intoxicaciones voluntarias de los adolescentes es frecuente que no se sepa qué tóxico o tóxicos están implicados. Hay que investigar:
Las medicinas que haya en casa.
Síntomas: suelen ser más graves (disminución del nivel de conciencia, marcha inestable, alteraciones del habla).
Antecedentes personales: es de interés si existe patología psicosomática, alteraciones hepáticas, nefrológicas y los tratamientos actuales.

Cuando sospechar una intoxicación

Algunos niños ingieren sustancias sin que los padres se den cuenta y consultan por la aparición de síntomas extraños que la familia no relaciona con ningún tóxico. En general, se debe sospechar una intoxicación ante:
Cuadros de comienzo agudo con cambios en el nivel de conciencia, ataxia, síndromes multiorgánicos o "extraños".
Niños de 1-5 años: el afán investigador de los niños de esta edad les hace más proclives a probar lo que encuentren.

Síndrome de Münchhausen

Finalmente, los tóxicos pueden ser utilizados para simular enfermedades en el contexto de un síndrome de Münchausen por poderes.

Exploración

Preescolares

La exploración suele ser normal.

Adolescentes

Con frecuencia muestran diversas alteraciones. En estas ocasiones, hay que agrupar los datos de la historia y de la exploración para intentar identificar un síndrome tóxico.

Síndromes tóxicos (Tabla II)

Los tóxicos son capaces de ocasionar síntomas y signos diversos que afectan a todos los sistemas del organismo.

Pruebas complementarias

En la mayoría de las ocasiones no se necesita ninguna prueba complementaria. Las pruebas de laboratorio se solicitarán de forma individualizada, según los efectos que pueda ocasionar el tóxico implicado.

Intervalo osmolar (IO)

Algunas sustancias provocan el aumento del intervalo osmolar (IO).
osmolalidad medida - osmolalidad calculada < 6-8 mOsm
osmolalidad calculada:

$$2 \times [\text{sodio}] + \frac{[\text{urea}]}{2{,}8} + \frac{[\text{glucosa}]}{18}$$

El intervalo osmolar permite estimar los niveles sanguíneos de algunas sustancias:
Niveles sanguíneos (mg/dl): IO x factor de conversión

	Factor de conversión
Acetona	5,8
Etanol	4,6
Etilenglicol	6,2
Isopropanol	6
Metanol	3,2
Propilenglicol	7,2

Intervalo aniónico (IA)

Las sustancias que aumentan el intervalo aniónico son: salicilatos, hierro, etanol, etilenglicol, metanol, formaldehído, estricnina, isoniacida, penicilina, carbenicilina.
Las sustancias que disminuyen el intervalo aniónico son: litio, bromo.

IA: [sodio] - [cloro + bicarbonato] = 12 ± 2

Cuantificación urgente de niveles sanguíneos de tóxicos

Es importante conocer la disponibilidad del laboratorio del hospital en el que se trabaje. Es recomendable que se puedan determinar los niveles de: paracetamol, ácido acetil-salícílico, antiepilépticos (valproato, fenitoína, fenobarbital, carbamacepina), tobramicina, gentamicina, vancomicina, amikacina.

Pruebas de detección rápida de drogas en orina

Son pruebas cualitativas inmunocromatográficas que permiten detectar diversas sustancias en orina: anfetaminas, barbitúricos, benzodiazepinas, cocaína, metanfetamina, morfina, metadona, fenciclidina (nombres coloquiales: polvo de ángel, hierba

asesina), propoxifeno, antidepresivos tricíclicos, marihuana, metilendioximetanfetamina (MDMA; nombres coloquiales: X, XTC, E, eva, adán, mitsubishi, píldora del amor, éxtasis).
Proporcionan un resultado cualitativo que debe comprobarse con otro método más específico (cromatografía de gas, espectrofotometría) sobre todo si existen implicaciones legales.

Cuantificación diferida de niveles sanguíneos de tóxicos

En ocasiones, para confirmar un diagnóstico de presunción o por imperativo médico - legal es necesario un estudio toxicológico diferido más extenso en el Instituto Nacional de Toxicología (INT). Es importante remitir las muestras adecuadamente:

Análisis toxicológico general	Contenido del vómito o del lavado gástrico hecho con agua. 10 ml de sangre con anticoagulante (100 mg de oxalato potásico). 10 ml de orina.
Análisis general de metales	5 ml de sangre con anticoagulante. 50-100 ml de orina.
Análisis de aluminio, zinc, cobre o hierro	5 ml de suero o plasma.
Determinación de alcohol etílico	5 ml de sangre con 50 mg de oxalato potásico como anticoagulante y 50 mg de fluoruro sódico como conservante.

Tratamiento

Es importante recordar que en la mayoría de las intoxicaciones infantiles se ingieren sustancias no tóxicas o dosis inocuas que no precisan ninguna intervención.

Dosis única de carbón activado

El carbón activado es la terapia de elección de la mayoría de las intoxicaciones infantiles que requieren tratamiento.
Indicaciones: está indicada en la ingestión de una cantidad potencialmente tóxica de una sustancia que el carbón es capaz de absorber. No es útil con cáusticos, hidrocarburos, alcoholes, ácido bórico, cianuro, hierro, DDT, litio, malathión.

Es efectivo, sobre todo, durante la primera hora después de la ingestión. Algunos pacientes se pueden beneficiar del tratamiento aunque haya pasado más de 1 hora, sobre todo con fármacos de liberación lenta y aquellos que lentifican el vaciamiento gástrico (aspirina, anticolinérgicos, narcóticos, tricíclicos).

Contraindicaciones

- Vía aérea inestable.
- Ingestión de hidrocarburos con gran riesgo de aspiración.
- Paciente con riesgo de perforación o hemorragia gastrointestinal por una patología subyacente o una intervención quirúrgica reciente.

Dosis

- Niños menores de 1 año de edad: 10-25 g o 1 g/kg.
- Niños de 1-12 años de edad: 25-50 g o 1 g/kg.
- Adolescentes y adultos: 25-100 g.

Técnica de administración: hay que diluir el carbón con agua o zumo y agitarlo vigorosamente para conseguir la máxima dispersión. Posteriormente, se administrará por vía oral. Si no es posible se introducirá a través de una sonda nasogástrica.

Carbón activado en serie

Indicaciones. Está indicado dar múltiples dosis de carbón ante ingestiones importantes de las siguientes sustancias: carbamacepina, dapsona, fenobarbital, quinina o teofilina.

Contraindicaciones

- Vía aérea inestable.
- Obstrucción intestinal.
- Aunque no es una contraindicación absoluta hay que tener cuidado cuando haya disminución del peristaltismo intestinal por la ingestión de anticolinérgicos o derivados del opio, por ejemplo.

Dosis: se administrarán 0,5-1 g/kg cada 2 horas. En niños menores de 5 años suele ser suficiente con 10-25 g.

Técnica de administración: es necesario introducir el carbón diluido con agua por una sonda nasogástrica. Si se utilizan dosis pequeñas y frecuentes (cada hora) disminuye la probabilidad de que aparezcan regurgitaciones o vómitos. También se puede asociar un antiemético por vía intravenosa.

Lavado gástrico

Indicaciones: el lavado gástrico sólo se realizará ante la ingestión reciente (menos de 60-90 minutos) de una sustancia muy tóxica con riesgo vital.

Contraindicaciones

- Disminución de los reflejos protectores de la vía aérea sin intubación endotraqueal.
- Ingestión de sustancias corrosivas o de hidrocarburos.
- Pacientes con riesgo de hemorragia o perforación intestinal debido a una reciente intervención quirúrgica o a la existencia de patología gastrointestinal o del sistema de la coagulación.

Técnica

Se comenzará explicando la técnica, calculando y marcando la longitud de la sonda que hay que introducir (distancia boca-ángulo mandibular-estómago). Si el niño tiene náuseas, antes de empezar hay que asegurarse de que el aparato de aspiración funciona.

Se coloca al paciente en decúbito lateral izquierdo con la cabeza más baja que el resto del cuerpo. El grosor del tubo varía según la edad:

- Adultos, 36-40 F (diámetro externo de 12-13,3 mm).
- Niños, 24-28 F (diámetro externo de 7,8-9,3 mm).

Una vez lubricada con gel de hidroxietilcelulosa se introduce la sonda a través de la boca. Cuando la marca que se ha hecho con anterioridad está a la altura de los labios se comprueba que la sonda haya llegado al estómago insuflando aire a través de la misma mientras se ausculta.

Finalmente, el lavado se hará introduciendo y extrayendo de forma repetida una cantidad equivalente a 10 ml/kg de suero fisiológico templado (máximo: 200-300 ml). Se terminará cuando el líquido obtenido sea totalmente claro. Hay que recordar que un lavado negativo no excluye una ingestión grave.

Catárticos

No se deben utilizar en los niños debido a la falta de evidencia de efectividad en las intoxicaciones y al riesgo de desequilibrio hidroelectrolítico.

Lavado intestinal total

El lavado intestinal consiste en la administración de gran cantidad de una solución electrolítica equilibrada de polietilenglicol para provocar la eliminación de heces líquidas.

Indicaciones. Se debe considerar el lavado intestinal ante una intoxicación grave con drogas de liberación lenta o con cubierta entérica, para eliminar los paquetes intestinales de drogas ilegales y en ingestiones importantes de hierro cuando fallen los otros medios de descontaminación.

Contraindicaciones
- Obstrucción o perforación intestinal.
- Hemorragia gastrointestinal.
- Vómitos continuos.
- Inestabilidad hemodinámica.
- Vía aérea comprometida.

Dosis
- Niños de 9 meses a 6 años de edad: 500 ml/hora
- Niños de 6-12 años de edad: 1.000 ml/hora
- Adolescentes y adultos: 1.500-2.000 ml/hora

Técnica de administración: se introduce una sonda nasogástrica de 12 F hasta el estómago. Es importante que la sonda se sitúe en la mitad del estómago para favorecer que el líquido avance. Posteriormente se conecta la sonda a la bolsa con la solución colocada en un palo de gotero. El paciente debe estar sentado o en la cama con el cabecero elevado 45º. En esta posición es menos probable que vomite. Es necesario canalizar una vía venosa periférica. El procedimiento termina cuando se expulsen heces totalmente claras o tengamos evidencia de que se ha eliminado el tóxico.

Si el paciente vomita se reducirá el ritmo a la mitad durante 30-60 minutos y se le administrará un antiemético.

Alcalinización urinaria

Indicaciones: está indicada la alcalinización urinaria en la intoxicación moderada-grave por salicilatos que no cumpla los criterios de hemodiálisis, también en las intoxicaciones por algunos herbicidas (mecoprop, ácido 2,4-diclorofenoxiacético).

Dosis
- Niños: 25-50 ml de bicarbonato sódico 1M diluido al 1/2 i.v., a pasar en 1 hora.
- Adultos: 225 ml de bicarbonato sódico 1M diluido al 1/2 i.v., a pasar en 1 hora.

Técnica: antes de empezar se ha de comprobar la normalidad de los siguientes parámetros sanguíneos: creatinina, cloro, sodio, potasio, calcio, glucosa, gases. También hay que canalizar una vía venosa periférica y colocar una sonda urinaria.

El pH urinario se monitoriza cada 15-30 minutos para mantenerlo entre 7,5-8,5. Si es necesario se pueden administrar más dosis de bicarbonato hasta conseguirlo.

Otros controles a realizar cada hora son:
- Gasometría (el pH arterial debe ser menor de 7,50), potasio, calcio.

- Concentración de salicilatos: cuando la concentración plasmática sea menor de 350 mg/L en adultos o de 250 mg/L en niños se puede retirar la alcalinización urinaria.
- Diuresis: no se debe sobrepasar la cantidad de 100-200 ml/hora.

Depuración extracorpórea

Diálisis. La diálisis está indicada en ciertas intoxicaciones muy graves o cuando existe un fallo renal asociado:
- Niveles de litio > 4 mEq/L.
- Niveles de etilenglicol > 50 mg/dl.
- Niveles de metanol > 50 mg/dl.
- Niveles de salicilatos > 100 mg/dl.

Hemoperfusión. Mediante esta técnica se pasa el plasma a través de una membrana con carbón activado que absorbe el tóxico. Ha demostrado ser tan efectiva como la diálisis en ciertas intoxicaciones:
- Niveles de fenobarbital > 100 mg/L.
- Niveles de teofilina > 6-10 mg/dl.
- Niveles de paraquat > 0,1 mg/dl.
- Niveles de glutetimida > 4 mg/dl.
- Niveles de methaqualone > 4 mg/dl.
- Niveles de meprobamato > 10 mg/dl.

Hemofiltración. El recambio completo del volumen sanguíneo mediante hemofiltración se ha utilizado con éxito en sobredosis de teofilina en neonatos.

Antídotos

Ver tabla III.

Información toxicológica

Se puede encontrar información y ayuda en el Instituto Nacional de Toxicología.
Madrid: Tel.: 91 562 04 20 (horario de 24 horas, todos los días del año).
Barcelona: Tel.: 93 317 44 00 (lunes a viernes de 08:00 a 15:00 h).
Sevilla: Tel.: 95 437 12 33 (lunes a viernes de 08:00 a 15:00 h).

Información en internet

Toxnet : http://toxnet.nlm.nih.gov/
The American Academy of Clinical Toxicology: http://www.clintox.org/.
Sociedad Española de urgencias de Pediatría: www.seup.org/seup/html/gtrabajo/manualIntoxicaciones/manual_index.htm

TABLA II. Síndromes tóxicos más frecuentes

SÍNDROME ANTICOLINÉRGICO
(Atropina, antidepresivos tricíclicos, antihistamínicos)

Temperatura	Hipertermia.
Piel	Seca, caliente, roja.
Ojos	Midriasis, visión borrosa.
Sistema nervioso	Delirio, psicosis, convulsiones, coma.
S. cardiovascular	Taquicardia, hipertensión, arritmias.
S. genitourinario	Retención urinaria.

SÍNDROME SIMPATICOMIMÉTICO
(Aminofilina, anfetamina, cafeína, cocaína, dopamina, efedrina, epinefrina, fenciclidina, fenfluramina, metilfenidato)

Temperatura	Hipertermia.
Piel	Sudorosa.
Ojos	Midriasis.
Sistema nervioso	Hiperexcitabilidad neurológica con delirio, temblores, mioclonías, psicosis, convulsiones.
S. cardiovascular	Taquicardia, hipertensión.

OPIÁCEOS y CLONIDINA
(Codeína, difenoxilato, fentanilo, heroína, morfina, opio, oxicodona)

Temperatura	Hipotermia.
Ojos	Pupilas puntiformes.
S. respiratorio	Bradipnea.
Sistema nervioso	Desde euforia hasta coma, hiporreflexia.
S. cardiovascular	Bradicardia, hipotensión.

SÍNDROME DE ABSTINENCIA DE NARCÓTICOS
(Alcohol, barbitúricos, benzodiazepinas, cloralhidrato, glutetimida, meprobamato, netacualon, narcóticos)

Piel	"Carne de gallina".
Ojos	Midriasis.
Sistema nervioso	Insomnio, bostezos, calambres musculares, desasosiego, alucinaciones.
S. cardiovascular	Hipertensión, taquicardia.

BARBITÚRICOS, SEDANTES, ALCOHOL

Temperatura	Hipotermia.
Piel	Vesículas, bullas.
Ojos	Nistagmo, miosis, midriasis.
S. respiratorio	Bradipnea.
Sistema nervioso	Confusión, ataxia, coma.
S. cardiovascular	Hipotensión.

SALICILATOS

Temperatura	Fiebre.
S. respiratorio	Hiperventilación central.
Sistema nervioso	Letargia, coma, convulsiones, tinnitus.
S. gastrointestinal	Vómitos.

TABLA II. Síndromes tóxicos más frecuentes *(Continuación)*

PESTICIDAS ORGANOFOSFORADOS Y CARBAMATOS
SÍNDROME ANTICOLINESTERASA

Dosis bajas – Efectos muscarínicos

Boca	Sialorrea.
Ojos	Miosis, lagrimeo.
S. respiratorio	Broncorrea, sibilancias.
S. cardiovascular	Bradicardia con posibilidad de bloqueo aurículo-ventricular.
S. gastrointestinal	Diarrea, vómitos, dolor abdominal cólico.

Dosis más altas – Efectos nicotínicos

S. respiratorio	Parálisis de la musculatura respiratoria.
Sistema nervioso	Fasciculaciones, debilidad muscular.
S. cardiovascular	Taquicardia, hipertensión.
S. endocrinológico	Hiperglucemia.

Dosis muy altas – Síndrome colinérgico (sólo organofosforados)

Sistema nervioso	Cefalea, lenguaje farfullado, confusión mental, ataxia, convulsiones, coma, depresión del centro respiratorio y cardio-regulador.

SÍNDROME EXTRAPIRAMIDAL

Temperatura	Hipotermia.
Ojos	Miosis (en la mayoría de los casos).
S. respiratorio	Bradipnea.
Sistema nervioso	Disminución del nivel de conciencia, temblores, convulsiones, tortícolis, opistótonos, crisis oculogiras, trismo, extensión de lengua, disfagia, disfonía.
S. cardiovascular	Hipotensión ortostática, taquicardia, QT largo.

SÍNDROME NEUROLÉPTICO MALIGNO

Temperatura	Fiebre.
Piel	Sudoración.
Sistema nervioso	Rigidez muscular, temblores, obnubilación, coma.

VAPORES METÁLICOS

Temperatura	Fiebre con escalofríos.
Sistema nervioso	Cefalea.
S. gastrointestinal	Náuseas, vómitos, sequedad de garganta.
Síntomas generales	Dolor muscular, cansancio, debilidad, leucocitosis.

TABLA III. Antídotos

Tóxico	Antídoto	Dosis
Anticolinérgicos	Fisostigmina	**Indicada en intoxicaciones graves:** arritmias supraventriculares con repercusión hemodinámica, delirio, convulsiones que no ceden con diazepam. **Dosis:** 0,02 mg/kg/dosis (dosis máxima: 0,5 mg) diluidos en 10 ml de SSF a pasar i.v. en 5-10 minutos. Se puede repetir la dosis a los 15-30 minutos hasta conseguir el efecto terapéutico (dosis máxima total 2 mg). Se debe disponer de atropina por si se necesita contrarrestar los efectos de la fisostigmina (riesgo de convulsiones, asistolia, crisis colinérgicas) administrando entonces 0,5 mg de atropina por cada 1 mg de fisostigmina.
Antidepresivos tricíclicos	Bicarbonato sódico	**Indicado si:** arritmias, alteraciones de la conducción cardiaca o hipotensión. **Dosis:** bolos de 1-2 mEq/kg/hora i.v. hasta que revierten las anomalías cardiovasculares o el pH esté entre 7,45 y 7,5. Se pueden necesitar varios bolos.
Anticoagulante oral	Vitamina K	**Dosis:** 1-5 mg i.v. o i.m.
Arsénico	BAL	**Indicaciones:** pacientes sintomáticos que no toleren medicación por vía oral. **Intoxicaciones leves:** 2,5 mg/kg/dosis i.m. cada 6 horas durante 2 días; cada 12 horas el 3er día y una vez al día durante 10 días más. **Intoxicaciones graves:** 3 mg/kg/dosis i.m. cada 4 horas durante 2 días; cada 6 horas el 3er día y cada 12 horas durante 10 días más.
	D-Penicilamina	**Dosis:** 100 mg/kg/día v.o. repartido en 4 dosis diarias.
Betabloqueantes	Glucagón	**Dosis:** 0,05-0,1 mg/kg i.v. en 1 minuto (dosis máxima: 3-5 mg) continuando con 0,04 mg/kg/hora en infusión continua i.v. (máximo 5 mg/hora).
	Atropina	**Indicación:** si la bradicardia persiste después de la administración de glucagón. **Dosis:** 0,05-0,1 mg/kg i.v. cada 5-15 minutos (dosis mínima: 0,1 mg; dosis máxima: 0,5 mg en niños y 1 mg en adolescentes).
Benzodiazepinas	Flumazenil	**Dosis:** 0,01 mg/kg en 30 sg (dosis máxima: 0,2 mg). Se puede repetir la dosis cada minuto hasta que revierta el coma (dosis máxima total acumulada en 1 hora: 1-3 mg).

TABLA III. Antídotos *(Continuación)*

Tóxico	Antídoto	Dosis
Bloqueantes del calcio	Calcio	**Gluconato cálcico 10%** (100 mg/kg): 0,6 ml/kg i.v. lento, diluido al medio (dosis máxima: 30 ml). **Cloruro cálcico al 10%** (20 mg/kg): 0,2 ml/kg i.v. lento, diluido al medio (dosis máxima: 10 ml).
	Glucagón	**Indicación:** se debe hacer una prueba con glucagón en casos graves con hipotensión que no respondan al tratamiento con calcio. **Dosis:** 0,05-0,1 mg/kg en 1 minuto (dosis máxima: 3-5 mg) continuando con 0,04 mg/kg/hora en infusión continua (máximo: 5 mg/hora).
Cianuro	Hidroxicobalamina + Tiosulfato sódico	**Hidroxicobalamina:** *Dosis de cianuro conocida:* 1,8 g i.v. por cada 100 mg de cianuro, en infusión continua durante 10 minutos (dosis máxima: 5 g). Se puede repetir a los 10 minutos. *Inhalación de humo:* 70 mg/kg i.v. a pasar en 10-15 minutos (máximo: 5 g). Se diluye cada vial de 2,5 gramos en 100 ml de suero fisiológico. Se puede repetir la dosis una vez. **Tiosulfato al 25%** (i.v.): se administrará después de la hidroxicobalamina. No se pueden poner a la vez ya que se forman complejos tiosulfato - cobalamina que disminuyen su efectividad. Hemoglobina (g/L) — Tiosulfato sódico al 25% 8 — 1,1 ml/kg 10 — 1,35 ml/kg 12 — 1,65 ml/kg 14 — 1,95 ml/kg
Sales de cobre	BAL	**Dosis:** 3-5 mg/kg/dosis i.m. cada 4 horas durante 2 días; cada 4-6 horas otros 2 días y, finalmente, cada 4-12 horas 7 días más.
	D-penicilamina	**Dosis:** 30 mg/kg/día repartidos en 2-3 dosis por vía oral. Se comienza con 10 mg/kg/día y se va incrementando gradualmente hasta llegar a la dosis final (dosis máxima: 1 g/día).
Digoxina	Fragmento Fab antidigoxina	**Dosis total conocida** $\text{Nº de viales} = \frac{\text{cantidad ingerida o inyectada en mg} \times F}{K}$ **F:** Factor de biodisponibilidad (0,8 para la digoxina comprimidos; 1 para la solución alcohólica de digoxina, cápsulas, ampollas o digitoxina). **K:** Capacidad neutralizante del preparado en mg (1 o 0,6)

TABLA III. Antídotos *(Continuación)*

Tóxico	Antídoto	Dosis
		Dosis total desconocida pero con niveles conocidos $\text{Nº de viales} = \frac{\text{concentración en plasma } (\mu g/L) \times Vd \times \text{peso (kg)}}{K}$ **Vd:** Volumen de distribución (digoxina: 5,6 L/kg en adultos y 12-15 L/kg en recién nacidos. Digitoxina: 0,56 L/kg). **Dosis total y niveles desconocidos** Dosis aproximada si intoxicación aguda de 480-800 mg de Fab. Dosis aproximada si intoxicación crónica de 240 mg de Fab.
Etilenglicol	Etanol oral	**Objetivo:** mantener niveles de etanol de 100 mg/ml. **Dosis oral de carga:** 0,8-1 ml/kg de etanol al 95% diluido en zumo. **Dosis de mantenimiento:** 0,15 ml/kg/hora de etanol al 95% diluido en zumo.
	Etanol i.v.	**Dosis de carga intravenosa:** 0,6 g/kg (6-10 ml/kg de etanol en solución al 10% diluidos en suero glucosado al 5% a pasar en 1 hora). **Dosis de mantenimiento:** 1 ml/kg/hora (100 mg/kg/h).
	Fomepizol (no está comercializado en España)	**Indicaciones:** concentración sérica de etilenglicol o metanol > 20 mg/dl, alteración del estado mental, acidosis metabólica, anion gap o intervalo osmolar elevados, presencia de cristales de oxalato cálcico. **Dosis inicial:** 15 mg/kg/dosis i.v. en 30 minutos; después 10 mg/kg/12 horas durante 48 horas, finalmente, 15 mg/kg/12 horas hasta que los niveles de etilenglicol o metanol sean < 20 mg/dl.
	Tiamina	**Dosis:** 0,5 mg/kg i.v.
	Piridoxina	**Dosis:** 2 mg/kg i.v.
Flúor	Calcio	**Gluconato cálcico 10%** (100 mg/kg): 0,6 ml/kg i.v. lento, diluido al medio (dosis máxima: 30 ml). **Cloruro cálcico al 10%** (20 mg/kg): 0,2 ml/kg i.v. lento, diluido al medio (dosis máxima: 10 ml).
Fenotiacinas	Difenhidramina	**Dosis:** 1-2 mg/kg i.v. (dosis máxima: 50 mg).
	Biperideno	**Dosis:** 0,04-0,1 mg/kg i.v. (dosis máxima: 5 mg); se puede repetir a los 30 minutos.
Hierro	Deferoxamina	**Indicaciones:** • Pacientes sintomáticos con niveles de 350-500 μg/dl (hay que hacer los niveles sanguíneos 4-6 horas después de la ingestión; 8 horas si es un producto de liberación retardada). • Pacientes asintomáticos o sintomáticos con niveles > 500 μg/dl.

TABLA III. Antídotos *(Continuación)*

Tóxico	Antídoto	Dosis
		Dosis: 15 mg/kg/hora i.v. (máximo de 6 g o 80 mg/kg en 24 horas). La infusión continua se mantiene hasta que desaparezca la clínica, las orinas sean claras y los niveles < 300 μg/dl.
Isoniazida	Vitamina B_6	**Indicaciones:** dosis de isoniazida ingerida > 80 mg/kg. **Dosis:** 1 g de vitamina B_6 diluida al 5% por cada gramo de isoniazida. **Dosis de isoniazida desconocida:** 70 mg/kg i.v. a pasar en 30-60 minutos o 5 g de vitamina B_6 como dosis total. Se puede repetir si no hay respuesta hasta 20 g en niños y 40 g en adultos.
Metanol	Etanol	**Objetivo:** mantener niveles de etanol de 100 mg/ml. **Dosis oral de carga:** 0,8-1 ml/kg al 95% diluido en zumo.
	Etanol i.v.	**Dosis de carga intravenosa:** 0,6 g/kg (6-10 ml/kg de etanol en solución al 10% en suero glucosado al 5% a pasar en 1 hora). **Dosis de mantenimiento:** 1 ml/kg/hora (100 mg/kg/hora).
	Ácido fólico	**Dosis:** 50 mg i.v. cada 4-6 horas.
Mercurio	BAL	**Dosis:** 1ª dosis de 5 mg/kg i.m., posteriormente 2,5 mg/kg/dosis 1-2 veces al día durante 10 días.
Metahemoglobinemia	Azul de metileno	**Indicaciones:** niveles > 30% aunque no haya síntomas, síntomas de hipoxia con niveles > 20%, niveles mayores del 10% en pacientes con una enfermedad crónica que curse con hipoxia o acidosis (neumopatías crónicas, trastornos metabólicos congénitos). **Dosis:** 1-2 mg/kg i.v. (0,1-0,2 ml/kg de solución al 1%) a pasar en 5-10 minutos. A veces es preciso repetir la dosis (dosis máxima total: 7 mg/kg).
Opiáceos	Naloxona	**Dosis en niños con peso < 20 kg** (i.v., s.c. o i.m.): 0,1 mg/kg/dosis. Se puede repetir cada 2-3 minutos (dosis máxima total: 8-10 mg). **Dosis en niños con peso > 20 kg** (i.v., s.c. o i.m.): 2 mg/dosis. Se puede repetir cada 2-3 minutos (dosis máxima total: 8-10 mg). **Infusión continua i.v.:** 2/3 de la dosis de carga/hora o 0,04-0,16 mg/kg/hora (dosis máxima: 0,4 mg/hora).
Organofosforados y carbamatos	Atropina	**Dosis:** 0,05-0,1 mg/kg i.v. cada 5-15 minutos (dosis mínima: 0,1 mg; dosis máxima: 0,5 mg en niños y 1 mg en adolescentes) hasta que aparezcan signos de atropinización suave (boca seca, más de 120 latidos/minuto). Puede ser necesario mantener el tratamiento varias horas hasta revertir la toxicidad muscarínica.

TABLA III. Antídotos *(Continuación)*

Tóxico	Antídoto	Dosis
	Pralidoxima	**Indicaciones:** está indicada para revertir la sintomatología nicotínica de la intoxicación por organofosforados (no indicada en la intoxicación por carbamatos). Máxima efectividad en las primeras 6 horas, poco útil pasadas 24 horas. Se administra siempre después de la atropinización. **Dosis:** 25-50 mg/kg/dosis (dosis máxima: 1-2 g) i.v. a pasar en 30 minutos o menos si la situación es crítica. Se puede repetir la dosis a las 2, 6 y 12 horas (dosis máxima: 12 g en 24 horas). **Infusión continua:** 10-15 mg/kg/hora en solución al 1-2% en casos muy graves.
Oro (sales)	BAL	**Intoxicaciones leves:** 2,5 mg/kg/dosis i.m. cada 6 horas durante 2 días; cada 12 horas el 3er día y una vez al día durante 10 días más. **Intoxicaciones graves:** 3 mg/kg/dosis i.m. cada 4 horas durante 2 días; cada 6 horas el 3er día y cada 12 horas durante 10 días más.
Paracetamol	N–acetilcisteína	**Dosis** (v.o.): 1ª dosis de 140 mg/kg; a continuación, 17 dosis de 70 mg/kg/4 h. **Dosis** (i.v.): **Adultos:** 1ª dosis de 150 mg/kg diluidos en 200 ml de S. glucosado al 5% a pasar en 15 minutos, a continuación, 50 mg/kg diluidos en 500 ml de s. glucosado al 5% en las siguientes 4 horas y posteriormente, 100 mg/kg en 1.000 ml de s. glucosado al 5% en las 16 horas siguientes. Después de 20 horas el tratamiento con N-Acetilcisteína se puede suspender si el paciente está asintomático, los niveles de paracetamol son < 10 μg/ml y la GOT < 1.000. Si no es así, se continuará con 150 mg/kg/día y habrá que contactar con un centro de transplante. Hay que diluirlo en suero glucosado al 5%. **Preescolares:** se utilizará una solución de N-acetilcisteína de 40 mg/ml (se añaden 40 ml de s. glucosado al 5% por cada ampolla de 10 ml (2 g) de antídoto): 1ª dosis de 150 mg/kg en 15 minutos = 3,75 ml/kg 2ª infusión de 50 mg/kg en 4 horas = 1,25 ml/kg 3ª infusión de 100 mg/kg en 16 horas = 2,5 ml/kg
Plomo		
Asintomático con niveles de 45-69 μg/dl	EDTA	**Dosis (i.m.):** 50 mg/kg/día en 3-6 dosis diarias durante 5 días. **Dosis (i.v.):** 50 mg/kg/día en infusión continua durante 8-24 horas o repartidos en dosis cada 12 horas durante 5 días.

TABLA III. Antídotos *(Continuación)*

Tóxico	Antídoto	Dosis
Sintomático, encefalopatía, niveles > 70 μg/dl	BAL + EDTA	BAL: 3-5 mg/kg/dosis i.m. cada 4 horas durante 3-5 días. Si son necesarios más días de tratamiento hay que descansar 48 horas para iniciar un nuevo ciclo de 5 días. EDTA (4 horas después del BAL): 50 mg/kg/día i.m. en 3-6 dosis diarias durante 5 días o 50 mg/kg/día en infusión continua i.v. durante 8-24 horas o repartidos en dosis cada 12 horas.

TABLA IV. Sustancias muy tóxicas*

- Antidepresivos: imipramina, desimipramina, amitriptilina, inhibidores de la MAO.
- Antipalúdicos: cloroquina, hidroxicloroquina.
- Antipsicóticos: clorpromazina.
- Antihipertensivos: clonidina, betabloqueantes.
- Antagonistas del calcio: nifedipino, verapamilo, etc.
- Preparados tópicos: benzocaína, alcanfor, lindane, salicilato de metilo, gotas nasales.
- Derivados imidazólicos: vasoconstrictores nasales, colirios.
- Productos químicos: anilina, arsénico, ácido bórico, paraquat.
- Otros: hidrato de cloral, amantadina, colchicina, teofilina, sulfonilureas.

**Pueden provocar situaciones con riesgo vital aunque se ingieran pequeñas cantidades por su gran toxicidad o por la alta concentración de algunas presentaciones.*

Derivación

Domicilio

Como se ha comentado con anterioridad, la mayoría de las intoxicaciones infantiles son benignas y por lo tanto no precisan ingreso.
En ocasiones, sólo se necesita un periodo corto de observación en urgencias que dependerá de la farmacodinamia de cada producto.

Ingreso en sala

Las indicaciones de ingreso hospitalario son:
- Ingestión de sustancias muy tóxicas.
- Ingestión de fármacos de liberación retardada.
- Intoxicaciones que requieran tratamiento con carbón activado en serie, lavado intestinal total, alcalinización urinaria o antídotos.

Ingreso en UCI

Las indicaciones de ingreso en UCI son:

- Insuficiencia respiratoria.
- Inestabilidad hemodinámica (shock, arritmias, etc.).
- Alteración neurológica grave: estatus epiléptico, Glasgow < 9.
- Afectación grave de la homeostasis: hipotermia grave, hipertermia maligna, desequilibrio hidroelectrolítico y ácido-base.
- Insuficiencia renal, fracaso hepático, fallo multiorgánico.
- Necesidad de depuración extracorpórea.
- Intoxicación potencialmente letal.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Clinical toxicology, European Association of Poisons Centres and Clinical Toxicologists. Position paper: Gastric lavage. Clin Toxicol 2004;42:933-43.
2. American Academy of Clinical toxicology, European Association of Poisons Centres and Clinical Toxicologists. Position paper: Ipecac syrup. Clin toxicol 2004;42:133-43.
3. American Academy of Clinical toxicology, European Association of Poisons Centres and Clinical Toxicologists. Position paper on urine aldalinization. Clin Toxicol 2004;42:1-26.
4. American Academy of Clinical toxicology, European Association of Poisons Centres and Clinical Toxicologists. Position paper. Single-dose activated charcoal. Clin Toxicol 2005;43:61-87.
5. American Academy of Clinical toxicology, European Association of Poisons Centres and Clinical Toxicologists. Position paper: whole bowel irigation. Clin Toxicol 2004;42:843-54.
6. American Academy of Clinical toxicology, European Association of Poisons Centres and Clinical Toxicologists. Position statement and practice guidelines on the use of multi-dose activated charcoal in the treatment of acute poisoning. Clin Toxicol 1999;37:731-51.
7. Clerigué Arrieta N, Herranz Aguirre M, Viguria Sánchez N. Intoxicaciones medicamentosas. En: Benito J, Luaces C, Mintegi S, Pou J (eds). Tratado de Urgencias en Pediatría. Madrid: Ergon; 2005.p. 717-37.
8. Fernández Landaluce A, Mintegi Raso S. Manejo general de las intoxicaciones. En: Benito J, Luaces C, Mintegi S, Pou J (eds). Tratado de Urgencias en Pediatría. Madrid: Ergon; 2005.p.706-17.
9. Migues Navarro MC, Riaño Méndez B, Vázquez López P. Intoxicaciones no medicamentosas. En: Benito J, Luaces C, Mintegi S, Pou J (eds). Tratado de Urgencias en Pediatría. Madrid: Ergon; 2005.p.738-47.
10. Mintegi S, Grupo de trabajo de intoxicaciones de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría Editores. Manual de intoxicaciones en pediatría. Madrid: Ergon; 2003.

10 INTOXICACIONES MEDICAMENTOSAS

Juan Carlos Molina Cabañero

ADRENÉRGICOS

La **efedrina** y **pseudoefedrina** tienen acción α y β adrenérgica, atraviesan la barrera hemato-encefálica por lo que además de efectos cardiovasculares actúan sobre el SNC. La **fenilefrina** y la **fenilpropalamina** tienen acción exclusiva α. Estos fármacos, junto con los antihistamínicos, forman parte de los medicamentos "anticarrales". El **salbutamol** y la **terbutalina** tienen acción fundamentalmente β adrenérgica.

Dosis tóxica

Las dosis máximas diarias son: efedrina, 75 mg (entre 7-11 años) y 150 mg (> 12 años); terbutalina, 5 mg (< 12 años) y 15 mg (entre 12-15 años).
La dosis tóxica de la fenilpropalamina es > 6-10 mg/kg. La dosis tóxica del salbutamol es > 1 mg/kg.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas ocurren antes de una hora y persisten menos de 6 horas.
La efedrina y pseudoefedrina producen:

- *Signos cardiovasculares:* taquicardia, hipertensión, palpitaciones, arritmias.
- *Signos neurológicos:* nerviosismo, temblores, midriasis, alucinaciones, convulsiones.
- *Alteraciones metabólicas:* acidosis metabólica, hiperglucemia, hiperkaliemia.

La fenilefrina y fenilpropalamina causan *signos cardiovasculares,* pueden ocasionar un cuadro de bradicardia refleja y bloqueo de la conducción por estimulación vagal.
El salbutamol y la terbutalina producen temblores, palpitaciones, taquicardia, nerviosismo y dolor torácico.
Puede existir hiperglucemia, hipokaliemia y acidosis metabólica.

Monitorización y pruebas complementarias

Control de la función cardiaca: frecuencia cardiaca, tensión arterial y ECG.
Análisis de sangre: pH, iones, glucemia y creatinfosfoquinasa.

Tratamiento

Descontaminación gastrointestinal

Tratamiento de las complicaciones

- *Hipertensión arterial:* se tratará con antagonistas α adrenérgicos como fentolamina 0,05-0,1 mg/kg/dosis cada 5 minutos hasta controlar la crisis o hasta un máximo de 5 mg.
- *Bradicardia:* inicialmente se administrará nitroprusiato, hidralazina o nifedipino, si la respuesta no es adecuada, se tratará con isoproterenol en perfusión continua 0,05-2 μg/kg/min. La atropina está contraindicada porque puede empeora la hipertensión arterial.

ANTIHISTAMÍNICOS

En función de su actividad estos fármacos se clasifican en:

- **Antihistamínicos de 1ª generación** (clorfeniramina, difenhidramina, dexclorfeniramina, hidroxicina): atraviesan la barrera hemato-encefálica, producen sedación y signos anticolinérgicos importantes, pero carecen de toxicidad cardiovascular, excepto la difenhidramina que puede originar prolongación del QRS y alterar la fase de repolarización.
- **Antihistamínicos de 2ª generación** (terfenadina, astemizol): no atraviesan la barrera hemato-encefálica, no causan sedación ni efectos anticolinérgicos, pero producen alteraciones en la repolarización cardiaca (prolongación del intervalo QT y arritmias).
- **Antihistamínicos de 3ª generación** (ebastina, loratadina, cetirizina): no atraviesan la barrera hemato-encefálica ni causan toxicidad cardiaca.

Dosis tóxica

Las dosis tóxicas no están establecidas, se estiman como cuatro veces la dosis terapéutica.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas comienzan a los 30 minutos y alcanzan su mayor intensidad a las 4 horas.

- *Alteración del SNC:* en las intoxicaciones leves predomina el efecto depresor del SNC (somnolencia, decaimiento y ataxia) y en las intoxicaciones graves se produce estimulación (hiperexcitabilidad, temblores, alucinaciones y convulsiones tónico-clónicas), en estos casos puede existir rabdomiolisis.
- *Síntomas anticolinérgicos:* están causados por los antihistamínicos de 1ª generación, consisten en boca seca, taquicardia, midriasis, visión borrosa, retención urinaria y disminución del peristaltismo intestinal.
- *Síndrome de QT prolongado:* lo pueden producir la terfenadina y el astemizol. Este cuadro predispone al desarrollo de arritmias ventriculares, especialmente "torsade de pointes". El riesgo de

que esto ocurra es mayor si existe: 1) asociación con la toma de otros fármacos, como macrólidos o ketoconazol; 2) síndrome de QT largo congénito; 3) alteraciones metabólicas (hipokaliemia, hipocalcemia).

Monitorización y pruebas complementarias

ECG: deberá realizarse de forma seriada (cada 2 horas en las primeras 6 horas).
Análisis de sangre: iones, creatinfosfoquinasa y función hepática.

Tratamiento

Si la cantidad ingerida es inferior a tres veces la dosis terapéutica y no existen síntomas, puede ser suficiente la observación en el domicilio.

Descontaminación gastrointestinal

Si la dosis ingerida es tóxica, se administrará carbón activado; si la toma ha sido masiva, puede realizarse el lavado intestinal completo.

Tratamiento de las complicaciones

- *QRS > 0,10 segundos* (intoxicación por difenhidramina): se administrará bicarbonato sódico en *bolus* 1-2 mEq/kg i.v. y se continuará con una perfusión de 1-2 mEq/kg/hora para mantener el pH sanguíneo entre 7,45 y 7,55.
- *Taquicardia secundaria a QT prolongado* (intoxicación por terfenadina o astemizol): se tratará con sulfato magnésico 15-50 mg/kg i.v., administrándolo en 20 minutos.
- *Reacciones distónicas:* forman parte de los efectos extrapiramidales de estos fármacos, deberá administrarse biperideno 0,04-0,1 mg/kg/dosis i.v.
- *Convulsiones resistentes a los anticonvulsivantes y síntomas anticolinérgicos graves:* se tratarán con fisostigmina (ver tabla de antídotos, capítulo de Intoxicaciones. Generalidades).

ANTIDEPRESIVOS TRICÍCLICOS

Dosis tóxica

La ingestión de 10-20 mg/kg de la mayoría de los antidepresivos tricíclicos puede causar un cuadro de intoxicación, desde moderado a grave. Dosis de 35-50 mg/kg pueden ser letales.

La vida media larga, la alta unión a las proteínas plasmáticas y la tasa de eliminación lenta, son características que condicionan la acción de estos fármacos.

Manifestaciones clínicas

Aparecen en las primeras 6 horas, raramente pueden presentarse pasadas 24 horas.

- *Síntomas anticolinérgicos:* boca seca, taquicardia, midriasis, visión borrosa, retención urinaria y disminución del peristaltismo intestinal.
- *Síntomas neurológicos:* ataxia, alucinaciones, convulsiones y coma.
- *Síntomas cardiovasculares:* hipotensión, depresión miocárdica, extrasístoles ventriculares focales y taquicardia supraventricular.
- Inicialmente se produce hipertermia, pero al final predomina la hipotermia.

Monitorización y pruebas complementarias

ECG: está indicado en todos los casos, y debe realizase de forma seriada (cada 2 horas durante las primeras 6 horas). La prolongación del QRS > 0,10 segundos y la onda R en la derivación aVR ≥ 3 mm son signos que indican mayor riesgo de convulsiones y arritmias. El retraso de la conducción puede progresar hasta un bloqueo cardiaco completo. En los niños que necesitan ser hospitalizados deberá realizarse un ECG cada 4-6 horas, midiendo de forma sistemática el complejo QRS.

Tratamiento

En todos los casos será necesaria la observación al menos durante 6 horas. *Los pacientes sintomáticos o que hayan ingerido una sobredosis deben ser hospitalizados un mínimo de 48 horas.* En los adultos intoxicados con antidepresivos tricíclicos se han descrito unos "criterios de bajo riesgo (ADORA)" que han demostrado buena especificidad y sensibilidad para predecir las complicaciones (Tabla I).

Los pacientes que no cumplen ningún criterio en las 6 horas siguientes tienen una probabilidad muy baja de presentar complicaciones; aquellos que presentan uno o más, tienen un riesgo más alto, por lo que deben ser monitorizados con ECG durante 24 horas.

TABLA I. Criterios ADORA en la intoxicación por antidepresivos tricíclicos

Intervalo QRS > 0,10 segundos
Arritmias cardiacas o defectos de conducción
Alteración de la conciencia
Convulsiones
Depresión respiratoria
Hipotensión

Decontaminación gastrointestinal
En las intoxicaciones graves estarán indicados el lavado gástrico y la administración de carbón activado. Éste deberá repetirse cada 4 horas mientras exista motilidad intestinal. Las medidas de descontaminación gastrointestinal pueden aplicarse hasta transcurridas 12 horas de la ingestión, debido al efecto anticolinérgico de estos fármacos.

Alcalinización del plasma
Ver tratamiento general de las intoxicaciones.

Tratamiento de las complicaciones

- *Arritmias:* se administrará magnesio, lidocaína o fenitoína; el sulfato de magnesio es el tratamiento de elección en las "torsades de pointe", la dosis es 25-50 mg/kg (en adultos 2 g) en solución al 20% i.v., lento en 2 minutos. *La quinidina, procainamida y los beta-bloqueantes están contraindicados* porque pueden empeorar el bloqueo cardiaco. En los casos de arritmia, con inestabilidad hemodinámica, puede ser necesaria la cardioversión sincronizada.
- *Convulsiones:* el tratamiento se realizará con benzodiacepinas o fenobarbital; *la fenitoína está contraindicada*.
- *Hipotensión:* se controlará con tratamiento postural, líquidos y una perfusión de adrenalina, si ésta no es eficaz puede utilizarse dobutamida. El tratamiento con fisostigmina no es recomendable porque empeora la conducción cardiaca y facilita las convulsiones.

BENZODIACEPINAS

Son la causa más frecuente de intoxicación por psicofármacos en la edad pediátrica. Este tipo de intoxicación debe incluirse siempre en el diagnóstico diferencial de los niños que presentan ataxia o depresión del SNC inexplicables.

Dosis tóxica

La dosis tóxica es aproximadamente cinco veces la dosis terapéutica.
Las benzodiacepinas tienen un bajo potencial tóxico; la mayoría de los pacientes intoxicados recobran la normalidad pasadas 24 horas. El riesgo aumenta cuando se asocian o otros psicofármacos que potencian sus efectos sobre el SNC.

Manifestaciones clínicas

Aparecen entre 1 y 4 horas después de la ingestión.
Depresión del SNC: ataxia, disartria, nistagmus,

hiporreflexia y obnubilación. En los casos graves puede ocurrir hipotensión, depresión respiratoria y coma.

Monitorización y pruebas complementarias

Control de la función respiratoria y cardiovascular: frecuencia respiratoria, ventilación pulmonar, saturación de oxígeno, frecuencia cardiaca y tensión arterial.

Tratamiento

Medidas de atención inicial al paciente grave (ABCD)
Se realizarán en las intoxicaciones graves con depresión respiratoria; si esto ocurre, deberá administrarse *flumazenil* (ver tabla de antídotos, capítulo de Intoxicaciones. Generalidades). Este fármaco no está indicado si el paciente: 1) ha tomado antidepresivos tricíclicos; 2) está recibiendo tratamiento prolongado con benzodiacepinas; 3) tiene antecedentes de convulsiones; y 4) existen signos de hipertensión intracraneal.
Descontaminación gastrointestinal

DEXTROMETORFANO

Dosis tóxica

La dosis tóxica es 10 mg/kg/día.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas comienzan a los 30 minutos y su duración persiste menos de 6 horas.

- *Signos neurológicos:* ataxia, distonías, convulsiones, síndrome serotoninérgico, disminución del nivel de conciencia, depresión respiratoria.
- *Alteraciones psíquicas:* alucinaciones, euforia, desorientación.
- *Alteraciones oculares:* midriasis, nistagmus bidireccional.

Tratamiento

Aunque no existan síntomas, los niños deben ser observados al menos 6 horas.
Descontaminación gastrointestinal
En las intoxicaciones graves el lavado gástrico estará indicado aun después de transcurridas 4 horas, debido a su acción enlentecedora del vaciamiento gástrico.
La administración de naloxona no ha demostrado su eficacia.

CARBAMACEPINA

Manifestaciones clínicas	Consisten en signos *neurológicos, cardiológicos y anticolinérgicos.* A dosis bajas aparece ataxia y nistagmus (este signo es muy característico de intoxicación). Con dosis más elevadas se producen convulsiones, depresión respiratoria, alteraciones del ritmo cardiaco e hipotensión.
Monitorización y pruebas complementarias	**Niveles plasmáticos de carbamacepina:** las manifestaciones de toxicidad pueden aparecer a partir de niveles plasmáticos > 25-35 μg/ml.
Tratamiento	**Descontaminación gastrointestinal** Se debe administrar carbón activado incluso transcurridas más de 6 horas de la ingestión, y en dosis repetidas, debido a la acción anticolinérgica de la carbamazepina. **Hemodiálisis** Las convulsiones se tratarán con benzodiazepinas; la fenitoína no es eficaz en estas situaciones.

FENITOÍNA

Manifestaciones clínicas	Los síntomas son *neurológicos:* la intoxicación leve cursa con ataxia, temblor, disartria y nistagmus; en la intoxicación grave pueden aparecer alucinaciones, depresión neurológica y coma.
Monitorización y pruebas complementarias	**Niveles plasmáticos de fenitoína:** los signos de intoxicación comienzan a partir de 20-40 μg/ml y son graves cuando son > 40 μg/ml.
Tratamiento	Carbón activado y tratamiento sintomático de las complicaciones.

FENOBARBITAL

Dosis tóxica	La dosis tóxica es 15-35 mg/kg ó 300 mg. Dosis de 65-70 mg/kg o bien 8 g pueden ser letales.
Manifestaciones clínicas	Los síntomas aparecen a los 30-60 minutos. • *Síntomas neurológicos:* ataxia, nistagmus horizontal, disartria, depresión del SNC y coma. El nistagmus puede aparecer con niveles plasmáticos > 40 μg/ml y la depresión respiratoria y coma con niveles de 120 μg/ml.

- Puede aparecer hipotensión y producirse bullas y lesiones en la piel.

Monitorización y pruebas complementarias

Niveles plasmáticos de fenobarbital: son tóxicos > 40 μg/ml y potencialmente letales 100 μg/ml.

Tratamiento

Descontaminación gastrointestinal
Se deberá administrar carbón activado que se repetirá cada 4 horas hasta que desaparezcan los síntomas.
Alcalinización de la orina
Ver tratamiento general de las intoxicaciones.
Hemodiálisis y hemoperfusión

FLÚOR

El flúor en el estómago se combina con el ácido clorhídrico y se produce ácido fluorhídrico que es corrosivo. Además, reacciona con el calcio, magnesio y potasio, dando lugar a hipocalcemia, hipomagnesemia e hipokaliemia.

Dosis tóxica

La dosis tóxica es > 5 mg/kg de flúor elemental. La dosis potencialmente grave es > 16 mg/kg y la dosis letal > 70 mg/kg. La máxima concentración plasmática se alcanza a los 30-60 minutos.

Manifestaciones clínicas

Intoxicación leve
- Síntomas gastrointestinales: vómitos, diarrea y dolor abdominal.

Intoxicación moderada-grave
- Signos de hipocalcemia: debilidad muscular, parestesias, espasmo carpopedal.
- Signos neurológicos: convulsiones, coma.
- Signos cardiovasculares: disrritmias y disminución de la contractibilidad cardiaca.
- Pueden desarrollarse acidosis metabólica, hipocalcemia, hiperkaliemia y anomalías en la coagulación.

Monitorización y pruebas complementarias

Análisis de sangre: pH, gases e iones (Ca, K).
ECG: indicado en las ingestiones graves.

Tratamiento

Dependerá de la dosis ingerida:
- 3-5 mg/kg: se administrará 10-15 ml/kg de leche por vía oral.
- 5 y 15 mg/kg: si la ingestión ha sido hace menos de una hora, se puede realizar lavado gástrico

con cloruro cálcico al 1% (0,2 ml/kg, máximo 10 ml) ó gluconato cálcico al 10% (0,6 ml/kg, diluido al medio, máximo 30 ml).
Estos niños necesitarán ser observados durante 6 horas.

- 16 mg/kg: el tratamiento es similar a la situación anterior.
  En estos casos está indicado el ingreso hospitalario para realizar un ECG de forma seriada y controlar los electrolitos, calcio y magnesio.

El carbón activado no adsorbe el flúor. La hemodiálisis es efectiva.
La tetania se tratará con gluconato cálcico 10% 1-2 ml/kg i.v. lentamente, continuando con una perfusión de 1-2 ml/kg/día en 4-6 dosis i.v.

HIERRO

Dosis tóxica

Las ingestiones < 20 mg/kg no necesitan tratamiento. Los síntomas aparecen a partir de 20-30 mg/kg y las dosis > 60 mg/kg pueden ser letales. El nivel plasmático máximo se alcanza a las 4 horas de la ingestión, si a las 6 horas no aparecen síntomas, lo más probable es que la cantidad ingerida sea poco importante.

Manifestaciones clínicas

La aparición de los síntomas clínicos se agrupa en 5 fases; es importante tener en cuenta la existencia de una fase silente transitoria que puede contribuir a infravalorar el nivel de gravedad.

	Tiempo transcurrido	Síntomas
Fase I	< 6 horas	Signos y síntomas de afectación intestinal (vómitos, diarrea, dolor abdominal, sangrado intestinal; en los casos graves: gastritis hemorrágica, perforación y peritonitis), acidosis metabólica, hiperglucemia, leucocitosis.
Fase II	6-24 horas	Fase silente oligosintomática.
Fase III	24-48 horas	Manifestaciones de toxicidad sistémica y daño hepato-renal (cianosis, acidosis metabólica grave, aumento de transaminasas, alargamiento del tiempo de protombina, hiperbilirrubinemia, insuficiencia renal, edema pulmonar, coagulopatía, convulsiones y coma).

Fase IV	7-10 días	Signos y síntomas de fracaso hepático y renal.
Fase V	3-6 semanas	Secuelas digestivas de las lesiones de la fase I (estenosis pilórica, retracciones y contracturas intestinales, anemia).

Monitorización y pruebas complementarias

Sideremia, capacidad total de unión al hierro y hemograma: el mejor parámetro para el tratamiento son los niveles plasmáticos de hierro obtenidos en el pico de máxima absorción, antes de que el hierro sea distribuido a los tejidos (2 horas en el caso de ingestión en forma líquida y 4 a 6 horas si se trata de tabletas). Debido a la distribución del hierro, las cifras plasmáticas no reflejan el grado de intoxicación después de transcurridas 2-6 horas. Algunos autores recomiendan realizar los niveles cada 4 horas para comprobar si continúa la absorción.

Otras determinaciones sanguíneas: glucemia, pH gases, iones, función hepática, función renal y coagulación.

Radiografía de abdomen: en ocasiones pueden visualizarse los comprimidos que contienen hierro.

Tratamiento

Descontaminación gastrointestinal

Si la dosis ingerida es > 20 mg/kg se realizará un lavado gástrico con la sonda del mayor calibre posible para eliminar los comprimidos de gran tamaño. Puede utilizarse bicarbonato sódico al 1% como líquido para realizar el lavado. El carbón activado no está indicado ya que no adsorbe el hierro.

Si después de estas medidas, en la radiografía abdominal persisten los restos de comprimidos, estará indicado practicar un lavado intestinal completo (contraindicado si existen signos de perforación intestinal). Algunos autores recomiendan la extracción mediante gastroscopia o gastrostomía.

Desferoxamina

Es un antídoto quelante del hierro (ver tabla de antídotos, capítulo de Intoxicaciones. Generalidades), sus indicaciones son: 1) sideremia a las 4 horas >350 µg/dl, aunque no existan síntomas; 2) sideremia < 350 µg/dl junto a manifestaciones clínicas; 3) si existen síntomas leves y la glucemia es >150 mg/dl, los leucocitos son >15.000/mm^3 y la radiografía de abdomen es "positiva" (estos datos se asocian a sideremia > 300 µg/dl).

Tratamiento de las complicaciones

IBUPROFENO

Dosis tóxica

La dosis tóxica es > 100 mg/kg y la dosis potencialmente letal es > 400 mg/kg.

Manifestaciones clínicas

Síntomas digestivos: náuseas, vómitos, dolor abdominal y ocasionalmente sangrado digestivo.
Síntomas neurológicos: somnolencia, "tinnitus", cefalea y letargia. En los casos graves pueden producirse acidosis metabólica y convulsiones. La insuficiencia renal ocurre en la intoxicación aguda masiva o en la intoxicación crónica.

Monitorización y pruebas complementarias

Análisis de sangre: hemograma, pH gases, iones, estudio de la función renal y hepática.

Tratamiento

Estará en función de la dosis ingerida:

- Dosis < 100 mg/kg: se administrará leche y se observará la aparición de posibles síntomas digestivos.
- Dosis > 100 mg/kg: se tratará con carbón activado y observación durante 12-24 horas; en las intoxicaciones graves, pueden administrarse dosis repetidas de carbón activado. Si la dosis ingerida es > 400 mg/kg y ha sido reciente, estará indicado, además, el lavado gástrico. En estos casos se deberá instaurar tratamiento con protectores de la mucosa gástrica, antiácidos o H_2 bloqueantes. La hemodiálisis no es efectiva.

INHIBIDORES SELECTIVOS DE LA RECAPTACIÓN DE LA SEROTONINA

Los medicamentos más frecuentes de este grupo son **sertralina, fluoxetina, paroxetina y fluvoxamina.**

Dosis tóxica

Son fármacos que tienen un alto cociente dosis tóxica / dosis terapéutica, por lo que los casos fatales son excepcionales cuando se trata de ingestiones puras.

Manifestaciones clínicas

Producen un síndrome serotoninérgico caracterizado por:

- Alteración del estado mental: confusión, agitación, coma.
- Alteraciones neuromusculares: mioclonías, rigidez, temblores, hiperreflexia, clonus y ataxia. Puede existir rabdomiolisis.

- Disfunción autonómica: hipertermia, midriasis, taquicardia, diaforesis y variaciones de la tensión arterial.

Monitorización y pruebas complementarias

Temperatura
Control de la vía aérea y función cardiaca.
Análisis de sangre: pH gases, iones, urea, creatinina y CPK.

Tratamiento

Es sintomático y de las complicaciones.

NEUROLÉPTICOS

Son fármacos antagonistas competitivos de los receptores dopaminérgicos. Los medicamentos más representativos de este grupo son las fenotiazinas **(clorpromazina, flufenazina, tioridazina), haloperidol, pimozide, sulpiride y flupentixol.**

Dosis tóxica

La dosis tóxica de la clorpromacina es > 20 mg/kg. La dosis máxima de haloperidol es 0,15 mg/kg/día ó 30 mg/día en adultos.

Manifestaciones clínicas

En el caso de las fenotiazinas los síntomas de intoxicación consisten en:

- *Depresión del SNC:* sedación, ataxia, depresión respiratoria, hipotensión neurológica y disminución del umbral para las convulsiones.
- *Alteración del centro termorregulador:* hipo-hipertermia.
- *Síntomas anticolinérgicos:* estreñimiento, retención urinaria, visión borrosa.
- *Síntomas cardiacos:* alteraciones de la conducción, alargamiento del QT.
- *Síntomas extrapiramidales:* son dosis independiente y pueden aparecer después de un tiempo de latencia de entre 8 y 40 horas. Consisten en distonías, espasmos, crisis oculógiras.
- *Síndrome neuroléptico maligno:* aparece entre las 24-72 horas después de la ingestión, es dosis independiente y puede ser muy grave. Se caracteriza por hipertermia, signos extrapiramidales (temblor, rigidez muscular, movimientos coreiformes), alteración del nivel de conciencia, disfunción autonómica grave (diaforesis, variaciones de la tensión arterial, taquicardia, midriasis) y alteraciones analíticas (leucocitosis, incremento de GOT, GPT y CPK).

Las intoxicaciones por los otros neurolépticos son similares a las fenotiazinas, con menos efectos sedantes y anticolinérgicos y más efectos extrapiramidales.

Monitorización y pruebas complementarias

Temperatura
Función cardiaca: frecuencia cardiaca, tensión arterial y ECG.
Análisis de sangre: pH gases, iones, GOT, GPT, CPK.

Tratamiento

Descontaminación gastrointestinal
Se realizará con la administración de carbón activado. En las intoxicaciones graves, además, estará indicado el lavado gástrico incluso transcurridas 6 horas desde la ingestión.

Tratamiento de las complicaciones

- *Hipotensión:* se tratará con la administración de fluidos; a veces son necesarias drogas vasopresoras como la norepinefrina (los agentes beta-adrenérgicos están contraindicados por el riesgo de disrritmias, también está contraindicada la dopamina).
- *Arritmias:* el tratamiento de elección son la lidocaína o difenilhidantoína. Están contraindicadas la quinina y procainamida.
- *Síntomas anticolinérgicos:* si los síntomas son importantes, se administrará fisostigmina (ver tabla antídotos, capítulo de Intoxicaciones. Generalidades).
- *Reacciones distónicas:* se controlarán con difenhidramina 1-2 mg/kg i.v., puede repetirse la dosis a los 15-10 minutos; la administración se continuará durante 2 días más por vía oral para evitar recurrencias. Otra opción es la administración de biperideno 0,04-0,1 mg/kg/dosis i.v., que puede repertirse a los 30 minutos.
- *Síndrome neuroléptico maligno:* deberá retirarse el fármaco y administrar medidas de soporte; si existe mala respuesta se tratará con dandroleno y/o bromocriptina.

PARACETAMOL

El paracetamol constituye la causa más frecuente de intoxicación en la edad pediátrica. Además de estar implicado en las intoxicaciones accidentales de los niños pequeños, también es frecuente su hallazgo en las intoxicaciones autoprovocadas de los adolescentes con fines autolíticos. La intoxicación

puede causar una lesión hepática grave debido a la saturación del glutatión y al aumento secundario de la N-acetil-p-benzoquinoiamina, metabolito del paracetamol que produce necrosis hepática.

Dosis tóxica

En los niños la dosis tóxica es 150 mg/kg. En los adolescentes y adultos la toxicidad aparece a partir de 10-15 g. Algunos niños tienen riesgo de intoxicación con dosis menores de 150 mg/kg, son aquellos que están tomando medicamentos inductores del citocromo P450 (isoniacida, anticomiciales, rifampicina) o tienen disminuida la capacidad metabólica del hígado (malnutrición).
La intoxicación crónica se produce cuando se ingieren más de 150 mg/kg durante más de dos días.

Manifestaciones clínicas

La aparición de los síntomas se agrupa en tres fases.

	Tiempo transcurrido	Síntomas
Fase I	7-12 horas	Malestar general, nauseas, vómitos, diaforesis y decaimiento.
Fase II	24-48 horas	Fase silente, sólo en las pruebas de laboratorio aparecen signos de afectación hepática (aumento de las transaminasas, alargamiento del tiempo de protombina, hiperbilirrubinemia).
Fase III	72-96 horas	Insuficiencia hepática (puede ocurrir la muerte en 7-9 días). Insuficiencia renal, pancreatitis.

Es importante tener en cuenta la existencia de una fase silente transitoria que puede conducir a infravalorar el nivel de gravedad. En la mayoría de los niños tras la fase II se produce una recuperación gradual de la función hepática, sin embargo, un 2-4% progresa a insuficiencia hepática.

Monitorización y pruebas complementarias

Niveles plasmáticos de paracetamol: son el mejor indicador de toxicidad realizados a partir de las 4 horas de la ingestión; para su valoración se utiliza el nomograma de Rumack BH y Matthew H (Fig. 1).
Son tóxicos los niveles > 220 mg/ml a las 4 horas ó > 50 mg/ml a las 12 horas.
Análisis de sangre: equilibrio ácido-base e hidroelectrolítico, glucemia, función hepática, renal y pancreática.

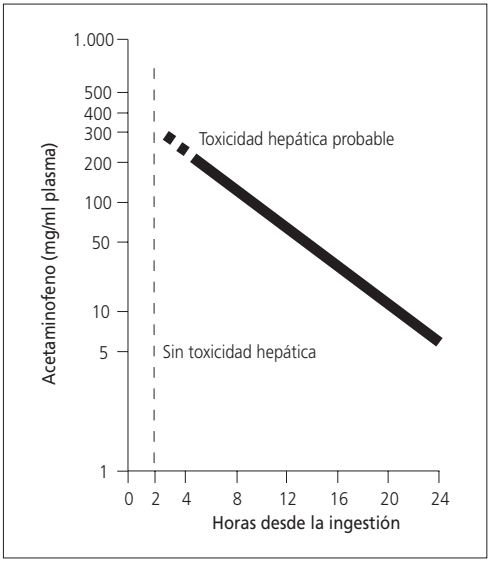


Figura 1. Nomograma de Rumack-Mattew para calcular la toxicidad hepática por paracetamol en función del tiempo transcurrido y de los niveles séricos (Pediatrics 55:871, 1975).

Tratamiento

Deberá iniciarse cuando la ingestión de paracetamol sea > 150 mg/kg, también se considerará en los niños que hayan tomado > 100 mg/kg y pertenezcan al grupo de mayor riesgo de intoxicación (ver apartado de toxicidad).

Descontaminación gastrointestinal

El carbón activado estará indicado cuando se sospeche que la dosis ingerida pueda ser tóxica. No existe evidencia que contraindique la utilización conjunta de carbón activado y N-acetilcisteína, aunque es recomendable esperar una hora entre la administración de ambos.

N-acetilcisteína

Es el antídoto de elección (ver tabla de antídotos, capítulo de Intoxicaciones. Generalidades), su administración es eficaz hasta transcurridas 8 horas desde la ingestión, pero en las grandes intoxicaciones puede ser útil hasta 16-24 horas después. Es recomendable darla con zumo (debido al mal sabor y olor); si se produce el vómito, se administrará con sonda nasogástrica o por vía intravenosa. Aunque

se han descrito cuadros de anafilaxia cuando se ha utilizado esta vía, estas reacciones pueden evitarse disminuyendo el ritmo de infusión y administrando antihistamínicos.

En la Tabla II figuran las pautas de tratamiento en función del tiempo transcurrido desde la ingestión. Siempre que los niveles iniciales estén en el rango tóxico deberán completarse las 17 dosis de N-acetilcisteína, aunque éstos desciendan después a cifras no tóxicas.

TABLA II. Pautas de actuación en la intoxicación por paracetamol en función del tiempo transcurrido desde la ingestión

Tiempo transcurrido desde la ingestión	Tratamiento
Menos de 4 horas	Lavado gástrico* y carbón activado. A las 4 horas, determinación de los niveles plasmáticos de paracetamol. Si están en el rango tóxico: administrar una dosis de carga de NAC** (140 mg/kg) continuando con 17 dosis de 40 mg/kg.
Entre 4 y 24 horas	Administrar dosis de carga de NAC. Determinación de los niveles plasmáticos de paracetamol. Continuar según sean los resultados de los niveles: si están en el rango tóxico completar tratamiento con NAC, 17 dosis de 40 mg/kg; si no son tóxicos, interrumpir tratamiento.
Después de las 24 horas (o haber recibido sobredosis repetidas varios días)	Determinación de los niveles de paracetamol. Iniciar tratamiento con NAC si los niveles son >10 μg/ml. Iniciar tratamiento con NAC si el niño ha recibido dosis mayores de 150 mg/kg 2 días o ha tomado > 8 g en dosis única. Iniciar tratamiento con NAC si existen signos de toxicidad, aun cuando los niveles de paracetamol sean indetectables. En los casos graves está indicada la hemodiálisis. Si no existe la posibilidad de determinar los niveles plasmáticos de paracetamol, deberá iniciarse tratamiento con NAC si la dosis ingerida es > 150 mg/kg ó > 8 g en dosis única.

**El lavado gástrico está indicado fundamentalmente en las intoxicaciones graves con menos de 1 hora de evolución. Ambos métodos pierden su eficacia cuando el tiempo transcurrido desde la ingestión es superior a 60-90 minutos, excepto en los preparados de liberación lenta, asociación a productos que retrasan el vaciamiento gástrico o si existe formación de conglomerados.*

***Si la cantidad ingerida es muy elevada, puede empezarse el tratamiento con NAC sin esperar al resultado de los niveles de paracetamol.*

NAC = N-acetilcisteína.

SALICILATOS

Los salicilatos desacoplan la fosforilación oxidativa pudiendo originar un cuadro grave con afectación multiorgánica (alteraciones metabólicas, neurológicas, digestivas, respiratorias, renales y cardiacas).

Dosis tóxica

La absorción se produce a los 30 minutos y alcanza el máximo en una hora.
La toxicidad puede ser:

- Leve: 150-200 mg/kg (niveles plasmáticos 30-50 mg/dl).
- Media: 200-300 mg/kg (niveles 50-80 mg/dl).
- Grave: 300-500 mg/kg (niveles 80-120 mg/dl).

Manifestaciones clínicas

Síntomas iniciales: fiebre, "tinnitus", vómitos.
Alteraciones del equilibrio ácido-base: en una primera fase se produce alcalosis respiratoria secundaria al estímulo del centro respiratorio (valores de $pCO_2 < 20$ mmHg indican toxicidad grave), posteriormente aparece acidosis metabólica con anión gap aumentando.
Deshidratación y alteraciones hidroelectrolíticas: se produce hipocalcemia e hipokaliemia; la deshidratación es secundaria a la fiebre, los vómitos y la hiperventilación.
Alteración del SNC: irritabilidad, vértigo, letargia, convulsiones, edema cerebral y coma. La alteración del nivel de conciencia es el signo más significativo de intoxicación grave.
Signos digestivos: vómitos, hemorragia gastrointestinal, hepatotoxicidad y pancreatitis.
Puede producirse insuficiencia renal y alteraciones de la coagulación. Inicialmente existe hiperglucemia, pero en las fases avanzadas aparece hipoglucemia.

Monitorización y pruebas complementarias

Niveles en sangre de salicilatos: deberán determinarse a partir de las 4-6 horas de la ingestión, y se repetirán cada 2 horas hasta que se alcance el pico máximo. El nomograma de Done (Fig. 2) es útil como guía de referencia para valorar la toxicidad. No obstante, la gravedad de la intoxicación no siempre está relacionada con los niveles de salicilatos en sangre.
Análisis de sangre: hemograma, coagulación, electrolitos, pH y gases, glucemia, pruebas de función hepática, función renal.
ECG.

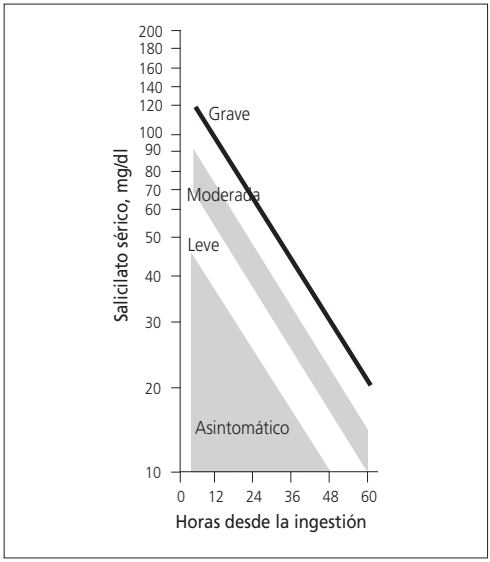


Figura 2. Nomograma de Done para calcular la gravedad de la intoxicación por salicilatos en función del tiempo transcurrido y de los niveles séricos (Arch Intern Med 141:336, 1981).

Tratamiento

Está indicado cuando la ingestión es > 150 mg/kg.

Descontaminación gastrointestinal

Puede ser efectiva aun transcurridas varias horas desde la ingestión, debido a que se producen conglomerados en el estómago. El carbón activado es el método de elección, debe administrarse cada 4 horas hasta que desaparezcan los síntomas o disminuyan los niveles. En las intoxicaciones graves deberá realizase el lavado intestinal total.

Alcalinización de la orina

Está indicada cuando la salicilemia es > 40 mg/dl, y debe mantenerse hasta que sea < 30-40 mg/dl. La alcalinización excesiva puede empeorar la hipokaliemia.

Hemodiálisis o hemoperfusión

Las indicaciones son: 1) acidosis grave o alteraciones hidroelectrolíticas persistentes que no responden al tratamiento; 2) salicilemia > 100 mg/dl tras la ingestión aguda, o salicilemia > 60-70 mg/dl en el salicismo crónico; 3) afectación orgánica grave.

Tratamiento de las complicaciones

- Deshidratación y alteraciones del equilibrio ácido-base e hidroelectrolítico: se tratarán con fluidoterapia intravenosa; la administración de líquidos debe ser muy precisa por el riesgo de edema cerebral. Puede ser necesario administrar hasta 40-60 mEq/L de potasio.
- Hemorragia gastrointestinal: deberá administrase vitamina K 10-15 mg i. v. (1 mg/minuto). Puede ser necesario trasfundir sangre y/o plaquetas.

TEOFILINA

Dosis tóxica

La intoxicación se produce con ingestiones > 10 mg/kg. Existen diversos factores que incrementan los niveles plasmáticos de teofilina (edad inferior a 6 meses, enfermedades hepáticas, insuficiencia cardiaca, infecciones víricas, fiebre alta, tratamiento con macrólidos, cimetidina, beta-bloqueantes, carbamazepina y cafeína).

Manifestaciones clínicas

El nivel máximo en sangre se alcanza a la hora cuando el preparado es en forma líquida, entre 1 y 3 horas si son comprimidos y entre 3 y 10 horas cuando se trata de preparados retardados.

- *Síntomas gastrointestinales:* vómitos, dolor abdominal, hemorragia digestiva.
- *Estimulación del SNC:* agitación, convulsiones, hipertensión arterial, hipertermia y taquipnea.
- *Alteraciones metabólicas:* deshidratación, acidosis metabólica, alcalosis respiratoria, hipokaliemia, hipofosfatemia, hipocalcemia, hiperglucemia, hiperamilasemia, hiperuricemia, rabdomiolisis y mioglobinuria.

Monitorización y pruebas complementarias

Control del sistema cardiovascular: frecuencia cardiaca, tensión arterial y ECG.
Niveles plasmáticos de teofilina: son tóxicos > 20 μg/ml.
Análisis de sangre: hemograma, pH gases, iones, bicarbonato, calcio, fósforo, glucosa, amilasa, ácido úrico y estudio de la función renal.

Tratamiento

Descontaminación gastrointestinal
El carbón activado deberá administrarse cada 4 horas hasta que los niveles plasmáticos sean < 20 μg/ml (sobre todo en el caso de preparados de liberación

lenta). En las intoxicaciones graves se realizará el lavado intestinal total.

Hemoperfusión

Está indicada en las siguientes situaciones: 1) intoxicación aguda con niveles > 80-100 μg/ml, ó crónica con cifras > 40 μg/ml, con manifestaciones clínicas y habiendo fracasado el tratamiento con carbón activado; 2) pacientes con niveles tóxicos e insuficiencia hepática o renal; y 3) si aparecen complicaciones graves (convulsiones prolongadas, disrritmias con mala respuesta al tratamiento).

Tratamiento de las complicaciones

- Deshidratación y alteraciones del equilibrio ácido-base e hidroelectrolítico: se tratarán con fluidoterapia intravenosa.
- Vómitos: se administrará ranitidina i.v. y ondasentrón; la cimetidina está contraindicada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abbruzzi G, Stork CM. Pediatric toxicologic concerns. Emerg Med Clin North Am 2002;20:223-47.
2. American College of Emergency Physicians. Clinical policy for the inicial approach to patiens presenting with acute toxic ingestion o dermal inhalation exposure. Ann Emerg Med 1999;33:735-61.
3. Bond GR. The poisoned child. Evolving concepts in care. Emerg Med Clin North Am 1995;13:343-55.
4. Clerigué N, Herranz M, Viguria N. Intoxicaciones medicamentosas. En: Benito J, Luaces C, Mintegui S, Pou J (eds). Tratado de Urgencias de Pediatría. Madrid: Ergon; 2005.p.717-37.
5. Isbister G, Whyte I, Dawson A. Pediatric acetaminophen poisoning. Arch Pediatr Adolesc Med 2001; 155:417-9.
6. Manual de intoxicaciones en pediatría. S. Mintegui (ed). Grupo de Trabajo de Intoxicaciones de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatria. Madrid: Ergon; 2003.
7. Molina Cabañero JC. Intoxicaciones medicamentosas. En: Casado Flores, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergón; 2007.p.863-72.
8. Osterhoudt KC, Ewald MB, Shannon M, Henretig FM. Toxicologic emergencies. En: Fleisher G, Ludwig S (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Baltimore: Williams & Wilkins; 2006; p.951-1007.
9. Tenenbein M. Recent advancements in pediatric toxicology. Ped Clin North Am 1999;46:1179-88.
10. Wallace CI, Dargan PI, Jones AL. Paracetamol overdose: an evidence based flowchart to guide management. Emerg Med J 2002;19:202-5.

11 INTOXICACIONES NO MEDICAMENTOSAS

Juan Carlos Molina Cabañero

INTOXICACIONES POR PRODUCTOS QUÍMICOS

ALCOHOLES Y GLICOLES: ETANOL, METANOL, ISOPROPANOL Y ETILENGLICOL

La intoxicación por etanol se produce en la adolescencia debida al consumo de bebidas alcohólicas; la intoxicación por los otros alcoholes es accidental y ocurre a cualquier edad.

Etanol

Toxicidad	La máxima absorción se produce entre 30 y 60 minutos después de la ingestión, pero puede retrasarse con los alimentos. El etanol es metabolizado en el hígado en un 90% por la enzima alcohol deshidrogenasa, siguiendo una cinética de orden cero, es decir, independientemente de la concentración.
Manifestaciones clínicas	Dependerán de la concentración plasmática del etanol: euforia, incoordinación y ataxia con niveles < 100 mg/dl y depresión del SNC con cifras superiores. Cuando la sedación es excesiva deberá sospecharse la posibilidad de una ingestión conjunta de otras drogas de abuso o de un traumatismo craneal.
Pruebas complementarias	**Análisis de sangre:** glucosa, pH, gases, iones, calcio, osmolaridad plasmática, función hepática, renal y pancreática. En esta intoxicación se produce un aumento del hiato aniónico y del hiato osmolar: cada 1 mg/dl en plasma de etanol incrementa la osmolaridad plasmática en 0,22 mosm/kg de agua. **Niveles plasmáticos de etanol:** en caso de no disponer de está técnica, pueden calcularse según la formula que aparece en el capítulo general de intoxicaciones.
Tratamiento	**Estabilización de las funciones vitales** Si es necesario se seguirá la secuencia de actuación ABCD de la atención a los niños graves. Es impor-

tante prevenir y tratar la hipotermia con la aplicación de medidas físicas.

Descontaminación gastrointestinal

El lavado gastrointestinal puede realizase hasta transcurridas 3 horas desde la ingestión, si se ha tomado alimento. El carbón activado y los catárticos no son útiles.

Hemodiálisis

Las indicaciones son: concentración plasmática > 400-500 mg/dl, inestabilidad hemodinámica e insuficiencia hepática. Además, deberá considerarse en los lactantes con osmolaridad plasmática > 340 mosm/L.

Tratamiento de las complicaciones

- Hipoglucemia: se administrará suero glucosado al 25% i.v. 1-2 ml/kg.
- La administración de tiamina i.v. 100 mg/kg estará indicada en los adolescentes con alcoholismo crónico o en coma.

Metanol

Se usa como alcohol para quemar, como disolvente, anticongelante y en la fabricación de plásticos.

Toxicidad

Es una sustancia muy tóxica; cualquier ingestión debe considerarse potencialmente grave (una dosis de 10-15 ml puede ser letal para un niño de 2 años y puede causar ceguera en un adulto). La toxicidad está producida por el formaldehído y el ácido fórmico (metabolitos derivados de la acción de la enzima alcohol deshidrogenasa).

Los valores plasmáticos máximos se alcanzan entre 1-2 horas después de la ingestión. Son tóxicos los niveles > 20 mg/dl y letales > 50 mg/dl. La vida media en el plasma es 10 veces más prolongada que la del etanol.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas aparecen a la hora de haberlo tomado, pero puede existir un periodo de latencia entre 8 y 24 horas, sobre todo si la ingestión se ha acompañado de comida o etanol.

- *Síntomas digestivos:* vómitos, dolor abdominal (a veces muy intenso debido a pancreatitis) y hemorragia gastrointestinal.
- *Síntomas neurológicos:* cefalea, confusión y coma.
- *Síntomas oculares:* se desarrollan entre 3 y 24 horas tras la ingestión, es característico la aparición de visión borrosa e hiperemia de la papila

retiniana con borramiento de los bordes, que conduce a la ceguera, muchas veces irreversible.
- A las 12 horas se produce acidosis metabólica grave con hiato aniónico muy aumentado.

Pruebas complementarias

Son similares a las de la intoxicación por etanol. Existe un incremento del hiato osmolar: por cada 1 mg/dl de metanol, la osmolaridad plasmática aumenta 0,337 mosm/kg de agua.

Niveles plasmáticos de metanol: deberán estimarse cada 4-6 horas, ya que es el mejor indicador de la evolución clínica (ver capítulo general de Intoxicaciones. Generalidades).

Tratamiento

Las **medidas de soporte vital** y de **descontaminación gastrointestinal** son las mismas que en la intoxicación por etanol.

Antídotos: etanol y fomepizol (ver tabla antídotos, capítulo de Intoxicaciones. Generalidades). Ambos actúan mediante la inhibición competitiva de la enzima alcohol deshidrogenasa, por la que tienen entre 10 y 20 veces más afinidad que el metanol. El fomepizol es más seguro y se maneja mejor que el etanol, pero no está comercializado en España.

Están indicados cuando los niveles plasmáticos de metanol son > 20 mg/dl, o bien se sospecha una ingestión masiva (pH < 7,3, hiato osmolar > 10 mosm/kg).

Aunque no existen estudios concluyentes, también se ha utilizado como antídoto el ácido folínico (dosis de 1 mg/kg, máximo 50 mg i.v., cada 4 horas, 6 dosis en total).

Hemodiálisis

Sus indicaciones son: concentración plasmática de metanol > 50 mg/dl, acidosis refractaria al tratamiento y alteraciones oculares o síntomas neurológicos graves. La hemodiálisis se mantendrá (sin interrumpir la perfusión del fomepizol o etanol) hasta que los niveles sean < 20 mg/dl.

Isopropanol

Se utiliza como alcohol para fricciones, lacas, disolventes, limpia-cristales, lociones y anticongelante.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas son similares a la intoxicación por etanol, pero su toxicidad es el doble. Es característico

el fuerte olor a acetona de este alcohol. Las dosis altas producen depresión miocárdica y shock.

Pruebas complementarias

Niveles plasmáticos de isopropanol (ver capítulo general de Intoxicaciones. Generalidades). A diferencia de los otros alcoholes, esta intoxicación cursa sin acidosis metabólica.

Tratamiento

Es igual que en la intoxicación por metanol.

Etilenglicol

Se utiliza como anticongelante para los radiadores de los coches y como disolvente. Es metabolizado por la enzima alcohol deshidrogenasa a ácido glicocólico y ácido oxálico, que son los metabolitos tóxicos.

Toxicidad

La concentración máxima en sangre se alcanza entre 1 y 2 horas después de la ingestión. La dosis potencialmente fatal es 1 ml/kg de solución al 100%. Los niveles tóxicos son 20 mg/dl.

Manifestaciones clínicas

Se agrupan en tres fases:

- Fase I (30 minutos a 12 horas desde la ingestión): depresión del SNC, convulsiones y arritmias cardiacas.
- Fase II (12 a 36 horas): depresión cardiopulmonar, edema pulmonar e insuficiencia cardiaca.
- Fase III (1-3 días): necrosis tubular renal e insuficiencia renal.

Aparece acidosis con aumento del hiato aniónico e hipocalcemia.

Pruebas complementarias

Son las mismas que en la intoxicación por etanol. Por cada 1 mg/dl de etilenglicol en el plasma, la osmolaridad sérica aumenta 0,17 mosm/kg de agua.
Niveles plasmáticos de etilenglicol (ver capítulo general de Intoxicaciones. Generalidades).
Análisis de orina: la aparición precoz (4 a 6 horas) de cristales de oxalato en la orina es un signo muy específico de la intoxicación por este alcohol.

Tratamiento

Las medidas iniciales de **estabilización de las funciones vitales** y **descontaminación gastrointestinal** son comunes a la intoxicación por el resto de los alcoholes.
Se administrará tiamina 0,25-0,5 mg/kg cada 6 horas i.v. o i.m. (máximo 100 mg/dosis) y piridoxina 1-2 mg/kg/ cada 6 horas i.v. o i.m. (máximo 50 mg/dosis).
Tratamiento con antídotos: etanol o fomepizol

(ver tabla antídotos, capítulo Intoxicaciones. Generalidades).
Estarán indicados cuando los niveles plasmáticos sean > 20 mg/dl o existan indicios de ingestión grave (pH 7,3, hiato osmolar > 10 mosm/kg u oxaluria).
Hemodiálisis
Sus indicaciones son: ingestión > 1 mg/kg; niveles plasmáticos > 50 mg/dl; alteraciones metabólicas refractarias al tratamiento o insuficiencia renal (creatinina > 3 mg/dl).
El tratamiento con antídotos o hemodiálisis se continuará hasta que los niveles sean < 10 mg/dl y se restablezca la función renal.

DETERGENTES

Son productos compuestos por sustancias con propiedades tensioactivas a los que se les añaden blanqueantes o suavizantes. En los detergentes domésticos estos componentes se encuentran en una concentración no tóxica; una excepción son los lavavajillas para máquina que son muy alcalinos con gran capacidad corrosiva. El comportamiento cáustico de un detergente ocurre cuando el pH es < 3 ó >12.

Detergentes catiónicos

Manifestaciones clínicas	Están formados por derivados de amonio cuaternario como hexaclorofeno y benzalconio; estos componentes habitualmente están poco concentrados y sólo causan irritación de las mucosas. Si la concentración es > 2% pueden aparecer convulsiones y otros síntomas por afectación del SNC; cuando la concentración es > 7% son corrosivos.
Tratamiento	Si la concentración es < 2 % sólo es preciso la observación; si es superior, deberá administrarse agua o leche y tratar de forma sintomática. La provocación del vómito está contraindicada.

Detergentes aniónicos y no iónicos

Manifestaciones clínicas	La mayoría de los jabones y detergentes que se usan en el hogar son aniónicos; están formados por fosfato sódico, carbonatos y silicatos. No suelen ser nocivos excepto, si contienen más del 50 % de estos compuestos, en estos casos actúan cómo cáusticos (lavavajillas granulados). También la ingestión excesiva de polifosfatos (blanqueantes) puede originar cuadros de hipocalcemia o hipomagnesemia. Los abrillantadores pueden contener etanol.

Tratamiento Deberán diluirse con agua o leche por vía oral. Es importante irrigar los ojos y la piel con agua abundante, si ha existido contacto.

HERBICIDAS

Los productos más importantes incluidos en este grupo son: paraquat, derivados clorofenólicos, derivados del dinitrofenol y las sales de cloro.

Manifestaciones clínicas El paraquat produce la intoxicación más grave: úlceras en la piel y mucosas, síntomas gastrointestinales (dosis < 20 mg/kg), alteración renal, hepática, pulmonar (dosis > 20-40 mg/kg) y fallo multiorgánico (dosis > 40 mg/kg).
Los clorofenólicos causan afectación neuromuscular, rabdomiolisis y coma.
El dinitrofenol puede ocasionar un cuadro similar al golpe de calor.
Las sales de cloro dan lugar a manifestaciones digestivas, metahemoglobinemia, hemólisis, alteraciones renales y respiratorias.

Tratamiento Descontaminación cutánea
Descontaminación gastrointestinal
En la intoxicación por paraquat se realizará con bentonita al 7,5%, tierra de Batán al 15% (2 g/kg) o carbón activado.
Forzar la diuresis y alcalinización de la orina
Esta medida es útil para facilitar la eliminación de los clorofenólicos y de las sales de cloro.
En la intoxicación por sales de cloro se administrará tiosulfato oral o i.v., y en los casos graves estará indicada la hemodiálisis.

HIDROCARBUROS

Se utilizan como disolventes de grasas (aguarrás), combustibles (gasolina, diesel, naftas), pulimento para muebles, aceites hidratantes, aceites de motores y lubrificantes. Las anilinas y las naftas se tratan en este capítulo en apartados específicos.

Toxicidad La absorción intestinal es pobre, su toxicidad está condicionada por la posibilidad de inoculación en el aparato respiratorio debido a su volatilidad. Cuanto más volátiles y menos viscosos sean, mayor resultará su toxicidad (muy volátiles son: las gasolinas, combustibles y los disolventes; muy viscosos

son: los aceites para hidratar, laxantes, aceites para motores, parafina y vaselina).

Manifestaciones clínicas

Habitualmente causan irritación de las mucosas. Si se produce la aspiración traqueal puede desarrollarse un cuadro de neumonitis con hipoxia grave, disrritmias cardiacas, alteración del SNC, anemia hemolítica y coagulación intravascular dismeninada. Los síntomas de neumonitis comienzan a los 30 minutos si se ha producido aspiración. Deberá sospecharse si aparece taquicardia, taquipnea, cianosis, fiebre y se auscultan estertores en las bases pulmonares. La fiebre no siempre es signo de infección, sino que puede estar relacionada con la acción directa del tóxico sobre los tejidos.
El benceno puede producir metahemoglobinemia (ver intoxicación por anilinas).

Pruebas complementarias

Radiografía de tórax: está indicada cuando existen signos de neumonitis. Al menos deben transcurrir 6 horas para que puedan verse infiltrados algodonosos.

Tratamiento

Descontaminación de la piel
Deberá retirarse la ropa y lavar la piel con agua y jabón.
Descontaminación gastrointestinal
En las grandes ingestiones (superiores a 5 ml/kg) puede estar indicado el lavado gástrico con protección de la vía aérea. El carbón activado no es útil. La emesis está contraindicada por el riesgo de aspiración.

ANILINAS

Son hidrocarburos nitrogenados que se usan en tintas de imprenta, pinturas, quita- pinturas y en los tintes.

Toxicidad

La dosis letal es entre 5-10 g. La toxicidad radica en la capacidad que tienen para producir metahemoglobinemia.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas de la metahemoglobinemia son cianosis labial de color chocolate refractaria al tratamiento con oxígeno, cefalea, taquipnea con respiración superficial, acidosis metabólica, convulsiones y coma. Las manifestaciones clínicas en función de los niveles plasmáticos figuran en la siguiente tabla.

Metahemoglobina (%)	Manifestaciones clínicas
10	Cianosis de color chocolate, sangre oscura marrón.
10-20	Cefalea, mareo, taquipnea.
50-60	Alteraciones mentales, acidosis metabólica, cambios en el ECG, convulsiones y coma.
70	Edema pulmonar, encefalopatía y shock.

Pruebas complementarias

Niveles plasmáticos de metahemoglobina: se miden con un co-oxímetro.
Una prueba orientativa de intoxicación es manchar un papel blanco con una gota de sangre del paciente y comprobar cómo se tiñe de color marrón oscuro.
La saturación de oxígeno mediante pulsioximetría es normal en estos casos.

Tratamiento

Descontaminación de la piel
Puede utilizarse el vinagre para lavar la piel.
Azul de metileno (ver tabla de antídotos, capítulo Intoxicaciones. Generalidades).
Las indicaciones son: niveles de metahemoglobinemia > 30%, acidosis láctica grave y alteración del nivel de conciencia.
El azul de metileno no debe utilizarse en los niños con déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenada, ya que es ineficaz y empeora el riesgo de hemólisis.
Estos casos pueden tratarse con cámara hiperbárica o exanguinotransfusión.

NAFTALINA

Es un hidrocarburo utilizado como repelente de polillas.

Toxicidad

Produce anemia hemolítica, sobre todo en pacientes con déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenada.
También puede causar metahemoglobinemia. Se absorbe a través de la piel. La dosis letal es 2 g.

Manifestaciones clínicas

Los vapores producen irritación de los ojos y de las vías respiratorias.
Aparecen náuseas, vómitos, cefalea, diarrea y fiebre. Con dosis más altas se produce ictericia, orinas oscuras, daño tubular renal y coma.

La hemólisis se desarrolla 1 a 3 días después del contacto.

Pruebas complementarias

Frotis sanguíneo: pueden aparecer "cuerpos de Heinz" y eritrocitos con distribución asimétrica de la hemoglobina.

Tratamiento

Descontaminación de la piel

Descontaminación gastrointestinal

Se realiza mediante la administración de carbón activado.

Forzar diuresis y alcalinización de la orina

El objetivo es evitar la precipitación de la hemoglobina en los túbulos renales. Puede estar indicado administrar furosemida.

Los corticoides disminuyen el grado de hemólisis.

INSECTICIDAS

Insecticidas organofosforados y carbamatos

Son los insecticidas más usados en las casas, los jardines y la agricultura. Los organofosforados actúan inhibiendo la acetil colinesterasa. Los carbamatos se caracterizan porque esta unión es reversible, y por tanto la duración de su acción inhibidora es menor. Los organofosforados más utilizados son: malatión, paratión, fentión y diclorvós. Los carbamatos más comunes son: carbaril, aldivarb y proposur.

Toxicidad

Son muy liposolubles y se absorben fácilmente por la piel y mucosas, por vía oral y por vía respiratoria. Es característico de esta intoxicación el olor a ajo.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas aparecen entre 1 y 4 horas después del contacto; en algunos casos pueden transcurrir hasta 24 horas.

Se distribuyen en dos fases.

- Efectos muscarínicos colinérgicos: dolor abdominal, diarrea, aumento de las secreciones, broncoespasmo, bradicardia, micción espontánea y miosis.
- Efectos simpáticos y nicotínicos: sacudidas, fasciculaciones, debilidad, taquicardia, hipertensión, convulsiones y midriasis.

"Síndrome intermedio": aparece entre el primer y cuarto día tras la exposición. Cursa con paresia de la musculatura respiratoria, facial, cuello y de los músculos proximales de las extremidades.

"Neuropatía retardada": ocurre después de 2 a 4 semanas, y se manifiesta como debilidad de miembros inferiores.

Pruebas complementarias

Actividad de la enzima acetil colinestarasa: se determina en el plasma y en los eritrocitos (aparecerá disminuida). La colinesterasa sérica es más sensible, pero menos específica que la eritrocitaria. No obstante, no existe correlación entre los niveles de la actividad enzimática y los síntomas.
Glucemia: puede haber hiperglucemia sin cetosis

Tratamiento

Medidas de soporte vital ABCD
El aumento de las secreciones en las vías respiratorias puede causar insuficiencia respiratoria.
Descontaminación dérmica
Deberá retirarse la ropa y lavar la piel con agua y jabón. Es fundamental utilizar guantes y medidas de aislamiento para evitar la contaminación del personal sanitario.
Descontaminación gastrointestinal
Se realizará lavado gástrico y se administrará carbón activado. La inducción del vómito está contraindicada.
Atropina (ver tabla de antídotos, capítulo Intoxicaciones. Generalidades): es el tratamiento de elección para revertir los efectos muscarínicos que comprometen las funciones vitales. Deberá administrarse una vez corregida la cianosis, debido a que puede producir fibrilación ventricular en el paciente hipóxico.
Pralidoxima (ver tabla de antídotos, capítulo Intoxicaciones. Generalidades): se administrará una vez lograda la atropinización. Mejora los efectos nicotínicos y muscarínicos mediante la regeneración de la colinesterasa. Es más eficaz cuando se administra en las primeras 24-48 horas.
Cuando existen signos clínicos de intoxicación por estas sustancias, no deberá retrasarse el tratamiento con antídotos. La morfina, aminofilina, fenotiacinas y la succinilcolina están contraindicadas.
El síndrome intermedio no responde al tratamiento con antídotos; éste será sintomático.

Insecticidas organoclorados

Los más importantes son el DDT y sus derivados, el hexacloruro de benceno e isómeros (lindane). Estos dos últimos se utilizan en el tratamiento de la pediculosis y de la sarna.

Manifestaciones clínicas

La intoxicación ocurre por ingestión accidental o a través de la piel. Se produce hiperestesia o parestesias de la cara y extremidades, temblores, convulsiones, arritmias, anemia y depresión respiratoria.

Tratamiento

Descontaminación dérmica
Descontaminación gastrointestinal
La administración de resin-colesteramina 240 mg/kg/día por vía oral en tres dosis, facilita la excreción biliar.

NITRITOS Y NITRATOS

Se encuentran en aguas contaminadas, medicamentos vasodilatadores y en alimentos como las espinacas, zanahorias, col y remolacha.

Toxicidad

La dosis potencialmente mortal para los adultos es 1 g de nitritos y 0,2 g de nitroglicerina.

Manifestaciones clínicas

Producen vasodilatación (cefalea, enrojecimiento de la piel, hipotensión, taquicardia, síncope) y metahemoglobinemia (ver intoxicación por anilinas).

Tratamiento

Descontaminación gastrointestinal
Tratamiento de las complicaciones

- Hipotensión: se tratará con fluidos intravenosos, en ocasiones pueden ser necesarias drogas vasoconstrictoras (dopamina, noradrenalina).
- Metahemoglobinemia: se administrará azul de metileno (ver intoxicación por anilinas).

RODENTICIDAS

Se clasifican en tres grupos: gaseosos (ácido cianhídrico), minerales (arsénico, fósforo, flúor) y orgánicos (estricnina y cumarínicos). Los más utilizados en las casas son los formados por anticoagulantes inhibidores de la regeneración de la vitamina K.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas de los cumarínicos aparecen a las 36-48 horas y persisten durante 2 ó 3 días más. Consisten en gingivohemorragias, hematomas y diátesis hemorrágica.

Pruebas complementarias

Hemograma y estudio de la coagulación: tiempo de protombina (aparece disminuido), tiempo de cefalina y niveles de los factores de la coagulación II, VII, IX y X.

Tratamiento

Descontaminación gastrointestinal
Se realizará lavado gástrico y carbón activado.
Vitamina K: inicialmente se administrará 5-10 mg i.v.; si el tiempo de protombina es < 10 % se pautará 0,6 mg/kg i.v.
Si la hemorragia es intensa será necesaria la transfusión del plasma. La vitamina C puede resultar efectiva para disminuir el daño capilar.

INTOXICACIONES POR DROGAS DE ABUSO

Anfetaminas

Se clasifican fundamentalmente en dos grupos: 1) sulfato de anfetaminas "Speed" y 2) derivados de diseño: anfetaminas alucinógenas (MDMA "extasis", MDA "droga del amor", MDA "eva").

Toxicidad

Dosis de 5 mg/kg pueden ser letales para los niños. La dosis tóxica es > 15 mg y la intoxicación grave se produce con 30 mg. Los niveles tóxicos en sangre son 0,1 µg/ml.

Manifestaciones clínicas

La máxima acción se desarrolla a las 3 ó 4 horas de la ingestión. Los síntomas son de tipo simpaticomimético, con enrojecimiento húmedo de la piel y midriasis. Además aparecen:

- *Síntomas cardiovasculares:* taquicardia, disrritmias e hipertensión.
- *Síntomas neurológicos:* hipertermia, midriasis, convulsiones, paranoia y violencia.
- Tardíamente puede producirse infarto de miocardio, encefalopatía hipertensiva, hemorragia cerebral, rabdomiolisis y mioglobinuria.

Tratamiento

Descontaminación gastrointestinal
Se realizará con la administración de carbón activado.
Tratamiento de las complicaciones

- Hipertermia: se aplicarán medidas físicas; los antipiréticos no están indicados. En ocasiones puede ser necesario la administración de diazepam 0,2-0,5 mg/kg/dosis, i.v.
- Agitación y psicosis: inicialmente se tratará con diazepam; la clorpromacina está contraindicada. Si existe psicosis, el tratamiento idóneo es halo-

peridol: 0,05 mg/kg/dosis i.v. o i.m. en niños entre 3 y 12 años y 2,5-5 mg i.v. o i. m. en los mayores de 12 años.
- Disrritmias: se tratarán con alfa o beta-bloqueantes, como el propranolol.
- Hipertensión arterial: los fármacos de elección son nifedipino 0,25-0,5 mg/kg/6-8 horas oral; labetalol 0,2-2 mg/kg i.v. se puede repetir cada 5-10 minutos hasta un máximo de 300 mg, nitroprusiato (0,5 μg/kg/min).
- Rabdomiolisis: deberá tratarse con fluidoterapia y alcalinización de la orina. Puede ser necesario administrar furosemida.

Cocaína

Toxicidad

La dosis tóxica en los adultos es 1200 mg, pero se han producido muertes con 20 mg. En los niños, la intoxicación puede aparecer al inhalar o chupar restos de cocaína abandonados, o a través de la lactancia materna, si la madre es consumidora.

Manifestaciones clínicas

El pico de máxima acción se produce a los 10-30 minutos cuando es por inhalación, y a los 60 minutos cuando se ingiere por vía oral.
- *Dosis bajas:* euforia y estimulación del SNC (midriasis, ansiedad, temblores, palidez, sudoración), seguida por una fase de depresión.
- *Dosis altas:* ansiedad, delirio, alucinaciones, convulsiones, hipertermia, taquicardia y disrritmias.

Pueden aparecer cuadros de cardiopatía isquémica, accidentes cerebrovasculares agudos o isquemia de otros órganos.

Pruebas complementarias

Monitorización de la función cardiaca: frecuencia cardiaca, tensión arterial y ECG.
Niveles de cocaína en orina: pueden detectarse hasta 12 horas después de la ingestión, y sus metabolitos hasta en los 5 días siguientes.

Tratamiento

Descontaminación gastrointestinal
Consistirá en la administración de carbón activado. La emesis y el lavado gástrico están contraindicados.
La hipertermia, las arritmias y la hipertensión arterial, se tratarán igual que en el caso de la intoxicación por anfetaminas.

Opiáceos

En este grupo se incluyen: codeína, meperidina, morfina, heroína, difenoxilato. No siempre se trata de drogas de abuso, muchos de estos productos forman parte de los preparados para la tos y de los fármacos "anticatarrales".

Toxicidad

La codeína produce síntomas con dosis de 1 mg/kg y parada cardiorrespiratoria con 5 mg/kg.

Manifestaciones clínicas

El pico de máxima actividad ocurre entre 30 minutos y 2 horas después de la ingestión y sus efectos persisten entre 4 y 6 horas.

- Depresión del SNC con hipotensión grave. La codeína y la meperidina pueden causar convulsiones.
- Respiración superficial lenta y pupilas puntiformes. La intoxicación por meperidina cursa con midriasis.

Tratamiento

Medidas de soporte vital ABCD
Descontaminación gastrointestinal
La emesis está contraindicada.
Naloxona (ver tabla de antídotos, capítulo Intoxicaciones. Generalidades)
Es el antídoto de elección, estará indicado cuando exista depresión neurológica o respiratoria graves. Si se precisan dosis altas o repetidas de naloxona, deberá pautarse una perfusión. Este método también estará indicado cuando la intoxicación se haya producido por preparados de larga duración.
Convulsiones: el tratamiento inicial consiste en la administración de glucosa i.v. y naloxona, si no existe respuesta se administrará diazepam.

BIBLIOGRAFÍA

1. American College of Emergency Physicians. Clinical policy for the initial approach to patiens presenting with acute toxic ingestion o dermal inhalation exposure. Ann Emerg Med 1999; 33:735-61.
2. Brent J, Mcmartin K, Philips S, Aaron C, Kulig K. Fomepizol for the treatment of Methanol Poisoning. N Engl J Med 2001; 344:424-9.
3. Erica L, Liebelt MD. Therapeutics and toxicology in the pediatrics emergency department: new drugs, resurgence of old drugs, and persistent problems. Current Opinion in Pediatrics 2003; 15:191-2.
4. Osterhoudt KC, Ewald MB, Shannon M, Henretig FM. Toxicologic emergencies. En: Fleisher G, Ludwig S (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Baltimore: Williams & Wilkins; 2006. p. 951-1007.

5. Manual de intoxicaciones en pediatría. S. Mintegui (ed). Grupo de Trabajo de Intoxicaciones de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría. Madrid: Ergon; 2003.
6. Míguez MC, Riaño B, Vázquez P. Intoxicaciones no medicamentosas. En: Benito J, Luaces C, Mintegui S, Pou J (eds). Tratado de Urgencias de Pediatría. Madrid, Ergon; 2005. p.738-47.
7. Molina Cabañero JC. Intoxicaciones no medicamentosas. En: Casado Flores, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergón; 2007. p.872-8.
8. Shannon M. Ingestion of toxic substances by children. N Engl J Med 2000; 342:186-91.
9. Simpson W, Schuman W. Recognition and management of acute pesticida poisoning. American Family Physician 2002; 65:1599-604.

12 TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

Raquel Jiménez García, Ana Serrano González, Aránzazu Ríos González

El traumatismo craneoencefálico (TCE) es la principal causa de muerte o incapacidad en niños mayores de un año. En las urgencias pediátricas, el TCE leve es uno de los motivos más frecuentes de consulta, representando más del 80% de los TCE.
La gravedad del TCE se define según la puntuación inicial obtenida en la escala de coma de Glasgow (ECG) (Tabla I): leve: 14-15; moderado: 9-13; grave: <9.

TABLA I. Escala de Coma de Glasgow y su modificación para menores de 5 años

	> 5 años	< 5 años	
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	Orientada	Balbuceos, palabras y frases adecuadas, sonríe, llora	5
	Confusa, desorientada	Palabras inadecuadas, llanto consolable	4
	Palabras inapropiadas	Llanto exagerado, inconsolable	3
	Sonidos incomprensibles	Gruñido	2
	Sin respuesta	Sin respuesta	1
Respuesta motora	Obedece órdenes	Movimientos espontáneos	6
	Localiza el dolor	Localiza el dolor	5
	Flexión-retirada al dolor	Flexión-retirada al dolor	4
	Decorticación (flexión anómala al dolor)	Decorticación (flexión anómala al dolor)	3
	Descerebración (extensión anómala al dolor)	Descerebración (extensión anómala al dolor)	2
	Sin respuesta	Sin respuesta	1
		Total puntos	15

ETIOLOGÍA

< 2 años	Caídas y malos tratos. Los malos tratos son la primera causa de hemorragia intracraneal en < 1 año.
> 2 años	Accidentes de tráfico (ocupante del vehículo, atropello), caídas y accidentes deportivos.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Mecanismo	Si se trata de un accidente se valorará si se produjo en coche, moto, bici, atropello, por caída (debe especificarse la altura), deportivo, por agresión o malos tratos. Los impactos de alta energía o a gran velocidad, desde grandes alturas o contra una superficie dura, tienen mayor riesgo de producir una lesión. Es útil para evaluar la gravedad conocer la forma del impacto (alta velocidad, contra otro vehículo, contra otro objeto, etc.), las medidas de seguridad en caso de accidente (casco, cinturón de seguridad, silla adaptada, etc.) la superficie (cemento, alfombra, etc.) y la distancia del impacto, así como la posición del niño antes y después del golpe. La aplicación de una fuerza lineal sobre la cabeza suele producir una contusión superficial, una fractura simple de cráneo o, en algunos casos, un hematoma epidural. Si la fuerza del impacto es mayor, pueden asociar una fractura craneal múltiple, conminuta, deprimida o de la base del cráneo. La aplicación de una fuerza rotacional suele ser más dañina, y puede provocar lesión axonal difusa o hematoma subdural. Si la historia es cambiante o no compatible con las lesiones se debe sospechar malos tratos.
Tipo de traumatismo	Es importante valorar si es penetrante, cerrado, por aplastamiento o ha sido zarandeado.
Tiempo desde el traumatismo	Debe preguntarse sobre la hora del traumatismo, y el tiempo hasta la consulta en urgencias. Puede existir un "intervalo lúcido" (o sin síntomas) entre el traumatismo y el deterioro clínico del paciente, sobre todo cuando se asocia a un hematoma epidural. El crecimiento máximo de un hematoma epidural se suele producir entre las 6-8 horas

(si es de origen arterial) y las 24 horas (si es de origen venoso) del traumatismo.
Deben sospecharse malos tratos cuando existe retraso en el tiempo de consulta.

Síntomas

Puede haber pérdida de conciencia, convulsiones, vómitos, cefalea, déficit de memoria, alteración del comportamiento, desorientación, irritabilidad, alteraciones visuales, alteraciones de la marcha. Cuanto mayor sea la gravedad y el número de síntomas mayor es la posibilidad de lesión intracraneal.

Calendario vacunal

La necesidad de profilaxis antitetánica dependerá del estado de vacunación del paciente y del tipo de herida asociada.

Enfermedades previas

Los niños con alteraciones neurológicas previas, con una válvula de derivación ventrículo-peritoneal, con malformaciones arteriovenosas o diátesis hemorrágica tienen mayor riesgo de presentar una lesión intracraneal ante traumatismos aparentemente menores.
Si existen antecedentes de múltiples hospitalizaciones o lesiones previas se debe sospechar malos tratos.

Exploración

La evaluación inicial de los pacientes con TCE grave sigue los principios básicos del niño politraumatizado, incluyendo la valoración del A,B,C,D con inmovilización cervical, seguida de una evaluación secundaria (ver capítulo de Politraumatismo). A continuación se detallan los hallazgos físicos más significativos, específicos del TCE.

Exploración física general

Constantes vitales: se deben tomar la TA, FC, FR, Sat O_2 y Tª. Si existe hipertensión arterial, bradicardia y patrón respiratorio anormal (Triada de Cushing) se sospechará hipertensión intracraneal. Si existe hipotensión arterial y bradicardia podría existir una lesión medular. La hipotensión y la taquicardia pueden indicar un shock hemorrágico.
Cabeza: se realizará inspección y palpación cuidadosas en busca de depresiones, edemas, heridas, equimosis o signos de fractura. La mayoría de las fracturas craneales van asociadas a un hematoma de cuero cabelludo o cefalohematoma. Los hematomas de mayor tamaño y de localización parietal son los de mayor riesgo. Sugieren fractura de la base

del cráneo: la otorrea y/o rinorrea de LCR, el hemotímpano, el hematoma retroauricular, la equimosis periorbitaria, y la afectación de los pares craneales (sobre todo I, VI, VII, VIII).

Fontanela anterior: en los lactantes, una fontanela prominente sugiere aumento de la presión intracraneal (PIC), aunque un llanto enérgico, la tos o cualquier maniobra que aumente la PIC puede hacer protuir la fontanela.

ORL: el hemotímpano o la salida de sangre o LCR por el oído pueden ser los únicos datos físicos que ayuden a sospechar una fractura de la base del cráneo.

Cuello: se explorará manteniendo la inmovilización cervical adecuada, en busca de deformidades, edema, equimosis o puntos dolorosos. En cualquier TCE o lesión por encima de las clavículas debe sospecharse traumatismo cervical.

Periné: la ausencia de tono del esfínter anal externo y de sensibilidad en la región perianal mediante tacto rectal indica la posibilidad de una lesión medular.

Otros órganos: se realizará una exploración física completa para descartar lesión de otros órganos.

Exploración neurológica

Nivel de conciencia: se reevaluará periódicamente mediante la escala de coma de Glasgow.

Pupilas: se valorará el tamaño y la reactividad pupilar y si existe evidencia de traumatismo orbitario directo. Una pupila midriática y arreactiva (midriasis unilateral fija) puede ser secundaria a herniación cerebral, daño del tronco encefálico, traumatismo orbitario directo, convulsiones o fármacos (gotas anticolinérgicas). Una midriasis bilateral fija habitualmente se correlaciona con una compresión bilateral del III par, anoxia/isquemia cerebral grave o herniación cerebral. También puede ser de origen farmacológico (gotas anticolinérgicas, atropina, cocaína, etc.) o secundaria a convulsiones.

Pares craneales: en los pacientes despiertos y colaboradores se deben valorar todos los pares craneales. En el niño en coma se exploran las respuestas pupilares (III par), el reflejo nauseoso (X par) y el corneal (V, VII pares).

Fuerza motora y sensibilidad: se debe valorar la fuerza motora en las cuatro extremidades y su simetría. En las lesiones medulares se exploran el nivel sensitivo y motor.

Fondo de ojo: la presencia de hemorragias retinianas obliga a descartar malos tratos, sobre todo en los menores de 2 años. El edema de papila es un signo de hipertensión intracraneal.
Síndrome de herniación cerebral: se sospechará en presencia de midriasis unilateral o bilateral arreactiva, postura de descerebración o decorticación o deterioro neurológico progresivo (descenso de más de 2 puntos en pacientes con ECG ≤ 9). Es una urgencia vital que precisa medidas terapéuticas urgentes.

Pruebas complementarias

Pruebas de laboratorio

Dependen del tipo y gravedad de las lesiones identificadas. En el TCE grave se debe solicitar hemograma, bioquímica, coagulación y pruebas cruzadas. Ayudan a valorar las pérdidas hemorrágicas y la repercusión sistémica del traumatismo.

Radiografía de cráneo anteroposterior/lateral

Está indicada en los pacientes de 3-24 meses, asintomáticos, con exploración neurológica normal, pero con un cefalohematoma significativo. Si existe fractura debe realizarse TC craneal. Se sopecharán malos tratos en las fracturas craneales múltiples, bilaterales, que cruzan las suturas, diastásicas, no parietales y asociadas a hematoma subdural.

TC craneal

Es el procedimiento diagnóstico de elección para detectar una lesión intracraneal aguda.
Está indicada en todos los pacientes con TCE grave/moderado de forma urgente, tras la estabilización.
En el TCE leve se realizará:

- En *todos* los pacientes con ECG <15, o con signos neurológicos focales, o fractura craneal o pérdida de conciencia postraumática superior a 1 minuto.
- *> 2 años:* se debe considerar la realización de una TC craneal si ha habido pérdida de conciencia (aunque sea < 1 min.), o en presencia de vómitos, cefalea, amnesia, convulsión inmediata o irritabilidad. Sobre todo cuanto mayor sea la gravedad de los síntomas (vómitos múltiples, cefalea intensa, etc.) y la fuerza del impacto (accidente de tráfico, superficie dura, etc.).
- Los *< 2 años* tienen mayor riesgo de presentar lesión intracraneal sin síntomas acompañantes,

por lo que se debe considerar realizar la TC ante cualquier síntoma y/o cefalohematoma significativo (sobre todo los de localización no frontal).
- En los < *de 3 meses* está indicada con cualquier TCE que no sea banal, aunque estén asintomáticos.

Radiografía cervical anteroposterior y lateral	En cualquier niño con TCE significativo o producido mediante un mecanismo de aceleración/desaceleración, o si ha sufrido un traumatismo no presenciado.
RM craneal	No suele estar indicada como exploración inicial en el TCE.
Ecografía cerebral	Tiene escaso valor diagnóstico en pacientes con TCE.

Tratamiento. TCE leve

Los pacientes asintomáticos en general no precisan ningún tratamiento específico. Ver apartado de derivación.

Observación en urgencias	Cualquier niño con TCE leve que presente síntomas, en el que no se haya realizado TC craneal, debe permanecer en observación en urgencias al menos 4-6 horas antes del alta. Si la sintomatología progresa debe realizarse una TC. Ver apartado de derivación.

Tratamiento. TCE moderado/grave

El tratamiento inicial del TCE se basa en evitar la hipoxia, la hipercapnia o hipocapnia, la hipovolemia y la hipotensión, con el fin de prevenir la aparición de lesiones cerebrales secundarias.

A, B (vía aérea, ventilación y oxigenación)	Se procederá a la inmovilización cervical con collarín e inmovilizadores laterales. Se debe mantener una buena oxigenación ($SatO_2 \geq 95\%$) con oxigenoterapia. La intubación orotraqueal está indicada si la ECG<9, existe incapacidad para mantener una vía aérea permeable, hipoxemia pese a la administración de O_2, hipoventilación, o si presenta inestabilidad hemodinámica. Se utilizará una secuencia de intubación rápida (Tabla II). Se recomienda la normoventilación (pCO_2 = 35-40 mmHg). No se hiperventilará de forma profiláctica. Al paciente intubado se le ventilará con fre-

cuencia respiratoria normal: 10 rpm en adultos, 20 rpm en niños, 25 rpm en lactantes.

C (Circulación)

El objetivo es mantener la euvolemia y evitar la hipotensión.
Hipotensión = TA sistólica < [70 + (2 x edad en años)].
Si existen signos de hipovolemia se administrará suero salino fisiológico (SSF) o Ringer (bolo de 20 ml/kg/dosis i.v.). Posteriormente se reevaluará al paciente. Si no mejora, está indicado repetir el bolo. Si precisa > 40 ml/kg o existe sangrado, hay que valorar la transfusión de concentrado de hematíes.

D (Neurológico)

Medidas generales

Debe elevarse el cabecero de la cama 30º, con la cabeza en posición neutra.
Se utilizará SSF como sueroterapia de mantenimiento durante las primeras 24-48 horas.
Es importante evitar la hiperglucemia (glucosa <150 mg/dL).
Se debe prevenir la hipertermia (Tª <37,5 ºC).
En el TCE grave se pautará analgesia con fentanilo y sedación con midazolam. Puede necesitar relajación muscular con cisatracurio o vecuronio.
En el TCE grave se iniciará profilaxis anticomicial con fenitoína.
No se recomienda el uso de esteroides.
Debe valorarse la necesidad de profilaxis antitetánica.
Se colocará una sonda nasogástrica u orogástrica, si se sospecha fractura de la base del cráneo.

Tratamiento del síndrome de herniación cerebral.

Están indicadas las maniobras de hiperventilación para conseguir una pCO_2 =30-35 mmHg. Para ello se ventilará a una FR superior a la normal: 20 rpm en el adulto, 30 rpm en el niño, 35 rpm en el lactante.
Se administrará NaCL 3%: 2-5 ml/kg i.v. en 5-10 min o manitol: 0,25-0,5 g/kg/dosis i.v. en 20 min.
Tras la estabilización del paciente se realizará TC craneal.
Debe realizarse consulta al servicio de neurocirugía de forma inmediata para valorar la evacuación de lesiones subsidiarias de cirugía: hematoma subdural, epidural y contusiones hemorrágicas.

TABLA II. Medicaciones utilizadas en la secuencia de intubación rápida en el TCE

Fármaco	Dosis i.v. (mg/kg)	Comentarios
Pretratamiento (1º)		
Atropina	0,01-0,02 Min. 0,1 mg Max. 1mg	Vagolítico, previene la bradicardia y disminuye las secreciones orales, puede incrementar la frecuencia cardiaca. 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 (2º)		
Tiopental o	2-5	Neuroprotector. Puede causar hipotensión, depresión miocárdica. No usar si inestabilidad hemodinámica.
Midazolam o	0,2-0,4	Puede causar hipotensión (dosis-dependiente)
Etomidato	0,3	No produce inestabilidad cardiovascular. Puede causar insuficiencia suprarrenal transitoria.
Relajante muscular (3º)		
Succinilcolina 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	0,6-1,2	Inicio 30-60 seg., duración 30-60 min. Utilizado en los niños en los que está contraindicada la succinilcolina.

Derivación

Observación en domicilio

Los pacientes con TCE leve podrán recibir el alta hospitalaria siempre que se cumplan los siguientes criterios:

- El paciente tiene una puntuación en la ECG de 15.
- La exploración neurológica es normal.
- No se han detectado signos de deterioro neurológico o progresión de la sintomatología en las 2 horas previas.
- No existen signos o síntomas que hagan sospechar lesión intracraneal.
- No presenta alteración hemodinámica ni respiratoria.
- Mantiene una adecuada tolerancia oral de líquidos (como mínimo 30 min. antes del alta).
- Los cuidadores son responsables, entienden las instrucciones y pueden acceder al hospital en un tiempo adecuado.
- No existe sospecha de malos tratos.
- Se han descartado otras lesiones extracraneales importantes.

- Siempre se darán instrucciones claras y por escrito, con información de los signos y síntomas que deberían motivar una nueva consulta médica.

Consulta con Neurocirugía

Se realizará si existen alguno de los siguientes hallazgos:
- Lesión intracraneal.
- Fractura craneal basilar, deprimida o diastásica.
- Deterioro clínico neurológico.

Ingreso hospitalario en sala

Los TCE leves ingresarán siempre que:
- Exista evidencia radiológica de lesión intracraneal.
- La exploración neurológica sea anormal (aunque la TC sea normal).
- Se produzca progresión de los síntomas: vómitos persistentes o cefalea en aumento.
- Los cuidadores no sean responsables o no puedan acceder al hospital en un tiempo adecuado.
- Presenten:
  - Una fractura craneal, si no se ha podido realizar TC craneal.
  - Fractura deprimida o de la base del cráneo.
  - Fracturas lineales aisladas en < 3 meses o con grandes cefalohematomas o tras un impacto de alta energía.
  - Fracturas lineales que cruzan el surco de la arteria meníngea media, un seno venoso dural o el foramen magnum.
  - Coagulopatía o tratamiento anticoagulante.
  - Una intoxicación o una enfermedad que limiten la exploración clínica.
- Exista sospecha de malos tratos.

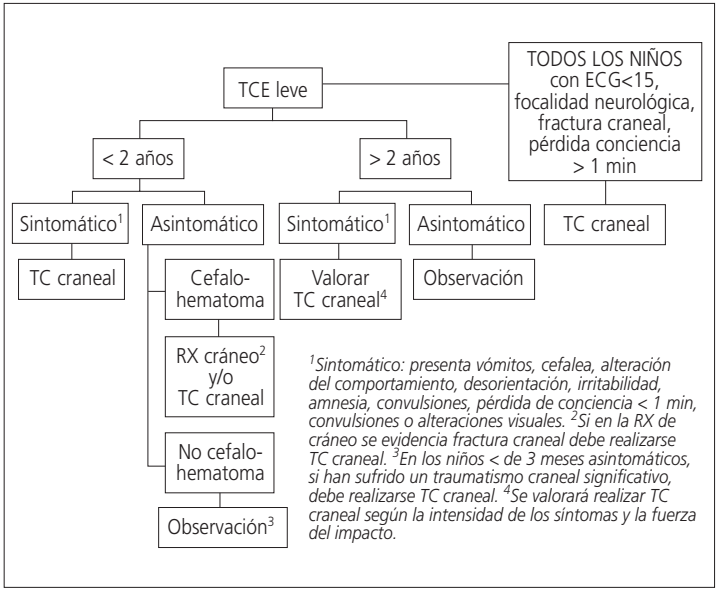
Algunos pacientes con TCE moderado pueden ingresar en una sala si se produce mejoría clínica, la TC craneal es normal y existe posibilidad de monitorización adecuada.

UCIP

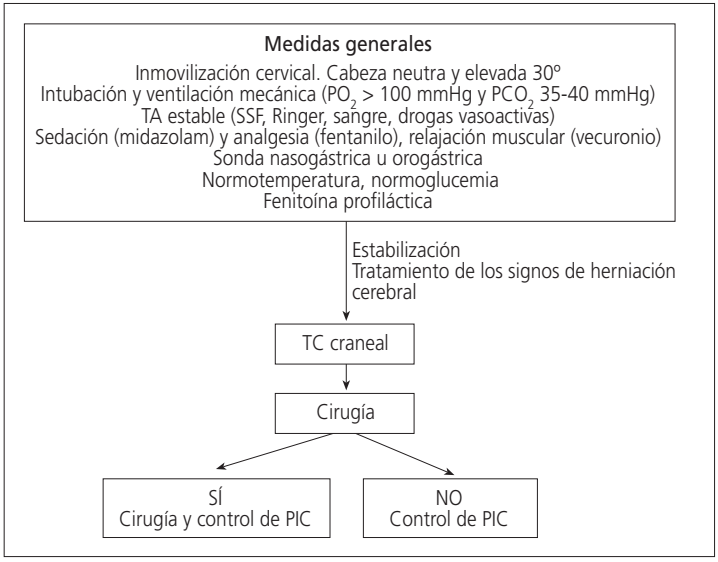
- Todos los pacientes con TCE moderado con TC anormal y/o imposibilidad de monitorización adecuada en una sala y/o riesgo de deterioro clínico.
- Todos los pacientes con TCE grave. Debe estar disponible un servicio de neurocirugía las 24 horas.

Estos niños deben ingresar en un Centro de Trauma Pediátrico

Algoritmo de actuación en el TCE leve.



Algoritmo de actuación en el TCE grave.



BIBLIOGRAFÍA

1. Adelson PD, Bratton SL, Carney NA, Chesnut RM. Guidelines for the acute management of severe traumatic brain injury in infants, children and adolescents. Pediatr Crit Care Med 2003; S1-S74.
2. Comittee on Quality Improvement, American Academy of Pediatrics. Commission on Clinical Policies and Research, American Academy of Family Physicians. The management of minor closed head injury in children. Pediatrics 1999; 104:1407-15.
3. Greenes DS, Schutzman SA. Clinical indicators of intracranial injury in head-injured infants. Pediatrics 1999; 104:861-8.
4. Haydel MJ, Preston CA, Mills TJ. Indications for computed tomography in patients with minor head injury. N Engl J Med 2000; 343:100-5.
5. Haydel MJ, Shembekar AD. Prediction of intracranial injury in children aged five and older with loss of consciousness after minor head injury due to non-trivial mechanism. Ann Emerg Med 2003; 42:507-14.
6. Jiménez García R. Traumatismo craneoencefálico leve en niños. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. pp. 772-8.
7. Mazzola CA, Adelson PD. Critical Care management of head trauma in children. Crit Care Med 2002; 30:S393-S401.
8. Palchack MJ, Holmes JF, Vance CW, et al. A decision rule for identifying children at low risk for brain injuries alter blunt head trauma. Ann Emerg Med 2003; 42:492-506.
9. Quayle K. Minor head trauma in the pediatric patient. Pediatr Clin North Am 1999; 46:1189-99.
10. Serrano A, Casado Flores J. Traumatismo craneoencefálico grave. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. pp. 778-90.
11. Shutzman SA, Barnes P, Duhaime AC, Greenes D. Evaluation and management of children younger than two years old with apparently minor head trauma: proposed guidelines. Pediatrics 2001; 107:983-94.

13 TAQUICARDIA

Amalia Tamariz-Martel Moreno, Antonio Baño Rodrigo

TAQUICARDIA SINUSAL

Se habla de taquicardia cuando la frecuencia cardiaca del paciente es elevada para su edad. La taquicardia sinusal es aquella que se origina en el nodo sinusal como respuesta a múltiples estímulos fisiológicos o patológicos. Es muy frecuente en pediatría. El tratamiento es el de la causa subyacente.

Etiología

Fiebre, hipovolemia, hipoglucemia, dificultad respiratoria, ejercicio, dolor, ansiedad, anemia, drogas (efedrina, salbutamol, antihistamínicos, teofilina, cafeína, tabaco, fenotiacinas, anfetaminas, cocaína), hipertiroidismo, insuficiencia cardiaca, feocromocitoma.

Características

Suele encontrarse un desencadenante en la historia: fiebre, deshidratación, etc.

La frecuencia cardiaca varía con la respiración o la actividad del niño.

La frecuencia cardiaca suele ser menor de 220 latidos/minuto (lpm) en los lactantes, de 140-160 lpm en los preescolares y de 100-120 lpm en los adolescentes.

Electrocardiograma (ECG):

- Los complejos QRS son normales (estrechos).
- El intervalo R-R varía con la respiración o con la actividad del niño.
- Existen ondas P sinusales (eje entre 0° y + 90°, por tanto, positivas en las derivaciones II, III y aVF). Pueden no identificarse en algún momento por estar ocultas en la onda T precedente. Aparecen cuando la taquicardia disminuye ayudando en el diagnóstico diferencial con la taquicardia supraventricular.

TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR (TSV)

La TSV es la arritmia sintomática más frecuente en la infancia con una incidencia de 1/250 a 1/1.000 niños. Está producida por un mecanismo anormal (en esto se diferencia de la taquicardia sinusal) que precisa de

la participación de estructuras superiores al haz de His para perpetuarse. Cursa con episodios de frecuencia cardiaca rápida y regular, mayor de 180-200 lpm en los lactantes (suele superar los 220 lpm) y, al menos, de 120-150 lpm en los niños mayores.

Características

No suele haber una situación patológica desencadenante.
Las TSV suelen ser paroxísticas, es decir, comienzan y terminan bruscamente.
La frecuencia cardiaca no se modifica con la actividad del paciente.
ECG:

- Los complejos QRS son estrechos.
- El intervalo R-R no varía con la respiración ni con la actividad del niño.
- No se identifican ondas P habitualmente (son retrógradas; se dibujan detrás del QRS).

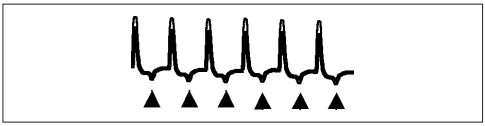
Mecanismos de producción de la TSV

Reentrada aurículoventricular

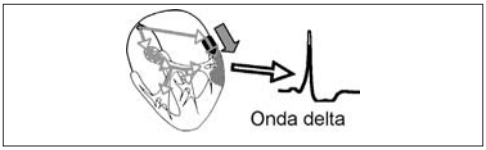
Es el mecanismo de producción de TSV más frecuente en la infancia (responsable del 70% de los casos en menores de 3 meses). Existe una vía accesoria que conecta eléctricamente las aurículas y los ventrículos, en cualquier zona del anillo aurículo-ventricular (AV), y permite que se establezca un circuito de reentrada responsable de la taquicardia.

Taquicardia ortodrómica: es la taquicardia que se presenta habitualmente en los pacientes con una vía accesoria.

- El circuito de reentrada utiliza el tejido de conducción normal en forma descendente o anterógrada y la vía accesoria aurículo-ventricular como asa ascendente o retrógrada, para activar de nuevo la aurícula y cerrar el circuito.
- La taquicardia es regular (RR fijo), con QRS estrecho y suele poder identificarse la onda P retrógrada, a veces enmascarada en la onda T y separada, al menos, 70 msg del QRS (ya que el circuito de reentrada es amplio y antes de activarse de nuevo la aurícula el impulso debe recorrer el ventrículo). La frecuencia cardiaca suele oscilar entre 220-300 lpm.



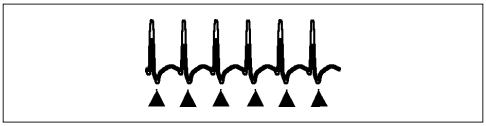
En ritmo sinusal: la vía accesoria puede conducir el impulso eléctrico de forma anterógrada (de la aurícula hacia el ventrículo), produciendo una preexcitación de parte del ventrículo que se traduce en el ECG como una onda delta (síndrome de preexcitación o de Wolff-Parkinson-White).



Vía accesoria oculta: si la vía no conduce de forma anterógrada en ritmo sinusal, pero sí lo hace de forma retrógrada durante la taquicardia, se habla de una vía accesoria oculta ya que su existencia no puede ser conocida al realizar un ECG en ritmo sinusal.

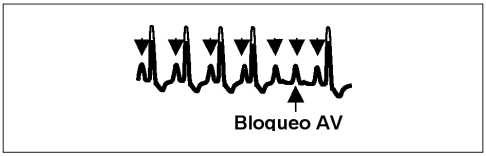
Reentrada intranodal

Este mecanismo puede producir hasta un 30% de las TSV que ocurren en la adolescencia. La reentrada se establece en la región que rodea a la porción compacta del nodo AV.
La activación auricular y ventricular es prácticamente simultánea. No es posible distinguir la onda P en el ECG ya que se encuentra enmascarada dentro del complejo QRS (puede verse como una onda R' finalizando el QRS).



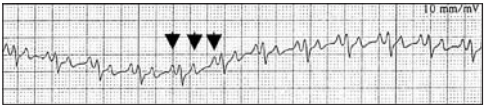
Taquicardias auriculares

Es un grupo de TSV relativamente poco frecuente en la infancia (10-15% de los casos). Se originan en las aurículas con transmisión del impulso al ventrículo a través del nodo AV. Pueden existir diferentes grados de bloqueo AV (la relación aurículas/ventrículos no tiene porque ser 1:1).



Taquicardia por foco ectópico auricular: en el ECG, las ondas P, iguales entre sí, son diferentes de la P sinusal. La frecuencia cardiaca es inadecuadamente rápida para la situación clínica.
Si la taquicardia no es permanente, la frecuencia se acelera (disminuye el intervalo RR) al iniciarse ("calentamiento") y se decelera al terminar ("enfriamiento").

Flutter auricular: está producido por un mecanismo de reentrada que recorre generalmente la aurícula derecha. La frecuencia auricular puede estar entre 250-350 lpm con una frecuencia ventricular variable según el grado de bloqueo AV.
En el ECG son características las ondas F (activación auricular) en las derivaciones II, III, aVF y V1. Puede aparecer intraútero o en los primeros meses de vida, desencadenando a veces "hydrops" fetal o una insuficiencia cardiaca grave en el neonato. No suele asociarse a cardiopatía estructural y el pronóstico a largo plazo es muy bueno pues no son frecuentes las recurrencias.



Fibrilación auricular: es una arritmia muy rara en la infancia. Se caracteriza por una activación irregular, no sincronizada y desorganizada de las aurículas, con frecuencias que oscilan entre 400 y 700 lpm. La respuesta ventricular es variable y el ritmo muy irregular.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Si el enfermo está inestable hemodinámicamente (en insuficiencia cardiaca grave o shock cardiogénico) está indicada la cardioversión eléctrica sincronizada. La actuación debe ser ordenada siguiendo la regla "ABC".
Se ha de hacer una historia rápida averiguando principalmente el tiempo de evolución, si ha habido episodios previos, si toma alguna medicación y si padece alguna cardiopatía estructural.

A, B

Se administrará oxígeno al 100% con mascarilla con reservorio.

C

Es conveniente canalizar una vía venosa periférica para la sedación de los pacientes conscientes antes de la cardioversión y también para la administración de drogas antiarrítmicas.
Sin embargo, la cardioversión no se debe retrasar si la vía no es accesible, en esos casos se puede utilizar la vía intranasal (midazolam) o la vía rectal (diacepam) para sedar al paciente.

Monitorización

Se debe monitorizar la saturación de oxígeno (pulsioxímetro), el electrocardiograma y la frecuencia cardiaca (se puede hacer con las palas del desfibrilador).
La tensión arterial se medirá en cuanto sea posible.

Cardioversión eléctrica sincronizada

Por definición, el choque en la cardioversión se administra sincronizado con el QRS del paciente.
Dosis: 0,5-1 Julios/kg. Si no es eficaz se puede repetir doblando la dosis (2 Julios/kg).

Anamnesis

En muchas ocasiones los pacientes están estables. Los síntomas y el motivo de consulta varían, dependiendo de la edad del niño, de la duración de la taquicardia, de la frecuencia cardiaca y de si existe o no patología de base.

Antecedentes personales

Cardiopatía: hay que preguntar si el paciente padece alguna cardiopatía, si ha sido sometido a alguna corrección quirúrgica cardiaca y si ha tenido más episodios de taquicardia.
Drogas o fármacos: en los pacientes diagnosticados se averiguará si está tomando algún medicamento para controlar la taquicardia o una cardiopatía de base. También es de interés si recibe tratamiento con algún fármaco capaz de desencadenar taquicardia (por ejemplo, salbutamol).

Lactantes y niños pequeños

Síntomas inespecíficos: los síntomas suelen ser inespecíficos (irritabilidad, rechazo del alimento) por lo que los padres tardan más tiempo en requerir asistencia médica.
Signos de insuficiencia cardiaca: si la taquicardia se mantiene durante 24-48 horas, la mayoría de los lactantes entran en insuficiencia cardiaca. La taquip-

nea, la sudoración y la palidez cutánea suelen ser, en este caso, el motivo de consulta.

Niños mayores

Palpitaciones: los niños mayores pueden referir sensación de taquicardia, de palpitaciones. Suelen aparecer en reposo, aunque también pueden notarse durante el ejercicio.
Dolor torácico: asociado a la sensación de taquicardia puede haber dolor torácico retroesternal, con irradiación al cuello o al brazo izquierdo.

Exploración

Constantes vitales

Hay que monitorizar en todos los pacientes la saturación de oxígeno, la frecuencia cardiaca, la frecuencia respiratoria, la tensión arterial y el ECG para controlar la repercusión hemodinámica y respiratoria de la taquicardia.
La hipotensión y la saturación de oxígeno baja son signos de bajo gasto.

Estado general

La afectación del estado general será mayor cuanto más pequeño sea el niño y, también, cuanto mayor sea la duración de la taquicardia.
Signos de bajo gasto: se pueden ver en neonatos y lactantes con taquicardias prolongadas que produzcan insuficiencia cardiaca (taquipnea, palidez, frialdad cutánea y cianosis distal).

Auscultación cardiopulmonar

Permite valorar la frecuencia cardiaca proporcionando el diagnóstico en la mayoría de los casos.
Hay que auscultar los pulmones buscando signos de congestión venosa pulmonar (estertores crepitantes).

Abdomen

Hepatomegalia: puede aparecer en niños con insuficiencia cardiaca.

Signo de la rana

En las taquicardias intranodales la activación casi simultánea de los ventrículos y de las aurículas produce ondas venosas yugulares "a cañón" (por la contracción de la aurícula con un válvula aurículo-ventricular cerrada). El pulso venoso yugular prominente recuerda el cuello de la rana al croar.

Pruebas complementarias

ECG

Siempre que el enfermo esté estable hemodinámicamente debe realizarse un ECG de 12 derivacio-

nes, antes de comenzar el tratamiento, para confirmar el diagnóstico de la TSV.
También es importante registrar el ECG durante la administración de la medicación para poderlo analizar posteriormente.

Tratamiento de un episodio de TSV

Maniobras vagales	Es el primer paso a seguir. Son eficaces en un 30-60% de los pacientes, evitando la administración de fármacos antiarrítmicos. El aumento del tono parasimpático ralentiza la conducción por el nodo AV y puede interrumpir el circuito de reentrada. **Reflejo de inmersión:** se aconseja en los lactantes. Aparece en algunos mamíferos como mecanismo de supervivencia ante la inmersión en agua fría. En humanos se inicia con la estimulación de las ramas oftálmica y mandibular del nervio trigémino. Se desencadena aplicando una bolsa de plástico llena de hielo o agua fría en la cara durante 10-15 segundos. Hay que tener cuidado para no obstruir la vía respiratoria (sólo se cubrirán la frente, los ojos y el puente nasal). **Maniobra de Valsalva:** los niños mayores y los adolescentes pueden realizar una espiración forzada con la glotis cerrada. **Masaje ocular:** está contraindicado en todos los grupos de edad por la posibilidad de provocar lesiones en la retina. **Masaje del seno carotídeo:** debe aplicarse durante 10-15 segundos y siempre de forma unilateral. No se aconseja en menores de 10 años. Puede ser eficaz en adolescentes.
Adenosina	Está indicada si las maniobras vagales no son efectivas. Actúa retardando o bloqueando la conducción por el nodo AV. No tiene efecto inotrópico negativo. Es eficaz en el 80-100% de los episodios de TSV por reentrada, aunque puede reiniciarse nuevamente en unos minutos hasta en un 30% de los casos. **Efectos secundarios:** son frecuentes (25-30% de los tratamientos), pero tan breves como su vida media que es de 10-15 segundos (enrojecimiento facial, dolor torácico, cefalea, pausas sinusales, extrasístoles). Esporádicamente, se ha descrito la aparición de efectos secundarios más graves (broncoespasmo, apnea, asistolia, fibrilación auricular, taquicardia de QRS ancho) por lo que es aconsejable tener preparado el equipo de reanimación cardiopulmonar.

Pauta de administración:

- ***1ª dosis:*** 0,1-0,2 mg/kg (máximo 6 mg) i.v. rápido, en 1-2 segundos. Se administrará en una vena periférica cercana al corazón (miembros superiores), con lavado inmediato de la vía con suero salino.
- ***Dosis siguientes:*** si no es eficaz, puede repetirse varias veces en unos segundos, doblando la dosis cada vez (dosis máxima de 0,3 mg/kg en lactantes y de 0,5 mg/kg en niños mayores) sin sobrepasar 12 mg (dosis de adulto).
- ***Dosis de adulto:*** 6 mg (primera dosis); 9-12 mg (segunda y tercera dosis).

Otros fármacos

Verapamil: es un bloqueante de los canales del calcio que retarda también la conducción AV. Su desventaja es que tiene efecto inotrópico negativo y bradicardizante.
No debe administrarse a niños menores de 1 año. En este grupo de edad se han descrito casos de asistolia e hipotensión fatales e irreversibles a pesar de la utilización de calcio. Está contraindicado también si existe insuficiencia cardiaca.
Dosis: 0,1-0,2 mg/kg i.v. lento (dosis máxima 10 mg).
Flecainida: es utilizada por algunos grupos en Europa como segunda línea de tratamiento.
No debe administrarse en niños con patología cardiaca. Se debe vigilar la anchura del QRS y suspenderla en caso de prolongación marcada ya que puede desencadenar arritmias ventriculares.
Dosis: 1-2 mg/kg i.v. en 10 minutos.
Amiodarona: el ILCOR (Internacional Liaison Committee on Resuscitation) la recomienda como alternativa para la TSV refractaria a la adenosina.
Dosis: 5 mg/kg (máximo 150 mg).
Procainamida: la dosis es la misma que para la taquicardia ventricular.

Tratamiento a largo plazo en la TSV

No se debe hacer en urgencias. Es conveniente que lo paute el especialista en cardiología pediátrica.

Farmacológico

Niños menores de un año: se aconseja pautar tratamiento profiláctico de nuevos episodios de taquicardia con un fármaco antiarrítmico (digoxina, flecainida, propranolol, sotalol).
Niños mayores: dependerá de la frecuencia, de la duración y de la repercusión de los episodios de taquicardia.

Ablación con radiofrecuencia	**Niños mayores:** actualmente se acepta la realización de un estudio electrofisiológico y la ablación con radiofrecuencia (RF) del sustrato de la arritmia, como procedimiento terapéutico alternativo al tratamiento con antiarrítmicos. Algunos estudios indican que su eficacia es mayor, su coste menor, además de tener menos morbilidad que el tratamiento prolongado con fármacos. **Niños menores de 4-5 años:** únicamente está indicada en casos refractarios al tratamiento ya que, la tasa de complicaciones es mayor y el porcentaje de éxitos menor. Además existen pruebas de que la lesión producida por la RF en el miocardio de niños de menos de 2 años puede crecer con el tiempo. Debe evitarse siempre que la situación clínica lo permita.

Derivación

Ingreso en UCI	Pacientes con signos de bajo gasto o recurrencias muy frecuentes.
Ingreso en sala	**Lactantes:** la TSV recurre en un 60-80% de los pacientes, por lo que se aconseja ingresarlos durante 24-48 horas para controlar el ritmo cardiaco y para completar el estudio cardiológico.
Domicilio	Tras revertir la taquicardia, y después de unas horas de observación en urgencias, se enviará al domicilio a los niños mayores, con menor riesgo de recurrencia y con mayor facilidad para detectarla.
Consulta de cardiología	Se derivarán los enfermos que no hayan sido previamente estudiados. También es conveniente que se pongan en contacto con el cardiólogo los pacientes diagnosticados por si precisan algún cambio en el tratamiento profiláctico.

TAQUICARDIA VENTRICULAR (TV)

Se considera que existe TV cuando 3 ó más latidos sucesivos se originan en el ventrículo y la FC es mayor de 120 latidos por minuto o sensiblemente superior a la FC en ritmo sinusal. Esto la diferencia de los ritmos idioventriculares acelerados que son ritmos de escape que aparecen en niños con corazones normales y no precisan tratamiento. La TV en la infancia es muy poco frecuente.

ETIOLOGÍA

Enfermedades	Puede aparecer asociada a miocarditis o infarto de miocardio (anomalías coronarias, enfermedad de Kawasaki), tumores miocárdicos (hamartomas), síndrome del QT largo congénito u otras alteraciones de los canales iónicos (síndrome de Brugada, TV catecolaminérgica), alteraciones de los electrolitos (hipercaliemia, hipocalcemia).
Fármacos, drogas	También puede verse en casos de síndrome de QT largo adquirido tras la administración de algunos fármacos o drogas (antidepresivos tricíclicos, fenotiacinas, hidrato de cloral, antihistamínicos no sedantes, macrólidos, antifúngicos imidazólicos, cisapride, antiarrítmicos).

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

TV sin pulso	Es una situación de parada cardiocirculatoria. El tratamiento de la TV sin pulso es similar al de la fibrilación ventricular. Se debe seguir el protocolo pediátrico de reanimación cardiopulmonar avanzada y desfibrilación. La desfibrilación se diferencia de la cardioversión eléctrica en la urgencia de su aplicación, en la dosis y en que el choque no está sincronizado con el QRS.
TV con pulso + inestabilidad hemodinámica	La actuación debe ser ordenada siguiendo la regla "ABC", como se ha comentado en el apartado de la TSV, incluyendo la monitorización (frecuencia cardiaca, saturación de oxígeno, tensión arterial, ECG). **Cardioversión eléctrica sincronizada:** está indicada si existe hipotensión marcada o shock cardiogénico: **Dosis:** 0,5-1-2 Julios/kg. Si no es eficaz, se puede repetir doblando la dosis.

Anamnesis y exploración

Es similar a lo descrito en la TSV.

Pruebas complementarias

ECG	**Complejos QRS anchos:** en los niños siempre se debe pensar que es una TV ya que la TSV con aberrancia (bloqueo de rama) es rara en este grupo de edad.

En los neonatos y en los lactantes, los complejos QRS pueden ser estrechos pero diferentes de los que se registran en ritmo sinusal.

Análisis de sangre Está indicado, principalmente, si se sospecha un proceso isquémico (CPK y enzimas miocárdicas) o una intoxicación por fármacos que alarguen el QT o puedan producir arritmias y para descartar alteraciones de los electrolitos (K^+, Ca^{2+} Mg^{2+}).

Tratamiento de la TV con estabilidad hemodinámica

Tras realizar un electrocardiograma de 12 derivaciones se procederá al tratamiento farmacológico. Existen distintas opciones terapéuticas.

Amiodarona **Bolo inicial:** 5 mg/kg/dosis i.v. lento (en 20-30 minutos). Se puede dividir en 5 dosis de 1 mg/kg que se administrarán cada 5-10 minutos.
Dosis de mantenimiento: 5-15 µg/kg/minuto.

Lidocaína **Bolo inicial:** 1 mg/kg/dosis i.v. lento. Puede repetirse en 10-15 min hasta llegar a una dosis total de 3 mg/kg.
Dosis de mantenimiento: 20-50 µg/kg/minuto.

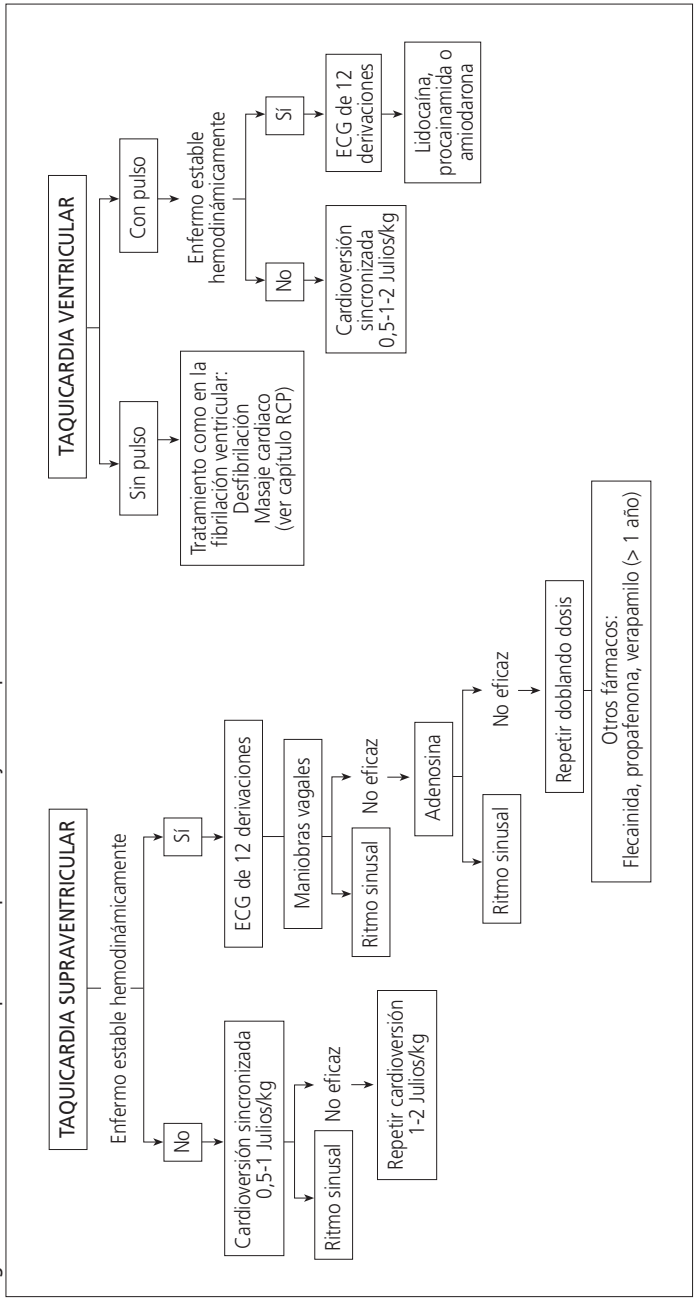
Procainamida **Bolo inicial:** 2-6 mg/kg i.v. en 5 minutos (máximo 100 mg). Se puede repetir cada 5-10 minutos hasta una dosis total de 15 mg/kg (no se deben administrar más de 500 mg en 30 minutos).
TV con mala perfusión (ILCOR): 15 mg/kg i.v. en 30-60 minutos.
Dosis de mantenimiento: 20-80 µg/kg/minuto (máximo 2 g/24 h).

Sulfato de magnesio Se utiliza en TV polimorfas en "torsada de puntas", que aparecen en el síndrome de QT largo congénito o en casos de QT largo secundario a la administración de fármacos.
Bolo inicial: 25-50 mg/kg en 1-2 minutos (ILCOR). Se puede repetir un 2º bolo en 5-15 minutos si el anterior no ha sido efectivo.
Dosis de mantenimiento: 0,3-1 mg/kg/min durante 24-48 horas.

Derivación

Ingreso en UCI Los pacientes con taquicardia ventricular deben ingresar siempre en la UCI.

Algoritmo de actuación en la taquicardia supraventricular y en la taquicardia ventricular.



BIBLIOGRAFÍA

1. Case CL. Diagnosis and treatment of pediatric arrhythmias. Pediatr Clin North Am 1999;46:347-54.
2. Castellanos Ortega A, Rey Galán C, Carrillo Álvarez A, López-Herce Cid J, Delgado Domínguez MA. Reanimación cardiopulmonar avanzada en pediatría. An Pediatr (Barc) 2006; 65:342-63.
3. Dixon J, Foster K, Wyllie J, Wren C. Guidelines and adenosine dosing in supraventricular tachycardia. Arch Dis Child 2005;90:1190-1.
4. Hoshino K, Ogawa K, Hishitani T, Isobe T, Etoh Y. Successful uses of magnesium sulfate for torsades de pointes in children with long QT syndrome. Pediatr Int 2006;48:112-7.
5. Kaltman J, Shah M. Evaluation of the child with an arrhythmia. Pediatr Clin North Am 2004;51:1537-51.
6. Kantoch MJ. Supraventricular tachycardia in children. Indian J Pediatr 2005;72:609-19.
7. Lee C, Robertson J, Shilkofski N. Drug doses. En: Roberstson J, Shifolski N (eds). The Harriet Lane Handbook. Philadelphia: Mosby, 2005.
8. Manole MD, Saladino RA. Emergency department management of the pediatric patient with supraventricular tachycardia. Pediatr Emerg Care 2007;23: 176-85.
9. Rosenthal E. Pitfalls in the use of adenosine. Arch Dis Child 2006;91:451.
10. Till JA, Shinebourne EA. Supraventricular tachycardia: diagnosis and current acute management. Arch Dis Child 1991;66:647-52.

14 INSUFICIENCIA CARDIACA

Ana I. Usano Carrasco, David Crespo Marcos

La insuficiencia cardiaca es un síndrome clínico reflejo de la incapacidad del corazón para bombear sangre suficiente a los tejidos y satisfacer los requerimientos metabólicos del organismo en un momento determinado.

ETIOLOGÍA

Mecanismos fisiopatológicos que pueden producir insuficiencia cardiaca

1. Aumento de la precarga (sobrecarga de volumen).
2. Aumento de la postcarga (sobrecarga de presión).
3. Alteraciones en la contractibilidad miocárdica.
4. Alteraciones del ritmo cardiaco.
5. Dificultad para el llenado del corazón.
6. Aumento excesivo de la demanda de gasto cardiaco.

La etiología de la insuficiencia cardiaca en los niños variará en función de la edad. Globalmente las cardiopatías congénitas son la causa más frecuente, seguidas de la miocarditis y de la miocardiopatía dilatada.

Neonatos – Lactantes

Las cardiopatías congénitas son la causa más frecuente de insuficiencia cardiaca en este grupo de edad.

Primer día de vida

Cardiopatías congénitas (fundamentalmente las que cursan con sobrecarga de volumen del ventrículo derecho).

- Enfermedad de Ebstein con insuficiencia tricuspídea grave.
- Agenesia de la válvula pulmonar.

Miocardiopatía hipóxico-isquémica (secundaria a asfixia perinatal): aunque es la causa más frecuente de insuficiencia cardiaca en el neonato, suele ser leve y transitoria. Se caracteriza por bradicardia y soplo de insuficiencia mitral.

Malformaciones arterio-venosas: las más frecuentes son las fístulas arterio-venosas intracraneales.

Primera semana de vida	**Cardiopatías congénitas con obstrucción grave en la salida del ventrículo izquierdo** (aparecen a partir del 2º-3er día de vida, cuando se cierra el *ductus arteriosus).* • Coartación de aorta. • Interrupción del arco aórtico. • Síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH). ***Ductus arteriosus* persistente (DAP):** es la causa más frecuente de insuficiencia cardiaca en los prematuros.
Primeros meses de vida	Cardiopatías congénitas (en este grupo de edad se manifiestan aquellas que se agravan al producirse el descenso fisiológico de las presiones pulmonares). • Grandes cortocircuitos izquierda-derecha: canal aurículo-ventricular (AV) completo, ventana aorto-pulmonar, tronco arterioso común, DAP grande, comunicación interventricular (CIV) grande. • Ventrículo único. • Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar.

Niños y adolescentes

Cardiopatías congénitas	Generalmente provocan insuficiencia cardiaca durante los primeros meses de edad, si bien ciertas cardiopatías, como la insuficiencia aórtica o mitral graves, pueden manifestarse inicialmente en los niños mayores. También es posible que la insuficiencia cardiaca se desarrolle como consecuencia de complicaciones de cardiopatías congénitas intervenidas.
Pericarditis	Es poco frecuente que la pericarditis de lugar a un cuadro de insuficiencia cardiaca; cuando esto ocurre, suele ser secundario a un taponamiento cardiaco.
Enfermedad respiratoria aguda o crónica	En las enfermedades respiratorias graves puede producirse fallo cardiaco, generalmente secundario a la sobrecarga de presión de las cavidades derechas. Algunos niños pueden presentar un cuadro de *cor pulmonale* secundario a la obstrucción crónica de las vías aéreas superiores asociada al síndrome de apnea obstructiva del sueño.
Miocardiopatías	En este apartado se incluyen las enfermedades sistémicas con repercusión sobre el miocardio como

son las enfermedades de depósito o las neuromusculares.

Endocarditis infecciosa Es poco frecuente. Se debe sospechar ante un cuadro febril sin foco aparente en el que se detecte un soplo de reciente aparición o cambios en las características de uno previo. Cursa con esplenomegalia, petequias en zonas acras y microhematuria.

Enfermedad de Kawasaki La insuficiencia cardiaca puede aparecer de forma aguda (en la mayoría de los casos existe mayor o menor grado de miocarditis) o de forma subaguda o crónica (como complicación secundaria al desarrollo de aneurismas y trombos en las arterias coronarias, que originan un cuadro de isquemia miocárdica).

Todas las edades

Miocarditis/ Miocardiopatía dilatada Las formas agudas presentan signos y síntomas de insuficiencia cardiaca aguda (ver apartado de "Actuación en urgencias"). Las subagudas o crónicas tienen una expresión clínica más larvada y sutil, pudiendo manifestarse como astenia, irritabilidad, estancamiento o pérdida ponderal, disnea e hipersudoración con los esfuerzos.

Arritmias Pueden dar lugar a cuadros de insuficiencia cardiaca, en función del tipo de arritmia y del tiempo de evolución, especialmente en neonatos y lactantes.

Hipertensión arterial La insuficiencia cardiaca se produce en cuadros de hipertensión arterial muy grave, o moderada de larga evolución. Puede ocurrir en niños con hipertensión arterial de origen renal que no son adecuadamente diagnosticados.

Otras enfermedades Enfermedades endocrino-metabólicas (hipo-hipertiroidismo, insuficiencia suprarrenal), insuficiencia renal, sepsis, hipovolemia, anemia, toxicidad por medicamentos (antraciclinas).

Factores precipitantes

Determinadas situaciones pueden precipitar el desarrollo de insuficiencia cardiaca, debido a un aumento del gasto cardiaco y/o de las demandas tisulares de oxígeno que no pueden ser satisfechas. En este grupo los procesos más frecuentes son: anemia/poliglobulia, fiebre, infecciones respiratorias, alteraciones metabólicas y agitación.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

En los niños que presenten insuficiencia respiratoria o inestabilidad hemodinámica se seguirá la pauta ABCD de atención inicial al niño grave.
En los recién nacidos con insuficiencia cardiaca, si se sospecha que está causada por una cardiopatía congénita, deberá iniciarse una perfusión intravenosa continua con prostaglandinas (PGE1 0,03-0,05 µg/kg/min), que se mantendrá al menos hasta la realización de una ecocardiografía. El objetivo es mantener permeable el *ductus arteriosus* ante la posibilidad de que se trate de una cardiopatía *ductus* dependiente. En estos casos, la administración de oxígeno puede ser perjudicial al favorecer el cierre ductal.

Signos de sospecha de cardiopatía *ductus* dependiente en el recién nacido con insuficiencia cardiaca

- Cianosis central sin dificultad respiratoria.
- Cianosis central que no mejora con la administración de oxígeno.
- Soplo cardiaco.
- Pulsos femorales débiles.
- Tensión arterial mayor en los brazos que en las piernas.

Anamnesis

Antecedentes personales	Se deberá preguntar por la existencia de enfermedades cardiacas previas u otro tipo de procesos que puedan ser la causa o el factor precipitante de la insuficiencia cardiaca (endocrinopatías, enfermedad de Kawasaki, hipertensión arterial, enfermedad renal, enfermedad pulmonar). Es importante conocer si el niño está tomando alguna medicación.
Antecedentes familiares	Algunas de las enfermedades que producen insuficiencia cardiaca tienen carácter hereditario (enfermedades metabólicas, hipertensión arterial y determinadas cardiopatías congénitas).
Signos y síntomas de insuficiencia cardiaca	Neonatos – Lactantes • Disnea y sudoración con las tomas. • Curva ponderal estancada o descendente. • Cianosis central que se acentúa con los esfuerzos. Niños mayores • Fatiga y sudoración, dolor torácico o síncope con el ejercicio. • Palpitaciones. • Neumonías de repetición.

Exploración

Temperatura	La fiebre, por sí misma, puede ser un factor desencadenante de insuficiencia cardiaca, independientemente del proceso infeccioso que la cause. Es importante tomar la temperatura rectal o sublingual, ya que debido a la vasoconstricción periférica, que generalmente acompaña a la insuficiencia cardiaca, puede infraestimarse la temperatura real.
Frecuencia cardiaca	Es característica la taquicardia sinusal (frecuencia cardiaca > 160 lpm en < 1 año y > 100 lpm en > 1 año) como mecanismo compensador para aumentar el gasto cardiaco. Se deberán valorar otras causas que puedan aumentar la frecuencia cardiaca (ansiedad, fiebre, dolor, hipovolemia, insuficiencia respiratoria).
Tensión arterial	Se medirá en los miembros superiores e inferiores (un gradiente a favor de los primeros orientará hacia la coartación aórtica, sobre todo si la diferencia de presión es > 20 mmHg). La hipotensión arterial es un signo muy grave y tardío de insuficiencia cardiaca.
Saturación arterial de oxígeno (pulsioximetría)	En los neonatos con cianosis siempre deberá medirse la $SatO_2$ en la mano derecha (sangre pre-ductal, reflejo de la $SatO_2$ cerebral). En la mano izquierda los valores pueden aparecer disminuidos por la posible "contaminación" por el flujo ductal. La existencia de un gradiente de Sat O_2 entre los miembros superiores e inferiores a favor de los primeros sugiere la presencia de un DAP con flujo derecha-izquierda. Esto puede ocurrir en algunas cardiopatías *ductus* dependientes y en la hipertensión pulmonar grave.
Estado general	Los niños con insuficiencia cardiaca aguda suelen impresionar de mal estado general con astenia, mal color y dificultad respiratoria.
Perfusión tisular	La redistribución del flujo sanguíneo (con preservación a nivel coronario y cerebral), produce hipoperfusión de las zonas distales. Existirá frialdad de manos y pies con relleno capilar lento (>2 segundos). Los signos de hipoperfusión se irán extendiendo en sentido centrípeto: cuanto más proximales, mayor será la gravedad, siendo un buen indicador de la evolución clínica.

Hipersudoración	Se produce debido al aumento del tono simpático como mecanismo compensador. Es más frecuente en los lactantes con insuficiencia cardiaca. Aparece inicialmente durante la realización de esfuerzos como el llanto o durante las tomas, pero en estadios más avanzados puede observarse en reposo.
Cianosis central	La cianosis central (mucosa oral, lengua y labios) es un signo indicativo de hipoxemia grave. Cuando ocurre, se debe considerar la posibilidad de una cardiopatía congénita, especialmente en los neonatos. La administración de oxígeno al 100% (test de la hiperoxia) sin mejoría de la cianosis, orienta hacia enfermedad cardiaca. Esta prueba es útil en los neonatos para diferenciar la cianosis de causa respiratoria (mejora con oxígeno) de la cardiaca (no mejora con oxígeno). El test de la hiperoxia debe realizarse con precaución (ver oxigenoterapia en el apartado de tratamiento).
Pulsos	**Pulsos periféricos:** en la insuficiencia cardiaca son débiles y rápidos debido al bajo volumen-sistólico de eyección y a la taquicardia. En las cardiopatías congénitas con cortocircuito izquierda-derecha son "saltones" por la sobrecarga de volumen (DAP, CIV grande). **Pulsos centrales:** su palpación indica la existencia de una tensión arterial sistólica (TAS) ≥ 50 mm Hg. La ausencia de los pulsos femorales, o su disminución en relación con los humerales o braquiales, es muy sugestivo de coartación de aorta. **Pulso paradójico:** es la disminución de la tensión arterial sistólica más de 10 mm Hg durante la inspiración. Es un signo de taponamiento cardiaco.
Signos de congestión venosa	**Signos respiratorios:** son indicativos de insuficiencia cardiaca izquierda. En los lactantes preceden a los signos de congestión sistémica. De forma progresiva aparecerán taquipnea (frecuencia respiratoria > 60 rpm en < 2 años y > 40 rpm en > 2 años), tos, sibilancias y crepitantes; observándose en fases avanzadas un aumento del trabajo respiratorio (signo indicativo de gravedad). **Signos sistémicos:** son propios de la insuficiencia cardiaca derecha, aunque también pueden existir en el fallo cardiaco izquierdo. Consisten en hepatomegalia, edemas periféricos e ingurgitación venosa (estos dos últimos son raros y tardíos en la edad pediátrica).

Signos de afectación neurológica

Se desarrollan en los casos graves, debido a la disminución de la perfusión cerebral. Generalmente se trata de cuadros neurológicos de instauración subaguda con confusión, estupor e irritabilidad. Ocasionalmente se manifiestan como fases alternantes de letargia e irritabilidad.

Auscultación cardiaca

Ritmo: las arritmias pueden causar por sí mismas insuficiencia cardiaca (ver capítulo de Arritmias). El ritmo de galope, característico de la insuficiencia cardiaca, es debido a la distensión súbita miocárdica durante el llenado ventricular.
Soplos: su presencia puede orientar hacia cardiopatías congénitas con cortocircuitos u obstrucciones.
Roce pericárdico: es típico de la pericarditis, pero no siempre está presente.
Tonos apagados: se producen cuando existe un derrame pericárdico significativo. Si se asocian a ingurgitación yugular, pulso paradójico e hipotensión arterial, es prácticamente seguro el diagnóstico de taponamiento cardiaco.

Pruebas complementarias

El diagnóstico de la insuficiencia cardiaca es clínico; las pruebas complementarias contribuirán a confirmar el diagnóstico definitivo y establecer el grado de afectación.

Radiografía simple de tórax

Cardiomegalia: es el hallazgo radiográfico más constante en la insuficiencia cardiaca, hasta el punto de que su ausencia pone en duda el diagnóstico de la misma.
Crecimiento de cavidades cardiacas: dependiendo del tipo de aumento orientará hacia determinadas cardiopatías congénitas:

- Cavidades derechas: comunicación interauricular (CIA)
- Cavidades izquierdas: CIV, DAP

Vascularización pulmonar.

- **Aumentada:** cardiopatías con cortocircuito izquierda-derecha (CIA, CIV, DAP). El edema pulmonar bilateral en un recién nacido con cianosis y shock es muy sugestivo de drenaje venoso pulmonar anómalo total.
- **Disminuida:** cardiopatías con hipoperfusión pulmonar (estenosis o atresia pulmonar, atresia tricuspídea, tetralogía de Fallot).

Electrocardiograma Permitirá el diagnóstico de las arritmias. Determinadas alteraciones en el ECG son sugerentes de algunas enfermedades.

- *Hipertrofia miocárdica:* voltajes amplios con ondas T aplanadas o invertidas en las derivaciones precordiales izquierdas (V4-V6).
- *Pericarditis:* voltajes disminuidos, depresión del intervalo PR y elevación del segmento ST de forma generalizada.
- *Miocarditis/miocardiopatía dilatada:* elevación del segmento ST en 2 ó más derivaciones contiguas (o depresión difusa del mismo), inversión de la onda T, presencia de ondas Q patológicas.
- *Canal AV completo en el síndrome de Down:* eje QRS localizado en el cuadrante superior derecho (entre 90º y 180º).
- *Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar:* ondas Q en I y aVL en un niño pequeño con miocardiopatía dilatada.

Ecocardiografía-Doppler Permite valorar la función cardiaca, establecer el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas y visualizar la existencia de derrame pericárdico.

Análisis de sangre **Hemograma y PCR:** la anemia intensa puede ser causa de insuficiencia cardiaca. En las cardiopatías congénitas con cianosis, se producirá poliglobulia compensadora. El número de leucocitos, su distribución y los reactantes de fase aguda orientarán en los casos de infección.
Equilibrio ácido-base: la insuficiencia cardiaca produce acidosis metabólica por hipoperfusión tisular. Además, la propia acidosis (pH< 7,10) de cualquier etiología puede originar disfunción miocárdica.
Ionograma: las alteraciones del Ca y del K pueden causar arritmias que den lugar a insuficiencia cardiaca. Esta posibilidad se debe considerar sobre todo en los niños en tratamiento con diuréticos, IECAs (inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina) y/o digital.

Tratamiento

1. Medidas generales.
2. Tratamiento etiológico.
3. Tratamiento de los factores precipitantes.
4. Tratamiento sintomático.

Medidas generales

Reposo y posición de semi-incorporación	El grado de reposo dependerá de la gravedad de la situación clínica. La posición del niño será aproximadamente 30º de inclinación hacia delante con el fin de disminuir la congestión venosa.
Oxigenoterapia	La administración de oxígeno es fundamental en los niños con insuficiencia cardiaca. No obstante, en neonatos con cardiopatías *ductus* dependientes puede tener un efecto negativo al favorecer el cierre ductal; también puede ser perjudicial en cardiopatías con importantes cortocircuitos izquierda-derecha o en el SVIH, al disminuir las resistencias vasculares pulmonares y favorecer la excesiva llegada de sangre al territorio pulmonar.
Restricción hídrica	En la fase aguda de la insuficiencia cardiaca se administrarán 2/3 de las necesidades basales de agua, con el fin de evitar la sobrecarga cardiaca.
Corrección de los trastornos iónicos	Mantener los niveles plasmáticos de Ca y K en el rango correcto es fundamental para que la contracción miocárdica sea adecuada.
Mantenimiento del estado nutricional	En los niños con insuficiencia cardiaca crónica es básico lograr un estado nutricional correcto, administrando una dieta hipercalórica si fuese necesario. La desnutrición puede ser consecuencia de la insuficiencia cardiaca, pero además puede agravarla.

Tratamiento etiológico

Si es posible, se realizará el tratamiento de la causa que ha producido la insuficiencia cardiaca. En las cardiopatías congénitas será necesaria la intervención quirúrgica o la corrección mediante cateterismo. El tratamiento de las arritmias, el taponamiento cardiaco, la sepsis y la enfermedad de Kawasaki se desarrolla en los capítulos correspondientes de este manual.

Tratamiento de los factores precipitantes

Si la anemia o la poliglobulia son intensas puede ser necesario realizar una transfusión o una sangría. El tratamiento de otros posibles factores desencadenantes como fiebre, alteraciones metabólicas, infecciones respiratorias, agitación o hipertensión arterial, se tratan en capítulos específicos.

Tratamiento sintomático (Tabla I)

El objetivo es mejorar el gasto cardiaco mediante la administración de:
1. Diuréticos (disminución de la precarga)
2. Vasodilatadores (reducción de la pre y postcarga)
3. Inotrópicos (optimización de la contractilidad miocárdica)

Actualmente se están utilizando los betabloqueantes, IECAs y espironolactona como "remodeladores celulares".

Pautas generales en el tratamiento de la insuficiencia cardiaca

Insuficiencia cardiaca	Tratamiento
Aguda-leve	Diuréticos, v.o. + vasodilatadores (IECAs), v.o.+ digital, v.o. (dosis de mantenimiento).
Aguda-moderada	Diuréticos, i.v. en bolos o perfusión + digital, i.v. o v.o. (dosis de mantenimiento).
Aguda-grave	Diuréticos, i.v. + inotrópicos (dopamina y/o dobutamina) en perfusión intravenosa continua.
Crónica	Diuréticos, v.o. + vasodilatadores (IECAs), v.o. +/- digital, v.o (dosis de mantenimiento) +/- betabloqueantes de tercera generación (carvedilol), v.o.

Situaciones especiales

	Tratamiento
Miocardiopatía hipertrófica	El tratamiento de elección son los betabloqueantes (propranolol, atenolol). En esta enfermedad predomina la disfunción diastólica. Deberán evitarse los inotrópicos (salvo que exista disfunción sistólica), los vasodilatadores (aumentan el gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo) y los diuréticos (el gasto cardiaco depende en estos casos de una precarga elevada).
Miocarditis/ Miocardiopatía dilatada	Predomina la disfunción sistólica. Se administrarán diuréticos, vasodilatadores, inotrópicos y anticoagulantes. La digoxina se pautará a la mitad de la dosis de mantenimiento por el riesgo de intoxicación digitálica. Si existe estabilidad clínica se añadirán betabloqueantes (Carvedilol).

Derivación

Ingreso en UCIP	Todos los pacientes con insuficiencia cardiaca aguda deberán ser ingresados en la UCIP.

Los niños con insuficiencia cardiaca grave refractaria al tratamiento médico, deberán ser trasladados a un centro que disponga de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO), asistencia ventricular y/o trasplante cardiaco. Además, deberán trasladarse a un centro con unidades de cuidados intensivos neonatales, hemodinámica y cirugía cardiaca pediátrica, aquellos recién nacidos con el diagnóstico de sospecha o certeza de cardiopatía congénita grave .

De forma específica se ingresarán en la UCIP los niños con insuficiencia cardiaca que presenten:

- Shock cardiogénico.
- Miocarditis/miocardiopatía dilatada de nuevo diagnóstico.
- Arritmia causante de la misma; a excepción de la taquicardia supraventricular paroxística (TSVP) que haya cedido tras maniobras vagales, adenosín trifosfato (ATP) o adenosín difosfato (ADP).
- Enfermedad de Kawasaki (sospechada o confirmada).
- Pericarditis o miopericarditis.
- Taponamiento cardiaco.

Ingreso en planta

Deberán ingresar en la planta los niños con descompensación leve de una insuficiencia cardiaca crónica que estén estables hemodinámicamente y que puedan ser manejados mediante ajuste de su medicación oral de base (con monitorización continua del ECG, la frecuencia cardiaca y la Sat O_2).

Niños con TSVP que hayan respondido al tratamiento con maniobras vagales, ATP o ADP, si es en un niño pequeño (< 2 años) o se trata del primer episodio.

Consultas externas

Los niños mayores con TSVP que no hayan precisado tratamiento con ADP/ATP, o hayan respondido bien a esta medicación y no sea el primer episodio.

TABLA I. Fármacos utilizados en la insuficiencia cardiaca

	DIURÉTICOS
Están indicados cuando existen signos y síntomas de congestión venosa (sistémica y/o pulmonar). Deberá controlarse que la diuresis no sea excesiva (sobre todo si se usan por vía intravenosa), ya que pueden producir un descenso del gasto cardiaco por disminución de la precarga.	
Furosemida	*Indicaciones:* es el fármaco de elección en la insuficiencia cardiaca aguda por su elevada potencia y rápido efecto administrado por vía intravenosa. También está indicado por vía oral en la insuficiencia cardiaca crónica, asociado o no a espironolactona. *Dosis:* perfusión i.v.: 0,05-1 mg/kg/hora. Vía oral o i.v.: 1-6 mg/kg/dosis cada 6-8-12-24 horas, según se precise. Dosis superiores a 2 mg/kg/día deberán asociarse a espironolactona o a suplementos de potasio.
Espironolactona	*Dosis:* 2-3 mg/kg/día cada 8-12 horas, v.o. Es un diurético poco potente y tarda en actuar 2-3 días. Debido a su efecto "ahorrador de potasio" se suele asociar a furosemida. Su uso en la insuficiencia cardiaca crónica tiene un efecto beneficioso de "remodelación miocárdica" al actuar a nivel del eje renina-angiotensina-aldosterona.
	VASODILATADORES
Son fármacos muy útiles en la insuficiencia cardiaca, sobre todo en los neonatos, en los que el corazón funciona casi al límite de sus posibilidades y por tanto con poco margen de mejoría con fármacos inotrópicos.	
Captopril	Pertenece al grupo de los IECAs (inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina) *Indicaciones:* es el segundo fármaco de elección, después de los diuréticos, en el tratamiento de la insuficiencia cardiaca leve y moderada, y en la insuficiencia crónica. En los neonatos estará indicado, asociado a diuréticos, en los casos en los que la insuficiencia cardiaca sea debida a cortocircuitos intracardiacos. *Dosis:* 0,5-2 mg/kg/día, cada 8 horas, v.o. En los neonatos y prematuros las dosis son inferiores, en función del peso, vigilando estrechamente la aparición de hipotensión. Puede producir hiperpotasemia por lo que no se debe asociar con suplementos de potasio, ni con diuréticos ahorradores de este ión.
Nitroprusiato	*Indicaciones:* crisis de hipertensión pulmonar y en el postoperatorio de cardiopatías con hiperaflujo pulmonar. *Dosis:* 0,5-8 µg/kg/min. Es un hipotensor muy potente. Durante su utilización deberá controlarse la tensión arterial. Puede causar metahemoglobinemia.
	INOTRÓPICOS
	Digitálicos
Digoxina	*Indicaciones:* actualmente ocupa un lugar secundario (tras los diuréticos y los IECAs) en el tratamiento de la insuficiencia cardiaca aguda. *Dosis:* existen dosis de digitalización y de mantenimiento. Debido a que su rango terapéutico es muy estrecho, generalmente se utilizan las de mantenimiento. Dosis de mantenimiento, vía oral, cada 12 horas: recién nacidos pretérminos: 5 µg/kg/día; recién nacidos hasta 2 meses: 8-10 µg/kg/día; 2 meses-2 años: 10-

12 μg/kg/día; mayores de 2 años: 8-10 μg/kg/día; adolescentes y adultos: 125-500 μg/día.
Las dosis intravenosas son 2/3 de la oral.

Inotrópicos simpaticomiméticos

Se utilizan en la insuficiencia cardiaca aguda grave, siempre por vía venosa central y en perfusión continua. Generalmente se comienza por dopamina o dobutamina, si la respuesta no es adecuada, se añadirá el fármaco no seleccionado inicialmente (tienen acción sinérgica), continuando con adrenalina y/o noradrenalina si fuera necesario.

Dopamina 2,5-20 μg/kg/min, i.v., hasta 40 μg/kg/min

Dobutamina 2,5-20 μg/kg/min i.v.,hasta 40 μg/kg/min

Adrenalina 0,05-2 μg/kg/min, i.v.

Noradrenalina 0,05-2 μg /kg/min, i.v.

Isoproterenol *Indicaciones:* bloqueo AV completo con insuficiencia cardiaca (es un potente inotrópico y cronotrópico positivo)
Dosis: 0,05-1,5 μg/kg/min, i.v.

INODILATADORES

Son fármacos que tienen efecto inotrópico y efecto vasodilatador. Producen un aumento del gasto cardiaco al aumentar la contractilidad y disminuir la precarga y la postcarga, sin modificar la frecuencia cardiaca ni aumentar el consumo de oxígeno.

Milrinona Es muy útil en el postoperatorio de cardiopatías complejas.
Dosis: 0,4-0,8 μg/kg/min, i.v.

BETABLOQUEANTES

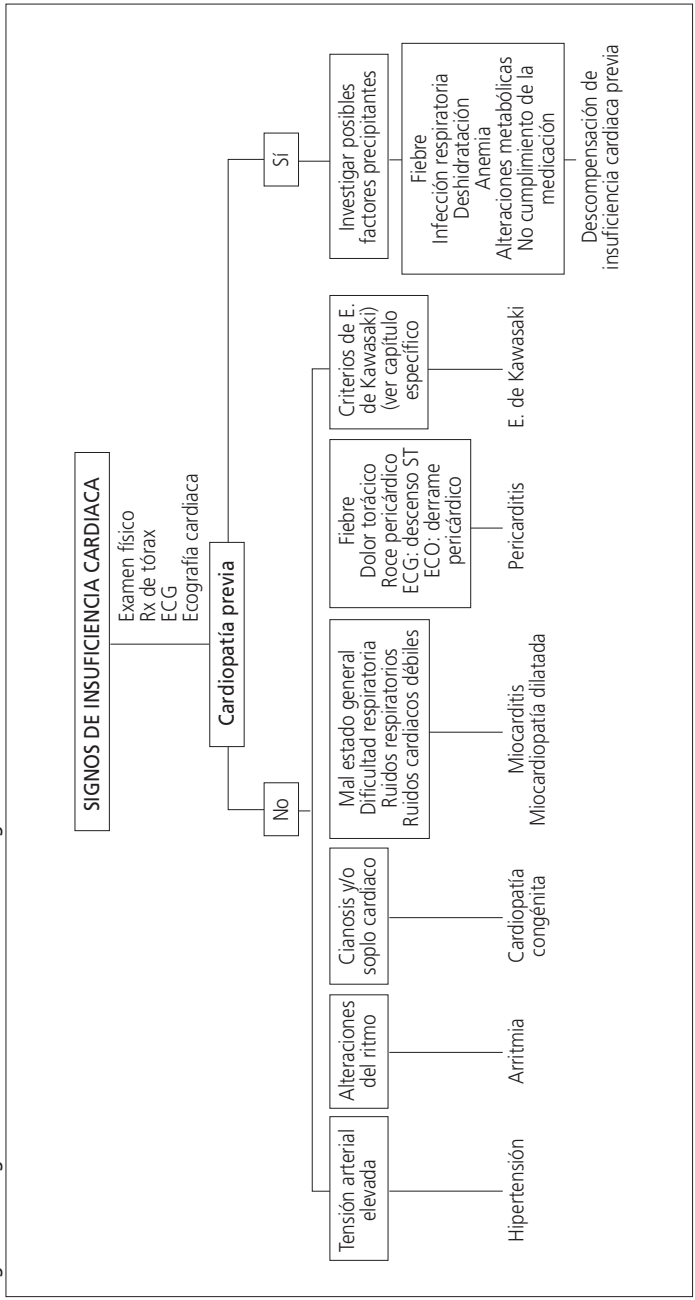
Los betabloqueantes (sobre todo los de tercera generación) se incluyen actualmente en el grupo de fármacos "remodeladores celulares", debido a que contrarrestan el efecto deletéreo de las catecolaminas, que están aumentadas como mecanismo compensador en la insuficiencia cardiaca. Además, disminuyen la fibrosis, la apoptosis y la excesiva elongación de los miocitos, aumentando la fracción de eyección al mejorar la contractilidad.

Propranolol *Indicaciones:* es el fármaco de elección para el tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica.
Dosis: 1-4 mg/kg/día, v.o., cada 8-12 horas.

Atenolol *Indicaciones:* miocardiopatía hipertrófica
Dosis: 1-1,5mg/kg/día, v.o., cada 24 horas.

Carvedilol *Indicaciones:* Se utiliza en el tratamiento de la insuficiencia cardiaca crónica (no se debe usar en la insuficiencia cardiaca aguda) y en la miocarditis/miocardiopatía dilatada una vez conseguida la estabilidad hemodinámica. Generalmente se asocia a diuréticos e IECAs.
Dosis: 0,2 -1 mg/kg/día, v.o, cada 12 horas.

Algoritmo diagnóstico de la insuficiencia cardiaca aguda



BIBLIOGRAFÍA

1. Baño Rodrigo A. Cardiomegalias. Insuficiencia cardiaca. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p.136-51.
2. Burch M. Heart failure in the young. Heart 2002; 88:198-202.
3. Carrillo Álvarez A, Martínez Gutiérrez A, Salvat Germán F. Reconocimiento del niño con riesgo de parada cardiorrespiratoria. An Pediatr (Barc) 2006; 65:147-53.
4. Fuster M. Insuficiencia cardiaca en el niño. Pediatría Integral 1996; 2:56-67.
5. Hoch M, Netz H. Heart failure in pediatric patients. Thorac Cardiovasc Surg 2005; 53 (Suppl 2):S129-34.
6. Kay JD, Colan SD, Graham TP Jr. Congestive heart failure in pediatric patients. Am Heart J 2001;142:923-8.
7. Mendoza Soto A, Pérez Martínez A, Gutiérrez-Larraya F, Velasco Bayón JM, Granados Ruiz MA, Sánchez Fernández-Bernal C, et al. Insuficiencia cardiaca. Pediatría 1997; 105:29-42.
8. Moffett BS, Chang AC. Future pharmacologic agents for treatment of heart failure in children. Pediatr Cardiol 2006; 27:533-51.
9. Rosenthal D, Chrisant MR, Edens E, Mahony L, Canter C, Colan S, et al. International Society for Heart and Lung Transplantation: Practice Guidelines for management of heart failure in children. J Heart Lung Transplant 2004; 23:1313-33.
10. Shaddy RE. Optimizing treatment for chronic congestive failure in children. Crit Care Med 2001; 29(10 Suppl):S237-40.

15 LESIONES EN LA PIEL Y TEJIDOS BLANDOS: ECCEMAS E INFECCIONES

Teresa Gavela Pérez, Gloria Domínguez Ortega

EXANTEMA ECCEMATOSO

Eccema: es el conjunto de signos y síntomas que incluyen eritema, edema, vesículas, descamación y prurito. Puede ser la manifestación de múltiples afecciones en la piel e incluso ser un signo guía para enfermedades sistémicas. Cuando asocia liquenificación, hiper o hipopigmentación y signos de excoriación indica una evolución crónica.

ETIOLOGÍA (Tabla I)

Causas no infecciosas

Son las más frecuentes, destacando la dermatitis atópica.

Dermatitis atópica

Es la causa más frecuente de exantema eccematoso en pediatría.

Se trata de un proceso crónico que cursa en brotes. Se caracteriza por la aparición de erupciones eccematosas pruriginosas normalmente localizadas. Más de la mitad de los casos debutan antes de los 6 meses de edad y el 90% antes de los cinco años. No es frecuente la aparición de lesiones en los dos primeros meses de vida.

La exacerbación en forma de eritrodermia con enrojecimiento generalizado, intenso prurito, edema, exudación y descamación, es poco frecuente, pero grave. A menudo asocia sintomatología sistémica con afectación del estado general, fiebre, escalofríos, trastornos digestivos y adenopatías. Son frecuentes las sobreinfecciones bacterianas tanto cutáneas como sistémicas. Puede producir deshidratación por pérdida de la barrera cutánea.

Se acompaña de otras lesiones que ayudan en el diagnóstico, siendo la más frecuente la xerosis (Tabla I).

La complicación más común es la sobreinfección de las lesiones que puede ser bacteriana *(Staphylococcus aureus* o *Streptococcus del grupo A),* fúngica o vírica (eccema herpético causado por VHS).

Dermatitis de contacto (alérgica o irritativa)	Se produce por la respuesta inflamatoria de la piel tras el contacto con: • Un alergeno (provoca una reacción de hipersensibilidad tipo IV). Requieren una sensibilización previa. • Un irritante (tras contacto con jabones, orina, metales, restos fecales). No necesita exposición previa.
Eccema dishidrótico	Tabla I.
Dermatitis seborreica	Se trata de una dermatitis crónica caracterizada por placas de enrojecimiento y descamación en zonas con abundantes glándulas sebáceas.
Liquen simple crónico	Hace referencia a una lesión eccematosa crónica localizada. Se produce por rascado.
Reacción fotoalérgica	Provoca lesiones eritematosas en áreas de exposición solar tras el consumo de algunos fármacos o aplicación de cosméticos que absorben la radiación UVA.
Pitiriasis rosada	Es una erupción eritematoescamosa autolimitada. La lesión típica es el medallón heráldico y posteriormente aparecen lesiones similares más pequeñas en tronco con forma de árbol de navidad.
Psoriasis	Es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel. Las lesiones inicialmente aparecen como placas eritematosas y descamativas. En los niños es frecuente la psoriasis guttata, formada por lesiones lenticulares o puntiformes. Puede asociarse a infección reciente o concomitante por *Streptococcus* β hemolítico del grupo A.
Dermatofítides	Son reacciones de hipersensibilidad estériles. Se produce una erupción a distancia de un foco de infección por dermatofitos.

Causas infecciosas

Dermatofitos	**Tiñas o dermatofitosis.** Ver apartado de infecciones en la piel.
Sarcoptes scabiei	**Escabiosis o sarna.** Ver capítulo de exantemas vesiculosos y maculopapulosos.

Eccema asociado a enfermedades sistémicas (Tabla I)

Las enfermedades sistémicas que pueden presentar lesiones eccematosas son: infección por VIH, sífilis en adolescentes, síndrome de Wiskott-Aldrich, síndrome de Hiper IgE, histiocitosis (Síndrome de Letterer-Siwe), acrodermatitis enteropática y enfermedad de injerto contra huésped.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Tiempo evolución	Las lesiones que no tienden a cronificarse son las de causa infecciosa y la pitiriasis rosada. Debe descartarse una enfermedad sistémica en los casos crónicos graves o persistentes.
Edad	La dermatitis seborreica afecta a adolescentes o menores de un año pudiendo aparecer desde los primeros días de vida. La dermatitis atópica es propia de todas las edades aunque no suele debutar hasta los tres meses de vida. Las lesiones por rascado son más llamativas en los adolescentes. Las lesiones que aparecen en edades que no son propias de la entidad correspondiente obligan a buscar una enfermedad sistémica responsable.
Prurito	Está presente en casi todos los eccemas siendo excepcional en la dermatitis seborreica.
Sintomatología sistémica acompañante	En la dermatitis de contacto alérgica de gran intensidad puede aparecer fiebre. La fiebre, la diarrea, el fallo de crecimiento o las infecciones recurrentes acompañan a los eccemas en las enfermedades sistémicas.
Contacto con posibles estímulos alergenos o irritativos	Se debe preguntar a los padres si lo relacionan con cambio de cosméticos, introducción de nuevos alimentos, contacto con animales o plantas que orienten hacia una dermatitis de contacto.
Antecedentes personales de atopia	El asma y la rinitis alérgica se asocian a la dermatitis atópica.
Tratamientos previos recibidos	La toma de fármacos puede ser el desencadenante de las dermatitis fotoalérgicas.

Los tratamientos prolongados con corticoides pueden producir cambios en la piel o enmascarar las lesiones originales, como sucede en la tiña incógnito.

Afectación familiar Cuando aparecen en brote en una misma familia se debe pensar en infecciones como escabiosis o tiñas. Enfermedades como la dermatitis atópica, la psoriasis, la histiocitosis o el síndrome de Job tienen un componente genético.

Exploración

Exploración general pediátrica La hepatoesplenomegalia y la presencia de adenopatías se objetivan en la histiocitosis de células de Langerhans.
Las infecciones cutáneas de repetición pueden ser una manifestación del S. de Wiskott-Aldrich o de histiocitosis de células de Langerhans.

Morfología de las lesiones Tabla I.

Extensión de las lesiones Las formas extensas tienen mayor riesgo de complicaciones.

Localización Tabla I.

Pruebas complementarias

En general en urgencias no se requieren exploraciones complementarias.

Hemograma, PCR, bioquímica con urea, creatinina e iones Está indicado en exantemas con gran componente inflamatorio y posible sobreinfección. Ver apartado de infecciones cutáneas.
También se realizará hemograma y pruebas más específicas si se sospecha una enfermedad sistémica.
Si existe gran componente exudativo se solicitará un análisis para valorar el equilibrio hidroelectrolítico y la función renal.

Tratamiento de patología no infecciosa

Es escalonado según la extensión y la gravedad de las lesiones. Se hará tratamiento para la disminución del prurito. Si existen signos de impetiginización se tratará como se indica en el apartado de infecciones cutáneas.

Higiene cutánea e hidratación

Se debe mantener la piel hidratada con crema entre los brotes, no durante las exacerbaciones. Se recomienda evitar la humedad excesiva y los baños prolongados.
Se pueden aplicar soluciones astringentes como sulfato de cobre o sulfato de zinc al 1/1.000 sobre las lesiones exudativas.

Antipruriginosos

Hidroxicina: 2 mg/kg/día en 3 dosis, vía oral.
Dexclorfeniramina: 0,2 mg/kg/día 3 dosis, vía oral.

Corticoterapia tópica

Se usan para el control de la inflamación en los brotes agudos.
Fórmulas: cremas y lociones para lesiones húmedas y extensas; pomadas y ungüentos para lesiones secas, liquenificadas o descamativas de superficie pequeña.
Se deben usar los de potencia mínima eficaz y en periodos no superiores a 10-14 días.

Potencia baja

Para dermatosis faciales, intértrigos no infecciosos y dermatitis atópica leve.
Fluocortisona tópico dérmico (top derm) al 0,75% 1-2 veces/día; hidrocortisona top derm 0,1-2%, 1 vez/día.

Potencia intermedia

Para dermatitis y eccema atópico, dermatitis seborreica y dermatitis irritativa.
Clobetasona top derm al 0,05% en 1 vez/día; diclorisona top derm 0,25-1%, 1 vez/ día; acetónido de fluocinolona al 0,01%, 1 vez/día; flupamesona al 0,3%, 1 vez/día; butirato de hidrocortisona, 1 vez/día.

Potencia alta

En dermatitis de contacto, brotes graves de dermatitis atópica, eccema dishidrótico y liquen plano.
Beclometasona top derm, 0,025%; betametasona top derm, 0,025-0,1%, 1 vez/día (contraindicado en < 1 año); desoximetasona 0,25%, 1 vez/día; metilprednisolona top derm al 0,1%; mometasona top derm al 0,1% (evitar en < 2 años), prednicarbato top derm, al 0,25%.

Potencia muy alta

En liquen plano hipertrófico y dermatitis crónica de manos.
Clobetasol top derm al 0,05%, 1 vez/día para > 1 año; diflorasona top derm, al 0,05%, 1 vez/día; halometasona top derm al 0,05%, 1 vez/día.

Inmunosupresores tópicos	No existe mucha experiencia en su uso. Tiene un potencial efecto de malignización en estudios con animales. Está indicado en dermatitis leves-moderadas en mayores de 2 años, no en los brotes agudos graves. Tacrólimus top 0,03% o pimecrólimus top 1%, 1 aplicación cada 12 horas.
Corticoides sistémicos	Para casos de eccemas agudos graves o eritrodermias. Se administran 1-2 mg/kg/día de prednisona o metilprednisolona en dosis única matutina o en dos dosis durante 1 semana. La vía de administración (v.o./i.v.) depende de la afectación general y de la gravedad de las lesiones.

Tratamiento de patología infecciosa

Escabiosis	Ver capítulo de Exantemas máculopapulosos.
Tiñas	Ver apartado de Infecciones cutáneas.

Derivación

Domicilio	La mayoría de los niños pueden recibir el alta.
Ingreso	• En los casos de eritrodermia o casos agudos severos de gran extensión. • Cuando asocien sintomatología sistémica y afectación del estado general.
Consultas de dermatología	Los pacientes con pobre respuesta a los tratamientos habituales o que supongan dudas diagnósticas.
Consultas de alergia	Se remitirán los casos en que se sospeche una reacción alérgica.

INFECCIONES DE PIEL Y PARTES BLANDAS

ETIOLOGÍA (Tabla II)

Bacterias

Son las más frecuentes; pueden aparecer sobre piel sana o más frecuentemente sobre piel con lesiones previas.

Streptococcus pyogenes (SGA)	**Impétigo no bulloso:** es una infección de la epidermis. Ver capítulo de Exantemas vesiculosos.

	Ectima: la infección afecta a la epidermis y a la dermis. **Erisipela:** se trata de una infección de la dermis y del tejido subcutáneo superficial. **Celulitis:** es la infección de la piel y del tejido celular subcutáneo. Ver apartado más adelante. **Fascitis necrotizante:** es una gangrena infecciosa. Es poco frecuente en niños pero importante por su curso fulminante con una alta mortalidad. Se describen dos tipos. El Tipo 2 (monomicrobiana) es el producido por el SGA. **Onfalitis:** es la infección umbilical. Afecta a neonatos en las primeras dos semanas de vida. **Foliculitis:** es la infección del folículo piloso. Puede extenderse dando lugar a abscesos o forúnculos.
Staphilococcus aureus	**Impétigo no bulloso y bulloso.** **Ectima.** **Foliculitis.** **Erisipela:** menor incidencia que por el SGA. **Celulitis. Celulitis recurrente.** **Onfalitis.** **Linfadenitis:** es la infección de los nódulos linfáticos.
Bacilos Gram negativos	**Celulitis:** en inmunodeprimidos con neutropenia. **Onfalitis.**
Anaerobios	**Celulitis:** en inmunodeprimidos con neutropenia. **Fascitis necrotizante:** en la gangrena infecciosa Tipo 1 (polimicrobiana) siempre se haya implicada una especie anaerobia. Se desarrolla en relación con infecciones postquirúrgicas. La gangrena de Fourier es la fascitis necrotizante del escroto.
Streptococcus pneumoniae	**Celulitis facial**: tiene un origen bacteriémico con foco infeccioso a distancia.
E. Coli	**Celulitis:** en niños con síndrome nefrótico.

Virus

Virus herpes simple, herpes zoster y molluscum contagioso	Ver capítulo de Exantemas vesiculosos.

Hongos

Los dermatofitos son hongos que parasitan estructuras queratinizadas (piel y uñas). Provocan distintos tipos de tiñas.

Tiña del cuerpo	**Tiña de piel lampiña:** • Herpes circinado: es la forma más frecuente. Se trata de una lesión anular con borde activo de crecimiento excéntrico eritematoso y a veces papulovesiculoso con centro más claro y descamativo. • Forma inflamatoria o granuloma de Majochi: en la que hay afectación profunda de los folículos pilosos. • Tiña incógnito: es una forma de tiña de larga duración que previamente ha sido tratada con corticoides o con inmunomoduladores tópicos. **Tiña de los pliegues:** • Grandes pliegues: forma crural o eccema marginado de Hebra. Suele ser bilateral y afectar a adolescentes. • Pequeños pliegues: es más común en las regiones interdigitales con lesiones descamativas, fisuras o maceración. **Tiña de los pies (pies de atleta):** descamación, maceración y aparición de fisuras dolorosas interdigitales.
Tiña de la cabeza	Afecta sobre todo a niños de 2 a 14 años. **Forma inflamatoria o querion:** placa prominente, bien delimitada, dolorosa con superficie alopécica con folículos abiertos y pústulas. **Formas no inflamatorias o tonsurantes:** • La variedad microspórica es la más frecuente con una placa alopécica, con pelos rotos a pocos milímetros de la superficie y recubierta de escamas grises. • La variedad tricofítica o de los puntos negros con múltiples lesiones de pequeño tamaño que produce una alopecia irregular. **Falsa tiña amiantácea:** la placa es adherente al pelo y no hay pelos rotos en la placa.
Tiña de las uñas	Es más frecuente en las de los pies. Se inicia en el borde lateral con cambio de color, engrosamiento, fragmentación en láminas y a veces desprendimiento de la lámina ungueal.
Cándida	**Intértrigo candidiásico** (Tabla II). **Muguet** (Tabla II). **Forma miliar o colonización de lesiones de sudamina.** **Paroniquia u onicomicosis** (Tabla II). **Perioral** o queilitis triangular. **Celulitis** en inmunodeprimidos.

Malassezia furfur	**Pitiriasis versicolor** (Tabla II).
Aspergillus spp	**Celulitis** en inmunodeprimidos.

Parásitos

Sarcoptes scabiei	**Escabiosis.** Ver capítulos de Exantemas vesiculosos y maculopapulosos.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

En los pacientes graves se seguirá el ABC básico de la reanimación cardiopulmonar avanzada. El tratamiento antibiótico i.v. o i.m. se administrará de forma urgente.

Anamnesis

Antecedentes personales	Los pacientes inmunocomprometidos tienen mayor tendencia a las infecciones fúngicas, por bacilos Gram negativos y por anaerobios con una evolución más grave. La dermatitis atópica puede agravar estas infecciones. Las infecciones postquirúrgicas pueden evolucionar a una fascitis necrotizante.
Sintomatología sistémica acompañante	Tabla II.
Edad	La onfalitis se produce en los neonatos. En ellos cualquier infección es potencialmente grave. El impétigo ocurre con mayor frecuencia en niños pequeños.
Tiempo de evolución	El impétigo puede durar de días a semanas y el ectima de semanas a meses. En general, el riesgo de gravedad es mayor cuanto mayor es el tiempo de evolución por la posibilidad de progresión a otros tejidos.
Lesiones previas	Debe preguntarse por los antecedentes de varicela, picaduras, mordeduras o traumatismos recientes que puedan ser la puerta de entrada de la infección.

Lesiones similares en familiares o en la escuela	En la escabiosis suele haber más familiares afectos y con frecuencia comparten la cama. El impétigo es muy contagioso.
Evolución de las lesiones	La evolución de las lesiones puede indicar progresión de la infección con la consiguiente gravedad (Tabla II).
Contacto previo	El contacto con gatos debe orientar hacia una dermatofitosis.

Exploración

Estado general	Las celulitis extensas, la fascitis necrotizante y la onfalitis pueden producir afectación del estado general.
Signos de afectación sistémica	En los casos graves con afectación del estado general pueden aparecer: fiebre, signos de deshidratación, alteración del estado mental, taquipnea, taquicardia e hipotensión.
Características de las lesiones	Las vesículas y costras suelen aparecer en infecciones superficiales. La piel envejecida y los signos de inflamación en las más profundas. **Morfología.** Tabla II. **Localización y extensión.** Tabla II. **Crepitación de la piel:** aparece cuando hay afectación necrótica.
Otras lesiones cutáneas	Hay que analizar toda la piel en busca de picaduras, traumatismos… como posible foco de entrada.
Adenopatías	Se deben buscar en las linfangitis, linfadenitis y celulitis extensas.

Pruebas complementarias

No se requerirán en los casos de infección superficial o en los casos en los que el área afectada es pequeña, con dolor leve, sin signos de afectación sistémica y sin factores de riesgo de enfermedad grave (inmunocomprometidos y neonatos).

Hemograma, PCR, PCT, bioquímica con iones y hemocultivo	Es frecuente la leucocitosis con desviación izquierda y el aumento de los reactantes de fase aguda en los pacientes con afectación sistémica o áreas extensas de infección. La bioquímica sérica con iones se realizará en función de los hallazgos clínicos y de la exploración.

	El hemocultivo es positivo para un germen específico en sólo un 2% de los pacientes con celulitis de origen no bacteriémico. En las infecciones cutáneas necrotizantes la positividad asciende hasta el 50%.
Gram y cultivo de la exudación	Está indicado en inmunodeprimidos, en las onfalitis y en aquellos que no responden a la antibioterapia habitual.
Pruebas de imagen (Rx, TC)	En los casos graves, sobre todo si existe crepitación (gas intratisular) para hacer el diagnóstico diferencial con las lesiones necrotizantes.
Punción lumbar	Debe considerarse en menores de 15 meses con celulitis facial con riesgo de bacteriemia (signos de enfermedad sistémica, fiebre, leucocitosis, elevación de reactantes de fase aguda). En los casos de onfalitis con fiebre y afectación del estado general puede haber extensión meníngea de la infección.

Tratamiento

Infecciones superficiales, con buen estado general (impétigo, ectima, foliculitis)	Higiene de la piel: es importante realizar una buena limpieza de la zona afectada (agua y jabón). La aplicación de sulfato de cobre o de zinc al 1/1000 puede ayudar a desecar las lesiones. Antibioterapia tópica: ácido fusídico o mupirocina una aplicación cada 8 horas durante 7-10 días. Antibioterapia oral: está indicada en los casos de afectación generalizada o existencia de factores subyacentes como dermatitis atópica o diabetes. Se usa cefuroxima axetilo: 30-40 mg/kg/día en 2 dosis (máximo 1 gr al día) durante 7 días o amoxicilina-clavulánico: 40 mg/kg/día en 3 dosis. En alérgicos a penicilina se usarán macrólidos.
Erisipela	Casos leves: • De elección: penicilina V oral: 40-50 mg/kg/día en 3-4 dosis durante 7 días o penicilina procaína i.m.: 600.000-1.200.000 U una dosis. • Alternativa: eritromicina oral: 30-50 mg/kg/día en 3-4 dosis. Casos graves: hospitalización y tratamiento intravenoso con penicilina G: 50.000-250.000 U/kg/día en 4-6 dosis.

Fascitis necrotizante	Requiere una actuación urgente con fluidoterapia intravenosa, monitorización continua, abordaje quirúrgico temprano, control del dolor y antibioterapia parenteral de amplio espectro hasta conocer la microbiología.
Onfalitis	En los casos con enrojecimiento sin exudación y sin fiebre se recomienda higiene con alcohol de 70º y control en 24 horas. En los demás casos será necesario el tratamiento intravenoso con cloxacilina: 50-100 mg/kg/día en 4 dosis + gentamicina: 4 mg/kg/24 h.
Candidiasis cutaneomucosa	**Medidas higiénicas:** evitar la humedad persistente, la poca ventilación, la vestimenta oclusiva y la mala higiene. **Tratamiento farmacológico tópico,** con nistatina, naftifina o terbinafina durante 5-7 días, excepto en la paroniquia en la que se realizará durante 3 meses. En el muguet: nistatina v.o. con efecto tópico en mucosa orofaringea e intestinal.
Pitiriasis versicolor	Lavados con sulfuro de selenio al 2,5% los 3 primeros días manteniendo la espuma quince minutos. Se complementa con aplicación de antimicóticos tópicos durante 2 semanas (ketoconazol, miconazol o terbinafina). Si no es suficiente se administrarán antimicóticos orales (ketoconazol, fluconazol o itraconazol) durante 7 días.
Tiñas	**Tratamiento tópico:** indicado en las formas localizadas de las tiñas del cuerpo y de los pliegues. • Se usan imidazoles (clotrimazol, ketoconazol, miconazol, bifonazol, eberconazol, econazol, oxiconazol), alilaninas (terbinafina, naftifina) o nistatina. • Duración del tratamiento: 2-4 semanas. **Tratamiento sistémico v.o.:** indicado en las formas extensas, formas inflamatorias, en las tiñas del cuero cabelludo y en las onicomicosis. • Se emplea terbinafina (3-6 mg/kg/día en dosis única), griseofulvina (10 mg/kg/día en 1-2 dosis), itraconazol (3-10 mg/kg/día en 1-2 dosis) o fluconazol (3-6 mg/kg/día en dosis única). • La duración del tratamiento es de 2 semanas en las formas no inflamatorias y de 4 semanas en las inflamatorias. En las onicomicosis el tratamiento

debe prolongarse durante 3-4 meses (mayor en el caso de los pies).
- En las formas inflamatorias se puede asociar prednisona: 1-2 mg/kg/día durante 7-14 días.

Derivación

Domicilio	Pueden recibir el alta los casos de lesiones superficiales, con buen estado general y con escasa sintomatología sistémica. En los casos de celulitis leve o erisipela se debe hacer control clínico en 24 horas.
Ingreso en sala	En los casos en los que exista afectación del estado general, o necesidad de antibioterapia intravenosa.
Cirugía	Si se sospecha fascitis necrotizante o en los casos de celulitis con crepitación subcutánea, abscesificación, formación de bullas muy extensas o de aspecto necrótico de la piel.

CELULITIS

Es la infección de la piel y del tejido celular subcutáneo. Se produce tras la pérdida de la integridad de la piel de origen diverso (traumático, infeccioso, quirúrgico) o con menor frecuencia por extensión de una infección desde tejidos contiguos. De forma excepcional aparece tras la diseminación bacteriémica desde un foco distante.

ETIOLOGÍA

Inmunocompetentes	*S. pyogenes* (SGA). *S. aureus.*
Celulitis perianal	SGA.
Celulitis facial (bucal o periorbitaria)	SGA y *S. aureus* si se asocia a una lesión cutánea contigua. *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae* suele ocurrir tras una bacteriemia.
Celulitis orbitaria	*S. pneumoniae, H. influenzae* no tipable, *Moraxella catarralis,* SGA, *S. aureus,* anaerobios.
Celulitis tras varicela	SGA, *S. aureus.*

Inmunodeprimidos. Neutropénicos	Gram negativos: *Proteus, Serratia, Enterobacter, Pseudomonas.* Anaerobios. Hongos.
Celulitis recurrente	*S. aureus.*
Síndrome nefrótico	*E. coli.*
Otros	*N. meningitidis, Pasteurella multocida, dermatofitos.*

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Antecedentes personales	Los pacientes inmunocomprometidos tienen mayor tendencia a las celulitis fúngicas, por bacilos Gram negativos y por anaerobios con un curso más grave. La dermatitis atópica puede agravar estas infecciones. Los niños que padecen un síndrome nefrótico pueden tener celulitis por *E. coli.* Es importante preguntar por el estado de vacunación. Las vacunas del neumococo y del *Haemophilus influenzae* protegen de las infecciones graves por estos gérmenes.
Sintomatología en otros órganos o sistemas	Las celulitis extensas pueden asociar fiebre y en los niños pequeños irritabilidad. La celulitis tras varicela presenta fiebre alta o reaparición de la misma. La celulitis perianal puede provocar estreñimiento o hematoquecia. Las celulitis orbitarias presentan proptosis, oftalmoplejía, quemosis y disminución de la agudeza visual.
Edad	La celulitis facial ocurre con mayor frecuencia en los < 36 meses. La celulitis orbitaria es propia de los adolescentes.
Tiempo de evolución	En general, el riesgo de gravedad es mayor cuanto mayor es el tiempo de evolución por la posibilidad de progresión a otros tejidos.
Lesiones previas	Debe preguntarse por los antecedentes de varicela, picaduras, mordeduras o traumatismos recientes que puedan ser la puerta de entrada de la infección.

Exploración

Estado general

Las celulitis extensas pueden producir afectación del estado general.

Signos de afectación sistémica

En los casos graves con afectación del estado general puede aparecer: fiebre, signos de deshidratación, alteración del estado mental, taquipnea, taquicardia e hipotensión.

Características de las lesiones

Tabla II.

Otras lesiones cutáneas

Hay que analizar toda la piel en busca de picaduras, traumatismos, mordeduras o fisuras anales como posible foco de entrada.

Adenopatías

Se deben buscar en las celulitis extensas.

Localizaciones especiales

Celulitis perianal: aparece en niños con fisuras perianales o sobre piel intacta.

Celulitis facial (peribucal y periorbitaria o preseptal): presentan signos inflamatorios en el área afecta junto con fiebre. Generalmente no asocia sinusitis.

Celutitis orbitaria: se produce como complicación de sinusitis o traumatismos orbitarios penetrantes. Puede complicarse provocando una trombosis cavernosa.

	Periorbitaria (preseptal)	Orbitaria
Patogenia	Traumatismo o bacteriemia	Sinusitis
Media de edad	21 meses	12 años.
Clínica	Induración periorbitaria, eritema, calor, dolor a la palpación.	También asocia proptosis, oftalmoplejía, disminución de la agudeza visual.
Bacterias	Trauma: *S. aureus,* SGA Bacteriemia: *S. Pneumoniae, H. Influenzae* en no vacunados.	*S. pneumoniae, H. Influenzae* no tipable, *Moraxella catarralis,* SGA, *S. aureus,* anaerobios

**SGA: S., hemolítico del grupo A*

Celulitis tras varicela: las lesiones vesiculocostrosas se hallan rodeadas de un halo eritematoso, indurado, doloroso con supuración en algunos casos.

Pruebas complementarias

La indicación de las mismas es superponible a la de otras infecciones cutáneas y de tejidos blandos descritas previamente.

Tratamiento

Celulitis leve no complicada	Se considera leve y no complicada a la lesión poco extensa, con escasa sintomatología sistémica y sin comorbilidad. Tratamiento antibiótico oral domiciliario: • Cefalexina: 25-100 mg/kg/día en 4 dosis (máx. 4 g/día). • Cefuroxima axetilo: 30 mg/kg/día en 2 dosis. • Cloxacilina: 50-100 mg/kg/día en 4 dosis. • En alérgicos a la penicilina: eritromicina: 40 mg/kg/día en 3-4 dosis. Control clínico en 24 horas. Si en este periodo no ha habido mejoría se considerará el ingreso hospitalario. Duración del tratamiento: 7-10 días (por lo menos 3 días después de que la inflamación se haya resuelto).
Celulitis complicada o escasa respuesta al tratamiento	Ingreso y antibioterapia intravenosa: • Cloxacilina: 50-100 mg/kg/día en 4 dosis (máx. 4 g/día). • Alternativa: clindamicina: 15-40 mg/kg/día en 3-4 dosis. En neonatos: 15 mg/kg/día. • Si se sospecha infección por el *S. aureus* meticilin resistente (SAMR): vancomicina: 40 mg/kg/día en 4 dosis. En casos de celulitis hemorrágica o bullosa o fracaso de la antibioterapia parenteral pueden administrarse de forma coadyuvante corticoides sistémicos (prednisona: 0,5 mg/kg/día).
Celulitis periorbitaria (preseptal) orbitaria	Celulitis periorbitaria (preseptal): • Amoxicilina clavulánico v.o.: 80-90 mg/kg/día en 3 dosis. • Cloxacilina i.v.: 50-100 mg/kg/día en 4 dosis + cefotaxima i.v.: 200-300 mg/kg/día en 4 dosis. Celulitis orbitaria: • Cefotaxima i.v.: 200-300 mg/kg/día en 4 dosis o ceftriaxona i.v.: 50-100 mg/kg/día cada 24 horas + clindamicina: 15-40 mg/kg/día en 4 dosis.

Derivación

Las indicaciones de alta domiciliaria, ingreso y de interconsulta a cirugía son superponibles a las de otras infecciones cutáneas y de tejidos blandos descritas previamente.

TABLA I. Etiología y diagnóstico diferencial de los eccemas en la infancia

	Características del eccema	Prurito	Localización	Clínica acompañante	Claves diagnósticas
Dermatitis atópica	Erupciones eccematosas pruriginosas. **Brotes agudos:** lesiones eritemato-escamosas, con exudación y costras. **Lesiones crónicas:** piel engrosada, hiperpigmentada y excoriada.	Sí	**Lactantes:** en cara (respetando la piel periorificial), tronco y áreas de extensión en extremidades. **Escolares:** cuello y flexuras (fosa antecubital y poplítea). **Adolescentes:** pies y manos, cuello y pliegues y superficies de flexión. Son frecuentes las lesiones crónicas por rascado.	Las lesiones asociadas al eccema: xerosis, ictiosis, pitiriasis alba (en cara y miembros y sin prurito), hiperqueratosis folicular (brazos y muslos), acrovesiculosis, pliegue de Dennie-Morgan (infraorbitario), prúrigo atópico, descamación en cuero cabelludo, hiperlinearidad palmoplantar.	Debut entre los 2 meses y los 5 años de edad. Historia familiar o personal de alergia o asma. Curso en brotes. Presencia de lesiones acompañantes.
Dermatitis de contacto	Depende del tiempo de exposición: **Agudas:** lesiones con límite bien diferenciado entre la piel afecta (expuesta) y la sana. Cursan con prurito intenso, eritema, edema, vesículas y erosiones con lesiones de rascado. **Subagudas:** eritema menos marcado junto a piel seca y con menos vesículas. **Crónicas:** liquenificación, excoriaciones, hiperpigmentación y fisuras, siendo raras las vesículas.	Sí	Zonas expuestas a la sustancia. En las formas irritativas le lesión está confinada estrictamente al sitio de exposición mientras que en la alérgica puede extenderse a la periferia. Es frecuente en los lactantes la dermatitis irritativa en el área del pañal por contacto con orina y heces.	No es habitual. En la dermatitis de contacto alérgica de gran intensidad puede aparecer fiebre.	Antecedentes de lesiones similares tras contacto con las mismas sustancias. Localización de las lesiones en áreas expuestas. Morfología de las lesiones similar a la sustancia que las produce (ej. lesiones lineales tras contacto con plantas)
Eccema dishidrótico	Pequeñas vesículas claras agrupadas sobre una base eritemato-descamativa. Si persiste aparecen placas de liquenificación y fisuras dolorosas.	Sí	Manos y pies, principalmente en superficies laterales de los dedos.	Asociado a sudoración excesiva y estrés.	Adolescentes con base atópica. Inicio agudo

TABLA I. Etiología y diagnóstico diferencial de los eccemas en la infancia *(Continuación)*

	Características del eccema	Prurito	Localización	Clínica acompañante	Claves diagnósticas
Dermatitis seborreica	Placas no pruriginosas, eritematosas, con costra amarillenta.	No	En zonas con gran contenido en glándulas sebáceas como cuero cabelludo, cara, área del pañal, axila. Típico en adolescentes en la zona de las cejas.	En los casos severos y con mala respuesta al tratamiento debe descartarse infección por VIH. La afectación generalizada junto a fallo de medro, adenopatías y diarrea en un lactante puede asociarse a inmunodeficiencias.	Lactantes menores de 12 meses y adolescentes. No es pruriginoso.
Liquen simple crónico	Placas bien delimitadas de liquenificación, con piel engrosada, acentuación de las líneas de la piel y excoriaciones. Hiperpigmentación inicialmente rojo mate y después negruzca.	Sí	En áreas accesibles al rascado (brazos, piernas, tobillos, cuello, área anogenital).	No	Adolescentes Antecedentes de ataques de prurito ante mínimo estímulo.
Reacción fotoalérgica	Erupción cutánea papulosa o vesiculosa con base eritematosa que afecta a personas previamente sensibilizadas.	Sí	En áreas de exposición solar.	No	Tras administración de drogas (tiazidas, sulfamidas) o productos químicas como cosméticos que absorben la radiación solar.
Pitiriasis rosada	Medallón heráldico → primera lesión. Placa oval, ligeramente elevada, de entre 2 y 5 cm, de color rojo brillante, con collarín escamoso en la periferia. Exantema → lesiones similares pero más pequeñas en tronco distribuidas como un árbol de navidad	No siempre	Tronco y parte proximal de brazos y piernas.	Diagnóstico diferencial con sífilis en los adolescentes.	Medallón heráldico. Típico de preadolescentes y adolescentes. Autolimitada con remisión en seis semanas.

TABLA I. Etiología y diagnóstico diferencial de los eccemas en la infancia *(Continuación)*

	Características del eccema	Prurito	Localización	Clínica acompañante	Claves diagnósticas
Psoriasis	Pápulas y placas escamosas crónicas y recidivantes, de coloración rosa asalmonada sobre base eritematosa inicialmente. Más tarde aparece la típica descamación de color blanco-argéntico.	Variable	Típico en codos, rodillas, cuero cabelludo y áreas intertriginosas. La psoriasis guttata se localiza fundamentalmente en tronco	Eritrodermia: forma más grave de psoriasis. Artritis psoriásica.	Antecedentes familiares. Debuta en adolescentes, excepto la psoriasis guttata que aparece en niños. Cuando afecta al cuero cabelludo no hay pérdida de pelo. La exposición solar mejora las lesiones.
Dermatofítides	Morfología variada: liquenoides, dishidrosiformes, eritema multiforme, urticariforme, eritema nodoso.	Sí	Liquenoides: tronco y caras laterales de cuello, a veces cara. Dishidrosiformes: caras laterales de dedos y palmas.	No	Erupción a distancia del foco infeccioso, estéril. Desaparición espontánea de las lesiones cuando cura la infección.
Escabiosis	Surco acarino: elevación lineal de la piel que corresponde al túnel subcórneo excavado por la hembra. Al final del mismo está la pápula acarina, donde se encuentra el parásito. En lactantes es típico encontrar pápulas, pústulas y vesículas, incluso nódulos. Son frecuentes las excoriaciones.	Sí	Aparecen en palmas, plantas, muñecas, escroto, glúteos, zona genital y areola mamaria. En lactantes puede aparecer en cara.	No excepto en la sarna costrosa o Noruega más frecuente en inmunodeprimidos (transplantados, VIH, tratamiento con corticoides...) donde aparecen adenopatías, eosinofilia y otros síntomas sistémicos.	Familiares con lesiones en la piel y picor de predominio nocturno. Lesiones muy pruriginosas
Infección por VIH	Lesiones de dermatitis seborreica refractarias al tratamiento habitual. Dermatitis severas de causa infecciosa (bacterianas, escabiosis, molluscum) de difícil tratamiento.	Variable	Muy frecuente en área del pañal	Infecciones de repetición, diarrea, fallo de medro, adenopatías, hepatoesplenomegalia.	Hijo de madre VIH.

TABLA I. Etiología y diagnóstico diferencial de los eccemas en la infancia *(Continuación)*

	Características del eccema	Prurito	Localización	Clínica acompañante	Claves diagnósticas
Sífilis	Lesiones en tronco similares a las de la pitiriasis rosada.	No	Tronco		En adolescentes sexualmente activos.
S. Wiskott-Aldrich	Exantemas eccematosos. También son frecuentes los exantemas petequiales o purpúricos.		Generalizados.	Trombocitopenia, infecciones de repetición.	
S. Hiper IgE o S. de Job	Lesiones cutáneas crónicas similares a las de dermatitis atópica			Infecciones cutáneas de repetición. Eosinofilia	Niveles altos de IgE. Abscesos en piel y hueso recurrentes por *Stafilococcus aureus.*
Histiocitosis de células de Langerhans (S. de Letterer-Siwe)	Dermatitis seborreica severa y resistente a tratamientos habituales.		Área del pañal, cuero cabelludo, regiones axilar y postauricular	Hepatoesplenomegalia, anemia, trombocitopenia, linfadenopatías y lesiones óseas.	Frecuente aparición de nódulos cutáneos y púrpura.
Acrodermatitis enteropática	Placas de dermatitis eccematosa seca, escamosa, bien delimitada y de color rojo brillante que evoluciona hacia vesiculoampollas, pústulas, erosiones y costras		Cara, manos, pies y área anogenital.	Diarrea. Fotofobia, irritabilidad, retraso ponderoestatural. Frecuente la alopecia difusa	Debut al destete del lactante. Triada típica: dermatitis acra, alopecia y diarrea. Hipopotasemia

TABLA II. Etiología y diagnóstico diferencial de las infecciones de piel y partes blandas

	Sintomatología general	Características de la lesión	Claves diagnósticas
Impétigo	No	Vesículas y pústulas superficiales, que se rompen dando erosiones y costras de coloración amarillentas.	Son frecuentes las lesiones satélites por autoinoculación.
Ectima	No	Ulceración con costra gruesa y adherente. Generalmente son lesiones dolorosas a la palpación e induradas.	Costra gruesa. Más frecuente en parte distal de extremidades.
Erisipela	Generalmente asocia fiebre y malestar general.	Placa dolorosa de piel indurada, eritematosa (rojo brillante).	Bordes sobreelevados bien delimitado de la piel sana sobre la que va avanzando.
Celulitis	Si es muy extensa puede haber fiebre y malestar general.	Lesión inflamatoria, generalmente localizada. Intenso dolor local, eritema, calor y edema. Puede ser la progresión de una onfalitis en un neonato.	Bordes mal definidos y sin sobreelevación de los mismos. Suele asociar pérdida de la integridad de la piel (antecedente traumático, infeccioso, quirúrgico). Frecuente existencia de adenopatía satélite.
Fascitis necrotizante	La fiebre y la alteración del estado general suelen estar presentes. Si está muy avanzada puede provocar un shock séptico.	Gangrena infecciosa afecta al tejido celular subcutáneo y a la fascia. Necrosis y extensión al músculo subyacente. Puede ser la progresión de una onfalitis en un neonato.	Antecedentes de intervenciones quirúrgicas y de onfalitis en neonatos. Existencia de crepitación en las lesiones necróticas.
Onfalitis	Puede cursar con y sin fiebre o afectación del estado general.	Eritema e induración del área periumbilical con exudado purulento del muñón umbilical.	Mal olor periumbilical.
Intértrigo candidiásico	No	Lesión vesículopustulosa en el fondo de un pliegue que se rompe y se une a otras formando una placa eritematosa con zona limítrofe descamativa.	Lactantes incontinentes en el área del pañal. Lesiones satélites.
Muguet	No	Presencia de placas blancas despegables sobre una base eritematosa en lengua o mucosa oral.	Lactantes en los primeros meses de vida. Inmunocomprometidos.

TABLA II. Etiología y diagnóstico diferencial de las infecciones de piel y partes blandas *(Continuación)*

	Sintomatología general	Características de la lesión	Claves diagnósticas
Paroniquia u onicomicosis	No	Eritema, hinchazón y dolor en pliegue periungueal con salida de contenido seropurulento.	
Pitiriasis versicolor	No	Lesiones pequeñas, uniformes, planas, ovaladas, escamosas y confluentes discretamente pruriginosas. Hipo o hiperpigmentadas.	Distribución: localizadas en la parte superior del tronco y en raíz de miembros y cuello. Más relevantes en meses cálidos por la pigmentación del resto de la piel.
Tiña	No	Puede afectar al cuerpo con lesiones eritemato-descamativas, al cuero cabelludo con alopecia o placas escamosas y a las uñas con cambios de color y fisuras.	Contacto con gatos. Puede haber más familiares afectos.
Escabiosis	No	Además de las lesiones papulares, los lactantes y los niños pequeños pueden tener vesículas en las palmas, las plantas, la cabeza y la cara.	Familiares con lesiones en la piel y picor. Lesiones muy pruriginosas.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Report of the committee on infectious diseases. Red book. Edición en español. Barcelona: Medical Trends, SL; 2001.
2. Callahan JM. Rash-Eczematous. En: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Willkins; 2006. p. 215-35.
3. Domínguez G. Celulitis. En: Serrano A, Casado J (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p. 657-59.
4. Fleisher GR. Infectious Disease Emergencies. Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Willkins; 2006. p. 823-28.
5. Gottlieb T, Atkins B, Shaw D. Soft Tissue, bone and joint infections. MJA 2002; 176(12): 609-15.
6. Guerina NG. Infecciones bacterianas y fúngicas. En: Cloherty JP, Stark AR (eds). Manual de Cuidados Neonatales. Barcelona: Masson; 2000. p. 306-38.
7. Honing PJ, Yan AC. Dermatology. En: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Willkins, 2006; 1207-35.
8. Martínez A. Infecciones cutáneas micóticas. Protocolos de Dermatología de la Asociación Española de Pediatría. p.37-46.
9. Stevens DL, Bisno AL, Chambers HF, Everett ED, Dellinger P, Goldstein EJ, et al. Practice Guidelines for Diagnosis and Management of Skin and Soft-Tissue Infections. Clinical Infectious Diseases 2005; 41:1373-406.

16 EXANTEMAS MACULOPAPULARES. ENFERMEDAD DE KAWASAKI. URTICARIA AGUDA

Almudena Alonso-Ojembarrena, Gloria Domínguez Ortega

EXANTEMAS MACULOPAPULARES

Son erupciones cutáneas que pueden ser de cualquier tamaño, forma o color.

Máculas	Lesiones planas y circunscritas, que se diferencian del resto de la piel circundante por su coloración.
Pápulas	Lesión sólida y elevada, generalmente menor de 1 cm de diámetro.

ETIOLOGÍA

	Causa infecciosa
Virus	**Exantema súbito:** producido por el Herpes Virus-6 y 7. **Eritema infeccioso:** producido por parvovirus B19. **Sarampión:** el responsable es un Paramyxovirus. **Síndrome mononucleósico:** distintos virus relacionados (Epstein-Barr, citomegalovirus). **Enterovirus:** echovirus, coxsackivirus. **Adenovirus.** **Rubeola:** producido por un Togavirus. **S. pápulas purpúricas en guante y calcetín:** producido por parvovirus-B19 o citomegalovirus. **Acrodermatitis papulosa infantil (síndrome de Gianotti-Crosti):** producida por múltiples gérmenes, principalmente virus (Hepatitis B, parainfluenzae, coxsackievirus). **Eritema multiforme:** virus herpes simplex, coxsackievirus, echovirus, influenzae, virus de la parotiditis.
Bacterias	**Escarlatina:** producida por *Streptococcus pyogenes.* ***Mycoplasma pneumoniae:*** en el 15-25% de los casos provoca un exantema maculopapular inespecífico. Puede producir un eritema multiforme.

	Enfermedad de Lyme: se transmite por la picadura de una garrapata infectada por *Borrelia burgdorferi.* La enfermedad cursa en tres estadios (Véase la tabla I). **Fiebre botonosa:** producida por *Rickettsia connorii* que infecta la garrapata del perro. **Sífilis secundaria:** debido a la infección por *Treponema pallidum.* **Eritema multiforme:** *Mycoplasma pneumoniae, Mycobacterium tuberculosis, Streptococcus pyogenes* o *Corynebacterium diphteriae.*
Hongos	**Tiña versicolor:** producida por *Pityrosporum orbiculare* o *Malassezia furfur.* **Eritema multiforme.**
Parásitos	**Escabiosis:** la hembra del parásito *Sarcoptes scabiei* migra bajo el estrato córneo de la piel de la zona de inoculación, donde deposita sus huevos.
Etiología desconocida	**Enfermedad de Kawasaki:** la presencia de un exantema polimorfo, no vesiculoso es uno de los criterios diagnósticos de la enfermedad, aunque puede haber formas incompletas. (Véase el apartado correspondiente). **Pitiriasis rosada:** enfermedad benigna autolimitada. Probablemente vírica.

Causas no infecciosas

Picaduras de insecto	De aparición en temporadas estivales y en zonas expuestas.
Prúrigo o urticaria papular	Aparece por una reacción de sensibilidad a las picaduras de insectos.
Inducido por fármacos	En ocasiones las reacciones pueden ser causadas por conservantes y colorantes de la presentación farmacéutica.
Artritis reumatoide juvenil	Puede aparecer fiebre y exantema antes que los síntomas articulares.
Urticaria	Ver apartado correspondiente.
Eritema multiforme	Se trata de una reacción inmunológica cuyo mecanismo no está claramente definido. Los agentes implicados son de distinto origen:

Infeccioso: descritos previamente.
Fármacos: penicilinas, tetraciclinas, sulfamidas, hidantoínas, barbitúricos, clorpropamida, aspirina.
Enfermedades sistémicas: lupus eritematoso sistémico, crioglobulinemia, síndrome de Sjögren, vasculitis, síndromes linfoproliferativos, neoplasias.
Vacunas: cualquier vacuna puede producir un eritema multiforme.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Antecedentes personales	El estado de vacunación frente a sarampión y rubéola puede ayudar a descartar esta patología. Se han descrito algunos casos de sarampión en niños vacunados. La vacunación reciente puede ser el desencadenante de un eritema multiforme. En los neonatos, los antecedentes maternos del embarazo y del parto deben ayudar a descartar una sífilis congénita. En los adolescentes es útil conocer si son activos sexualmente cuando se sospecha una sífilis secundaria.
Prurito	Ciertos exantemas pueden asociar prurito de forma característica (urticaria, escarlatina, picaduras de insecto).
Fiebre	Tabla I.
Otra sintomatología sistémica acompañante	Tabla I.
Antecedente de picadura de garrapata o de viajes a zonas rurales	Las garrapatas son los vectores de transmisión de la infección en la E. de Lyme y en la fiebre botonosa. Se debe preguntar por el contacto con perros o visitas a granjas.
Ingesta de medicamentos	La relación de todos los medicamentos tomados en la última semana puede orientar hacia un exantema de causa farmacológica, urticaria o eritema multiforme.

Exploración

Afectación del estado general	Los exantemas que pueden causar con mal estar general y que son potencialmente graves son, el sarampión, la enfermedad de Kawasaki y el eritema multiforme.
Características del exantema	Tabla I.
Lesiones en mucosas	Pueden aparecer en la enfermedad de Kawasaki, el sarampión, la infección por coxsackievirus y las formas graves del eritema multiforme (Síndrome de Steven-Johnson, necrolisis epidérmica tóxica). Ver capítulo de Exantemas vesiculosos.
Hiperemia conjuntival	Aparece en la infección por adenovirus, en la enfermedad de Kawasaki, el sarampión, el eritema periflexural y las formas graves del eritema multiforme.
Organomegalias	El síndrome mononucleósico, así como la forma sistémica de la artritis crónica juvenil pueden presentar hepatomegalia y/o esplenomegalia.
Adenopatías	Única y laterocervical en la enfermedad de Kawasaki; retroauriculares y occipitales en la rubeola; generalizadas en el síndrome mononucleósico; laterocervicales en la escarlatina y adenovirus; en la zona de la mancha negra en la fiebre botonosa.
Tos con crepitantes pulmonares dispersos	Orienta hacia una causa infecciosa respiratoria, generalmente por Mycoplasma.
Signos meníngeos	Pueden estar presentes en la infección por enterovirus y en la enfermedad de Kawasaki.
Parálisis facial	Es típica del segundo estadío de la enfermedad de Lyme.
Síntomas articulares	Acompañan el cuadro exantemático en algún momento de la evolución de la artritis crónica juvenil y de la enfermedad de Lyme. Los exantemas inducidos por fármacos también pueden asociar artralgias.

Pruebas complementarias

En pocas ocasiones se necesitan pruebas complementarias.

Hemograma, PCR y/o procalcitonina, hemocultivo	Se han de solicitar en los niños con mal estar general, con aspecto séptico o en la sospecha de enfermedad de Kawasaki (ver capítulos correspondientes). La leucocitosis con desviación izquierda junto con la elevación de los reactantes de fase aguda puede indicar una infección bacteriana, pero también un proceso reumatológico o una enfermedad de Kawasaki. Puede detectarse eosinofilia en los exantemas inducidos por fármacos.
Transaminasas (GOT, GPT)	Suelen estar elevadas en los síndromes mononucleósicos.
Tiempo de protrombina y cefalina	En los exantemas acompañados de petequias y fiebre, si el estado general no es bueno, debe descartarse una alteración de la coagulación.
Test rápido de detección del *Streptococcus pyogenes*	En los casos de sospecha de escarlatina se puede realizar este test. Si la sospecha es alta y el resultado del test es negativo, debe confirmarse con un cultivo de exudado faríngeo.

Tratamiento

El tratamiento es sintomático en la mayoría de los casos, con algunas excepciones.

Escarlatina	Penicilina V v.o.: 25-50 mg/kg/día, dividido en 2 dosis al día durante 10 días.
Mycoplasma pneumoniae	Eritromicina: 50 mg/kg/día v.o. cada 6 horas o claritromicina: 15 mg/kg/día v.o. cada 12 horas, 10 días.
Enfermedad de Lyme	**Estadios precoces:** amoxicilina: 25-50 mg/kg/día cada 12 horas, v.o. durante 14-21 días. **Estadios avanzados o graves:** ceftriaxona 75-100 mg/kg i.v. o i.m., una vez al día durante 14-21 días; o penicilina 300.000 U/kg/día i.v., cada 4 horas durante 14-28 días.
Fiebre botonosa	Doxiciclina: 5 mg/kg v.o. Dos dosis, separadas 12 horas.
Tiña versicolor	Loción al 2,5% o champú al 1% de sulfuro de selenio diariamente durante 1 semana, y luego semanalmente durante 3 meses.

Sífilis secundaria	Penicilina-G benzatina i.m.: 2,4 millones de U/semana durante 2 semanas.
Sífilis neonatal	**Sin signos de infección del SNC:** penicilina G sódica i.m. o i.v.: 150.000 U/kg/día cada 12 horas, 7 días y luego cada 8 horas, 10-14 días. **Con signos de infección del SNC:** penicilina G sódica i.m. o i.v: 150.000 U/kg/día cada 12 horas, 7 días y luego cada 8 horas, 3 semanas.
Sarna	**Medidas higiénicas:** se debe lavar la ropa de cama, toallas y toda la ropa con agua caliente y jabón o con lejía. **Tratamiento farmacológico tópico:** una aplicación por toda la superficie cutánea por debajo del cuello dejando que actúe durante 8-10 horas, tomando un baño posteriormente. Puede repetirse la aplicación a la semana siguiente si persiste el prurito o si hay ácaros vivos. Se recomienda tratar de forma profiláctica a todos los miembros de la familia. • Permetrina al 5% es el fármaco de elección (usado también en neonatos y embarazadas). • Alternativas: lindano al 1%. En casos refractarios se recomienda tratamiento con ivermectina v.o.: 200 µg/kg en dosis única.
Eritema multiforme	El tratamiento será el de la etiología. Se pautarán antihistamínicos para el prurito. Véase apartado de urticaria.
Enfermedad de Kawasaki	Ver apartado correspondiente.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Es una vasculitis sistémica de pequeños y medianos vasos que se produce en niños pequeños (80% en niños menores de 2 años). En un 20-25% afecta a las arterias coronarias produciendo aneurismas.

ETIOLOGÍA

Desconocida	Existen múltiples hipótesis (causa infecciosa, reacción inmunológica frente a un antígeno externo, etc) que actuarían sobre un paciente genéticamente predispuesto. Ninguna ha sido confirmada.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis y exploración

La anamnesis y la exploración deben ir dirigidos a encontrar los criterios diagnósticos de la enfermedad.

Criterios diagnósticos

El diagnóstico requiere la existencia de fiebre (único signo constante) durante al menos 5 días y cuatro de los siguientes criterios, o sólo cuatro criterios en total pero con aneurismas coronarios:

- Inyección conjuntival bilateral (conjuntivitis no secretora).
- Afectación de labios y/o mucosa oral: enantema, labios secos, enrojecidos y fisurados y/o lengua aframbuesada.
- Afectación de extremidades (porción periférica): edema, eritema palmopalmar, descamación subungueal de algunos dedos (esto último a partir del 10º día).
- Exantema polimorfo (excepto vesículo-ampolloso).
- Adenopatía cervical mayor de 1,5 cm, generalmente unilateral.

Criterios diagnósticos para formas incompletas

Las formas incompletas son más frecuentes en los lactantes. La presencia de fiebre durante al menos 5 días, con 2 o más de los criterios clásicos y unos valores de PCR > 3 mg/dl o VSG > 40 mm/h permiten hacer el diagnóstico en las formas incompletas. Deben cumplir 3 ó más de los criterios de laboratorio:

- Albúmina ≤ 3 g/dl.
- Anemia para la edad del niño.
- Elevación de GPT.
- Plaquetas > 450.000/mm^3 después de 7 días de fiebre.
- Leucocitos > 15.000/mm^3.
- Orina con ≥ 10 células/campo.

Otros síntomas y signos menos frecuentes

Afectación del estado general: el niño impresiona de enfermedad y en muchas ocasiones de gravedad. En los lactantes es frecuente la irritabilidad.
Cardiacos: pueden presentar taquicardia, edemas, hepatoesplenomegalia por insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) y roce pericárdico por pericarditis con derrame.
Articulares: artralgias y artritis (33-50%).
Digestivos: diarrea, ictericia y dolor abdominal.

	Neurológicos: irritabilidad, signos meníngeos, parálisis facial y alteraciones neurosensoriales. **Respiratorios:** tos, rinorrea y otitis.

Pruebas complementarias

Hemograma	Leucocitosis, con desviación a la izquierda. Anemia normocítica y normocrómica moderada. Trombocitosis (a partir del 10º día de fiebre).
Reactantes de fase aguda	El hallazgo de una PCR > 3 mg/dl y de una VSG > 40 mm/h apoya el diagnóstico.
Bioquímica sérica	Se produce aumento de GPT y descenso de albúmina sérica.
Test rápido de *S. pyogenes* en orofaringe	Es útil para realizar el diagnóstico diferencial con infecciones por *S. pyogenes.* En casos negativos, se recogerá exudado orofaríngeo para cultivo.
Radiografía de tórax	Si existen síntomas respiratorios debe descartarse un infiltrado pulmonar.
Análisis de orina, urocultivo	Generalmente aparece piuria estéril, por lo que se debe hacer el diagnóstico diferencial con una infección del tracto urinario.
Punción lumbar	Está indicada cuando existen signos meníngeos. En un 5% de los que padecen la enfermedad de Kawasaki se produce pleocitosis mononuclear en el LCR (meningitis aséptica).
Ecografía abdominal	En los pacientes con dolor abdominal debe descartarse un hydrops vesicular (< 10%).

Tratamiento

El objetivo principal del tratamiento de la enfermedad de Kawasaki es evitar la afectación coronaria. Se debe iniciar en cuanto se cumplan los criterios diagnósticos o exista una sospecha fundada. Si se instaura antes del décimo día de evolución, la incidencia de aneurismas coronarios se reduce hasta el 3-5%.

Gammaglobulina	Dosis única de 2 g/kg que se infunde i.v. en 8-12 horas. Debe monitorizarse la frecuencia cardiaca y la tensión arterial cada 1-2 h durante la perfusión. Si el paciente continúa con fiebre 48 horas después del tratamiento con gammaglobulina, esto indica

persistencia de la enfermedad con riesgo de aneurismas por lo que la mayoría de autores recomiendan repetir el tratamiento con inmunoglobulina i.v. a dosis de 2 g /kg, a pasar en 12 horas. Si esta 2ª dosis no es eficaz puede plantearse el tratamiento con corticoides.

Aspirina

En una primera fase se administra a dosis de 80 mg/kg/día, repartidos en 4 dosis, hasta 48-72 horas después de que desaparezca la fiebre o hasta el día 14 del inicio del cuadro.
Posteriormente se mantiene a dosis de 3-5 mg/kg/día en una única dosis diaria, hasta la 6ª-8ª semana o de forma indefinida si existen alteraciones coronarias.

Derivación

Ingreso

Todos los pacientes deberán ser ingresados ante la sospecha diagnóstica.

Controles cardiológicos

El riesgo de formación de aneurismas coronarios comienza a partir de la 1ª semana con máxima incidencia a las 4-6 semanas. Se realizará ecocardiografía:

- En el momento del diagnóstico.
- A las 4- 6 semanas.
- Posteriormente: si persiste o reaparece la clínica, o si existen aneurismas.

El control cardiológico es necesario también si aparecen otras complicaciones cardiacas: valvulopatías, arritmias, bloqueos, ICC, miocarditis, pericarditis.

Control oftalmológico

Puede detectarse una uveítis anterior hasta en el 80% de los casos.

URTICARIA AGUDA

La **urticaria** es una reacción por hipersensibilidad que se manifiesta como un exantema papuloso cuyos elementos formes característicos son los habones: son lesiones cutáneas eritematosas, elevadas, generalmente pruriginosas y con borde bien definido que se producen por edema y vasodilatación de la capa más superficial de la dermis.
El **angioedema** tiene lugar cuando el edema y la vasodilatación afectan a las capas más profundas de la dermis y al tejido celular subcutáneo. Su lesión histológica es similar a la urticaria, aunque clínicamente se suele manifestar con tumefacción y menos prurito.

ETIOLOGÍA

Infecciones	Constituyen la causa más frecuente de urticaria en la infancia, principalmente de origen vírico (virus respiratorios, hepatotropos, herpes virus), pero también bacteriano *(S. pyogenes).*
Alergia	A múltiples agentes: alimentos, fármacos (penicilinas, opiáceos, aspirina, AINES, contrastes radiológicos), transfusiones, picaduras de insectos, etc.
Físicas	Existen muchos estímulos que pueden producir urticaria: frío, calor, exposición solar, dermografismo, agua, látex. También se incluye la urticaria colinérgica.
Secundaria a enfermedades sistémicas	Lupus eritematoso sistémico, crioglobulinemia, síndrome de Sjögren, vasculitis (E. Kawasaki), síndromes linfoproliferativos, hipertiroidismo.
Urticarias hereditarias	Angioedema hereditario (edema angioneurótico o déficit de inhibidor de la C1-esterasa). Se sospechará cuando existan: • Angioedema recurrente no pruriginoso, de duración mayor a 24 horas y sin respuesta a antihistamínicos. • Dolor abdominal, aislado o asociado a angioedema, recurrente y de tipo cólico. • Antecedentes familiares. Angioedema vibratorio, urticaria localizada por calor.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

El paciente puede presentar una reacción anafiláctica que precise una actuación urgente, asegurando el ABCD de la reanimación cardiopulmonar avanzada.

Urticaria grave. Anafilaxia	**Adrenalina:** se usa i.m. o i.v. (en este caso, se debe diluir en 10 ml de SSF). Dosis: 0,01 mg/kg, pudiéndola repetir a los 5-10 minutos (máximo 0,3 mg). **Corticoides i.v.:** metilprednisolona: 1-2 mg/kg (máximo 40 mg) o hidrocortisona: 5-10 mg/kg, (máximo 200 mg). **Antihistamínicos anti-H1 i.v.:** clorfeniramina: 0,2 mg/kg o difenhidramina: 1 mg/kg (máximo 50 mg). **Antihistamínicos anti-H2 i.v.:** en los casos graves pueden tener acción sinérgica con los antihistamínicos anti-H1. Cimetidina: 5 mg/kg (máximo 300 mg) o rantidina: 1-2 mg/kg (máxima 50 mg).

Anamnesis

Antecedentes personales	Se debe preguntar si el paciente ha tenido más episodios previos, o si padece alguna enfermedad o alergia que pueda cursar con urticaria.
Antecedentes familiares	La existencia de antecedentes familiares de urticaria, sobre todo de repetición, orienta hacia una causa hereditaria.
Tiempo de evolución	Según la duración del cuadro, se clasifican en: **Aguda:** cuadro de aparición brusca que dura horas o días (menos de 6 semanas). Cura sin secuelas. **Recidivante o recurrente:** cuadro de duración limitada que cursa en brotes durante más de 6 meses. **Crónica:** los habones brotan casi a diario durante más de 6 semanas y pueden persistir durante meses o años.
Contexto ambiental	Debe preguntarse dónde estaba el niño y qué estaba haciendo en el momento de aparecer las lesiones para relacionar algún mecanismo desencadenante.
Forma de aparición	Las causas alérgicas se asocian con la aparición brusca de la urticaria.
Introducción de nuevos alimentos	Los alimentos más alergénicos en los lactantes son la leche de vaca, el huevo y el pescado. En niños mayores son más frecuentes las alergias a frutos secos.
Dificultad respiratoria	Puede aparecer por compromiso de la vía aérea debido a edema o broncoespasmo.
Síntomas infecciosos	Los síntomas catarrales orientan hacia una causa infecciosa de tipo vírico. La disfagia con fiebre, obliga al diagnóstico diferencial entre infección estreptocócica y mononucleosis asociadas a la urticaria.
Síntomas gastrointestinales	La existencia concomitante de diarrea y vómitos puede estar en el contexto de una urticaria infecciosa, una intoxicación o una alergia alimentaria.
Afectación articular	La reacción cutánea puede acompañarse de una reacción inflamatoria articular que se manifieste con artralgias. En estos casos debe pensarse en una enfermedad sistémica.

Exploración	
Afectación del estado general	En la urticaria el estado general suele ser bueno. El niño puede estar quejoso o inquieto, fundamentalmente por el prurito. Si se objetiva un deterioro del estado general puede tratarse de un cuadro de anafilaxia.
Signos de compromiso respiratorio	La existencia de taquipnea, hipoventilación y/o sibilancias, edema facial, de labios, de lengua, paladar, úvula, faringe o glotis indica mayor gravedad del proceso. Sugiere una causa alérgica.
Extensión del exantema	Los habones localizados suelen ser por reacciones leves (por picaduras de insectos, presión en una zona del cuerpo).
Afectación articular	En ocasiones existen artritis asociadas a la urticaria. Suele ser secundaria a una enfermedad sistémica.
Signos de infección	La fiebre, la rinorrea, la hiperemia faríngea y/o el exudado amigdalar, la otitis, las adenopatías y la auscultación patológica suelen indicar un desencadenante infeccioso.
Elementos formes del exantema	La aparición de una zona equimótica o petequial central puede hacer pensar en una lesión "en diana" del eritema multiforme, pero en éstas se presenta necrosis o vesículas en la zona central.

Pruebas complementarias	
Determinación de C_4, C_2, CH_{50} e inhibidor de la C_1-esterasa en suero	Sólo indicado en la sospecha del angioedema hereditario: La determinación de C_4 es un buen marcador par el despistaje, ya que tiene una sensibilidad y un valor predictivo negativo del 100% en pacientes no tratados.

Tratamiento	
Urticaria grave. Anafilaxia	Véase actuación inicial urgente
Urticaria aguda leve	Retirada del agente desencadenante, si se conoce. Tratamiento sintomático: • Hidroxicina oral: 2 mg/kg/día en 3-4 dosis.

- Alternativas: difenhidramina oral: 5 mg/kg/día en 3-4 dosis o dexclorfeniramina oral: 0,2 mg/kg/día en 3-4 dosis.

En algunos casos, sobre todo en urticarias crónicas o recurrentes, puede ser necesario combinar antihistamínicos anti-H1 con anti-H2.

Angioedema hereditario

Formas leves: observación y tratamiento sintomático.

Formas graves o progresivas: inhibidor de la C1-esterasa (1 vial=500 U) i.v., en infusión lenta. En menores de 10 años: 500 U, y en mayores de 10 años de edad: 1.000 U. El efecto se inicia entre 30 y 90 minutos después, y hace ceder la crisis en 24 horas. En casos rápidamente progresivos, se puede repetir la dosis.

Derivación

Ingreso

- Reacciones alérgicas graves o con edema importante de cara, lengua o úvula.
- Dificultad respiratoria asociada.

Consultas externas para estudio

- Casos con sospecha de etiología alérgica.
- Casos graves sin desencadenante claro.
- Urticaria que no responde al tratamiento descrito.
- Sospecha de urticaria hereditaria.
- Urticaria crónica o recurrente.

TABLA I. Diagnóstico diferencial de los exantemas maculopapulares en la infancia

	Características del exantema	Fiebre	Localización	Clínica acompañante	Claves diagnósticas
Exantema súbito	Máculas puntiformes que raramente coalescen.	Sí	Inicio en tronco que se extiende a brazos y cuello.	Tres días de fiebre alta y tras la defervescencia, aparece el exantema.	Aparece en lactantes (6-12 meses). Fiebre alta durante tres días, que desaparece al iniciar el exantema.
Eritema infeccioso	Inicio como un eritema en la región malar ("niño abofeteado") y 1-4 días después aparece un exantema con máculas o maculopápulas que posteriormente se aclaran por el centro (aspecto reticulado).	No siempre	El eritema aparece en la región malar, posteriormente el exantema es característico en el tronco.	Puede asociar fiebre (su ausencia no lo excluye).	Aparece entre los 5-12 años. Aspecto de "niño abofeteado".
Sarampión	Exantema maculoso que se inicia en cuello y se extiende en sentido cefalocaudal, generalizándose en 2-3 días. Los elementos son confluentes a nivel de la cara.	Sí	Inicio en región posterior del cuello, extendiéndose hasta hacerse generalizado.	Desde 4 días antes de aparecer el exantema presentan fiebre, tos, conjuntivitis y fotofobia, seguido de la aparición, 2 ó 3 días después, de manchas blanquecinas en la boca (manchas de Köplick).	Impresiona de enfermedad. Cuadro catarral intenso con fotofobia. La aparición de manchas de Köplick da el diagnóstico, pero no suelen detectarse.
Síndrome mononucleósico	Exantema maculopapular inespecífico.	Sí	Es generalizado, más intenso en tronco y porción proximal de extremidades.	Pródromos con astenia, anorexia y febrícula, posteriormente fiebre, adenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia y odinofagia.	Faringoamigdalitis que no responde a tratamiento antibiótico correcto. Si se trata con Amoxicilina aparece el exantema típico. Más frecuente en adolescentes. Asocia adenopatías laterocervicales y hepatoesplenomegalia.
Echovirus	Exantema maculopapular inespecífico, a veces con componente petequial.	Sí	Es de tipo generalizado, afectando incluso las palmas y plantas.	Puede asociar un síndrome meníngeo o clínica digestiva.	Exantema petequial asociado a meningitis vírica.

TABLA I. Diagnóstico diferencial de los exantemas maculopapulares en la infancia *(Continuación)*

	Características del exantema	Fiebre	Localización	Clínica acompañante	Claves diagnósticas
Coxsackievirus	Puede provocar un exantema maculopapular inespecífico o un exantema con pápulo-vesículas en palmas, plantas y mucosa oral.	Sí	El exantema es generalizado, mientras que el "síndrome mano-pie-boca" aparece en estas localizaciones exclusivamente.	Suele presentar fiebre uno o dos días antes de la aparición del exantema.	Pápulo-vesículas en manos, pies y mucosa oral.
Adenovirus	Exantema máculopapular inespecífico.	Sí	Es de aparición generalizada.	Cursa con fiebre alta, rinitis, tos, conjuntivitis, faringitis y/o adenopatías laterocervicales.	Cuadro catarral asociado a exantema generalizado.
Rubéola	Exantema máculopapular no confluente inespecífico que dura entre uno y cuatro días	No siempre	Aparece en región posterior del cuello y se extiende cefalocaudalmente.	Puede asociar fiebre. Presenta también adenopatías occipitales o retroauriculares.	Exantema asociado a adenopatías occipitales o retroauriculares.
S. pápulas purpúricas en guante y calcetín	Edema eritematoso y doloroso en plantas y palmas, seguido de pápulas purpúricas.	Sí	Típico inicio en región distal de extremidades, a veces asciende hacia brazos, piernas o incluso nalgas.	Pródromos con astenia, anorexia, mialgias y fiebre. Erosiones o vesículas en mucosa oral.	Distribución "en guante y calcetín".
Acrodermatitis papulosa infantil (S. de Gianotti-Crosti)	Exantema con pápulas puntiformes de color rojo oscuro.	No siempre	Es de predominio distal, más intenso en codos y rodillas.	No.	Aparece en menores de tres años. Pápulas puntiformes rojo oscuras. Puede durar 2-8 semanas.
Escarlatina	El exantema es maculopapular, con componentes pequeños y eritematosos y áspero al tacto, con descamación posterior.	Sí	Es más intenso en axilas, ingles o cuello.	Fiebre, cefalea, odinofagia y vómitos. Adenopatías submandibulares dolorosas.	Exantema "rasposo" asociado a faringoamigdalitis o herida cutánea. Más frecuente en mayores de 3 años.

TABLA I. Diagnóstico diferencial de los exantemas maculopapulares en la infancia *(Continuación)*

	Características del exantema	Fiebre	Localización	Clínica acompañante	Claves diagnósticas
Mycoplasma	Exantema maculopapular inespecífico.	No siempre	De tipo generalizado.	Cursa cib síntomas catarrales, con o sin fiebre, y tos seca que posteriormente se hace húmeda y puede perdurar 3-4 semanas. Puede asociar crepitantes bilaterales.	Síntomas catarrales, a veces con auscultación pulmonar patológica, sin gran afectación radiológica.
Enfermedad de Lyme	La 1ª fase es el eritema crónico migratorio: lesión anular eritematosa que crece y clarea por el centro, se necrosa o presenta vesículas. En el 2º estadio aparecen lesiones cutáneas múltiples, similares a las del 1er estadio.	No siempre	En la 1ª fase en la zona de la picadura de la garrapata.	La segunda fase es la de diseminación de la espiroqueta con dolores generalizados, neuropatía periférica y afectación cardiaca. En la tercera fase hay afectación neurológica y oligoartritis crónica.	Contacto con perros: salidas al campo, granjas… Lesión anular en zonas expuestas que crece y se necrosa por el centro.
Fiebre botonosa	El 70%, en la zona de la mordedura de la garrapata, desarrolla una pápula con vesícula central que evoluciona a costra (mancha negra). El exantema presenta máculas sobreelevadas y eritematosas (botonoso), no bien delimitadas.	Sí	La mancha negra aparece en la zona de la mordedura, y el exantema en cuero cabelludo, cara, palmas, plantas y extremidades inferiores.	Cefalea, fiebre y afectación del estado general de forma brusca. Adenopatía dolorosa en zona de drenaje linfático de la mancha negra.	Contacto con perros o picadura de garrapata. Mancha negra en zona expuesta.
Sífilis	En la sífilis secundaria es característico un exantema de máculo-pápulas rojas oscuras y < de 1 cm que aparecen 6-8 semanas tras el contagio. En la sífilis del neonato el exantema es más inespecífico y puede estar presente al nacimiento o ser de aparición más tardía.	Sí	Distribución generalizada, sobre todo en tronco, palmas y plantas.	Asocia fiebre, dolor de garganta o de cabeza, rinorrea y/o adenopatías generalizadas. Los neonatos pueden presentar rinitis persistente, hepatoesplenomegalia, anemia, coagulación intravascular diseminada, ictericia, ascitis, hydrops, coriorretinitis, meningitis, osteocondritis o periostitis.	Adolescentes sexualmente activos. Afectación de palmas y plantas.

TTABLA I. Diagnóstico diferencial de los exantemas maculopapulares en la infancia *(Continuación)*

	Características del exantema	Fiebre	Localización	Clínica acompañante	Claves diagnósticas
Tiña versicolor	Máculas hipo- o hiperpigmentadas.	No	Aparecen en la parte superior del tronco y brazos.	No.	Máculas frecuentemente hipopigmentadas más evidentes en meses de verano por la pigmentación de la piel sana.
Escabiosis (Sarna)	Las más frecuentes son pápulas eritematosas, pero las lesiones más características son las líneas de color marronáceo con un punto negro central (surco acarino). En los lactantes pueden verse nódulos.	No	Aparecen en línea axilar anterior, areola, mitad inferior del abdomen, genitales, espacios interdigitales y codos. En niños pequeños también aparecen en palmas, plantas, cuello y cuero cabelludo.	Prurito.	Familiares con lesiones en la piel y picor. Surcos acarinos. Distribución en espacios interdigitales, areolas y genitales.
E. Kawasaki	Exantema polimorfo, nunca vesiculoso.	Sí	Es de tipo generalizado.	Asocia fiebre, adenopatías, afectación de la mucosa oral, inyección conjuntival y/o inflamación palmas y plantas. La complicación más grave es la aparición de aneurismas coronarios.	Fiebre durante más de cinco días, asociado al resto de criterios diagnósticos (ver apartado correspondiente).
Pitiriasis rosada	Al inicio se presenta como una placa redondeada, eritematosa y escamosa (placa heráldica), y 1 ó 2 semanas después aparece un exantema de componentes pequeños, similares a la placa heráldica.	No	La placa heráldica suele aparecer en la espalda, y el exantema se presenta en tronco, cuello y raíz de miembros.	No.	Placa heráldica mayor, típicamente en la espalda, con lesiones más pequeñas en "árbol de Navidad". Frecuente en niños mayores y adolescentes.

TABLA I. Diagnóstico diferencial de los exantemas maculopapulares en la infancia *(Continuación)*

	Características del exantema	Fiebre	Localización	Clínica acompañante	Claves diagnósticas
Picaduras de insecto	Pápulas con picadura central y halo eritematoedematoso.	No	Zonas expuestas.	No.	En zonas expuestas. Meses estivales.
Prúrigo o urticaria papular	Exantema con pápulas con una vesícula central, sobre una base habonosa.	No	En cualquier localización.	No.	Pápulas separadas, con vesícula central. Meses estivales.
Inducido por fármacos	Exantema simétrico, de inicio brusco y pruriginoso.	A veces	Generalizado.	A veces asocian fiebre, artralgias y/o adenopatías. La eosinofilia puede sugerir el diagnóstico.	Aparición tras la toma de medicamentos la semana previa a la erupción.
Artritis crónica juvenil, forma sistémica (E. Still)	Exantema maculopapuloso evanescente (se acentúa con los picos febriles).	Sí, en picos	Generalizado.	Hepatoesplenomegalia leve, adenopatías y poliserositis (artritis, pericarditis), a veces tras el exantema.	Exantema evanescente. Hepatoesplenomegalia. Poliserositis.
Urticarial	Exantema habonoso evanescente.	A veces	En cualquier localización.	Prurito.	Habones. Lesiones evanescentes.
Eritema multiforme	Lesiones maculares, papulares, nodulares o urticariformes, o las típicas lesiones "en diana".	Sí	Las lesiones suelen aparecer en el dorso de las manos y pies y se van extendiendo proximalmente. Presenta predilección por la cara flexora de extremidades	Fiebre con o sin síntomas catarrales.	Lesiones "en diana". Aparición en cara flexora de extremidades.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bjorge Nelson JS, Seabury Stone M. Update on selected viral exanthems. Curr Opin Pediatr 2000; 12:359-64.
2. Carder KR. Hypersensitivity reactions in neonates and infants. Dermatol Ther 2005; 18: 160-75.
3. De la Torre M. Fiebre y exantemas. En: Casado J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p. 709-15.
4. Drago F, Rampini P, Rampini E, Rebora A. Atypical exanthems: morphology and laboratory investigations may lead to an aetiological diagnosis in about 70% of cases. Br J Dermatol 2002; 147: 255-60.
5. Golightly LK, Greos LS. Second-generation antihistamines: actions and efficacy in the management of allergic disorders. Drugs 2005; 65: 341-84.
6. Gompels MM, Lock RJ, Abinun M, Bethune CA, Davies G, Grattan C, et al. C1 inhibitor deficiency: consensus document. Clin Exp Immunol 2005; 139: 379-94.
7. Gruskin KD. Rash maculopapular. En: Fleisher GR, Ludwig S (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine; Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006. p. 559-69.
8. Lewander WJ. Rash-urticaria. En: Fleisher GR, Ludwig S (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006. p. 593-5.
9. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LLY, Burns JC, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki Disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Circulation 2004; 110; 2747-71.
10. Pride HB. Pediatric dermatoses commonly seen, uncommonly recognized. Ped Ann 1998; 27: 129-35.
11. Scott LA, Seabury Stone M. Viral exanthems. Dermatol Online J [en línea] 2003 [fecha de acceso 25 marzo 2007]; 9: 4. URL disponible en: http://dermatology.cdlib.org/93/reviews/viral/scott.html
12. Shah KN, Honig PJ, Yan AC. Urticaria Multiforme: A Case Series and Review of Acute Annular Urticarial Hypersensitivity Syndromes in Children. Pediatrics 2007; 5: e1177-83.

17 EXANTEMAS VESICULOSOS. VARICELA

Carmen Hernández Marques, Mª José Martín Diaz, Mercedes de la Torre Espí

EXANTEMA VESICULOSO

Es una erupción cutánea con vesículas que pueden localizarse en cualquier región del cuerpo.

Vesícula	Es una lesión circunscrita, elevada, con menos de 5 mm de diámetro y líquido en su interior.
Bulla	Es una vesícula con un tamaño mayor de 5 mm de diámetro.

ETIOLOGÍA

Causas infecciosas

Virus del herpes simple (VHS)	Herpes simple. **Gingivoestomatitis herpética.** Las lesiones vesiculosas aparecen en la boca. **Eczema herpético.** Es una infección más o menos extensa de la piel que se produce en pacientes con dermatitis o eccema. **Eritema multiforme.** Para algunos autores el VHS es el único agente etiológico del eritema multiforme en su forma minor. Sin embargo, también se ha relacionado, sobre todo la forma mayor, con otros gérmenes tales como el *Mycoplasma pneumoniae,* los adenovirus, la *Rickettsia.*
Virus varicela-zóster (VHZ)	**Varicela.** Es la causa infecciosa más frecuente. **Herpes-zóster.** Se produce por la recurrencia de la infección desde los ganglios nerviosos espinales o los nervios craneales.
Enterovirus	**Síndrome boca-mano-pie.** Puede estar provocado por varios enterovirus: coxsackie A16, A5, A7, A9, A10, B2, B3, B5, enterovirus 71.
Streptococcus pyogenes	**Impétigo no bulloso.** La infección se localiza en la piel. **Dactilitis vesiculosa distal.**

Staphylococcus aureus	Impétigo no bulloso e impétigo bulloso. **Síndrome de la piel escaldada estafilocócico (SSS).** Es una enfermedad provocada por la acción cutánea de una toxina producida por un *S. aureus,* generalmente fago del grupo II (tipos 3A, 3C, 55 y 71), localizado fuera de la piel (fosas nasales, conjuntiva).
Treponema pallidum	Sífilis congénita.
Sarcoptes scabiei	Escabiosis.

Causas no infecciosas

Insectos	Las picaduras son una de las causas más frecuentes de vesículas en la infancia.
Dermatitis atópica	Eccema dishidrótico.
Fármacos	La presencia de vesículas y bullas puede ser debida a una reacción medicamentosa. Las enfermedades exfoliativas más graves (mortalidad del 5-30%) provocadas por fármacos son: • El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ). • La necrólisis epidérmica tóxica (NET).
Enfermedades vesiculosas crónicas congénitas	Síndromes de epidermolisis bullosa no cicatriciales: • Epidermolisis bullosa simple. • Erupción bullosa recurrente de manos y pies. • Epidermolisis bullosa de la unión. Síndromes de epidermolisis bullosa cicatriciales: • Epidermolisis bullosa dominante distrófica. • Epidermolisis distrófica recesiva o dominante. Urticaria pigmentosa. Hiperqueratosis epidermolítica. Incontinencia pigmenti.
Enfermedades vesiculosas crónicas no congénitas	Enfermedad bullosa de la infancia. Penfigoide bulloso. Dermatitis herpetiforme.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Antecedentes personales	Ante un exantema vesiculoso generalizado es importante averiguar:

- Si el paciente ha padecido varicela previamente ya que excluiría esta posibilidad diagnóstica.
- **El estado de inmunización contra la varicela:** la vacuna puede provocar la aparición de un exantema vesiculoso con pocos elementos un par de semanas después. La efectividad de la vacuna es del 85%, de hecho, el 1-5% de los niños desarrolla de forma repetida, tras nuevos contactos con el virus, una enfermedad leve con pocas vesículas (< 50) y escasa afectación sistémica.
- **La existencia de dermatitis atópica.** La varicela tiene peor evolución en los pacientes con eccema. Si se infectan por VHS la afectación de la piel también puede ser más extensa de lo habitual. Además, pueden presentar brotes recurrentes de eccema dishidrótico en manos y pies.

Contacto previo

El contacto previo con alguna enfermedad contagiosa (varicela, síndrome boca-mano-pie, herpes simple, impétigo, escabiosis) proporciona una pista diagnóstica.

Neonatos

En los neonatos siempre hay que pensar en las enfermedades vesiculosas congénitas:

- **Epidermolisis bullosa simple.** Las ampollas aparecen en zonas de roce o trauma.
- **Epidermolisis bullosa de la unión.** Las ampollas son espontáneas. Cursa con zonas de erosión amplias.
- **Epidermolisis bullosa distrófica recesiva.** Las ampollas dejan grandes cicatrices. Existe también gran afectación de mucosas y de uñas.

Exantemas vesiculosos crónicos (≥ 4 semanas)

Además de las tres enfermedades anteriores habrá que tener en cuenta principalmente las siguientes:

- **Erupción bullosa recurrente de manos y pies.** Generalmente, ocurre en adolescentes.
- **Epidermolisis bullosa distrófica dominante.** Aparece pronto en la infancia con afectación de mucosas y de uñas.
- **Urticaria pigmentosa.** La irritación mecánica de los mastocitomas suele provocar la aparición de un habón (signo de Darier). Sin embargo, durante los dos primeros años de vida también puede surgir una vesícula.
- **Hiperqueratosis epidermolítica.** Las ampollas recurrentes dejan una piel eritematosa, cicatricial, con escamas (piel engrosada en flexuras, palmas y plantas).

- **Incontinencia pigmenti.** La erupción de las vesículas sigue una distribución lineal. Aparece durante las primeras semanas o meses de vida. Afecta a las niñas.
- **Enfermedad bullosa de la infancia.** Las ampollas brotan en el cuero cabelludo, la región inferior del tronco, los genitales, las nalgas y la cara interna de los muslos. Son grandes.
- **Penfigoide bulloso.** Las bullas se localizan en el tronco y en la superficie flexora de las extremidades. También son grandes.
- **Dermatitis herpetiforme.** Cursa con lesiones urticariales, pápulo-vesiculosas y ampollas simétricas en la espalda, las nalgas, el cuero cabelludo y la superficie extensora de las extremidades.

Síntomas prodrómicos

Ver Tabla I.

Lesiones previas

En los niños, con frecuencia, las lesiones o heridas dérmicas se infectan por *S. pyogenes, S. aureus* (impétigo) o herpes simple.

Fármacos

El SSS/NET suele aparecer 1-3 semanas después del inicio del tratamiento con el fármaco (1-2 meses en casos excepcionales). En pacientes sensibilizados previamente puede surgir en 24-48 horas. Puede estar implicado cualquier medicamento pero los más habituales son: antiepilépticos (la causa más frecuente en la infancia), sulfamidas, antiinflamatorios no esteroideos, alopurinol, betalactámicos, tetraciclinas y quinolonas.

Evolución del exantema

La evolución del exantema es de ayuda sobre todo en los exantemas generalizados (Tabla I).

Síntomas de afectación sistémica

Ver Tabla I.

Exploración

Estado general

Las entidades con mayor gravedad y que más afectan al estado general de los pacientes son el SSJ/NET y el SSS.
El eccema herpético y la varicela complicada también pueden ocasionar malestar importante.

Características del exantema	Tabla I.
Adenopatías	**Adenopatías satélites a la lesión.** Se pueden encontrar en el herpes simple, la estomatitis herpética (submandibulares) y el impétigo. **Adenopatías generalizadas.** En ocasiones, forman parte del cuadro clínico de la varicela, el síndrome boca-mano-pie, el eccema herpético, el SSJ, el SSS. No suelen ser muy evidentes. Quizás, la mayor pista diagnostica la proporcione la aparición de adenopatías generalizadas y hepatoesplenomegalia en un recién nacido que ha tenido ampollas de forma transitoria en las palmas y en las plantas inmediatamente después del nacimiento (posible sífilis congénita).
Afectación de mucosas	**Mucosa oral.** Las vesículas aparecen en la mucosa oral de los pacientes con estomatitis herpética, varicela, síndrome boca-mano-pie, herpes simple (unión cutáneo-mucosa) y eritema multiforme (25% de los casos). **Afectación generalizada de mucosas.** En el SSJ/NET se afectan diversas mucosas de forma brusca y simultánea: boca (100%), ojos (91%), genitales (57%), ano (5%), bronquios (6%).
Signo de Nikolsky	La piel se despega con la mínima fricción. Aparece en las siguientes entidades: SSS, SSJ y NET.

Pruebas complementarias

No son necesarias en la mayoría de los pacientes ya que la anamnesis y la exploración suelen establecer el diagnóstico.

Hemograma y hemocultivo	El hemograma se solicitará para valorar el riesgo infeccioso, principalmente, en los niños con eccema herpético, varicela complicada, SSS y SSJ/NSET (la infección es la causa más frecuente de muerte). Es conveniente extraer 1 o 2 hemocultivos para intentar establecer el diagnóstico etiológico.
Reactantes de fase aguda	La PCR y la PCT ayudan a determinar el riesgo infeccioso por lo que están indicadas en las mismas circunstancias que el hemograma.
Glucosa, Na, K, Cl, bicarbonato, urea	Se han de controlar estos parámetros en aquellas enfermedades vesiculosas que provocan gran denu-

	dación de la piel con pérdidas hidroelectrolíticas (SST/NET, SSS, enfermedades vesiculosas congénitas neonatales).
Cultivo de la lesión	Está indicado en lesiones con mala evolución si se sospecha que la etiología es bacteriana.
Biopsia de la lesión	Es de utilidad sobre todo en las enfermedades ampollosas crónicas.

Tratamiento

El tratamiento será específico para cada enfermedad o síndrome.

Herpes simple	**Tratamiento sintomático.** La aplicación de sulfato de cobre o de zinc al 1/1.000 puede ayudar a desecar las lesiones.
Eczema herpético	**Formas leves.** Aciclovir v.o. (80 mg/kg/día en 4 dosis durante 5 días; dosis máxima diaria 3.200 mg/día). **Formas graves.** • Menores de 1 año: Aciclovir i.v. (30 mg/kg/día en 3 dosis, 7-10 días). • Mayores de 1 año: Aciclovir i.v. (1.500 mg/m^2/día en 3 dosis, 7-10 días).
Varicela	Ver a continuación.
Herpes zóster	**Pacientes inmunocompetentes.** La neuralgia postherpética es muy rara en los niños. El tratamiento es sintomático con sulfato de cobre o de zinc al 1/1.000. **Pacientes inmunodeprimidos.** Se seguirá la misma pauta que la descrita para las formas graves de eczema herpético.
Impétigo	**Tratamento antibiótico tópico.** La aplicación de mupirocina o ácido fusídico 2 ó 3 veces al día durante 7-10 días es suficiente en la mayoría de los casos. **Tratamiento antibiótico sistémico.** Es necesario en raras ocasiones, cuando las lesiones son muy extensas: cloxacilina, cefalosporina de 1ª o 2ª generación v.o.
Enfermedad mano-boca-pie	Tratamiento sintomático: antipiréticos.

SSS	Tratamiento antibiótico sistémico: cloxacilina i.v. (100 mg/kg/día durante 10-14 días). También es necesario el control del estado hidroelectrolítico.
Eritema multiforme	El tratamiento es sintomático.
S. de Stevens-Johnson	**Retirada del fármaco implicado:** es la medida más importante. **Curas tópicas diarias:** se pueden hacer con nitrato de plata al 5% o con gluconato de clorhexidina al 0,05-0,1%. **Control del equilibrio hidroelectrolítico:** no hay que olvidar que las pérdidas insensibles de estos pacientes están muy aumentadas. **Analgesia:** el dolor puede ser intenso. **Antibióticos:** están indicados sólo en los casos con sobreinfección bacteriana. **Gammaglobulina** i.v.: algunos autores proponen su utilización aunque todavía no hay suficiente evidencia (0,5-1 g/kg/dosis durante tres días).

Derivación

Domicilio	La mayoría de los pacientes se pueden controlar de forma ambulatoria.
Ingreso en sala	• Pacientes inmunodeprimidos con infecciones por VHS o VHZ. • Eczema herpético extenso. • Síndrome de la piel escaldada estafilocócico. • Complicaciones graves de la varicela.
Ingreso en UCI	• Síndrome de Stevens-Johnson/Necrólisis epidérmica tóxica (NET).

TABLA I. Diagnóstico diferencial de las enfermedades vesiculosas en la infancia

	Pródromos	Sintomatología general	Exantema	Pistas diagnósticas
Herpes simple	Picor, dolor o escozor en la zona.	No.	Agregados de vesículas y ampollas que asientan sobre una base enrojecida.	Localización en la unión cutáneo mucosa. Adenopatía satélite.
Gingivoestomatitis herpética	Fiebre y afectación del estado general 3-5 días antes.	La fiebre puede durar 7-10 días.	Vesículas por toda la mucosa bucal.	Hipertrofia gingival, mucosas sangrantes, halitosis. Adenopatías submandibulares.
Eczema herpético	No.	Puede cursar con dolor, fiebre y adenopatías.	A lo largo de 7-9 días aparecen vesículas que evolucionan formando costras y ulceraciones.	Paciente con dermatitis atópica.
Eritema multiforme	No.	No.	La lesión típica es una mácula rojiza que según crece va clareando por el centro –lesiones en diana-. Esta zona central finalmente se vuelve purpúrea o cianótica y, en ocasiones, vesiculosa.	Afectación simétrica y distal del área extensora de las extremidades (dorso de las manos y de los pies, codos, rodillas) y de la cara. Lesiones en diana.
Varicela	Puede haber fiebre.	La fiebre y la alteración del estado general son muy variables.	El exantema clásico consta de pápulas, vesículas perladas y costras distribuidas por todo el cuerpo.	Coexistencia de pápulas, vesículas y costras. Vesículas como "gotas de rocío".
Herpes zóster	Dolor, parestesias y picor en el área afectada.	No son habituales en los niños.	Vesículas agrupadas sobre una base enrojecida.	Distribución siguiendo el dermatoma de un nervio sensitivo.
Síndrome boca-mano-pie	Fiebre 24-48 horas antes.	Fiebre y leve afectación del estado general.	Vesículas con base enrojecida.	Distribución: boca, manos, pies y región glútea.

TABLA I. Diagnóstico diferencial de las enfermedades vesiculosas en la infancia *(Continuación)*

	Pródromos	Sintomatología general	Exantema	Pistas diagnósticas
Impétigo	No.	No.	**Impétigo no bulloso:** aparecen máculas rojizas que se convierten rápidamente en vesículas y en costras melicéricas. **Impétigo bulloso:** surgen vesículas flácidas e indoloras. El líquido al principio es claro y después purulento. Cuando se rompe queda una placa brillante.	Propagación por contigüidad. Lesiones aisladas salpicadas por todo el el cuerpo.
Dactilitis vesiculosa distal	No.	No.	Ampollas de hasta 2 cm de diámetro en los pulpejos de los dedos llenas de líquido purulento.	Afectación de los pulpejos de los dedos.
Síndrome de la piel escaldada estafilocócico	Puede comenzar con fiebre e irritabilidad.	Fiebre, afectación del estado general con irritabilidad.	Al principio, la erupción es rojiza, áspera al tacto, dolorosa, más o menos generalizada aunque con mayor afectación de pliegues (cuello, axilas, ingles) y cara. Al final, la piel se arruga, se forman grandes ampollas y se levanta con la mínima fricción.	Costras alrededor de los ojos, la nariz y la boca. Afectación de los pliegues. Signo de Nikolsky positivo. Dolor de piel, irritabilidad.
Escabiosis	No.	No.	Además de las lesiones papulares, los lactantes y los niños pequeños pueden tener vesículas en las palmas, las plantas, la cabeza y la cara.	Familiares con lesiones en la piel y picor. Lesiones muy pruriginosas.
Eczema dishidrótico	No.	No.	Vesículas en las palmas, las plantas y la cara lateral de los dedos.	Paciente con dermatitis atópica. Episodios repetidos.
SSJ/NET	Fiebre, malestar, anorexia, síntomas catarrales.	Fiebre, malestar, artralgias, síntomas catarrales con tos cortante.	Lesiones maculopapulosas que van confluyendo y afectando a una superficie de piel variable. Sobre ellas aparecen ampollas flácidas, a veces hemorrágicas, que pueden unirse entre sí provocando el desprendimiento de grandes láminas de piel. Se puede afectar casi toda la superficie corporal.	Ingesta de un fármaco nuevo 1-3 semanas antes. Signo de Nikolsky positivo. Afectación de varias mucosas.

VARICELA

La varicela es la primoinfección por el virus varicela-zóster. Es una enfermedad muy contagiosa que se trasmite por vía respiratoria, cutánea o transplacentaria. Después de la primoinfección el virus queda acantonado en los ganglios sensitivos de las raíces dorsales desde donde se reactiva provocando cuadros de herpes zóster.

ETIOLOGÍA

Virus varicela-zóster	Es un virus que pertenece a la familia de los herpesvirus humanos e infecta exclusivamente a nuestra especie.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Periodo de incubación	Los síntomas suelen comenzar 2-3 semanas después del contacto.
Clínica característica	Aunque puede haber síntomas prodrómicos leves, la mayoría de los pacientes consultan por la aparición del exantema: las primeras vesículas surgen en el tronco, se extienden a la cara y el cuero cabelludo y, finalmente, a las extremidades. También se afectan las mucosas. El curso suele ser benigno y la curación espontánea aunque no está exenta de complicaciones.
Fiebre	La fiebre suele acompañar al cuadro los 3-4 primeros días, coincidiendo con el brote del exantema, con defervescencia posterior. La alteración de este patrón febril debe alertar de la posibilidad de alguna complicación por sobreinfección bacteriana.
Riesgo de enfermedad grave	En algunos niños la evolución de la enfermedad puede ser más grave: • Pacientes inmunodeprimidos, principalmente con defectos de células T. • Lactantes. • Adolescentes. • Niños con enfermedades pulmonares o cutáneas crónicas. • Enfermos tratados con corticoides, sobre todo sistémicos, o salicilatos a largo plazo.

Varicela neonatal

La varicela neonatal aparece, aproximadamente, en el 15-30% de los niños cuya madre ha padecido la infección 5 días antes o 2 días después del parto. La enfermedad que aparece entre el 5º y el 15º día de vida puede cursar con neumonía, hepatitis, afectación cerebral y lesiones cutáneas extensas y hemorrágicas. La mortalidad sin tratamiento es del 20-30%.

Exploración

Estado general

Es muy variable. La repercusión sistémica puede ser leve, con poca fiebre y un número reducido de lesiones o, por el contrario, importante con gran afectación del estado general, fiebre alta y un exantema muy florido.

Exantema

Consta de pápulas, vesículas con una base eritematosa y costras. Las vesículas son pequeñas (2-4 mm de diámetro) y parecidas a las "gotas de rocío". Evolucionan rápidamente (12-48 horas) hacia la costra.

Pruebas complementarias

No suelen ser necesarias en la mayoría de los pacientes ya que el diagnóstico es clínico.

Tratamiento de la varicela

Aislamiento

Hay que evitar el contacto con personas susceptibles durante el periodo de contagio que comienza 1-2 días antes del exantema y persiste mientras haya alguna vesícula.

Tratamiento sintomático

Higiene: es importante la higiene cutánea diaria para evitar la infección de las lesiones.

Antipruriginosos:

- Tópicos: la aplicación de loción de calamina alivia el picor.
- Sistémicos: se pueden utilizar antihistamínicos tales como la difenhidramina (5 mg/kg/día) o la hidroxicina (2 mg/kg/día).

Tratamiento antipirético: el paracetamol o el ibuprofeno se pautarán a las dosis habituales si la fiebre supera los 38ºC.

Tratamiento con aciclovir

La administración de aciclovir en las primeras 24 horas del exantema reduce la duración de la fiebre y el número máximo de lesiones. No disminuye, sin embargo, las complicaciones, ni la tasa de transmisión.

Indicaciones:
- Pacientes mayores de 12 años.
- Lactantes menores de 6 meses de edad.
- Niños con enfermedades crónicas cutáneas (dermatitis atópica) o pulmonares (fibrosis quística, asma).
- Enfermos con tratamiento prolongado con aspirina, con corticoides sistémicos (incluyendo los ciclos cortos frecuentes de los pacientes asmáticos) o inhalados.
- Casos secundarios dentro de un mismo hogar.

Dosis:
- Niños inmunocompetentes: 80 mg/Kg/día v.o. en 4 dosis durante 5 días (dosis máxima diaria 3.200 mg/día).
- Niños inmunodeprimidos:
  - Menores de 1 año: 30 mg/kg/día i.v. en 3 dosis durante 7-10 días.
  - Mayores de 1 año: 1.500 mg/m^2/día i.v. en 3 dosis durante 7-10 días.

Profilaxis pasiva

La profilaxis con inmunoglobulina antivaricela-zóster se debe administrar lo antes posible (máxima efectividad los 4 primeros días) tras la exposición para evitar las formas graves de enfermedad. Está indicada en las siguientes situaciones:
- Pacientes inmunodeprimidos sin historia previa de varicela.
- Mujeres embarazadas susceptibles.
- Neonatos cuya madre desarrolle la varicela en los 5 días previos al parto ó 2 días después.
- Neonatos prematuros, con más de 28 semanas de gestación, hospitalizados, si no es evidente que la madre está inmunizada frente a la varicela.
- Neonatos prematuros, con menos de 28 semanas de gestación o con menos de 1.000 g de peso, hospitalizados.

Profilaxis activa

La administración de la vacuna en pacientes susceptibles en las primeras 72 horas tras el contacto puede evitar la enfermedad o modificar su curso.

Tratamiento de las complicaciones

La incidencia de complicaciones es del 1% y por orden de frecuencia son: sobreinfección bacteriana de la piel y del tejido celular subcutáneo (33%), neurológicas (16%), respiratorias (16%), hematológicas (4%), sépticas (2%), osteoarticulares (2%), otorrinolaringológicas (2%), otras (7%).

Sobreinfección bacteriana

Etiología: *S. pyogenes* (el más frecuente) y *S. aureus.*

Clínica: se sospechará una sobreinfección bacteriana si aparece alguno de los siguientes hallazgos:

- Eritema, hinchazón, calor o induración cutánea de forma localizada.
- Reaparición de la fiebre después de una primera defervescencia.
- Temperaturas por encima de 39ºC después de 3 días de enfermedad.
- Fiebre de cualquier grado después de 4 días de enfermedad.
- Aparición de un segundo exantema eritematoso, parecido a la escarlatina.

Formas clínicas:

- *Infecciones no invasoras:* impétigo, escarlatina.
- *Infecciones invasoras:* se define por el aislamiento del estreptococo del grupo A en una localización normalmente estéril en pacientes que no reúnan criterios de shock tóxico (Tabla II).

En los últimos años se ha producido un incremento de las infecciones invasoras por *S. pyogene*s en niños con varicela. Las más importantes son: celulitis, bacteriemia, neumonía, artritis séptica y fascitis necrotizante.

TABLA II. Síndrome de shock tóxico estreptocócico: definición de caso clínico

I. Cultivo de estreptococo hemolítico del grupo A:
   a. De un sitio normalmente estéril.
   b. De un sitio no estéril.

II. Signos clínicos de gravedad:
   a. Hipotensión: tensión sistólica por debajo del 5º percentil.
   b. Dos o más de los siguientes signos:
      - Alteración renal: creatinina elevada (2 veces el límite superior normal).
      - Coagulopatía: recuento plaquetario < 100.000/mm^3 o coagulación intravascular diseminada.
      - Afectación hepática: GOT, GPT o bilirrubina total elevadas (2 veces el límite superior normal para la edad).
      - Síndrome de distress respiratorio.
      - Exantema macular eritematoso generalizado que puede descamarse.
      - Necrosis de tejidos blandos (fascitis, miositis necrosante, gangrena).

Caso definitivo: se cumplen los criterios Ia, IIa y IIb.

Caso probable: se cumplen los criterios Ib, IIa y IIb y no se identifica ninguna otra causa de la enfermedad.

JAMA 1993; 269: 390-1.

Tratamiento	
Impétigo	**Antibiótico tópico:** mupirocina o ácido fusídico 2-3 veces al día durante 7 días. **Antibiótico por vía oral:** cloxacilina, cefalosporina de 1ª o 2ª generación en casos muy extensos.
Celulitis, escarlatina	**Antibiótico por vía oral:** cloxacilina, cefalosporina de 1ª (cefalexina) o 2ª generación (cefuroxima axetilo). **Antibiótico intravenoso:** • En pacientes que no respondan adecuadamente después de 48 horas de tratamiento por v.o. (persistencia de la fiebre, área de celulitis en aumento, afectación del estado general). • El antibiótico de elección es la cloxacilina. • Pacientes alérgicos a la penicilina: se puede pautar cefuroxima (si la reacción a la penicilina no fue del tipo I) o clindamicina.
Absceso	**Tratamiento antibiótico:** igual que en el apartado anterior. **Tratamiento quirúrgico:** lo más importante es el drenaje.
Fascitis necrotizante	**Antibiótico intravenoso:** hay que asociar penicilina y clindamicina[1]. **Tratamiento quirúrgico:** debridamiento precoz extirpando todo el tejido necrótico.
Shock tóxico	**Antibiótico intravenoso:** cloxacilina y clindamicina[1]. Tratamiento del shock.

[1]*En las infecciones invasoras y, sobre todo, en el shock tóxico siempre hay que asociar clindamicina ya que inhibe la síntesis proteica y, en consecuencia, detiene la producción de toxinas.*

Cerebelitis aguda postinfecciosa

Es una inflamación del cerebelo de etiología autoinmune que aparece 10-21 días después de la varicela.
Clínica: el cuadro comienza bruscamente con ataxia simétrica del tronco, disartria, dismetría, irritabilidad y nistagmo.
Tratamiento: el curso es autolimitado y no precisa tratamiento.

Encefalitis varicelosa Aparece entre el 5-10º día de la enfermedad.
Clínica: cursa con ataxia y encefalopatía aunque también puede presentarse con fiebre, convulsiones y parálisis. Tiene una mortalidad del 5-20%.
Tratamiento: se pautará aciclovir i.v. (30-45 mg/kg/día en 3 dosis, 7-10 días).

Neumonía

Neumonía bacteriana: es más frecuente que la neumonía varicelosa en los niños.

- ***Etiología:*** suele estar producida por el *S. pyogenes,* el *S. pneumoniae* o el *S. aureus.*
- ***Clínica:*** es la habitual de las neumonías (fiebre, tos, dolor abdominal o torácico).
- ***Radiografía de tórax:*** el infiltrado suele ser segmentario y lobar.
- ***Tratamiento:*** en los pacientes con buen estado general se puede pautar amoxicilina-clavulánico por vía oral (80-90 mg/kg/día). En los demás, el tratamiento será intravenoso.

Neumonía varicelosa: es excepcional en la infancia. Aparece en los primeros 5 días de enfermedad.

- ***Clínica:*** incluye tos, disnea, taquipnea, fiebre, dolor y hemoptisis.
- ***Radiografía de tórax:*** son más frecuentes los infiltrados retículo-nodulares e intersticiales bilaterales.
- ***Tratamiento:*** se administrará aciclovir i.v. igual que en la encefalitis.

Derivación

Domicilio La mayoría de los niños se puede controlar de forma ambulatoria.

Ingreso en sala

- Pacientes inmunodeprimidos.
- Complicaciones infecciosas: pacientes con aspecto séptico, fascitis necrotizante, infección invasora por *S. pyogenes,* shock tóxico, etc.
- Encefalitis varicelosa.
- Cerebelitis aguda postinfecciosa con afectación importante.
- Neumonía varicelosa o de etiología incierta.
- Neumonía bacteriana con afectación del estado general.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Varicela-zoster, virus, infecciones. En: Pickering LK (eds). Red Book. Memoria del Comité de Enfermedades Infecciosas para 2003. México: Intersistemas; 2004; p. 693-707.
2. Baquero-Artigao F. Varicela y varicela complicada. En: Serrano A, Casado J (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007; p. 669-75.
3. English R. Varicella. Pediatr Rev 2003;11:372-8.
4. García D, García-Patos V, Castells A. Síndrome de Stevens-Johnson/ necrólisis epidérmica tóxica. Piel 2001;16:444-57.
5. Honig PJ, Yan AC. Rash-vesicobullous. En: Fleisher GR, Ludwig W, Henretig FM (eds). Textbook of pediatrics emergency medicine. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2006; p. 597-604.
6. Klassen TP, Hartling L, Wiebe N, Belseck EM. Acyclovir for treating varicella in otherwise healthy children and adolescents. Cochrane Database of Systematic Reviews 2005, Issue 4. Art. No.: CD002980. DOI: 10.1002/14651858. CD002980.pub3.
7. Metry DW, Jung P, Levy ML. Use of intravenous immunoglobulin in children with Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: seven cases and review of the literature. Pediatrics 2003; 112:1430-6.
8. Pereira FA, Mugdil AD, Rosmarin DM. Toxic epidermal necrolysis. J Am Acad Dermatol 2007;56:181-200.
9. Torrelo A. Patología dermatológica grave. En: Serrano A, Casado J (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007; p. 1393-400.
10. Waggone- Fountain L, Grossman L. Herpes simplex virus. Pediatr Rev 2004;25: 86-92.

18 FIEBRE EN PACIENTES ONCOLÓGICOS

Pilar Pérez Olleros, Marta González Vicent

Fiebre Se considera significativa la elevación de la temperatura axilar por encima de 38,8ºC en una determinación o de 38ºC en dos determinaciones como mínimo.

Neutropenia La neutropenia se define a partir de un recuento de neutrófilos < 500/mm^3 o de 500-1.000/mm^3 si se está en la fase descendente tras la administración de quimioterapia (nadir 7-10 días después). El grado y la duración de la neutropenia son los dos factores pronósticos más importantes en las infecciones de los enfermos con cáncer.

ETIOLOGÍA

Infecciosa

La aparición de fiebre en un paciente oncológico es una urgencia médica que debe plantear, en primer lugar, la etiología infecciosa. En estos enfermos la infección es la segunda causa de morbilidad y mortalidad después del propio cáncer.

Casi todos los gérmenes implicados proceden de la flora bacteriana endógena de la piel, sobre todo en niños con catéteres *(Staphylococcus aureus, Staphylococcus epidermidis),* y del aparato digestivo *(Streptococcus viridans,* bacterias Gram negativas).

La mayoría de las infecciones víricas graves de los pacientes inmunodeprimidos está producida por virus del grupo herpes: virus herpes simple (estomatitis, encefalitis, infecciones diseminadas), varicela-zóster (VVZ), citomegalovirus (neumonitis intersticial, infecciones reactivadas diseminadas), virus Epstein-Barr, virus herpes humano tipo 6 (encefalitis y neumonitis intersticial en niños trasplantados).

Bacteriemia El paciente oncológico con neutropenia febril tiene riesgo de padecer una infección bacteriana potencialmente grave.

El hemocultivo es positivo en el 20-40% de los enfermos. Se aíslan bacterias Gram positivas en el 60% de los mismos *(Staphylococcus aureus, Staphylococcus epidermidis, Streptococcus, Enterococcus)*

y, en el 40% restante, bacterias Gram negativas *(Enterobacter, Escherichia coli, Klebsiella pneumoniae, Pseudomonas aeruginosa).* Estas últimas tienen peor pronóstico.

Infecciones asociadas al catéter venoso central

En los pacientes oncológicos con una vía venosa central (catéter externo o reservorio subcutáneo) pueden producirse infecciones locales en el trayecto subcutáneo o en el sitio de salida.
En relación con el catéter también son frecuentes las bacteriemias, principalmente por *Staphylococcus* coagulasa negativo, *S. aureus* y *Enterococcus,* y las candidemias por *Candida albicans* y *Candida parapsilosis*, entre otras.

Neumonía

Infiltrado pulmonar localizado en un paciente no neutropénico: la etiología suele ser la misma que en los niños inmunocompetentes *(S. pneumoniae, M. pneumoniae).*
Los pacientes sometidos a un trasplante de progenitores hematopoyéticos y con terapia inmunosupresora (corticoides u otros fármacos), además, tienen riesgo de desarrollar infecciones pulmonares por micobacterias, *Nocardia, Legionella, Chlamydia, Candida* y *Aspergillus.*
Infiltrado pulmonar localizado en un paciente neutropénico: la etiología bacteriana *(S. pneumoniae, Haemophilus influenzae, Klebsiella spp., Enterobacteriaceae, S. aureus, Pseudomonas aeruginosa)* es la más frecuente en las neutropenias de corta evolución (menos de 10-14 días). En las neutropenias prolongadas y en los enfermos receptores de trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos existe una mayor susceptibilidad de padecer infecciones fúngicas *(Aspergillus, Candida)* y virales (herpes virus).
Infiltrado pulmonar difuso: los agentes implicados incluyen el *Pneumocystis jirovecii,* los virus (citomegalovirus principalmente), la *Chlamydia pneumoniae* y el *Mycoplasma pneumoniae.*

Infecciones de la boca

Suelen estar producidas por *Candida albicans* – lo más frecuente- y el virus herpes simple (VHS).
No hay que olvidar que la estomatitis secundaria a la quimioterapia constituye un foco de entrada infeccioso importante (flora bacteriana mixta, aerobia y anaerobia).

Infecciones anorrectales

Los principales factores de riesgo son la neutropenia grave (< 100/mm^3) y prolongada (más de 7 días) y la afectación de la mucosa perianal por la quimioterapia. Suelen estar implicados gérmenes Gram negativos y anaerobios.
Las fisuras anales son las lesiones más frecuentes en los pacientes neutropénicos. Pueden evolucionar hacia una celulitis perianal e, incluso, formar abscesos perirrectales.

Infecciones cutáneas

La piel puede ser el sitio de infección primario o afectarse secundariamente en el contexto de una bacteriemia, funguemia o viremia.
El virus varicella zóster puede causar una varicela primaria con mayor riesgo de diseminación visceral o un herpes zóster.

Tiflitis o colitis neutropénica

Se trata de una infección necrotizante del ciego que aparece en los pacientes con neutropenia prolongada (sobre todo por leucemia aguda). En su etiología están implicados gérmenes anaerobios y bacterias Gram negativas.
Cursa con un cuadro de dolor abdominal y diarrea, en ocasiones hemorrágica, y engrosamiento de la pared intestinal en las pruebas de imagen.

No infecciosas

El diagnóstico de fiebre de etiología no infecciosa siempre es de exclusión, una vez descartadas todas las causas infecciosas posibles.

Fiebre de origen tumoral

Las neoplasias que pueden presentarse con fiebre son las leucemias agudas, los linfomas y los tumores sólidos como el neuroblastoma y el sarcoma de Ewing principalmente.

Fiebre de origen medicamentoso

Algunos agentes quimioterápicos como la citarabina o la bleomicina pueden elevar la temperatura.

Fiebre de origen transfusional

La fiebre a veces está provocada por la transfusión de hemoderivados, sobre todo de plasma y plaquetas.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

En los niños con afectación del estado general –taquicardia, taquipnea, alteración del nivel de conciencia, decaimiento, color anormal de extremida-

des, frialdad distal– la prioridad inicial es la evaluación rápida de las funciones vitales y la instauración de medidas de soporte siguiendo el "ABC" incluyendo, en este caso, la administración rápida del tratamiento antibiótico.

Anamnesis

Historia oncológica	Es necesario reseñar la enfermedad de base y la fase en la que se encuentra, ya que por ejemplo, una leucemia linfoblástica aguda en fase de inducción o una leucemia mieloblástica aguda en tratamiento tienen mayor riesgo de presentar una neutropenia prolongada.
Fiebre	La fiebre suele estar presente en las infecciones de estos niños. Sin embargo, puede faltar en pacientes con tratamiento prolongado con corticoides, especialmente dexametasona, o con sepsis por *Staphylococcus* coagulasa negativa. Se averiguará la temperatura máxima y el tiempo de evolución. Una temperatura superior a 39ºC se asocia con mayor probabilidad de bacteriemia.
Riesgo de neutropenia	Es importante conocer cuándo se ha administrado el último ciclo de quimioterapia para calibrar el riesgo de neutropenia (nadir 7-10 días después). También se tendrán en cuenta otros tratamientos inmunosupresores (corticoides u otros) ya que aumentan el riesgo infeccioso.
Afectación del estado general	Para valorar la repercusión sobre el estado general hay que preguntar si está decaído, irritable, somnoliento, si juega, si no tiene apetito.
Síntomas localizadores de foco	La existencia de algunos síntomas puede ayudar a encontrar el foco infeccioso (tos, mucosidad nasal, diarrea, vómitos). Sin embargo, en los pacientes neutropénicos la pobre respuesta inflamatoria puede impedir la manifestación de signos y síntomas localizadores de la infección. **Dolor abdominal:** un dolor abdominal agudo o subagudo, localizado en el cuadrante inferior derecho, que se generaliza en horas y se acompaña de fiebre, diarrea y alteración del estado general debe orientar el diagnóstico hacia una tiflitis.

Exploración

La exploración tiene dos objetivos, principalmente, valorar el estado general y buscar el foco. En los pacientes con neutropenia la fiebre puede ser el único signo de infección.

Inspección

Básicamente, permite evaluar el estado general, el nivel de conciencia, si existe dificultad respiratoria y el color (palidez, mala perfusión periférica).

Constantes vitales

Es importante monitorizar las constantes vitales para detectar cualquier signo de deterioro:
Temperatura: se debe tomar en la axila. No es conveniente utilizar el recto por los frecuentes problemas de la mucosa ano-rectal de estos pacientes.
Tensión arterial, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria: sirven para controlar la situación hemodinámica y respiratoria.
Saturación de oxígeno (pulsioximetría): junto con la frecuencia respiratoria define el estado de la vía aérea y de la función respiratoria.

Piel

La alteración del tiempo de relleno capilar y la frialdad distal son signos más precoces de deterioro hemodinámico que la hipotensión.
Se deben buscar lesiones purpúreas (trombopenia, alteración de la coagulación), vesículas de varicela o herpes zóster y valorar cualquier mínima zona de eritema o edema como posible foco infeccioso ya que, como se ha comentado con anterioridad, la respuesta inflamatoria de los niños con neutropenia está alterada.
Zona de inserción del catéter venoso central: la presencia de tumefacción, eritema, calor, dolor o supuración debe hacer pensar en una infección del sitio de salida, y si los signos se extienden a lo largo del trayecto de salida del catéter, en una infección del túnel (tunelitis).

Cavidad oral

Las lesiones que podemos encontrar son:
Estomatitis por quimioterapia: origina lesiones inflamatorias, ulceradas, dolorosas, muchas veces sangrantes.
Candidiasis orofaríngea: cursa con placas blanquecinas de bordes ligeramente elevados.
Infección herpética: el VHS produce una erupción de vesículas agrupadas sobre una base enrojecida alrededor de la boca y dentro de la cavidad oral. En ocasiones se ulceran.

Auscultación cardio-pulmonar

Además de la medición de la frecuencia respiratoria se buscarán signos externos de dificultad respiratoria (tiraje subcostal, intercostal, supraesternal,

aleteo nasal). La auscultación puede detectar ruidos patológicos que orienten hacia un foco pulmonar.

Abdomen Lo principal es buscar puntos dolorosos, defensa muscular, masas abdominales y hepatomegalia o esplenomegalia.
Por ejemplo, el dolor localizado en el cuadrante inferior derecho con defensa puede ser un signo de tiflitis.

Área perianal Las fisuras anales son heridas mucocutáneas lineales, dolorosas, situadas en el orificio anal. Cuando existe eritema con dolor e inflamación local más allá del orificio se trata de una celulitis perianal. Los abscesos perirrectales son de localización aún más profunda.

Pruebas complementarias

Si el paciente tiene un catéter venoso central se utilizará para la extracción sanguínea.

Hemograma Sirve para valorar la intensidad de la neutropenia y si existe anemia o trombopenia que precisen transfusión de hemoderivados.

Bioquímica sérica En los pacientes oncológicos son frecuentes las alteraciones iónicas, hepáticas y renales secundarias a la quimioterapia, al tratamiento con otros fármacos o a una infección. Se solicitará: cloro, sodio, potasio, calcio, GOT, GPT, GGT, LDH, bilirrubina, urea y creatinina.

Reactantes de fase aguda La proteína C reactiva y la procalcitonina permiten estimar la probabilidad de infección bacteriana grave y sepsis. El punto de corte es el mismo que para los pacientes no oncológicos.

Coagulación Se solicitará un estudio de coagulación (tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina activada, fibrinógeno, productos de degradación del fibrinógeno) para detectar posibles alteraciones.

Gasometría venosa En los niños con insuficiencia respiratoria permite evaluar la ventilación (nivel de CO_2) y la existencia de acidosis. La acidosis metabólica con aumento del ácido láctico en el contexto de un proceso febril

es un indicio de mala perfusión tisular y, en consecuencia, de sepsis.

Hemocultivos Es conveniente solicitar tres hemocultivos para gérmenes aerobios, anaerobios y hongos. La triple extracción se hará de todas las luces del catéter.

Otras Si existen signos o síntomas de infección localizada se realizarán las pruebas complementarias adecuadas para cada caso: radiografía de tórax (síntomas o signos respiratorios), análisis de orina y urocultivo (síntomas urinarios), ecografía abdominal (sospecha de patología abdominal aguda).

Tratamiento

El tratamiento depende de la cifra de neutrófilos, del foco infeccioso y de los patrones de resistencia a los antibióticos de cada zona.

Fiebre sin neutropenia y buen estado general El tratamiento se hará por vía oral, en casa, según el foco infeccioso.

Neutropenia febril Se pautará tratamiento antibiótico empírico de amplio espectro efectivo contra bacterias Gram negativas y positivas: **meropenem** i.v. (20 mg/kg/8 horas; dosis máxima 1 g/8 horas).
Si la fiebre continúa tres días después se debe asociar **vancomicina** i.v. (10 mg/kg/6 horas; dosis máxima 500 mg/6 horas) para aumentar la cobertura frente a gérmenes Gram positivos o **amikacina** i.v. (20 mg/kg/día; cada 12 ó 24 horas; dosis máxima 1 g/día) si se sospecha una infección por bacterias Gram negativas.
Si la fiebre y la neutropenia persisten al quinto día aumenta el riesgo de infección fúngica por lo que se añadirá anfotericina B liposomal i.v. (1-3 mg/kg/día) o anfotericina B complejo lipídico i.v. (2-5 mg/kg/día). Ésta última se administra en 1-2 horas y preferiblemente con tratamiento previo con metamizol (40 mg/kg), hidrocortisona (1 mg/kg) y dexclorfeniramina (0,1 mg/kg) i.v. para prevenir reacciones relacionadas con la infusión.
Factor humano estimulante de colonias de granulocitos recombinante (G-CSF):

- Si la infección es grave y es previsible que se prolongue la neutropenia se pautará filgrastim (5 μg/kg/día i.v. en una sola dosis diaria mientras haya neutropenia).

- En pacientes mayores (más de 45 kg de peso) se puede utilizar pegfilgrastim (dosis única subcutánea de 6 mg). Es una variante del filgrastim con efecto prolongado que se administra en dosis única a las 24-48 horas de finalizar la quimioterapia.

Infecciones en relación con el catéter venoso central

El tratamiento debe asociar meropenem i.v. (20 mg/kg/8 horas; dosis máxima 1 g/8 horas) y vancomicina i.v. (10 mg/kg/6 horas; dosis máxima 500 mg/6 horas) utilizando las dos luces del catéter de forma alternativa.

Neumonía

Paciente neutropénico con infiltrado localizado: hay que administrar el mismo tratamiento que en los pacientes con neutropenia febril.
Paciente no neutropénico con infiltrado localizado: se prescribirá el tratamiento habitual de la neumonía de los niños inmunocompetentes.
Paciente con infiltrado difuso: es necesario asociar trimetoprim-sulfametoxazol (TMP-SMX) i.v. (5 mg de TMP/kg/6 horas; dosis máxima 1.280 mg/día) y eritromicina i.v. (10 mg/kg/6 horas; dosis máxima 4 g/día). Si existe hipoxemia, la metilprednisolona i.v. (1-2 mg/kg/día en 2-3 dosis) parece mejorar la sintomatología y el curso de la neumonía por *Pneumocystis jirovecii.*
En pacientes trasplantados en los que se sospeche una infección por CMV (día entre +30 y +100 postrasplante de progenitores hematopoyéticos; más tarde en pacientes con enfermedad injerto contra huésped) conviene asociar ganciclovir i.v. (5 mg/kg/12 horas).

Mucositis (oral, rectal)

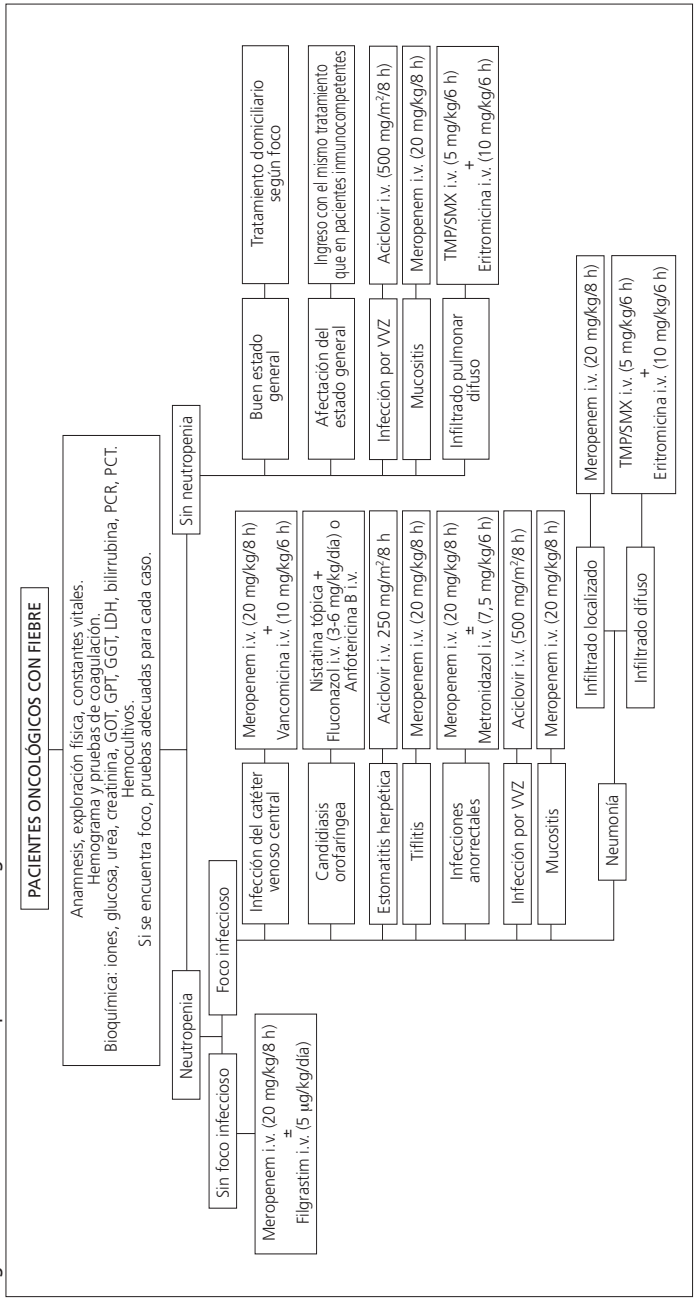
Aunque el número de neutrófilos sea normal hay que pautar el mismo tratamiento que en los niños con fiebre y neutropenia. Además, se asociará terapia tópica con enjuagues orales con bicarbonato o con una solución analgésica y antiséptica (fórmula magistral: hidrocloruro de lidocaína 0,5%, hidrocloruro de difenhidramina 0,06%, hidróxido de aluminio 1,7%).
Celulitis perianal, absceso perirrectal: el tratamiento antibiótico debe cubrir los gérmenes Gram negativos y los anaerobios: meropenem i.v. (20 mg/kg/8 horas, dosis máxima 1 g/ 8 horas) asociado o no a metronidazol i.v. (7,5 mg/kg/6 horas; dosis máxima 4 g/día). El absceso perirrectal requiere también drenaje.

Candidiasis orofaríngea	El tratamiento tópico se debe hacer con clotrimazol o nistatina y, si las lesiones son extensas, se añadirá Fluconazol i.v. (3-6 mg/kg/día; dosis máxima 400 mg/día) o anfoteriana B (la misma dosis que en la neutropenia febril).
Estomatitis herpética	Se trata con aciclovir i.v. (250 mg/m^2/8 horas ó 5 mg/kg/8 horas; dosis máxima 800 mg/dosis).
Varicela y herpes zóster	La dosis de aciclovir i.v. es más alta (500 mg/m^2/8 horas ó 10 mg/kg/8 horas). Es necesario el aislamiento estricto y la suspensión de la quimioterapia de mantenimiento.
Tiflitis o colitis neutropénica	El tratamiento es el mismo que para los niños con fiebre y neutropenia. Si la diarrea es moderada-grave y provoca pérdidas hidroelectrolíticas importantes se administrará suero intravenoso y se valorará la suspensión de la alimentación oral.
Analgesia	Es importante tener en cuenta que muchos de estos procesos cursan con dolor (mucositis, estomatitis herpética, tiflitis) y necesitan analgesia adecuada: metamizol i.v. (40 mg/kg/6-8 horas; dosis máxima 6 g/día). Si no es suficiente, morfina i.v. en bolos (0,1 mg/kg/2-4 horas; máximo 5 mg/dosis) o en infusión continua (0,01-0,05 mg/kg/hora).

Derivación

Ingreso en sala	Se ingresarán todos los pacientes con neutropenia febril y los pacientes no neutropénicos con afectación del estado general.
Domicilio	Los enfermos con fiebre, buen estado general, sin neutropenia serán dados de alta con el tratamiento domiciliario adecuado y se pondrán en contacto con la consulta de oncología al día siguiente para controlar la evolución.

Algoritmo de actuación en los pacientes oncológicos con fiebre



BIBLIOGRAFÍA

1. Alberth M, Majoros L, Kovalecz G, Borbas E, Szegedi I, J Marton I et al. Significance of oral Candida infections in children with cancer. Pathol Oncol Res 2006;12:237-41.
2. Blyth CC, Palasanthiran P, O'Brien TA. Antifungal therapy in children with invasive fungal infections: a systematic review. Pediatrics 2007;119:772-84.
3. Hill G, Chauvenet AR, Lovato J, McLean TW. Recent steroid therapy increases severity of varicella infections in children with acute lymphoblastic leukemia. Pediatrics 2005;116:525-9.
4. Hughes WT, Armstrong D, Bodey GP, Bow EJ, Brown AE, Calandra T et al. 2002 guidelines for the use of antimicrobial agents in neutropenic patients with cancer. Clin Infect Dis 2002;34:730-51.
5. Maldonado MS. Infecciones en el paciente oncológico. En: Madero L, Muñoz A (eds). Hematología y Oncología pediátricas. Madrid: Ergon; 2005.p.395-407.
6. Mermel LA, Farr BM, Sherertz RJ, Raad II, O'Grady N, Harris JS et al. Guidelines for the management of intravascular catheter-related infections. Clin Infect Dis 2001;32:1249-72.
7. Ozkaynak MF, Krailo M, Chen Z, Feusner J. Randomized comparison of antibiotics with and without granulocyte colony-stimulating factor in children with chemotherapy-induced febrile neutropenia: a report from the Children's Oncology Group. Pediatr Blood Cancer 2005;45:274-80.
8. Santolaya ME, Alvarez AM, Becker A, Cofré J, Enríquez N, O'Ryan M, Payá E et al. Prospective, multicenter evaluation of risk factors associated with invasive bacterial infection in children with cancer, neutropenia and fever. J Clin Oncol 2001;19:3415-21.
9. Segal BH, Walsh TJ, Gea-Banacloche JC, Holland SM. Infections in the cancer patient. En: De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds). Cancer: principles and practice of oncology. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2004.p.2461-514.
10. Walsh TJ, Roilides E, Groll AH, González C, Pizzo PA. Infectious complications in pediatric cancer patients. En: Pizzo PA, Poplack DG (eds). Principles and practice of pediatric oncology. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006.p.1269-329.

19 HEMATOMAS Y PETEQUIAS. DIÁTESIS HEMORRÁGICAS

Álvaro Lassaletta Atienza, Julián Sevilla Navarro

HEMORRAGIA

La hemorragia es un motivo de consulta frecuente en urgencias. Los tres factores más importantes cuya alteración puede dar lugar a un cuadro de sangrado son: las plaquetas, los factores de la coagulación y el sistema vascular.

La hemorragia puede ser visible, como las epistaxis, petequias, hematomas, o bien producirse en cavidades o compartimentos cerrados, como el hemartros, los hematomas del psoas y las hemorragias en el sistema nervioso central.

ETIOLOGÍA

Alteraciones plaquetarias

Trombopenia

Se define cuando el número de plaquetas es < 150 x 10^3/mm^3.

Disminución de la producción medular (amegacariocíticas)

Congénitas

- **Trombopenia con aplasia del radio:** es una enfermedad hereditaria que cursa con trombopenia grave, aplasia de los radios y de pulgares, anomalías renales y cardiacas.
- **Anemia de Fanconi:** se hereda de forma autonómica recesiva, aparece entre los 3 y 5 años. Existe aplasia medular, malformaciones congénitas (defectos en los pulgares y antebrazos, alteraciones renales, gastrointestinales y cutáneas).
- **Enfermedad de Wiscott-Aldrich:** la herencia es recesiva ligada al X, cursa con eccemas, trombopenia, hemorragias e inmunodeficiencia.
- **Enfermedades metabólicas:** acidemia metilmalónica, glicinemia cetósica, déficit de holocarboxilasa sintetasa, acidemia isovalérica, hiperglicinemia idiopática.
- **Otras enfermedades:** defectos congénitos de la producción medular (disqueratosis congénita).

Adquiridas	• Aplasia medular • **Enfermedades con infiltración de la médula ósea:** leucemias, mielofibrosis, histiocitosis, linfomas, neuroblastoma, otros tumores sólidos con capacidad para infiltrar la médula ósea. • **Drogas:** carbamacepina, citostáticos, benceno, antitiroideos, antidiabéticos, antihistamínicos, fenilbutazona, insecticidas, sales de oro, cloranfenicol. • **Infecciones víricas:** VHA, VHB, VHC, VIH, VEB. • **Radiación:** radioterapia.

Aumento de la destrucción plaquetaria (megacariocíticas)

Mecanismo inmune

Púrpura trombopénica idiopática (PTI)	Es la causa más frecuente de trombopenia en la infancia (1/10.000 niños al año). Consiste en un síndrome purpúreo de presentación generalmente aguda debido a una trombopenia periférica. Es debida a la destrucción periférica de las plaquetas por los macrófagos del sistema retículo-endotelial, especialmente en el bazo. Se distinguen dos tipos: una forma aguda (80% de los casos) con una evolución benigna, con normalización del recuento plaquetario antes de los seis meses, y una forma crónica, definida como la persistencia de la trombopenia durante más de 6-12 meses (más frecuente en niños pequeños y adolescentes). Todas la pruebas de la coagulación son normales, excepto la disminución en el número de plaquetas y la prolongación del tiempo de sangrado.
Enfermedades autoinmunes	Síndrome linfoproliferativo autoinmune, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Evans, síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, trombopenia inmune neonatal, trombopenia post-transfusional.
Drogas	Heparina (comienza a los 5-10 días tras el inicio del tratamiento, no suele ser grave y se resuelve con la supresión del fármaco), ácido valproico, digoxina, quinina, quinidina, penicilinas, cimetidina.
Otras enfermedades	Enfermedades del tiroides, infecciones, neoplasias.

Mecanismo no inmune

Síndrome hemolítico-urémico (SHU)	Cursa con la tríada de anemia microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda. Suele ir precedido de una infección, generalmente de ori-

gen gastrointestinal (el germen más frecuentemente relacionado es la *E. Coli* O157:H7). La trombopenia se produce por la formación de agregados plaquetarios en el endotelio dañado.

Púrpura trombótica trombocitopénica

Es más frecuente en adolescentes y adultos. Es una enfermedad multisistémica debida a la agregación reversible de las plaquetas en la microcirculación. Se suele presentar con trombopenia, anemia hemolítica microangiopática, anomalías neurológicas, fiebre y fallo renal progresivo.

Trombopenia por consumo

Coagulación intravascular diseminada (CID)

Se trata de un cuadro hemorrágico grave, debido al consumo de los factores de la coagulación y de las plaquetas por una situación de hipercoagulabilidad. Se asocia a anemia hemolítica microangiopática producida por la destrucción de los hematíes debido al depósito de fibrina en el interior de los pequeños vasos.

Las causas más frecuentes son: infecciones *(neisseria meningitidis),* daño tisular (traumatismos, quemados, hipo-hipertermia, asfixia), tumores (leucemia aguda promielocítica, leucemia aguda mieloblástica), tóxicos (picaduras de serpientes), microangiopatías (púrpura trombótica trombocitopénica, síndrome hemolítico urémico, reacción transfusional hemolítica aguda, trombosis por heparina).

Cursa con disminución de las plaquetas (consumo), de la actividad de la protrombina y del fibrinógeno; y con aumento del tiempo parcial de tromboplastina (TPT) y de los productos de degradación del fibrinógeno (PDF).

Síndrome de Kassabach-Merrith

Es una púrpura trombopénica secundaria a la existencia de hemangiomas gigantes que producen destrucción de las plaquetas y coagulopatía de consumo.

Trombosis arterial

La trombopenia es secundaria al consumo de plaquetas.

Secuestro plaquetario

Hiperesplenismo

Se trata de cuadros en los que el incremento de la actividad del bazo produce el secuestro de las plaquetas en la microcirculación. Las causas más frecuentes en los niños son las infecciones virales, y en los pacientes inmigrantes la malaria, pero también

pueden ocasionar este cuadro las infecciones bacterianas, enfermedades del tejido conectivo, neoplasias, obstrucción al flujo hepático y las enfermedades de depósito.

Trombopatías

Congénitas	Enfermedad de Bernard-Soulier, enfermedad de Glanzmann.
Adquiridas	Antiinflamatorios no esteroideos, insuficiencia renal.

Alteraciones de los factores de coagulación

Coagulopatías congénitas	• **Enfermedad de von Willebrand:** es la coagulopatía congénita más frecuente (1:1000), su herencia es autonómica dominante. Está producida por el defecto del factor von Willebrand (FvW), que es una proteína que contribuye a la adherencia de las plaquetas al endotelio dañado y transporta el factor VIII (FvW:RCo). Es una enfermedad heterogénea con distintos subtipos clasificados de acuerdo a los niveles plasmáticos de FvW y a su actividad FvW:RCo. Clínicamente se manifiesta de forma similar a la alteraciones plaquetarias (hemorragia de mucosas, menorragias en las mujeres, epistaxis), aunque en las formas graves pueden aparecer síntomas comunes a la hemofilia de carácter moderado. Está aumentado el tiempo de hemorragia y el TPT con disminución de la agregación plaquetaria al añadir ristocetina. • **Hemofilia A:** se trata del defecto congénito del factor VIII, la herencia es ligada al cromosoma X; las madres son portadoras y los hijos varones afectos. Están aumentados el TPT y el tiempo de hemorragia, y el tiempo de protombina (TP) es normal. • **Hemofilia B:** es el defecto congénito del factor IX, se hereda ligada al cromosoma X. • **Otros defectos congénitos:** después de los anteriores el más frecuente es el defecto congénito del factor VII. Otras alteraciones son los déficits de los factores X, XI, XII, XIII, protrombina, disfibrinogenemias. Se heredan de forma autonómica recesiva.
Coagulopatías adquiridas	Coagulación intravascular diseminada (sepsis, leucemia), enfermedades autoinmunes, hepatopatía

grave, déficit de vitamina K, cardiopatía congénita grave, enfermedades malignas, envenenamientos (mordeduras de serpiente), traumatismos o quemados graves.

Alteraciones vasculares

Traumatismos	La lesión del sistema vascular debida a traumatismos es la causa más frecuente de sangrado en la infancia.
Vasculitis	La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más común en la edad pediátrica. Otras causas de vasculitis son las enfermedades del tejido conectivo, la infecciones (mononucleosis infecciosa, rickettsiosis) y las drogas o tóxicos.
Otras	Malformaciones vasculares (aneurismas, fístulas), enfermedad de Ehlers-Danlos, úlcera gastro-duodenal, enfermedad inflamatoria intestinal.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

El primer objetivo en los niños que acuden a urgencias con un cuadro hemorrágico es valorar la situación hemodinámica: color de la piel y mucosas, frecuencia cardiaca, calidad del pulso, perfusión periférica, tensión arterial y afectación neurológica. En aquellos que lo precisen, deberán instaurarse las medidas ABCD de atención inicial al paciente grave. En estos cuadros, el aspecto más importante es la administración intravenosa de líquidos expansores del espacio vascular (cristaloides, coloides), con el fin de mantener una adecuada perfusión periférica.
Una vez superada la fase de estabilización inicial, deberá hacerse un diagnóstico etiológico de la hemorragia, ya que en muchas ocasiones ésta no cederá hasta que no se trate la causa desencadenante; en algunos casos puede ser necesario la administración de hemoderivados.

Anamnesis

Antecedentes familiares	Deberá preguntarse sobre enfermedades hemorrágicas o signos de sangrado en otros miembros de la familia. Muchas diátesis hemorrágicas tienen un carácter hereditario como la hemofilia A, B o la enfermedad von Willebrand. No obstante, una historia familiar negativa de sangrado no descarta una enfermedad hemorrágica hereditaria.

Antecedentes perinatales	En los neonatos se preguntará sobre los antecedentes del embarazo y el parto, las enfermedades de la madre y el número de plaquetas de ésta durante el embarazo y en el momento del parto.
Antecedentes personales de sangrado	Se investigará la existencia de hemorragias previas o de facilidad para el sangrado: epistaxis frecuentes, hematomas después de inyecciones (vacunaciones) o de golpes poco importantes y el retraso en la onfalorrexis.
Tiempo de evolución	Los signos de sangrado agudo son indicativos de una infección vírica o una PTI. El sangrado recurrente y crónico es sugerente de una anomalía hereditaria de las plaquetas o de los factores de la coagulación.
Antecedentes de traumatismo e intensidad de mismo	En las hemofilias con < 1% de actividad del factor VIII se produce sangrado sin traumatismos; si la actividad es entre el 1-5%, la hemorragia ocurre con traumatismos menores, y si es > 5% es necesario que éste sea importante para que exista sangrado. Las equimosis extensas, en ausencia de traumatismo, sugieren una alteración en la coagulación. En los niños con signos hemorrágicos sin una historia clara de golpes o caídas deberá sospecharse la posibilidad de malos tratos.
Ingestión de medicamentos	Los antiinflamatorios no esteroideos son los fármacos que más frecuentemente pueden producir un cuadro hemorrágico, generalmente en forma de hematemesis. Otros fármacos que deberán tenerse en cuenta son las xantinas, sulfonilureas y los cumarínicos (forman parte de los raticidas y pueden ser ingeridos accidentalmente).
Síndrome constitucional	La pérdida de peso con astenia y anorexia deberán hacer sospechar la existencia de un proceso tumoral como causa del sangrado.
Vacunaciones recientes	Las vacunas de virus vivos atenuados como la del sarampión y la varicela pueden producir trombopenia leve-moderada.
Fiebre o infecciones previas	Algunas enfermedades hemorrágicas como la PTI, la púrpura de Schönlein Henoch o el síndrome hemolítico urémico suelen ir precedidas de un cuadro infeccioso previo.

En los niños con fiebre, alteración del estado general y signos de sangrado, deberá sospecharse la posibilidad de un cuadro de coagulación intravascular diseminada.

Exploración

Estado general y constantes vitales (TA, FC, FR)

El grado de repercusión sobre el estado general orientará sobre la gravedad del proceso. Deberán valorarse los signos derivados del sangrado (palidez, taquicardia, hipotensión, pulsos débiles) y aquellos debidos a la enfermedad causante de la diátesis (signos de sepsis, artritis).
Los niños con una enfermedad tumoral como causa de la hemorragia suelen presentar mal estado general con palidez cérea de piel y adenopatías generalizadas. Los pacientes con púrpura trombocitopénica idiopática o con la enfermedad de Schönlein Henoch, suelen tener un estado general excelente.

Signos de sangrado

Las petequias, equimosis pequeñas y las lesiones de las mucosas (gingivorragias, epistaxis, hemorragia gastrointestinal y menorragias) son habitualmente signos de afectación plaquetaria.
Los niños con vasculitis presentarán exantema purpúreo palpable
Los hematomas subcutáneos y del tejido muscular y el hemartros son más frecuentes en las alteraciones de los factores de la coagulación.

Distribución del sangrado

En la enfermedad de Schönlein Henoch las lesiones purpúreas tienden a localizarse en los miembros inferiores y en los glúteos; en la infección por rickettsia, el exantema afectan a palmas y plantas; en la hemofilia se afectan de forma característica las grandes articulaciones.
En los casos de malos tratos los hematomas aparecerán en las denominadas zonas de castigo (regiones no prominentes) como son los glúteos, la espalda, las mejillas, la parte posterior de las piernas o el dorso de las manos.

Signos de infección

Es fundamental tener en cuenta las enfermedades infecciosas graves como causa del sangrado, fundamentalmente la sepsis y los procesos que puedan originar un cuadro de CID.

Adenomegalias y exploración abdominal

Tanto las adenopatías como las visceromegalias pueden ser indicativos de una infección vírica como causa de la hemorragia, pero en ocasiones son debidas a un proceso tumoral. El aumento del tamaño del bazo puede producir un cuadro de secuestro esplénico.

Exploración neurológica

Aunque la hemorragia cerebral es poco frecuente, deberán explorarse los signos indicativos de este proceso (alteración del sensorio, afectación de pares craneales, signos de focalidad neurológica).

Malformaciones congénitas

Deberán buscarse malformaciones congénitas asociadas a trombocitopenia como cardiopatías cianóticas, malformaciones esqueléticas, alteraciones cutáneas (hemangiomas, distrofia ungueal, pigmentación de la piel) o alteraciones en los ojos y en los dientes.

Pruebas complementarias

Estudio básico de coagulación

Pruebas de laboratorio	Parámetros principales que valora
Hemograma	Hematíes, hemoglobina, leucocitos, plaquetas.
Actividad de la protrombina (tiempo de protrombina)	Factores II, V, VII y X (vía extrínseca)
Tiempo parcial de tromboplastina (tiempo de cefalina)	Factores VIII, IX, XI, XII (vía intrínseca), V, X, II (vía común)
Fibrinógeno y PDF	Niveles de fibrinógeno – degradación del mismo.
Frotis o extensión de sangre periférica	Permite valorar la existencia de alteraciones en la forma de los componentes sanguíneos: hematíes (esquistocitos), leucocitos (blastos, vacuolas citoplasmáticas, células atípicas), plaquetas.
Tiempo de obturación / tiempo de hemorragia	Hemostasia primaria
Niveles de los factores de la coagulación	Se realizará de forma diferida para diagnosticar el defecto y cuantificar el tanto por ciento de déficit

Alteración de la prueba de laboratorio	Interpretación
↓ Plaquetas	Destrucción plaquetaria, disminución en la producción, secuestro plaquetario, algunos cuadros de disfunción plaquetaria.
↓ Actividad de protrombina	Déficits congénitos de los factores II, V, VII y X (vía extrínseca). Alteración del fibrinógeno, déficit de vitamina K, enfermedad hepática, niveles de heparina elevados.
↑ Tiempo parcial de tromboplastina	Déficits congénitos de los factores VIII (hemofilia A y enfermedad de von Willebrand), IX, XI, XII (vía intrínseca). Déficits congénitos de los factores X, V, II, alteración del fibrinógeno (vía común). Contaminación de la muestra con heparina, anticoagulantes circulantes.
↓ Actividad de protombina + ↑ Tiempo parcial de tromboplastina	Déficits de los factores X, V, II, alteración del fibrinógeno (vía común). CID, enfermedad hepática, renal o cardiaca graves.
↓ Fibrinógeno	CID, enfermedades hepáticas graves, disfibrinogenemia o afibrinogenemia, tratamiento con L-asparaginasa.
↑ PDF	CID, hepatopatías graves.
↑ Tiempo de obturación / tiempo de sangrado	PTI, plaquetopenia, enfermedad de von Willebrand, enfermedades con disfunción plaquetaria (enfermedad de Bernard Soulier y enfermedad de Glanzmann)

Otros parámetros bioquímicos

En función de las sospecha etiológica se determinarán los reactantes de fase aguda (PCR, PCT), cultivos, productos de destrucción celular (LDH, ácido úrico), función renal y hepática.

Pruebas de imagen

Estarán indicadas en función de la etiología. La radiografía de tórax puede realizarse cuando se sospecha un neoplasia de la sangre (linfoma células T), la ecografía abdominal es muy útil para la visualización de masas abdominales.

Aspirado y biopsia de la médula ósea

Siempre que se sospeche infiltración de la médula o no esté clara la etiología de la trombopenia se realizará aspirado y biopsia de la médula ósea. La existencia de megacariocitos es indicativo de un mecanismo destructivo periférico como causa de la trombopenia.
En la PTI, la realización sistemática de aspirado y estudio de la médula ósea es una cuestión controvertida. Esta prueba estará indicada si clínicamente es necesario excluir el diagnóstico de leucemia y en los casos en los que se vaya a iniciar tratamiento con esteroides por primera vez. En la PTI existe un aumento de los megacariocitos, muchas veces inmaduros; las series eritroide y mieloide son normales o hiperplásicas y con frecuencia existe eosinofilia.

Tratamiento

Consistirá en el tratamiento etiológico si es posible, o en la reposición de los componentes sanguíneos alterados (ver capítulo de Terapia transfusional).

Enfermedad de von Willebrand

Antifibrinolíticos: están indicados en la epistaxis, cuando el taponamiento no ha sido efectivo.
Desmopresina: 0,3 μg/kg, i.v., cada 12-24 horas. Produce taquifilaxia por lo que no se aconseja administrar más de tres dosis seguidas.
Concentrados de factor VIII de pureza intermedia: 20-50 UI/kg, i.v., de concentrado de factor VIII.

Hemofilia A

Factor VIII recombinante: la dosis dependerá de la intensidad del cuadro hemorrágico, en general: 20-50 UI/kg. Deberá repetirse diariamente en los casos graves. Si se ha producido un hemartros, el objetivo es aumentar hasta un 50-70% la actividad del factor VIII (a veces, en el caso de afectación de la cadera, puede ser necesario lograr una actividad hasta del 100%), además se deberá inmovilizar la articulación y administrar analgésicos.
Pueden ser útiles los antifibrinolíticos.

Hemofilia B

Factor IX recombinante: la dosis estará en función de la importancia del cuadro hemorrágico, en general: 30 UI/kg. Deberá repetirse diariamente en los casos graves.
También se pueden pautar antifibrinolíticos.

Coagulación intravascular diseminada

Es fundamental tratar la causa desencadenante, ya que hasta que ésta no sea controlada no cederá el cuadro. El tratamiento consiste en la administración de plaquetas, plasma y fibrinógeno.

Púrpura trombocitopénica idiopática

Debido a que habitualmente la evolución espontánea es satisfactoria y el riesgo de hemorragia cerebral es muy bajo, la mayoría de los pediatras recomiendan una actitud conservadora en el tratamiento de estos cuadros. Deberán evitarse los traumatismos que puedan favorecer el sangrado y la administración intramuscular de medicación. Las indicaciones de tratamiento médico son: 1) hemorragia que produce una anemia moderada-grave; 2) número de plaquetas < 10.000/mm^3 varias semanas después del diagnóstico; y 3) signos de sangrado importante. El riesgo de hemorragia disminuye transcurridos los primeros diez días. Están contraindicados el ácido acetilsalicílico y otros antiagregantes plaquetarios.

Pautas de tratamiento:

- **Esteroides:** han demostrado su capacidad para producir un aumento efectivo en el número de plaquetas. En estos niños es necesario realizar un aspirado de médula ósea, con el fin de no retrasar un posible diagnóstico de leucemia.
  La pauta es: prednisona 2 mg/kg/día, v.o., durante 7 días, seguidos de un descenso hasta la suspensión en una semana más.
  Otra opción terapéutica es: prednisona 4 mg/kg/día, v.o., durante 7 días, continuando con el 50% de la dosis una semana más y disminuyendo la dosis progresivamente hasta la suspensión en una semana.
- **Inmunoglobulina humana polivalente:** produce un incremento más rápido en el número de plaquetas que los corticoides, aunque a largo plazo no es más efectiva. Sus indicaciones son: 1) sangrados que comprometan la vida; 2) PTI refractaria al tratamiento; 3) previamente a la cirugía; y 4) después de la transfusión de plaquetas para alargar su vida media.
  Se puede administrar una dosis única de 800 mg/kg, i.v. Otros esquemas de tratamiento son: 400 mg/kg/día, i.v., durante 5 días, ó 2 g/kg/día, i.v., durante 2 días.
  Los efectos secundarios son: cefalea, mialgias, fiebre y rash cutáneo. Menos frecuentes: menin-

gitis aséptica, fotofobia, hemiparesia, anafilaxia y anemia hemolítica.

- **Gammaglobulina anti-D:** sólo está indicada en enfermos Rh+ con PTI. La dosis es 40-50 µg/kg, i.v. El efecto secundario más importante es la anemia hemolítica inmune.
- **Transfusión de plaquetas:** se reserva para los casos de hemorragia grave, debido a que las plaquetas infundidas contienen antígenos y son destruidas rápidamente.

Derivación

Domicilio	Los pacientes con coagulopatía conocida, estables hemodinámicamente y con buena respuesta al tratamiento.
Ingreso hospitalario	Los casos que no cumplen los criterios anteriores.
UCIP	Niños con inestabilidad hemodinámica (sepsis, CID, sangrado importante).

TROMBOPENIA NEONATAL

La trombopenia es la segunda anomalía hematológica más frecuente, después de la anemia, en el periodo neonatal. Más del 75% de los episodios de trombopenia neonatal tienen lugar en las primeras 72 horas de vida, siendo más común en prematuros en los que el riesgo de hemorragia cerebral es elevado.

Etiología

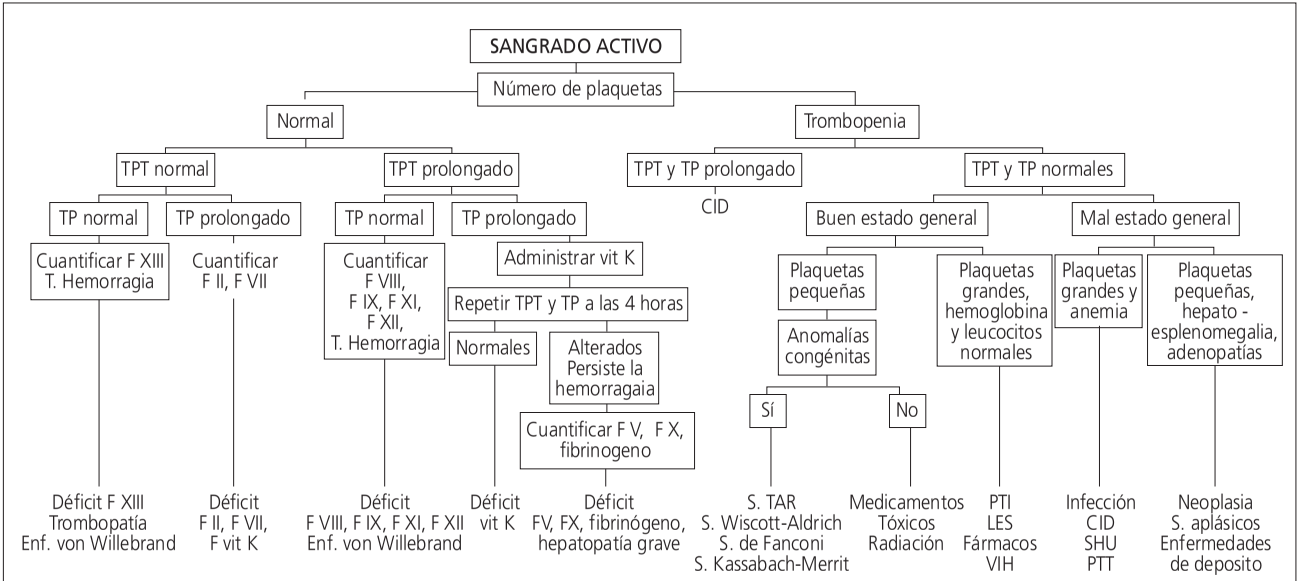
Trombopenia neonatal autoinmune	Es la causa más frecuente de trombopenia neonatal con riesgo grave de hemorragia. Se produce en los hijos de madres con trombopenia inmune por PTI, LES u otros trastornos autoinmunes. Está causada por el paso a través de la placenta de autoanticuerpos IgG procedentes de la madre que destruyen las plaquetas fetales.
Trombopenia neonatal aloinmune	La incidencia es de 1 por cada 1.200 recién nacidos. El 10-30% de los casos presentan hemorragia intracraneal con una mortalidad entre el 5-10% y con secuelas neurológicas importantes. Se produce por la transferencia placentaria de anticuerpos maternos frente a antígenos paternos heredados, presen-

tes en las plaquetas del feto, pero ausentes en las de la madre. La causa más frecuente es la incompatibilidad para el aloantígeno HPA-1a (75% de los casos) y para el aloantígeno HPA-5b (19% de casos). La madre tiene un número normal de plaquetas. La detección de los aloanticuerpos en el suero de la madre y del RN confirman el diagnóstico.

Tratamiento

Trombopenia neonatal autoinmune	Si el número de plaquetas es < $50x10^3/mm^3$, se administrará inmunoglobulina 1 g/kg, i.v., 2 dosis. Si la respuesta no es adecuada y existe un cuadro hemorrágico, se tratará con inmunoglobulina i.v., más prednisona 1-3 mg/kg/día, i.v. Las transfusiones de concentrado de plaquetas no suelen ser eficaces, deberán administrarse asociadas a corticoides y a inmunoglobulina i.v. en caso de existir hemorragia grave.
Trombopenia neonatal aloinmune	El tratamiento está indicado si el número de plaquetas es < $30x10^3/ mm^3$ y existe un cuadro hemorrágico grave. Consistirá en la administración de plaquetas de la madre lavadas (con plasma normal para retirar los anticuerpos) e irradiadas (para evitar la enfermedad injerto contra huésped). La transfusión deberá repetirse cada 8 horas si persiste la hemorragia. Si no se dispone de plaquetas de la madre, se utilizará plaquetas PI A1-, y si no se dispone de éstas, se administrarán plaquetas de un donante no familiar. La trombopenia se resuelve en 2-3 semanas.

Algoritmo de actuación en la diátesis hemorrágica.



TPT: tiempo parcial de tromboplastina; TP: tiempo de protrombina; T. Hemorragia: tiempo de hemorragia; F Vit K: factores vitamina K dependientes; 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

BIBLIOGRAFÍA

1. Buchanan GR, Adix L. Current challenges in the management of children with idiopathic thrombocytopenic purpura. Pediatr Blood Cancer 2006; 47:681-4.
2. Coller BS, Schneiderman PI. Clinical evaluation of hemorrhagic disorders: the bleeding history and differential diagnosis of purpura. En: Hoffman R, Benz EJ, Shattil SJ, Furie B, Cohen HJ, Silberstein LE, McGlave P (eds). Hematology. Basic principles and practice. New York: Churchill Livingstone; 2000.p.1824-40.
3. Couselo Sánchez JM. Alteraciones de la hemostasia. Patología plaquetaria. En: Madero L (ed). Manual de Hematología Pediátrica. Madrid. Ergón; 2006. p.109-40.
4. De Mattia D, del Principe D, Del Vecchio GC, Jankovic M, Arrighini A, Giordano P, et al. Acute childhood idiopathic thrombocytopenic purpura: AIEOP consensus guidelines for diagnosis and treatment. Haematologica 2000; 85:420-4.
5. Fernández-Plaza S, Sevilla Navarro J. Alteraciones de la coagulación. En: Madero L (ed). Manual de Hematología Pediátrica. Madrid. Ergon; 2006. p.141-57.
6. Greaves M, Preston FE. Approach to the bleeding patient. En: Colman RW, Hirsh J, Marder VJ, Clowes AW, George JN (eds). Hemostasis and thrombosis. Basic principles and Clinical practice, fourth edition. Philadelphia: Lippincot Williams & Wilkins; 2001. p.783-93.
7. Monteagudo J, Castillo R. Acercamiento diagnóstico de las coagulopatías congénitas. J.Batlle Fonrodona, En: Rocha Hernando (eds). Guía Práctica de coagulopatías congénitas. Madrid. Acción Médica; 2001. p.15-24.
8. Roberts HR, Monroe DR, Escobar MA. Current concepts of hemostasis. Anesthesiology 2004;100:722-30.
9. Tarantino MD, and Buchanan GR. The pros and cons of drug therapy for immune thrombocytopenic purpura in children. Hematol Oncol Clin N Am 2004; 18:1301-14.

20 PALIDEZ. ANEMIA

Elena Agüero Sánchez, Gabriel Ángel Martos-Moreno

PALIDEZ

La palidez se define como la pérdida del color normal de la piel y/o de las membranas mucosas (conjuntiva ocular, encías y lecho ungueal).
La palidez puede acompañar a enfermedades que causan una redistribución del volumen circulante, con disminución de la perfusión sanguínea periférica o a aquellas que conllevan una reducción de la concentración de hemoglobina (anemia).

ETIOLOGÍA

Disminución de la perfusión sanguínea periférica

La palidez puede ser un signo derivado de los mecanismos de respuesta fisiológica del organismo a diversos procesos.

Aumento del tono simpático	Dificultad respiratoria, hipoglucemia, feocromocitoma.
Shock	Séptico, hipovolémico, neurogénico, cardiogénico, anafiláctico.
Edema de piel	Síndrome nefrótico.
Fisiológica	Palidez constitucional, falta de luz solar.

Reducción de la hemoglobina en la sangre

Anemia	Ver apartado más adelante.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

En los casos de palidez intensa con signos de mala perfusión y/o alteración del nivel de conciencia se tomarán las constantes vitales (FC, FR, TA, Tª, saturación de O_2) y se iniciarán las maniobras de reanimación cardiopulmonar (ABCD) junto con las medidas específicas según la etiología (shock, hipoglucemia, dificultad respiratoria).

Anamnesis	
Antecedentes familiares	Son útiles para diagnosticar aquellas causas de palidez asociada a enfermedades genéticas, principalmente representadas por las anemias debidas a defectos enzimáticos o de la pared del eritrocito, así como de la hemoglobina.
Antecedentes personales	En el periodo neonatal, es esencial registrar el grupo sanguíneo del recién nacido y de la madre, considerando la posibilidad de una anemia isoinmune. La historia de sangrado orienta hacia una anemia hemorrágica aguda por traumatismos con hemorragias viscerales o fracturas abiertas, o crónica como en la enfermedad inflamatoria intestinal crónica o en las disfunciones menstruales de las adolescentes. Interrogaremos sobre los hábitos nutricionales para descartar anemias carenciales. La raza y la procedencia del paciente orientarán hacia enfermedades que cursan con anemia más prevalentes en determinados grupos. Ver apartado de anemias. Las alergias conocidas y la ingesta de fármacos pueden ser los responsables de un shock anafiláctico.
Instauración	Puede ser brusca o progresiva, siendo el primero de los casos el que, con mayor frecuencia precisará una atención médica urgente. Sus causas más frecuentes son la hemorragia, el distrés respiratorio, la hipoglucemia y el shock. La palidez progresiva suele ser un signo de anemia crónica.
Síntomas asociados	La fiebre suele acompañar al shock séptico y a las infecciones crónicas (malaria). La dificultad respiratoria es suficiente para explicar por sí misma la palidez. La sensación de mareo o el síncope con cortejo vegetativo pueden ser el resultado de una hipoglucemia. Los edemas son signos de un síndrome nefrótico o una insuficiencia cardiaca o hepática descompensadas. La diarrea crónica y el dolor abdominal crónico son síntomas guía de la enfermedad inflamatoria intestinal. Las epistaxis recurrentes y los hematomas frecuentes son manifestaciones de la aplasia medular y la leucemia.

Exploración

Estado general	Los cuadros de shock y las patologías crónicas graves (oncológicas, aplasia medular) se presentan con afectación del estado general.
Auscultación cardiopulmonar	Permite detectar signos de insuficiencia cardiaca y de infección pulmonar.
Nivel de conciencia	Se evaluará de forma repetida y comparativa por medio de la escala de coma de Glasgow. En aquellas situaciones de potencial gravedad y/o compromiso hemodinámico valora de forma indirecta la perfusión cerebral.
Piel	La presencia de petequias o equimosis es de especial interés en aquellos casos de sospecha de sangrado secundario a la presencia de coagulopatía o plaquetopenia (shock, hemopatías malignas). También debe valorarse la existencia de edemas. La ictericia puede ser un signo de hemólisis. La prolongación del tiempo de relleno capilar (>3 segundos) es un indicador precoz del inicio del compromiso hemodinámico, aún cuando el resto de las constantes vitales permanezcan mantenidas. La frialdad acra indica mala perfusión periférica.
Adenopatías y visceromegalias	La presencia de hepato o esplenomegalia es frecuente tanto en determinadas anemias por defectos eritrocitarios (esferocitosis) como en procesos infecciosos o neoplásicos (leucemia), siendo las adenopatías más propias de estos dos últimos grupos.
Signos de sangrado	Aparecen en las anemias hemorrágicas y en los procesos oncológicos e infecciosos en los que se altera la hemostasia.

Pruebas complementarias

Hemograma	Aporta datos sobre las tres series de células sanguíneas. La información más relevante será la concentración de eritrocitos y hemoglobina circulante, reflejando la etiología anémica o no de la palidez. El recuento y la fórmula leucocitaria pueden orientar el diagnóstico etiológico en algunos casos infecciosos (leucocitosis, linfocitosis, neutrofilia o leucopenia, según la etiología o el momento evolutivo) o alérgicos (eosinofilia). En los procesos neoplásicos

	puede haber depleción de una o varias series celulares con o sin formas inmaduras circulantes.
Índices eritrocitarios	Los índices eritrocitarios son de gran utilidad en los casos de palidez secundaria a anemia de instauración progresiva, no así en los casos de instauración brusca.
Pruebas de coagulación	Es esencial conocer el estado de la hemostasia ante cualquier sospecha de anemia secundaria a sangrado. Asimismo, puede estar alterada en los casos de hemopatías malignas o de infecciones graves.
Bioquímica básica	Se debe valorar la glucemia, inicialmente capilar y posteriormente sérica, para descartar hipoglucemia. La concentración de proteínas totales y albúmina ayudará a filiar la existencia de palidez asociada a edemas cutáneos o a deficiencias nutricionales complejas. La determinación de ácido úrico, de la kaliemia, de la urea, la creatinina, iones, fósforo y de la LDH circulantes será necesaria en el caso de sospecha de cualquier enfermedad neoplásica.
Reactantes de fase aguda	La determinación de la VSG, PCR y PCT está especialmente indicada ante la sospecha de un proceso inflamatorio, infeccioso o neoplásico intercurrente. Demostrará una elevación de las mismas.

	Tratamiento
Palidez sin anemia	**Shock:** ver capítulo correspondiente. **Hipoglucemia:** se administrarán aportes intravenosos de suero glucosado al 50% diluido al 1/2 con suero salino fisiológico a dosis de 1-2 ml/kg. **Distrés respiratorio:** ver capítulo específico. **Edema:** ver capítulo específico.

ANEMIA

Se define como la concentración de hemoglobina o índice de hematocrito menor o igual a dos desviaciones estándar por debajo del valor medio de referencia de acuerdo con la edad y el sexo del paciente (Tabla I).
En la edad pediátrica las anemias más frecuentes son las secundarias a ferropenia, hemorragias e infecciones.

TABLA I. Valores normales de los parámetros analíticos de la serie roja según la edad de los niños

	Hemoglobina (g/dl)		Hematocrito (%)		Hematíes (10^{12}/L)		VCM (fL)		HCM (pg)		CHCM (g/dl)	
Edad	Media	Límite inferior	Media	Límite inferior	Media	Límite inferior	Media	Límite inferior	Media	Límite inferior	Media	Límite inferior
Recién nacido	16.5	13.5	51	42	4.7	3.9	108	98	34	31	33	30
1-3 días	18.5	14.5	56	45	5.3	4	108	95	34	31	33	29
1 semana	17.5	13.5	54	42	5.1	3.9	107	88	34	28	33	28
2 semanas	16.5	12.5	51	39	4.9	3.6	105	86	34	28	33	28
1 mes	14	10	43	31	4.2	3	104	85	34	28	33	29
2 meses	11.5	9	35	28	3.8	2.7	96	77	30	26	33	29
3-6 meses	11.5	9.5	35	29	3.8	3.1	91	74	30	25	33	30
0.5-2 años	12	10.5	36	33	4.5	3.7	78	70	27	23	33	30
2-6 años	12.5	11	37	34	4.6	3.9	81	75	27	24	34	31
7-12 años	13.5	11.5	40	35	4.6	4	86	77	28	25	34	31
13-18 años												
Niñas	14	12	41	36	4.6	4.1	90	79	30	25	34	31
Niños	14.5	13	43	37	4.9	4.5	88	78	30	25	34	31

ETIOLOGÍA

Producción disminuida de hematíes

Carencia de nutrientes	La anemia por déficit de hierro es la más frecuente en la infancia, cursa como una anemia microcítica e hipocrómica que no suele representar una urgencia hematológica. Menos frecuentes son las anemias macrocíticas debidas a déficit de ácido fólico (malabsorción, ingestión de leche de cabra o por ingesta crónica de anticonvulsivos que alteran su metabolismo) o de vitamina B_{12} (lactantes alimentados al pecho cuyas madres padecen anemia perniciosa o siguen dietas vegetarianas estrictas).
Aplasia de la médula ósea	**Congénita:** síndrome de Diamond-Blackfan, anemia de Fanconi. **Adquirida:** infecciones (virus hepatotropos, parvovirus B19), tóxicos (cloranfenicol, pesticidas), autoinmune, enfermedades crónicas (insuficiencia renal, hipo o hipertiroidismo).
Eristroblastopenia transitoria de la infancia	Se trata de una alteración en la producción medular exclusivamente de la serie eritroide de etiología desconocida. Afecta a niños entre los 6 meses y los 3 años, recuperando la cifra normal de hematíes en 1-2 meses.
Eritropoyesis ineficaz	La anemia diseritropoyética congénita es un trastorno familiar que se caracteriza por la producción de eritroblastos anormales en la médula ósea.
Neoplasias	La infiltración de la médula ósea por células neoplásicas produce un desplazamiento de la celularidad normal de la misma.

Destrucción excesiva de hematíes (anemias hemolíticas)

Alteración intracorpuscular	**Defectos de la membrana eritrocitaria:** esferocitosis, eliptocitosis, hemoglobinuria paroxística nocturna. Las formas de presentación en urgencias son: • Crisis hemolítica aguda: es un episodio autolimitado en el que se produce un aumento de la destrucción eritrocitaria. • Crisis aplásica: debida a infección por parvovirus B19. • Litiasis biliar: es debida a la excesiva liberación de la bilirrubina por la destrucción eritrocitaria que

produce la formación de cálculos de bilirrubinato cálcico en la vesícula biliar.
- Paciente esplenectomizado que consulta por fiebre.

Hemoglobinopatías:
- **Talasemia alfa:** se produce por la disminución de la síntesis de globina α con formación de Hb H (β4). Provoca hemólisis crónica moderada o grave, hepatoesplenomegalia e ictericia.
- **Talasemia beta:** producida por la disminución en la síntesis de globina β. Según la afectación homo o heterozigota se clasifica como:
  - Mayor: se manifiesta en el primer año de vida como una anemia microcítica e hipocrómica grave secundaria a una hemólisis crónica importante.
  - Minor: puede cursar de forma subclínica con microcitosis aislada o anemia microcítica e hipocrómica leve.
- **Drepanocitosis:** existe una alteración estructural de la cadena de globina β. Las formas de presentación en urgencias son:
  - **Fiebre:** con un alto riesgo de infecciones, sobre todo entre los 6 meses y los 4 años, principalmente por gérmenes encapsulados (neumococo, meningococo, *Haemophillus).*
  - **Obstrucción del flujo sanguíneo:** por hiperviscosidad sanguínea con isquemia tisular que puede presentarse como:
    - Episodios vaso-oclusivos que se manifiestan como crisis dolorosas en los huesos y en tejidos blandos.
    - Síndrome torácico agudo por neumonía (por Mycoplasma pneumoniae, *Streptococcus pneumoniae, Chlamydia trachomatis* y gérmenes Gram negativos) e infarto pulmonar.
    - Síndrome de dolor abdominal agudo que puede simular un abdomen agudo.
    - Síndrome de vaso-oclusión genitourinaria con microinfartos en parénquima renal que provocan hematuria asintomática e hiposteniuria o priapismo.
    - Accidente cerebrovascular por isquemia transitoria, infartos y hemorragias cerebrales, con focalidad transitoria, convulsiones, coma e incluso muerte.
  - **Crisis de secuestro esplénico:** por acumulación de sangre en el bazo e hipovolemia secun-

daria, con dolor en hipocondrio izquierdo, palidez, debilidad y signos de shock hipovolémico.
  - **Crisis aplásica:** debida a infección por parvovirus B19.

Defectos enzimáticos: déficit de glucosa-6-fosfatodeshidrogenasa o de piruvato kinasa. Formas de presentación en urgencias:

- **Crisis hemolítica aguda:** desencadenada por agentes oxidantes (infección, fármacos, tóxicos, habas). 24-48 horas después de la exposición el paciente comienza con náuseas, vómitos, dolor abdominal, mareos y orinas oscuras.
- **Hemólisis crónica:** junto con la anemia asocian ictericia y esplenomegalia.
- **Ictericia neonatal grave:** comienza en el 2º-3º día de vida.

Alteración extracorpuscular

Mecanismo inmune:

- Isoinmune:
  - **Isoinmunización por Rh:** se ve exclusivamente en las unidades neonatales en recién nacidos con Rh positivo y madres con Rh negativo. Actualmente es infrecuente por los controles durante la gestación y la utilización de la gammaglobulina antiD.
  - **Isoinmunización por ABO:** tiene lugar en recién nacidos que presentan grupo sanguíneo A, B o AB y cuya madre es O. Durante el embarazo se forman anticuerpos antiA o antiB que pasan a través de la placenta produciendo hemólisis.
- **Autoinmune:** producido por anticuerpos que reaccionan con antígenos de la membrana eritrocitaria.
  - **Anticuerpos IgG (calientes):** son los más frecuentes, reaccionan con algún antígeno del sistema Rh y provocan hemólisis extravascular (bazo). Pueden ser idiopáticas o secundarias (a fármacos como las cefalosporinas, penicilina; neoplasias como la leucemia o el linfoma; patologías inflamatorias como el lupus eritematoso sistémico o la colitis ulcerosa).
  - **Anticuerpos IgM (fríos) y complemento:** son menos frecuentes, reaccionan con el antígeno de membrana I/i y provocan hemólisis intravascular. Pueden ser idiopáticas o secundarias a infecciones *(Mycoplasma pneumoniae* e infecciones virales) o neoplasias (linfoma).

Mecanismo no inmune:
- **Microangiopatías:** anemia de la marcha, coagulación intravascular diseminada, síndrome hemolítico urémico, hemangioma cavernoso, que producen hemólisis por fenómenos trombóticos
- **Infecciones eritrocitarias:** paludismo.

Hemorragia

Aguda o crónica

La causa más frecuente de hemorragia crónica es de origen gastrointestinal, menos frecuentemente pulmonar. En mujeres adolescentes la causa más frecuente es el sangrado menstrual. La hemorragia aguda grave se produce en los politraumatismos.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

El shock hemorrágico requiere actuación inmediata. Será necesario estabilizar al paciente siguiendo el ABCD. Ver capítulo de Shock.

Anamnesis

Antecedentes personales

Retraso ponderoestatural: propio de la anemia secundaria a procesos crónicos.
Dieta: vegetarianos (déficit de vitamina B_{12}), exceso de lácteos (déficit de hierro), leche de cabra (déficit de ácido fólico).
Ingesta de fármacos: cloranfenicol y anticonvulsivos (anemia aplásica adquirida), cefalosporinas, y penicilina (anemia hemolítica inmune).
Infección viral reciente: puede orientar hacia anemia hemolítica autoinmune o a una crisis aplásica por Parvovirus B19.
Viaje reciente a zonas endémicas de paludismo.
Historia anterior de sangrado: anemia hemorrágica.

Antecedentes familiares

Se preguntará por la existencia de alteraciones familiares en la morfología eritrocitaria: defectos de membrana y alteración en la producción de hemoglobina.
Si existen antecedentes de litiasis biliar, colescistectomía, esplenomegalia o esplenectomía es probable el diagnóstico de anemia hemolítica.

Instauración	La instauración de la anemia puede ser brusca o progresiva. Las situaciones agudas más frecuentes son la hemorragia aguda y la hemólisis. Entre las causas de anemia de instauración progresiva, destaca la anemia ferropénica, la pérdida hemática digestiva crónica (enfermedad inflamatoria intestinal) y otras más graves como la secundaria a neoplasia por infiltración de la médula ósea.
Origen	Los africanos tienen más incidencia de drepanocitosis. La β-Talasemia es más frecuente en el área mediterránea y Asia.
Síntomas asociados	**Orinas oscuras (hemoglobinuria):** presencia de hemoglobina en la orina secundaria a la hemólisis. **Oliguria y diarrea:** suele preceder o acompañar al síndrome hemolítico urémico. **Fiebre:** aparece acompañando a infecciones y a procesos neoplásicos. **Dificultad respiratoria y tos:** en las neumonías e infartos pulmonares de las drepanocitosis (síndrome torácico agudo). **Alteraciones neurológicas:** en relación con el déficit de Vitamina B_{12} (parestesias) o con los accidentes cerebrovasculares de la drepanocitosis. **Dolor abdominal:** en las anemias hemolíticas por litiasis biliar o simulando un abdomen agudo en las drepanocitosis. **Dolor óseo o de tejidos blandos:** en las crisis vasooclusivas de la drepanocitosis.

Exploración

Afectación del estado general	El grado de repercusión sobre el estado general orienta sobre la gravedad del proceso. La astenia y la letargia son características de la anemia crónica. La anemia de instauración brusca (hemorragias, secuestro esplénico) puede provocar hipotensión y shock.
Constantes vitales	La taquipnea y la taquicardia son signos de anemias graves con repercusión hemodinámica. La hipoxia puede aparecer en los casos de alteración del nivel de conciencia y en el síndrome torácico agudo de la drepanocitosis.
Fenotipo	En la anemia de Fanconi son características las manchas "café con leche", la microcefalia, el estrabismo,

la talla baja y las malformaciones del radio y del pulgar.
La protuberancia frontal, la maloclusión mandibular y las eminencias malares prominentes aparecen en los procesos hemolíticos crónicos.

Piel y mucosas

Trastornos tróficos: en pelo y uñas en las anemias carenciales.
Alteraciones en la coloración de la piel y mucosas: además de la palidez, puede detectarse ictericia (anemias hemolíticas) o petequias y equimosis (alteraciones en la coagulación como en el shock séptico y en procesos neoplásicos).

Adenopatías generalizadas

Pueden encontrarse en anemias asociadas a infecciones o debidas a un proceso neoplásico.

Auscultación cardiopulmonar

Es importante para valorar el grado de repercusión de la anemia ya que se pueden encontrar signos de insuficiencia cardiaca con ritmo de galope, soplos y estertores pulmonares. En el síndrome torácico agudo se auscultarán hipoventilación o crepitantes pulmonares.

Abdomen

La presencia de esplenomegalia se asocia a anemia hemolítica, infecciones y procesos neoplásicos. La hepatomegalia es frecuente sobre todo en los dos últimos supuestos.

Signos de sangrado

La presencia de sangrado activo, cutáneo o visceral (hematemesis, hemoptisis, hematoquecia, hematuria) o bien de signos indirectos del mismo (vómitos en posos de café, melenas), deben ser valorados como el origen de una anemia hemorrágica.

Pruebas complementarias

Hemograma e Índices eritrocitarios

La anemia se diagnostica a través de la cifra de hemoglobina que se obtiene en el hemograma, pero éste también nos sirve para valorar alteraciones en las otras series. Ver apartado de palidez.
Dentro de los índices eritrocitarios los más útiles para valorar el tipo de anemia son el VCM y el RDW.

- **VCM:** volumen corpuscular medio. Informa fundamentalmente del tamaño eritrocitario: disminuido (microcitosis), en casos de sangrado o ferro-

penia prolongada o aumentado (macrocitosis), en deficiencias nutricionales como la de vitamina B_{12} o el ácido fólico.
- **RDW:** "red cell distribution width", índice de asimetría eritrocitaria. Especialmente útil para desenmascarar la coexistencia de líneas eritrocitarias de diferente volumen, que exhiben VCM normal (deficiencias combinadas de hierro y vitamina B_{12}).

Recuento reticulocitario corregido

Reticulocitos corregidos = reticulocitos del paciente x (Hb del paciente/ Hb normal).
- **Normal o bajo:** indica disminución de la producción de eritrocitos (anemias arregenerativas).
- **Alto (> 2%):** indica destrucción o pérdida periférica de eritrocitos (anemias regenerativas: hemorragia, hemólisis).

Estudio de frotis de sangre periférica

Permite identificar alteraciones características de algunos procesos.

Por la forma de los eritrocitos:
- Esferocitos: esferocitosis hereditaria, déficit de G6PDH.
- Eliptocitos: eliptocitosis hereditaria, ferropenia.
- Células falciformes: anemia falciforme.
- Esquistocitos: CID, SHU.
- Dianocitos: talasemias.
- Dacriocitos: anemias por infiltración medular.
- Estomatocitos: estomacitosis hereditaria.
- Picnocitos: picnocitosis hereditaria.

Por el contenido:
- Parásitos: paludismo.
- Punteado basófilo: talasemia.
- Cuerpos de Heinz: déficit de G6PD.

Otras pruebas complementarias

Se solicitarán en función de la sospecha diagnóstica.

En urgencias:
- Hemólisis: GOT, LDH, bilirrubina directa e indirecta (aumentada), urea, creatinina, hemoglobinuria, haptoglobina (disminuida), test de Coombs.
- Infiltración neoplásica de la médula ósea: LDH, ácido úrico, fósforo, potasio, cloro, sodio, urea y creatinina.
- Proceso inflamatorio crónico: reactantes de fase aguda.
- Paludismo: estudio de gota gruesa.

- S. hemolítico urémico: pruebas de coagulación, función renal (urea, creatinina).
- CID (coagulación intravascular diseminada): pruebas de coagulación.
- Accidente cerebrovascular en la drepanocitosis: TC craneal.

Estudio posterior:

- Anemia carencial: estudio de ferropenia (hierro sérico, transferrina e índice de saturación de la transferrina, ferritina), vitamina B_{12}, ácido fólico.
- Aplasia medular: aspirado de médula ósea.
- Sospecha de sangrado crónico: sangre en heces, endoscopia y colonoscopia.

Tratamiento urgente

Transfusión de concentrado de hematíes	• Anemia con repercusión hemodinámica. • Hb < 4 g/dl en la anemia por defecto de la membrana eritrocitaria. • Hb < 5 g/dl ó 2 g/dl por debajo de lo habitual (siempre que sea < 7 g/dl) en la drepanocitosis.
Complicaciones de los defectos de membrana	Fiebre sin foco: se prescribirá ceftriaxona i.m.: 80-100 mg/kg/día. Litiasis biliar: se pautará dieta absoluta y analgesia. Si existen signos de infección se iniciará antibioterapia de amplio espectro (cefalosporina de 1ª generación + aminoglucósido).
Complicaciones de la drepanocitosis	Fiebre: cefotaxima i.v.: 200 mg/kg/día o ceftriaxona i.m.: 80 mg/kg/día. Crisis de dolor por episodios vaso-oclusivos: hiperhidratación intravenosa (1 vez y media las necesidades basales) con suero glucosalino 1/3 ó1/4 más analgesia. Síndrome torácico agudo: oxígenoterapia para conseguir Sat O_2>94% (si no se consigue puede ser necesaria la exanguinotransfusión) y antibioterapia con cefotaxima: 200 mg/kg/día, i.v. más eritromicina: 50 mg/kg/día durante 10 días. No se debe hiperhidratar. Síndrome de dolor abdominal agudo: se debe mantener a dieta absoluta (a veces, con sonda nasogástrica), analgesia e hidratación adecuadas. Accidente cerebrovascular agudo: medidas ABCD y exanguinotransfusión. Hay que valorar la existencia de un aneurisma que requiera intervención quirúrgica.

	Priapismo: se iniciará hiperhidratación rápida i.v. (10 ml/kg/en la 1ª hora) y analgesia. Puede requerir intervención urológica y exanguinotransfusión. **Crisis de secuestro esplénico:** se realizará expansión de la volemia con suero salino fisiológico y transfusión de hematíes para lograr Hb de 9-10 g/dl.
Crisis hemolítica por déficit de G6PDH	Hay que identificar y retirar el agente oxidante e hiperhidratar.
Anemia hemolítica autoinmune	Prednisona: 2-4 mg/kg/día, i.v., o inmunoglobulina: 1-2 g/kg/día, i.v. en 1 ó 2 dosis a pasar en 8 horas. En casos refractarios están indicados los inmunosupresores: azatioprina, ciclosporina A e incluso esplenectomía.
Anemia por sangrado	Se procederá a la detección del origen de la hemorragia. Puede precisar cirugía o administración de otros hemoderivados (plasma fresco congelado o plaquetas).
	Tratamiento no urgente
Anemia carencial	**Déficit de hierro:** sulfato ferroso (3-6 mg/kg/día de hierro elemental). **Déficit de vitamina B_{12}:** vitamina B_{12} 100 µg/día. **Déficit de ácido fólico:** ácido fólico 1 mg/día.
Defectos de membrana	**Ácido fólico:** 1 mg/día. En esplenectomizados es primordial la vacunación adecuada frente al neumococo, meningococo y *Haemophillus influenzae* y la profilaxis antibiótica.
Hemoglobinopatías	Talasemia beta mayor: se realizarán transfusiones periódicas para mantener la Hb >10 g/dL y tratamiento con desferroxamina. El único tratamiento curativo es el trasplante de médula ósea.
Aplasia medular	**Eritropblastopenia transitoria de la infancia:** por tratarse de un proceso autolimitado la actitud es conservadora. **Anemia de Fanconi:** es una indicación de trasplante de médula ósea. **Anemia de Blackfan-Diamond:** corticoides y trasfusiones periódicas. **Crisis aplásica** (infección por Parvovirus B19): por tratarse de un proceso autolimitado la actitud es conservadora.

Derivación	
Domicilio	Anemias crónicas con estabilidad hemodinámica que puedan seguir estudio y tratamiento diferido.
Consultas de hematología	Se deben derivar a la consulta de hematología todas las anemias excepto las anemias carenciales cuando la causa de ésta sea conocida.
Ingreso en UCIP	Anemias agudas y crónicas que cursen con inestabilidad hemodinámica, precisarán ingreso en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).
Ingreso en sala	• Complicaciones de la drepanocitosis (Tabla II). • Crisis aplásica en la anemia hemolítica.

TABLA II. Criterios de ingreso en las complicaciones de la anemia drepanocítica.

Pacientes febriles:
- Menores de 1 año.
- Mayores de 1 año con afectación del estado general.
- Niños esplenectomizados.
- Historia de infecciones bacterianas previas graves.
- Leucocitosis > 30.000/mm^3 o leucopenia < 5.000/mm^3
- Temperatura > 40º C.

Episodios de dolor intenso.

Crisis aplásica.

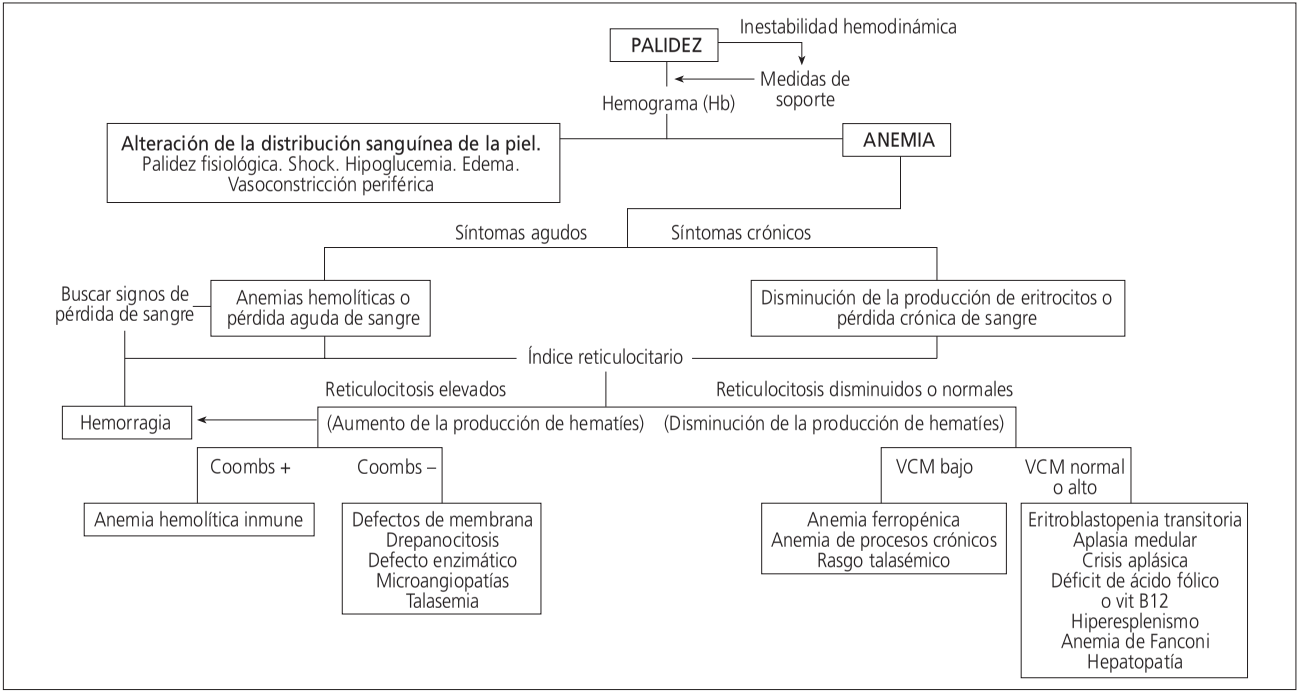
Secuestro esplénico.

Síndrome torácico agudo.

Aumento brusco del tamaño del bazo.

Priapismo.

Algoritmo diagnóstico de palidez-anemia.



BIBLIOGRAFÍA

1. Alan R, Cohen MD. Pallor. En: Fleisher GR, Ludwig S. Textbook of pediatric emergency medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2000; 483-91.
2. Coyer SM. Anemia: diagnosis and management. J Pediatr Health Care 2005; 19(6):380-5.
3. Fernández-Delgado R, Donat J. Anemias. En: Casado J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave: Síntomas guía, técnicas y cuidados intensivos. Madrid: Ergon; 2007. p. 1281-8.
4. De la Torre M, Molina JC, Domínguez G. Urgencias hematológicas. En: Benito J, Luaces C, Mintegui S, Pou J (eds). Tratado de Urgencias en Pediatría. Madrid: Ergon; 2005. p. 784-800.
5. Gouezec H, Jego P, Betremieux P, Nimubona S, Grulois I. Indications for use of labile blood products and the physiology of blood transfusion in medicine. The French Agency for the Health Safety of Health Products. Transfus Clin Biol 2005; 12(2):169-76.
6. Irwin MD and Kirchner DO. Anemia in children. American Family Physician 2001;64(8):1379-86.
7. Moraleda JM, Corral M. Anemia. Concepto. Clínica. Clasificación. En: Moraleda Jiménez JM (eds). Hematología. Patología Médica. Madrid: Luzán 5; 1997. p. 29-42.
8. Muñoz A. Clasificación y diagnóstico de las anemias durante la infancia. En: Madero L, Muñoz A (eds). Hematología y oncología pediátricas. Madrid: Ergon; 2005. p. 39-44.

21 SÍNDROME DE LISIS TUMORAL

Alberto Ruiz Hernández, Marta González Vicent

El síndrome de lisis tumoral es el conjunto de alteraciones metabólicas secundarias a la destrucción masiva de células tumorales provocada por el alto índice de crecimiento neoplásico y por la quimioterapia. La rápida liberación de los metabolitos intracelulares a la sangre (ácido úrico, potasio, fósforo) puede producir alteraciones que ponen en peligro la vida del paciente, principalmente, tetania, fallo renal y arritmias cardiacas.
Ocurre cuando la masa tumoral es grande, la tasa de crecimiento celular es alta o el tumor es muy sensible a la quimioterapia. El momento de mayor riesgo se sitúa 24-48 horas después del inicio de la quimioterapia.
También puede ocurrir, aunque con menor frecuencia, después del tratamiento con corticosteroides, radioterapia o espontáneamente antes de iniciar el tratamiento.
En urgencias se deben tener en cuenta dos situaciones:

- Prevención del síndrome de lisis tumoral. Es lo más habitual. Se trata de niños con un tumor de riesgo sin alteraciones bioquímicas.
- Síndrome de lisis tumoral instaurado.

ETIOLOGÍA

Tumores que originan lisis tumoral

Neoplasias hematológicas	Son los tumores implicados con mayor frecuencia: • Linfoma Burkitt. • Leucemia-linfoma de células T. • Leucemias agudas con hiperleucocitosis o gran extensión extramedular.
Tumores sólidos	• Rabdomiosarcoma. • Neuroblastoma. • Meduloblastoma. • Tumor de Wilms.

PREVENCIÓN DEL SÍNDROME DE LISIS TUMORAL

Pacientes de riesgo La identificación de los pacientes de riesgo es fundamental para establecer la monitorización meta-

bólica y el tratamiento preventivo adecuado. Se debe comenzar 24-48 horas antes del inicio de la quimioterapia.

Alto riesgo
- Linfoma no Hodgkin tipo Burkitt, leucemia linfoblástica aguda con hiperleucocitosis.
- Gran masa tumoral o enfermedad metastásica diseminada.
- Niveles de LDH elevados.
- Hiperuricemia.
- Uremia y/o insuficiencia renal antes del tratamiento.
- Deshidratación previa.

Bajo riesgo
- Tumores no hematológicos.
- Linfoma Hodgkin.
- Leucemia mieloide crónica.
- Leucocitosis < 50.000 /mm^3. Baja quimiosensibilidad.
- LDH < 2 veces el valor normal.
- Ácido úrico normal.
- Función renal normal.
- No infiltración renal

Controles a realizar
- Peso.
- Balance hídrico.
- Iones (Na, K, Ca, P), creatinina, urea, ácido úrico y LDH: antes de la quimioterapia y posteriormente cada 6-12 horas (dependiendo del riesgo de lisis tumoral).

Tratamiento

Hidratación

La hidratación es un factor fundamental ya que aumenta el volumen vascular, el filtrado glomerular y promueve la excreción urinaria de ácido úrico y fosfatos.
Objetivo: hay que mantener una diuresis mayor de 100 ml/m^2/hora (3 ml/kg/hora) antes y durante la administración de la quimioterapia.
Técnica: se pautará suero glucohiposalino al 0,3% i.v. a un ritmo de 3 L/m^2/día.

Profilaxis de la hiperuricemia

Depende del riesgo de lisis tumoral. En pacientes de alto riesgo se debe utilizar rasburicasa. Si el riesgo es bajo se puede usar rasburicasa o alopurinol.

Rasburicasa

Características

- Es una enzima urato-oxidasa recombinante
- Convierte el ácido úrico en alantoína (5 veces más soluble en la orina).
- Produce una disminución mayor y más rápida del ácido úrico que el alopurinol (inicio de acción en las primeras 4 horas).
- No precisa alcalinización urinaria.
- No es necesario reducir la dosis en la insuficiencia renal o hepática.

Contraindicaciones

- Hipersensibilidad conocida
- Déficit de Glucosa-6-fosfato deshidrogenasa.

Dosis y posología

- 0,15-0,2 mg/kg/día, en dosis i.v. única diaria, diluidos en 50 ml de suero fisiológico a pasar en 30 minutos, durante 3-5 días.

Alopurinol

Características

- Es un inhibidor de la enzima xantino-oxidasa que bloquea el paso de las xantinas a ácido úrico.
- El comienzo de acción es lento (2-3 días).
- No elimina el ácido úrico ya formado.
- Con menos frecuencia, la acumulación de xantinas también puede producir una uropatía obstructiva cuando el pH urinario es ácido.
- Tiene múltiples interacciones (6-mercaptopurina, azatioprina).
- Es necesario reducir la dosis en pacientes con insuficiencia renal.

Contraindicaciones

- Hipersensibilidad conocida.

Dosis y posología

- 100 mg/m^2/dosis cada 8 horas v.o. (2,5 mg/kg/dosis cada 8 horas).
- Dosis máxima: 800 mg/día.

Profilaxis de la hiperkaliemia

No se administrará potasio.

Alcalinización de la orina

La alcalinización urinaria evita la precipitación del ácido úrico. No es necesaria con la rasburicasa. La cantidad de bicarbonato sódico 1M a administrar depende del pH urinario:

Ph urinario	Cantidad de bicarbonato sódico 1 M por cada 500 ml de suero glucosado al 5%
pH orina > 8	30 mEq de bicarbonato sódico 1 M
pH orina 7-8	35 mEq de bicarbonato sódico 1 M
pH orina < 7	40 mEq de bicarbonato sódico 1 M

Si el pH urinario es muy alcalino existe el riesgo de precipitación del fosfato cálcico.

SÍNDROME DE LISIS TUMORAL

Anamnesis

La clínica del síndrome de lisis tumoral está provocada por la alteración de los metabolitos intracelulares en la sangre (hiperuricemia, hiperpotasemia, hiperfosforemia e hipocalcemia). Es importante conocer el tipo de tumor primario (si está diagnosticado) y el tratamiento recibido.

Síntomas de hiperuricemia

La hiperuricemia se define a partir de un nivel de ácido úrico en sangre mayor de 7 mg/dl. Puede cursar con:

- Letargia y somnolencia.
- Hematuria y dolor en flanco por un cuadro de uropatía obstructiva aguda.
- Si llega a provocar insuficiencia renal: oliguria, anuria, hipertensión y/o edemas.

Síntomas de hiperpotasemia

La hiperpotasemia (niveles de potasio mayores de 5,5 mg/dl) produce:

- Síntomas digestivos: náuseas, vómitos, dolor abdominal, anorexia y diarrea.
- Síntomas neuromusculares: debilidad muscular, calambres, parestesias y parálisis.
- Síntomas cardiacos: síncope, taquicardia, muerte súbita.

Síntomas de hiperfosforemia

Cuando los niveles de fósforo se elevan por encima de 10 mg/dl pueden aparecer:

- Síntomas digestivos: náuseas, vómitos, diarrea.
- Síntomas neurológicos: letargia y convulsiones.

Existe riesgo de precipitación de cristales de fosfato cálcico si el producto Ca x P es mayor de 60.

Síntomas de hipocalcemia

La hiperfosforemia provoca la formación de precipitados de fosfato cálcico en los tejidos blandos y, en consecuencia, hipocalcemia (calcio iónico menor de 0,75 mmol/L). Los síntomas son:

- Cardiacos: arritmia ventricular, bloqueo cardiaco, hipotensión.
- Neurológicos: confusión, delirio, alucinaciones y convulsiones.
- Neuromusculares: calambres, parestesias, tetania.

Exploración

Los hallazgos físicos dependen del propio tumor o de las alteraciones metabólicas producidas por la lisis celular.

Estado general

En muchos niños la afectación del estado general depende más de la enfermedad neoplásica basal que del síndrome de lisis tumoral. El curso es subclínico hasta que la gravedad de las alteraciones metabólicas provoca la aparición de síntomas y signos.

Piel y mucosas

Hay que valorar el color de la piel (posible anemia), la existencia de púrpura (plaquetopenia, coagulación intravascular diseminada) o edemas (insuficiencia renal).

Auscultación cardiaca

La hiperpotasemia y la hipocalcemia pueden producir arritmias cardíacas.

Auscultación pulmonar

Las alteraciones suelen relacionarse con la enfermedad basal. La hipoventilación puede estar ocasionada por una masa mediastínica o un derrame pleural tumoral.

Abdomen

El neuroblastoma, el linfoma tipo Burkitt y el tumor de Wilms se presentan, con frecuencia, como una masa abdominal.

Exploración neurológica

La existencia de infiltración neoplásica del sistema nervioso central y las alteraciones metabólicas secundarias a la lisis tumoral pueden provocar somnolencia, alteraciones del nivel de conciencia, convulsiones o irritabilidad.

Pruebas complementarias

El diagnóstico del cuadro es principalmente bioquímico. Debe hacerse de forma precoz para instaurar las medidas preventivas pertinentes antes de que aparezcan los síntomas y las complicaciones.

Hemograma El riesgo de síndrome de lisis tumoral aumenta cuando el nivel de leucocitos supera los 50.000/mm^3.
No es raro que estos pacientes tengan anemia y trombopenia por afectación medular.

Bioquímica sérica Hay que monitorizar los valores de sodio, potasio, cloro, bicarbonato, fósforo, calcio iónico, magnesio, urea, creatinina, LDH y ácido úrico.
El síndrome de lisis tumoral cursa con hiperpotasemia, hiperfosforemia, hipocalcemia e hiperuricemia.
La elevación de la LDH es paralela a la cantidad de masa tumoral. Es importante valorar la función renal con la urea y la creatinina.

Análisis de orina Hay que controlar la aparición de cristales en el sedimento urinario que pudieran provocar una uropatía obstructiva y de proteinuria o hematuria que a veces son el primer indicio de afectación renal.

Electrocardiograma **Hiperkaliemia:** la monitorización del ECG permite detectar las ondas T picudas características. Es la manifestación más precoz.
Posteriormente, el QRS se ensancha y se puede producir un bloqueo cardíaco y asistolia.
Hipocalcemia: cursa con alargamiento del intervalo QT y arritmias ventriculares.

Radiografía de tórax Debe realizarse buscando una masa mediastínica (mayor masa tumoral), derrame paraneoplásico, cardiomegalia y signos de leucostasis pulmonar.

Ecografía abdominal Si se sospecha la existencia de una masa abdominal la ecografía delimitará el tamaño y las características de la misma y permitirá estimar el riesgo de lisis tumoral.
También se debe valorar el riñón (infiltración renal, hidronefrosis por compresión distal).

Tratamiento

Cuando existan alteraciones derivadas de la lisis tumoral el objetivo del tratamiento será restablecer el equilibrio metabólico y evitar el fracaso renal.

Hidratación Como se ha comentado con anterioridad la hidratación es básica. Se pautará suero glucohiposalino al 0,3% i.v. a un ritmo de 3 L/m^2/día.

Hiperuricemia A. úrico > 7 mg/dl	**Rasburicasa:** 0,2 mg/kg/día, en dosis única i.v. diaria, diluidos en 50 ml de suero fisiológico a pasar en 30 minutos durante 5 días como máximo. **Tratamiento diurético:** furosemida (1-2 mg/kg/día) y/o dopamina (2-5 µg/kg/minuto).
Hiperpotasemia Potasio > 7 mEq/L	Hay que suspender los aportes de potasio y comenzar tratamiento con diuréticos y resinas de intercambio iónico: **Diuréticos:** furosemida (1-2 mg/kg/día i.v.) y/o dopamina (2-5 µg/kg/minuto i.v.). **Resinas de intercambio iónico:** 1 g/kg cada 6-8 horas por vía oral o rectal (máximo 20 g). Comienzan a actuar a los 60 minutos. Si existen alteraciones en el ECG (arritmias, QRS ancho) se añadirá al tratamiento, por distinta vía para evitar que precipiten, bicarbonato y gluconato cálcico al 10%. El inicio de acción es inmediato: **Bicarbonato sódico 1 M:** hay que infundir en 20-30 minutos 1 mEq/kg de bicarbonato 1 M diluido al medio i.v. (máximo: 50 mEq). **Gluconato cálcico al 10%:** se administrarán 0,5-1 ml/kg i.v. (máximo 50 ml) diluidos al medio en 30 minutos. Si las alteraciones del ECG no mejoran se pautará insulina i.v.: **Infusión de insulina:** el ritmo será de 0,1-0,2 U/kg/hora. Hay que aumentar los aportes de glucosa hasta 0,5-1 g/kg/hora.
Hiperfosforemia Fósforo > 10 mg/dl	El tratamiento se hará con un quelante y diuréticos: **Hidróxido de aluminio:** 50-150 mg/kg/día v.o. en 3 dosis diarias. **Diuréticos:** furosemida (1-2 mg/kg/día) y/o dopamina (2-5 µg/kg/minuto). En casos graves puede ser necesario administrar en 30 minutos 0,5 g/kg i.v. de manitol al 20% diluidos al medio.
Hipocalcemia	El tratamiento está indicado siempre que existan síntomas (tetania, convulsiones, QT alargado) y en pacientes asintomáticos cuando el calcio iónico sea menor de 0,75 mmol/L. **Gluconato cálcico 10%:** se administrarán 1-2 ml/kg i.v. (máximo 50 ml) diluidos al medio, en 30 minutos.
Insuficiencia renal	Para intentar restablecer la diuresis se pautará tratamiento con furosemida y/o dopamina como se ha descrito anteriormente.

Diálisis: es preferible la hemodiálisis ya que el ácido úrico difunde mal por el peritoneo. Las indicaciones son:

- Hiperuricemia mayor de 10 mg/dl que no responda al tratamiento conservador.
- Hiperfosforemia mayor de 10 mg/dl que no responda al tratamiento conservador.
- Hiperpotasemia mayor de 7 meq/L que no responda al tratamiento conservador.
- Hipocalcemia sintomática que no responda al tratamiento.
- Creatinina sérica mayor que el doble del valor normal para la edad.
- Oliguria con diuresis horaria inferior al 50% del volumen infundido.
- Signos clínicos de sobrecarga de volumen (derrame pleural, pericárdico o ascitis).

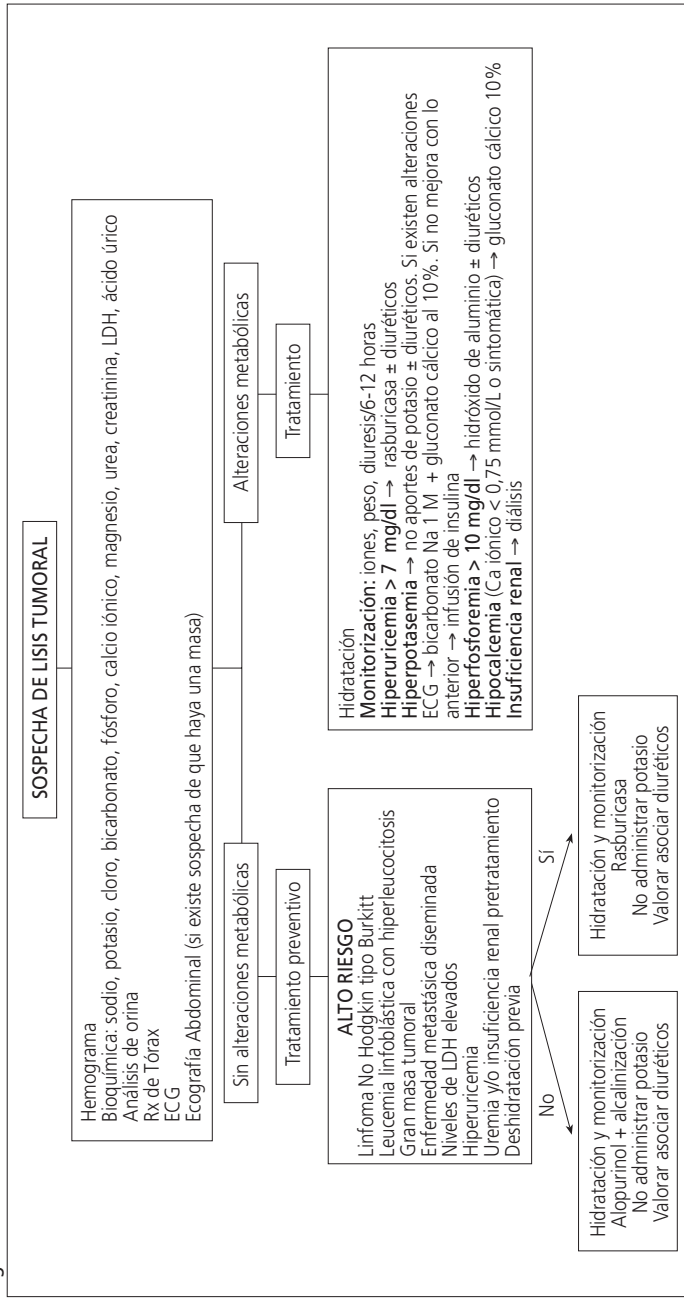
Derivación

Ingreso hospitalario	Todos los pacientes con síndrome de lisis tumoral establecido o riesgo de presentarlo deben ser ingresados.
Ingreso en UCI	Deben ingresar en la UCI los enfermos con: • Insuficiencia renal que precise diálisis. • Arritmias cardiacas secundarias a la hiperkaliemia. • Alteraciones neurológicas agudas producidas por la hiperfosforemia o la hipocalcemia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Benito A, Madero L. Emergencias oncológicas en pediatría. En: Madero L, Muñoz A (eds). Hematología y Oncología pediátricas. Madrid: Ergon; 2005. p.409-11.
2. Cairo MS, Bishop M. Tumor lysis syndrome: new therapeutic strategies and classification. Br J Haematol 2004;127:3-11.
3. Gonzalez M, Díaz MA. Síndrome de lisis tumoral. En: Casado J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2006.p.1331-2.
4. Pession A, Barbieri E, Santoro N, Paolucci P, Porta F, Locatelli F. Efficacy and safety of rasburicase for treatment and prophylaxis of hyperuricemia in children undergoing chemotherapy. Haematologica 2005; 90:141-2.
5. Rheingold SR, Lange BJ. Oncologic Emergencies: Tumor Lysis Syndrome. En: Pizzo P, Philip A, Poplack D, David G (eds). Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p.1195-8.

Algoritmo de actuación en el síndrome de lisis tumoral.



22 DOLOR ABDOMINAL

Alberto García-Salido, Gloria Domínguez Ortega, Marta Prudencio García-Paje

DOLOR ABDOMINAL

Es un motivo de consulta muy frecuente en el servicio de urgencias.
Dolor abdominal crónico: está definido por la aparición de tres o más episodios de dolor abdominal durante al menos tres meses capaz de interferir con la vida normal del niño. Puede ser intermitente o constante.
"Abdomen agudo": se refiere a procesos con dolor abdominal, de aparición más o menos brusca, que requieren resolución quirúrgica inmediata y justifican, por lo tanto, un diagnóstico y un tratamiento rápidos.

ETIOLOGÍA

Las enfermedades no quirúrgicas constituyen la causa principal de dolor abdominal en la infancia. De todas ellas, la gastroenteritis es la que tiene mayor prevalencia.
No hay que olvidar que, con frecuencia, el dolor se origina fuera del abdomen ("dolor referido": neumonía, faringoamigdalitis) o es secundario a enfermedades sistémicas (infecciones víricas, cetoacidosis diabética, crisis vasoclusivas en la drepanocitosis, leucemia).

	Niños menores de 2 años
Frecuentes	Cólico del lactante, gastroenteritis, reflujo gastroesofágico (RGE) e infecciones virales. **Cólico del lactante:** ocurre en el 10-20% de los lactantes sanos desde las dos semanas de edad hasta los 3 meses. Son episodios de llanto prolongado, a veces inconsolable, que se repiten casi a diario, preferentemente por las tardes. Aunque no está claro, parece relacionarse con una disminución del umbral doloroso ante la distensión intestinal. Un pequeño porcentaje se asocia a intolerancia a las proteínas de la leche de vaca.
Infrecuentes	Hernia inguinal incarcerada, traumatismo, invaginación, enfermedad de Hirschsprung, alergia o intolerancia a la leche de vaca, enterocolitis necrotizante y drepanocitosis.

	Hernia inguinal incarcerada: es una causa de obstrucción intestinal a tener en cuenta en los lactantes y en los niños pequeños. Hasta el 60% ocurre en el 1er año de vida. **Enfermedad de Hirschsprung:** es la causa más frecuente de obstrucción intestinal baja en los neonatos.
Raras	Apendicitis, anomalías intestinales (vólvulo por malrotación intestinal, atresia o bandas duodenales, íleo o tapón meconial, hipoplasia de colon, etc.), tumores, intoxicaciones, déficit de disacaridasas. **Vólvulo por malrotación intestinal:** aunque se suele presentar en el período neonatal, hasta un 25% de los casos puede hacerlo después del 1er año de vida.
	Niños entre 2 y 5 años
Frecuentes	Gastroenteritis aguda, infección urinaria (ITU), traumatismos, apendicitis, neumonía, asma, infecciones virales, estreñimiento, adenitis mesentérica.
Infrecuentes	Divertículo de Meckel (la hematoquecia indolora es la forma de presentación más frecuente), púrpura de Schönlein-Henoch, fibrosis quística, invaginación, intoxicación, drepanocitosis y síndrome nefrótico.
Raras	Hernia incarcerada, neoplasias, síndrome hemolítico-urémico, hepatitis, enfermedad inflamatoria intestinal, quiste de colédoco, anemia hemolítica, cetoacidosis diabética, porfiria, patología cardiaca (miocarditis, pericarditis).
	Niños entre 5 y 12 años
Frecuentes	Dolor abdominal funcional, gastroenteritis aguda, ITU, traumatismos, apendicitis, adenitis mesentérica, infecciones virales, estreñimiento, quistes foliculares ováricos (suelen desaparecer espontáneamente) **Dolor abdominal funcional:** es frecuente en los niños entre los 5 y los 14 años (prevalencia del 10%). Se trata de un dolor abdominal crónico sin evidencia de patología orgánica. **Adenitis mesentérica:** generalmente aparece de forma concomitante o posterior a un proceso infec-

	cioso de las vías respiratorias o del aparato digestivo.
Infrecuentes	Neumonía, asma, fibrosis quística, enfermedad inflamatoria intestinal, úlcera péptica, colecistitis, pancreatitis, cetoacidosis diabética, quistes ováricos, enfermedad del colágeno, drepanocitosis. **Pancreatitis aguda:** es la enfermedad pancreática más frecuente en los niños. Suele ser secundaria a procesos infecciosos de origen vírico. También se encuentra relacionada con: contusiones abdominales, fibrosis quística, anomalías congénitas de la vía biliar pancreática y microlitiasis biliar.
Raras	Intoxicaciones, cálculos renales, tumores, invaginación, torsión testicular, torsión ovárica, piomiositis, patología cardiaca.

Adolescentes (niños mayores de 12 años)

Frecuentes	Gastroenteritis aguda, gastritis (primaria o por alcohol), reflujo gastro-esofágico, ITU, traumatismos, apendicitis, neumonía, bronquitis, asma, infecciones virales, estreñimiento, dismenorrea, epididimitis, intolerancia a la lactosa, colitis por intolerancias alimentarias. **Gastritis:** es una causa frecuente de dolor abdominal en los adolescentes. Puede ser primaria o secundaria (infección por *H. pylori,* ingesta de alcohol). La úlcera péptica es poco frecuente, pero puede aparecer ya en estas edades.
Infrecuentes	Embarazo ectópico, torsión ovárica, torsión testicular, cálculos renales, úlcera péptica, hepatitis, colecistitis, pancreatitis, cetoacidosis diabética, enfermedad inflamatoria pélvica, enfermedades del colágeno, íleo en la fibrosis quística, enfermedad inflamatoria intestinal, intoxicación, drepanocitosis. **Enfermedad inflamatoria pélvica:** engloba varios trastornos inflamatorios del aparato genital superior femenino (endometritis, salpingitis, abscesos tubo-ováricos y peritonitis pélvica) que suelen aparecer combinados. Se considera una enfermedad de transmisión sexual.
Raras	Tumores, absceso intestinal, patología cardiaca.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

La mayoría de los niños que consultan por dolor abdominal están estables. La inestabilidad, sobre todo hemodinámica, es más frecuente en los casos provocados por traumatismos, cuando se asocian vómitos o diarrea y en los pacientes sépticos. La prioridad inicial será la evaluación rápida de las funciones vitales y la instauración de medidas de soporte siguiendo el "ABC".

Anamnesis

Antecedentes personales y familiares	Lo primero que hay que averiguar es si se trata de un niño sano o, por el contrario, tiene alguna enfermedad que pueda cursar con dolor abdominal en relación con alguna complicación: fibrosis quística (íleo), enfermedad inflamatoria intestinal (megacolon, actividad de la enfermedad), diabetes mellitus (cetoacidosis), síndrome nefrótico (peritonitis) o anemia hemolítica (cólico biliar, crisis hemolítica, crisis vasoclusiva). El antecedente de infección del tracto urinario debe alertar de la posibilidad de un nuevo episodio.
Edad	La edad ayuda a establecer y organizar las posibilidades diagnósticas (ver etiología). En general, en los niños menores de 5 años es más habitual que haya una causa orgánica. Los neonatos, con frecuencia, requieren intervención quirúrgica.
Sexo	No es raro que la patología testicular (epididimitis, torsión testicular) curse con dolor abdominal. Suele ser agudo y brusco. El pico de máxima incidencia de la torsión testicular se sitúa en el período neonatal y en la primera etapa de la adolescencia. Es importante averiguar si las adolescentes son activas sexualmente. El diagnóstico diferencial debería incluir la enfermedad inflamatoria pélvica, los quistes ováricos, la torsión ovárica (puede estar provocada por un quiste o una neoplasia de ovario) y el embarazo ectópico.
Tiempo de evolución	**Dolor crónico:** hay que investigar las características de los episodios anteriores y buscar síntomas o signos de alarma que aumentan la probabilidad de que se trate de un proceso orgánico: • Pérdida de peso involuntaria. • Enlentecimiento de la curva de crecimiento.

- Hemorragia digestiva.
- Vómitos biliosos, intensos, cíclicos.
- Diarrea crónica.
- Dolor persistente en hemiabdomen derecho.
- Fiebre de origen desconocido.
- Antecedentes familiares de enfermedad inflamatoria intestinal.
- Hallazgos anormales en la exploración: dolor intenso a la palpación de hemiabdomen derecho, palpación de masa abdominal, hepatomegalia, esplenomegalia, dolor en el ángulo costovertebral o vertebral y anomalías perianales.

Dolor agudo: el objetivo es identificar a los pacientes que precisan una actuación urgente:

- *Cirugía en los casos de "abdomen agudo":* malformaciones intestinales con patrón obstructivo, apendicitis, peritonitis, invaginación, perforación de vísceras, hemorragias postraumáticas, hernia incarcerada, vólvulo, divertículo de Meckel complicado, torsión ovárica o testicular, traumatismo de un órgano abdominal sólido o hueco.
- *Tratamiento médico de enfermedades graves:* deshidratación grave, sepsis, miocarditis, pericarditis, acidosis metabólica, intoxicaciones, síndrome hemolítico urémico, pancreatitis, enfermedad inflamatoria intestinal, peritonitis en el síndrome nefrótico y úlcera péptica sangrante.

Instauración

Brusca: es característica de la perforación intestinal, la invaginación o el embarazo ectópico con rotura de trompa. No hay que olvidar que la flatulencia puede provocar dolor intenso de forma brusca y transitoria.

Gradual: se debe considerar la patología con componente inflamatorio e irritante (pancreatitis, colecistitis, apendicitis).

Características del dolor

Los niños menores de 2 años son los que plantean más dificultad ya que no describen ni localizan el dolor.

Intermitente o cólico:

- *Gastroenteritis:* es la causa más frecuente de dolor abdominal cólico en la infancia.
- *Obstrucción intestinal:* también provoca dolor intermitente, cólico, asociado a la ausencia de expulsión de gases y heces por el recto, distensión abdominal y vómitos progresivos, abundantes y frecuentes.

Constante y en aumento: se asocia con cuadros de mayor gravedad (apendicitis, peritonitis, torsión ovárica).

Localización del dolor

Epigastrio: la patología del estómago, de la porción proximal del intestino delgado o del páncreas puede producir dolor epigástrico. El dolor pancreático suele tener una distribución "en cinturón" y se puede irradiar a la escápula. Aunque no es frecuente en la infancia, no hay que olvidar que la patología cardiaca (pericarditis, miocarditis) también puede cursar con dolor en epigastrio.
Hipocondrio derecho: suele estar en relación con enfermedades hepáticas o de las vías biliares. También la apendicitis retrocecal puede cursar con dolor en esta zona.
Región periumbilical: la porción distal del intestino delgado, del ciego y del colon proximal generan dolor en esta localización. También es típica de las primeras fases de la apendicitis.
Región suprapúbica: la patología de la parte distal del intestino grueso, de las vías urinarias o de los órganos pélvicos puede generar dolor suprapúbico.

Fiebre

Aunque la presencia de fiebre elevada desde el inicio del cuadro sugiere patología infecciosa es un signo poco específico.

Vómitos

Los vómitos también son muy inespecíficos en los niños. Aparecen en multitud de patologías, a menudo precedidos de náuseas e inapetencia. Hay que valorar la cantidad, las características y la relación con la ingesta.
Gastroenteritis: los vómitos pueden ser la primera manifestación precediendo a la diarrea.
Obstrucción intestinal: como se ha comentado con anterioridad, los vómitos son progresivos, abundantes y frecuentes, con intolerancia alimenticia e hídrica completa, se expulsan con fuerza y pueden contener bilis o heces.
Abdomen agudo: los vómitos son constantes en los cuadros de abdomen agudo, aunque pueden estar ausentes en las fases iniciales.

Diarrea

La asociación de dolor abdominal cólico y diarrea aguda es característica de la gastroenteritis. No hay que olvidar, sin embargo, que la apendicitis retro-

cecal y las recaídas de la enfermedad inflamatoria intestinal pueden cursar también con diarrea.

Hemorragia digestiva

Hematoquecia: la existencia de sangre en las heces plantea el diagnóstico diferencial entre el divertículo de Meckel, la enterocolitis, la invaginación, la enfermedad inflamatoria intestinal y el síndrome hemolítico urémico, principalmente.
Hematemesis: la combinación de dolor abdominal y vómitos hemáticos obliga a descartar una enfermedad péptica sangrante.

Síntomas urinarios

Los síntomas miccionales suelen estar provocados por una infección urinaria y, con menos frecuencia, por la irritación peritoneal en una apendicitis.

Síntomas respiratorios

La tos con expectoración, el quejido o la dificultad respiratoria pueden acompañar al dolor abdominal en las neumonías o el asma. A veces, los síntomas respiratorios no son muy evidentes.

Historia ginecológica

En las adolescentes hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial la patología ginecológica y el embarazo. Se preguntará por la menarquia, la fecha de la última regla, las características menstruales (intervalo, duración y cuantía) y del flujo vaginal, la presencia de síndrome premenstrual y por las relaciones sexuales.

Ingestión de sustancias tóxicas

Las intoxicaciones pueden producir dolor abdominal. Se debe pensar en esta posibilidad sobre todo en niños menores de 3 años y adolescentes. Es raro que sea el único síntoma de una intoxicación.

Exploración

Hay que crear un clima de confianza para facilitar la exploración. Resulta útil distraer al paciente.

Estado general

El estado general estará alterado en los procesos graves. En estos casos el esfuerzo debe ser mayor para establecer el diagnóstico y prescribir el tratamiento más adecuado.
Signos de dificultad respiratoria: orientan el diagnóstico hacia la patología respiratoria o cardiaca.
Signos de deshidratación: son frecuentes sobre todo en niños con diarrea, vómitos y rechazo del alimento. Sin embargo, la existencia de signos evi-

dentes de deshidratación en un paciente con dolor abdominal, poliuria y olor a acetona es característica de la cetoacidosis diabética. También suele haber una respiración profunda y rápida.

Actitud del paciente La exploración debe comenzar con la observación del paciente según entra en urgencias, cómo camina, cómo se sube a la camilla, si mantiene una postura antiálgica.

Piel Algunos hallazgos pueden orientar el diagnóstico.

Palidez	Procesos crónicos: neoplasias, enfermedad inflamatoria intestinal. Infecciones con repercusión sobre el estado general. Obstrucción intestinal: sobre todo la invaginación. Hemorragia: úlcera o gastritis sangrante, divertículo de Meckel, crisis hemolítica o aplásica, secuestro esplénico.
Ictericia	Patología de la vía biliar, hepática, hemólisis.
Exantema	Púrpura de Schönlein-Henoch, infecciones virales, enfermedad de Kawasaki.
Hematomas	Traumatismos accidentales, malos tratos.
Cicatrices en el abdomen	Cirugía previa, heridas en la pared abdominal.

Adenopatías Las adenopatías patológicas pueden estar provocadas por una infección o una neoplasia.

Auscultación cardiopulmonar Puede proporcionar el diagnóstico en niños con una neumonía, una crisis asmática o patología cardiaca. No es raro que las neumonías infantiles simulen un cuadro de abdomen agudo.

Inspección del abdomen El abdomen está distendido en los niños pequeños con estreñimiento y en los cólicos del lactante. La distensión también puede estar ocasionada por una obstrucción intestinal o una apendicitis (más evidente en niños pequeños).

Palpación abdominal Antes de palpar el abdomen hay que evaluar el peristaltismo con la auscultación.
La **exploración manual** inicialmente será superficial y luego profunda. Los objetivos son: localizar la

zona de máximo dolor y su irradiación, determinar si existe defensa abdominal, si se palpa alguna masa (invaginación, abscesos, neoplasias) o visceromegalias (anemias hemolíticas, hepatopatías).

Puño-percusión en las fosas renales Será dolorosa en la patología urinaria (pielonefritis, litiasis renal).

Región genital externa y perineal La exploración del periné, incluyendo la región inguinal, permite descubrir masas, procesos inflamatorios (hernias incarceradas, torsión testicular, epididimitis) o la existencia de flujo vaginal patológico.

Tacto rectal Está indicado en el estreñimiento pertinaz para buscar fecalomas, en la palpación de masas pélvicas (enfermedad inflamatoria pélvica), para averiguar si la ampolla rectal esta vacía (obstrucción intestinal, enfermedad de Hirschsprung) o salen heces y gases al hacer el tacto (enfermedad de Hirschsprung).

ORL La amigdalitis estreptocócica cursa con frecuencia con dolor abdominal.

Pruebas complementarias

La anamnesis y la exploración física establecen el diagnóstico en la mayoría de los niños con dolor abdominal, sin necesidad de pruebas complementarias. En urgencias, tampoco están indicadas en los cuadros crónicos sin signos de alarma.

Hemograma Se debe realizar si se sospecha un cuadro de abdomen agudo y en las enfermedades orgánicas complicadas. Es poco sensible y específico. Aunque la leucocitosis con desviación izquierda es un hallazgo frecuente en los procesos infecciosos que requieren intervención quirúrgica también se observa en otras infecciones (gastroenteritis, neumonía, ITU).
Los niños con sangrado digestivo, anemia hemolítica o un proceso crónico tendrán bajos los niveles de hemoglobina y el volumen corpuscular medio de los hematíes.

Pruebas de coagulación Sólo son necesarias para la evaluación preoperatoria o si se sospecha una alteración de la hemostasia en niños con signos de sangrado digestivo.

Reactantes de fase aguda	**PCR:** también es poco específica. Puede elevarse en los procesos infecciosos de origen bacteriano y también en la patología inflamatoria (colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn). La sensibilidad es mayor si han pasado 12-18 horas desde el inicio del cuadro. **VSG:** no añade más información que la PCR en los cuadros de abdomen agudo. Resulta útil para apoyar el diagnóstico en la enfermedad inflamatoria intestinal.
Bioquímica sanguínea	**Iones, bicarbonato, glucosa, urea:** se solicitarán en niños con signos de deshidratación, sobre todo si van a ser intervenidos quirúrgicamente. **Transaminasas, bilirrubina:** están indicadas para diagnosticar la patología hepática o de la vía biliar y las crisis hemolíticas. **Amilasa y lipasa:** en la pancreatitis pueden estar elevadas ambas o sólo una. La lipasa es más específica pero se eleva más tarde.
Análisis de orina	El análisis de orina se pedirá si existe la sospecha (o el antecedente) de ITU, cólico renal o crisis hemolítica. **Piuria:** la piuria característica de la ITU también puede aparecer por irritación de la vía urinaria en cuadros de apendicitis pélvica o peritonitis. **Hematuria:** la hematuria se puede encontrar en los traumatismos, los cólicos renales y en la ITU. En este último caso, también suele haber otras alteraciones (piuria, bacteriuria). **Hemoglobinuria:** ayuda a establecer el diagnóstico en las crisis hemolíticas.
Prueba de embarazo	Hay que tenerla siempre presente en las adolescentes.
Ecografía abdominal	Es la mejor prueba de imagen para el estudio de los cuadros de dolor abdominal agudo infantiles: sospecha de apendicitis, invaginación intestinal, patología ovárica, cólico nefrítico, pancreatitis o colecistitis. También es útil en el estudio de las masas abdominales y de los traumatismos.
Rx de tórax	Está indicada si se sospecha patología pulmonar o cardiaca.
Rx de abdomen	Permite valorar las características del aire intestinal (distribución, ausencia en determinadas regiones).

Las principales indicaciones son: sospecha de obstrucción intestinal (niveles hidroaéreos), de enterocolitis necrotizante o de neumoperitoneo (aire ectópico). Actualmente, la ecografía ha desplazado a la radiografía en la mayoría de los cuadros de abdomen agudo infantiles.
En raras ocasiones se pueden observar imágenes cálcicas (litiasis renal, apendicolito).

TC abdominal

Es muy útil en los politraumatismos y en los casos con sospecha de apendicitis y ecografía dudosa.

Tratamiento

El tratamiento será etiológico, si es posible.

Dolor abdominal inespecífico

Se pautará tratamiento sintomático con analgesia, hidratación y dieta blanda.

Sospecha de abdomen agudo

Ante la sospecha de un abdomen agudo que precisa resolución quirúrgica se han de tomar las siguientes medidas:

- Se dejará al paciente a dieta absoluta.
- Hay que canalizar una vía intravenosa para la rehidratación y la extracción de pruebas complementarias.
- Se avisará al cirujano.

Derivación

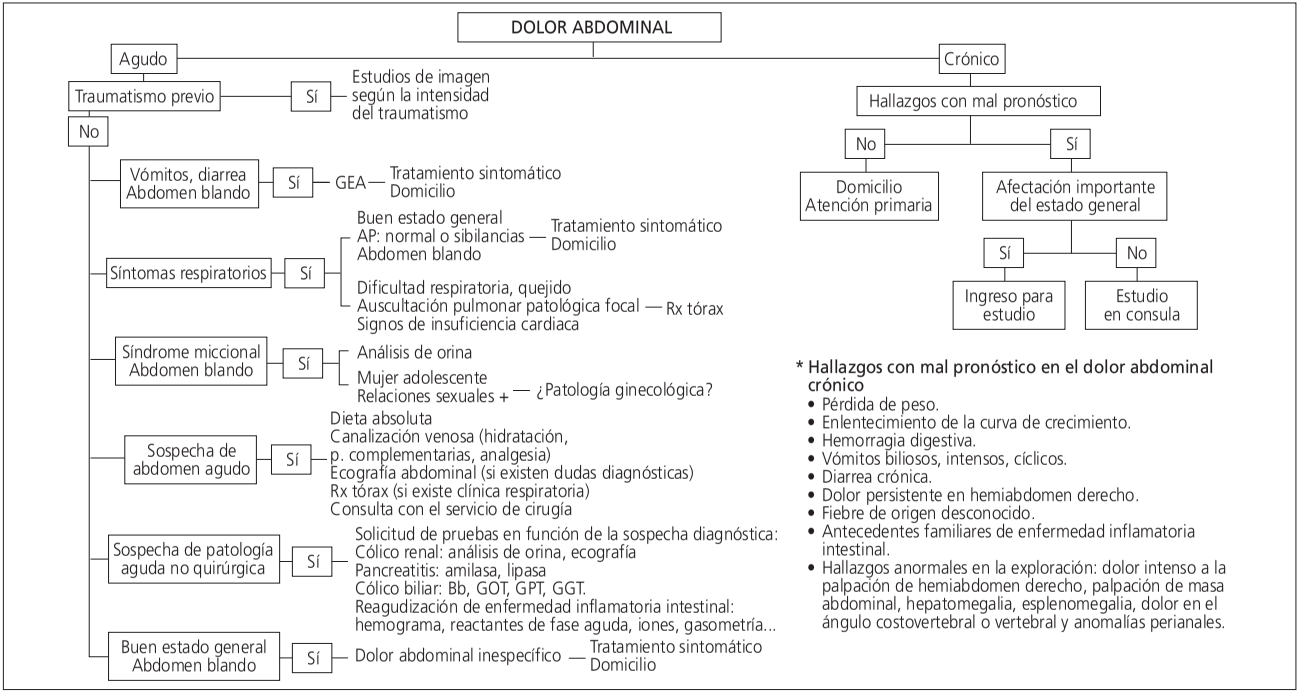
Domicilio

- Niños con patología médica leve no complicada (gastroenteritis, ITU, faringoamigdalitis, neumonía).
- Pacientes con buen estado general y dolor abdominal inespecífico.

Ingreso

- Niños con afectación del estado general, necesidad de rehidratación o analgesia i.v., que requieran pruebas complementarias no disponibles en urgencias para iniciar un tratamiento específico o para completar el estudio.
- Pacientes con abdomen agudo.
- Si no es posible descartar patología quirúrgica u orgánica grave, el paciente debe ingresar para valorar la evolución, completar el estudio y decidir el tratamiento.

Algoritmo de actuación en el dolor abdominal



*** Hallazgos con mal pronóstico en el dolor abdominal crónico**

- Pérdida de peso.
- Enlentecimiento de la curva de crecimiento.
- Hemorragia digestiva.
- Vómitos biliosos, intensos, cíclicos.
- Diarrea crónica.
- Dolor persistente en hemiabdomen derecho.
- Fiebre de origen desconocido.
- Antecedentes familiares de enfermedad inflamatoria intestinal.
- Hallazgos anormales en la exploración: dolor intenso a la palpación de hemiabdomen derecho, palpación de masa abdominal, hepatomegalia, esplenomegalia, dolor en el ángulo costovertebral o vertebral y anomalías perianales.

INVAGINACIÓN INTESTINAL

Se produce cuando un segmento del intestino, generalmente en la región ileocólica (80-90%), se introduce dentro de otro más distal, de tal modo que el cilindro interno (invaginado) queda abrazado estrechamente por el cilindro externo comprometiéndose la vascularización del primero y el tránsito intestinal.
Constituye la causa más frecuente de abdomen agudo con obstrucción intestinal entre los 6 y los 36 meses de vida. El 80% de los pacientes tiene menos de 2 años de edad.

ETIOLOGÍA

Primaria o idiopática El 75% de las invaginaciones son idiopáticas. Con frecuencia (30%) hay un antecedente de una infección vírica (entérica o no), sobre todo por adenovirus.

Secundaria La invaginación puede estar producida por: un linfoma, un divertículo de Meckel, pólipos, la púrpura de Schönlein-Henoch. Hay que pensar en una invaginación secundaria en pacientes mayores de 5 años o con cuadros repetidos.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Dolor abdominal Es el motivo de consulta más frecuente. Suele cursar con crisis intermitentes de irritabilidad por dolor abdominal intenso, con flexión de las piernas sobre el abdomen y, a veces, sudoración y palidez. Entre los episodios de dolor el paciente puede estar asintomático. Las crisis se hacen cada vez más frecuentes e intensas.

Vómitos No son biliosos desde el principio.

Rectorragia Las "heces en jalea de grosella" aparecen sólo en un 20-25% de los casos, generalmente, en aquellos con mayor tiempo de evolución. Hasta un 10% de los pacientes tiene diarrea.

Episodio de hipotonía Algunos niños consultan después de haber presentado un episodio de hipotonía, con palidez y escasa respuesta a estímulos muy característico de la invaginación.

Exploración

La exploración física es normal hasta en un 10% de los enfermos, sobre todo si el tiempo de evolución es corto (< 6 horas).

Afectación del estado general	El estado general puede ser bueno cuando la evolución es corta. Generalmente, el niño está muy irritable o postrado.
Inspección y palpación del abdomen	El dolor abdominal con defensa muscular en el cuadrante abdominal superior derecho es el hallazgo más frecuente. Se palpa una masa en un tercio de los pacientes.
Tacto rectal	En los casos evolucionados puede poner de manifiesto la rectorragia.

Pruebas complementarias

Ecografía abdominal	En la actualidad, es la técnica de elección (sensibilidad: 98-100%) para objetivar la imagen típica en forma de "donut".

Tratamiento

Medidas generales	**Canalización de una vía intravenosa:** es conveniente para asegurar la estabilidad hemodinámica y para la administración de analgesia y sedación durante la reducción de la invaginación. **Sonda nasogástrica:** minimiza el riesgo de aspiración en pacientes con muchos vómitos.
Tratamiento	**Conservador:** se puede realizar una reducción hidrostática con enema de suero salino fisiológico (de elección) o insuflación de aire. La tasa de éxito es del 95%. El riesgo de perforación es del 3%. **Contraindicaciones:** peritonitis, perforación intestinal, shock. **Quirúrgico:** está indicado si no se consigue la reducción de forma conservadora. Se producen recurrencias en el 3% de los casos.

APENDICITIS AGUDA

La inflamación apendicular es secundaria a la obstrucción de su luz. En consecuencia, el apéndice se distiende hasta comprometer el aporte sanguíneo de la pared favoreciendo la invasión bacteriana. La apendicitis es el diagnóstico del 1-8% de los niños que consulta por dolor abdominal.
La máxima incidencia ocurre entre los 10 y los 12 años aunque puede afectar a los niños de cualquier edad. Menos del 5% de los pacientes son menores de 5 años.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

La situación de los niños con apendicitis suele ser estable. La afectación del estado general, en la mayoría de las ocasiones, está en relación con el dolor así que el tratamiento analgésico no debe demorarse.

Anamnesis

Dolor abdominal La migración del dolor desde la región periumbilical hasta la fosa iliaca derecha (FID) es muy característica. A veces, la presentación clínica no es tan típica debido a que el apéndice no se localiza en la FID: dolor en flanco derecho o en la región lumbar (apendicitis retrocecal), polaquiuria, disuria o dolor testicular (apendicitis pélvica).
En los menores de 2 años la ubicación del dolor es variable y no afecta a la FID en el 50% de los casos.

Irritabilidad, quejido Puede ser el motivo de consulta en los niños menores de 2 años.

Fiebre Inicialmente, suele ser de bajo grado salvo en los niños pequeños en los que puede haber fiebre alta. También suele ser elevada (39-40˚C) cuando el cuadro evoluciona, el apéndice se perfora y provoca una peritonitis.

Vómitos Generalmente, las náuseas y los vómitos aparecen después del dolor abdominal aunque pueden estar presentes desde el principio. En los niños menores de 5 años incluso pueden preceder al dolor.

Diarrea En relación con el ritmo intestinal, lo habitual es la ausencia de deposiciones. Algunos niños, sobre todo menores de 2 años, presentan diarrea mucosa. Se

	produce por irritación peritoneal y no suele ser muy intensa.
Anorexia	Está presente en la mayoría de los casos.

Exploración

Estado general	El estado general de los pacientes con apendicitis es muy variable. Depende del tiempo de evolución (poca afectación en cuadros con pocas horas), de la alteración del estado de hidratación provocada por los vómitos y la reducción de la ingesta, de la edad (los niños pequeños con apendicitis están más afectados desde el inicio del cuadro) y de la existencia de perforación (el dolor es mayor).
Actitud del paciente	En ocasiones, el niño camina lentamente inclinándose hacia el lado derecho. En los cuadros de peritonitis, los pacientes buscan una postura estática como mecanismo antiálgico. Los lactantes suelen estar irritables o decaídos.
Auscultación abdominal	La disminución o ausencia de los ruidos hidroaéreos está presente en procesos evolucionados y complicados (peritonitis).
Palpación abdominal	Es típica la presencia de dolor localizado en FID (punto de McBurney). Sin embargo, ya se ha comentado con anterioridad que la posición del apéndice puede variar y también la ubicación del dolor y la defensa muscular. Conforme evoluciona el cuadro, la defensa muscular se generaliza.

Signo de Blumberg	Dolor a la palpación profunda en FID que se intensifica con la descompresión brusca.
Signo del psoas	Dolor con la flexión o la extensión de la pierna derecha.
Signo del obturador	Dolor con la flexión y la rotación interna del muslo derecho.
Signo de Rovsing	Dolor en FID al palpar la fosa iliaca izquierda.

Pruebas complementarias

La clínica (anamnesis y exploración) permite llegar al diagnóstico de apendicitis, sin necesidad de pruebas complementarias, en muchas ocasiones.

Hemograma La presencia de leucocitosis y/o el incremento del porcentaje de neutrófilos aparece en el 90-96% de los pacientes con apendicitis con más de 12 horas de evolución. Sin embargo, es poco específico.

PCR Es más útil en cuadros con más de 12 horas de evolución. Se eleva en presencia de un apéndice gangrenoso o perforado.

Sedimento urinario Hasta un 7-25% de los pacientes con apendicitis puede presentar piuria.

Ecografía abdominal Es la prueba de elección cuando los hallazgos clínicos no son definitivos. La sensibilidad y la especificidad, aunque dependen del explorador, suelen estar por encima del 90%.
Los hallazgos más frecuentes son: apéndice lleno de líquido cuya estructura tubular no se modifica con el transductor, engrosamiento de la pared mayor de 2 mm y diámetro mayor de 6 mm. También se puede objetivar líquido libre en la cavidad abdominal o un absceso en caso de apendicitis evolucionadas. Si no se logra ver el apéndice la ecografía se considera no concluyente.
Además, permite establecer o descartar diagnósticos alternativos: quiste de ovario, embarazo ectópico, torsión ovárica, etc.

TC abdominal Está indicado cuando exista la sospecha de apendicitis y la clínica, la exploración y la ecografía sean dudosas. Resulta especialmente útil en pacientes obesos en los que la ecografía es difícil de interpretar.

Tratamiento

Medidas generales Ante la sospecha de apendicitis:
- Se dejará al paciente a dieta absoluta.
- Hay que canalizar una vía intravenosa para la rehidratación, la administración de analgesia y antibióticos y para la extracción de pruebas complementarias.

Analgesia La analgesia debe pautarse lo más pronto posible: metamizol o fentanilo i.v. (1 μg/kg). Hay suficiente evidencia científica de que la analgesia no dificulta ni retrasa el diagnóstico en los cuadros de abdomen agudo.

Antibiótico	El tratamiento antibiótico profiláctico (antes, durante o después de la intervención) disminuye las complicaciones infecciosas de la apendicectomía. Se debe administrar antibióticos de amplio espectro: aminoglucósido + metronidazol o clindamicina; o una cefalosporina de 2ª generación como la cefoxitina. Existen diversos protocolos que han demostrado ser efectivos.
Tratamiento quirúrgico	La extirpación del apéndice no se debe demorar una vez establecido el diagnóstico.

Derivación

Ingreso	Todo paciente con apendicitis debe ingresar para tratamiento quirúrgico urgente. Los casos dudosos también deben ser ingresados para valorar la evolución.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anupam Kharbanda B, George Taylor A, Steven Fishman J, Bachur Richard G. A Clinical decision rule to identify Children at low risk of appendicitis. Pediatrics 2005;116:709-16
2. Applegate Kimberly E. Clinically Suspected Intussusception in Children: Evidence-Based Review and Self-Assessment Module, American Journal of Roentgenology 2005;185 (3 suppl):S175-83.
3. Benito FJ. Dolor abdominal agudo. En: Casado Flores J, Serrano González A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p. 1108-17
4. Benito FJ, Mintegui S, Sánchez Etxaniz J. Dolor Abdominal. Diagnóstico y tratamiento de Urgencias pediátricas. Madrid: Ergon; 2006. p. 312-24.
5. García Aparicio J. Abdomen agudo en el niño. Protocolos de la Sociedad Española de Pediatría. URL disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/urgencias/index.htm
6. García García S. Niño con dolor abdominal persistente. En: Casado Flores J, Serrano González A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Casos clínicos comentados volumen III. Madrid: Ergon; 2007. p. 191-9.
7. North American Society for pediatric gastroenterology, hepatology and nutrition. Clinical report. Subcommittee on Chronic abdominal pain. Chronic abdominal pain in children. Pediatrics 2005;115:812-5.
8. Richard RM. Pain-Abdomen. En: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 469-77.
9. Scholer SJ, Pituch K, Orr DP, Dittus RS. Clinical outcomes of children with acute abdominal pain. Pediatrics 1996;98:680-5.

23 DIARREA. REHIDRATACIÓN ORAL

Paula Fernández Deschamps, Elvira Cañedo Villarroya

La diarrea se define como un cambio en el hábito intestinal que se traduce en un aumento de la frecuencia, del volumen, o una disminución en la consistencia de las deposiciones.
La diarrea aguda es aquella que presenta una duración menor de 2 semanas. En la mayoría de los casos es producida por una infección entérica, cuyo cuadro clínico se acompaña de dolor abdominal, tenesmo, náuseas y vómitos.

ETIOLOGÍA

Causas infecciosas	
Infecciones gastrointestinales	**Virus:** Causan hasta el 90% de las gastroenteritis. El rotavirus es el más frecuente. Otros agentes son adenovirus, astrovirus, calcivirus. **Bacterias:** *Salmonella, Campylobacter, E. coli, Yersinia.* **Parásitos:** *Giardia lamblia, Entamoeba hystolitica, Cryptosporidium.*
Secundarias a otro foco infeccioso no gastrointestinal	Las infecciones que más frecuentemente producen diarrea son: infecciones respiratorias de vías altas, infecciones del tracto urinario, otitis media aguda y neumonía.
Causas no infecciosas	
Síndrome post-enteritis	Se debe sospechar en los menores de 3 años con antecedentes de gastroenteritis aguda. Está causado por un déficit de lactasa secundario a la lesión de los enterocitos. Cursa con diarrea acuosa, heces explosivas, distensión abdominal y eritema perianal.
Secundarias a fármacos	Es frecuente en los niños con tratamiento antibiótico oral (diarrea inducida por antibióticos). La colitis pseudomembranosa por *Clostridium difficile* es rara en la infancia, está relacionada con la ingestión de clindamicina y amoxicilina.

Alimentarias	**Alergia a proteínas de la leche de vaca:** deberá sospecharse en los niños menores de 3 meses que tras la toma de leche de vaca comienzan con vómitos proyectivos, diarrea a veces sanguinolenta, reacciones cutáneas, tos e incluso shock. La intolerancia a la leche suele cursar con síntomas más insidiosos como pérdida de peso, vómitos esporádicos y diarrea prolongada. **Errores dietéticos:** fórmulas hiperconcentradas, intoxicaciones alimentarias, transgresiones dietéticas.
Déficit de disacaridasas	Puede ser congénito o transitorio; cursa con síntomas similares al síndrome post-enteritis.
Cuadros de diarrea crónica que pueden manifestarse como diarrea aguda en niños sin diagnosticar	Causas inflamatorias • **Enfermedad inflamatoria intestinal:** no suele aparecer antes de la edad escolar; cursa con dolor abdominal y diarrea prolongada mucosanguinolenta, pérdida de peso progresiva, y en ocasiones, lesiones cutáneo-mucosas. • **Enterocolitis necrotizante:** es un cuadro propio de neonatos que causa mal estado general, distensión abdominal, vómitos, deposiciones sanguinolentas y, frecuentemente, sepsis clínica. Cuadros malabsortivos • **Fibrosis quística, enfermedad celiaca, síndrome de intestino corto:** se manifiestan como cuadros de malabsorción con pérdida de peso, anorexia, irritabilidad, deposiciones pastosas voluminosas y frecuentes. Enfermedades sistémicas • **Endocrinopatías** (hipertiroidismo, cetoacidosis diabética, enfermedad de Addison, hiperparatiroidismo) e **inmunodeficiencias.** Cuadros de origen idiopático • **Síndrome del colon irritable:** es propio de los adolescentes, se manifiesta con dolor abdominal recurrente y cambio en el patrón de las deposiciones, alternando fases de estreñimiento con otras de diarrea. No existe afectación sistémica. • **Diarrea crónica inespecífica:** se produce en lactantes y preescolares tras un episodio de gastroenteritis aguda o una infección tratada con antibióticos. Cursa con deposiciones líquidas o semilíquidas que alternan con normales. Éstas presentan restos alimenticios, ceden durante el sueño y no repercuten en la curva ponderal.

Otras enfermedades La apendicitis aguda, en ocasiones, puede manifestarse con deposiciones diarreicas con moco. En la invaginación intestinal, en fases avanzadas, las heces puedes ser sanguinolentas.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

En ocasiones el paciente con diarrea constituye una urgencia con riesgo vital, bien por la deshidratación secundaria a la pérdida de líquidos o por la causa que ha originado la diarrea (sepsis). En estos casos se seguirá la pauta ABCD para la asistencia del niño crítico.

Anamnesis

La anamnesis deberá ir dirigida a valorar la etiología de la diarrea así como la intensidad y la gravedad de la misma.

Antecedentes familiares Se valorará el ambiente epidémico de gastroenteritis aguda (casa, guardería). Los antecedentes de enfermedad inflamatoria intestinal o de enfermedades hereditarias, (fibrosis quística, enfermedad celíaca), se tendrán más en cuenta en cuadros de diarrea prolongada.

Antecedentes personales Enfermedades de base (fibrosis quística, enfermedad celíaca). En los pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal la diarrea puede ser la manifestación de un brote o una exacerbación de la enfermedad.
Ingestión de fármacos, principalmente antibióticos, (clindamicina, amoxicilina-clavulánico).
El síndrome post-enteritis se tendrá en cuenta en los niños con antecedentes de gastroenteritis previa.
Se debe interrogar sobre el antecedente de viajes recientes para descartar infecciones endémicas (diarrea del viajero u otras enfermedades parasitarias).

Tiempo de evolución El inicio reciente es indicativo de una causa infecciosa, pero también puede ser debido a un cuadro de abdomen agudo o sistémico.
Cuando la diarrea persiste más de 2 semanas, es más probable un síndrome post-enteritis, sobrecrecimiento bacteriano, cuadros malabsortivos o enfermedad inflamatoria intestinal.

Edad

Los procesos más frecuentes en función de la edad figuran en la tabla siguiente:

Prematuros	Enterocolitis necrotizante
Lactantes	Gastroenteritis aguda Intolerancia secundaria a la lactosa Intolerancia a las proteínas de la leche de vaca Síndrome post-enteritis
Niños entre 1-3 años	Gastroenteritis aguda Diarrea crónica inespecífica Giardiasis Enfermedad celiaca Síndrome post-enteritis
Niños mayores de 3 años	Gastroenteritis aguda Giardiasis Enfermedad celiaca Intolerancia racial a la lactosa Enfermedad inflamatoria intestinal

Características de las deposiciones

Es fundamental interrogar acerca del número y la cantidad de las deposiciones, para valorar la etiología, el balance hídrico del paciente y el riesgo de deshidratación. Deberá preguntarse por la características de las heces: consistencia, presencia de sangre, moco o alimentos sin digerir. En la Tabla siguiente figuran las características de las heces en función del mecanismo etiopatogénico de la diarrea y de la etiología.

Mecanismo enteropatogénico	Gérmenes	Síntomas	Características de las heces
Enterotoxigénico	*V choleare, E coli* enterotoxigénico	Vómitos, distensión abdominal	Diarrea acuosa, abundante sin sangre, ni pus, ni moco
Toxi-infeccioso	*S. aureus, Bacillus cereus, Clostridium perfringes*	Náuseas, vómitos, cefalea, dolor abdominal tipo cólico	Deposiciones líquidas
Enteroinvasivo	*Salmonella, Campylobacter, E. coli* enteroinvasivo, *Shigella flexneri*	Alteración del estado general, fiebre alta, dolor abdominal, tenesmo	Deposiciones escasas con sangre y mucosidad

En las diarreas no infecciosas serán orientadores los siguientes datos: los productos sin digerir son característicos de la diarrea crónica inespecífica; las deposiciones explosivas, con olor ácido y espumosas están relacionadas con el síndrome post-enteritis y la alteración de las disacaridasas; las deposiciones pas-

tosas, brillantes, con poca densidad son propias de los procesos malabsortivos.
Cuando existen deposiciones con sangre deberá valorarse, no sólo la etiología infecciosa, sino también la posibilidad de causas graves como el síndrome hemolítico urémico y la invaginación intestinal, especialmente si no existe fiebre.

Alimentación

Los aspectos más importantes son la técnica de alimentación en los lactantes (exceso de aporte, fórmulas hiperconcentradas) y la introducción de alimentos nuevos.

Síntomas acompañantes

Fiebre: la asociación de fiebre sugiere una causa infecciosa, aunque se deben tener en cuenta otros procesos como la enfermedad inflamatoria intestinal.

Vómitos: están presentes en las infecciones gastrointestinales, en las diarreas secundarias a otros focos infecciosos y en los cuadros obstructivos.

Dolor abdominal: aparece sobre todo en las diarreas por gérmenes enteroinvasivos, siendo en estos casos de tipo cólico. También es un síntoma muy importante en otras enfermedades graves como la apendicitis aguda o la invaginación intestinal.

Síntomas indicativos de otro foco infeccioso: síntomas respiratorios, otalgia, síndrome miccional.

Oliguria: es un signo de deshidratación. También puede ocurrir si existe una afectación renal directa (síndrome hemolítico urémico).

Pérdida de peso: cuando es de forma aguda es un índice del grado de deshidratación; si la pérdida es de mayor tiempo de evolución, se debe relacionar con enfermedades sistémicas prolongadas (enfermedad inflamatoria intestinal, procesos malabsortivos, hipertiroidismo, debut diabético).

Cambio de carácter: es característico de la enfermedad celíaca, también puede aparecer en la fibrosis quística.

Exploración

En la exploración física se deberán valorar el estado general, el grado de deshidratación y el estado nutricional. Además se observarán posibles signos de la etiología de la diarrea (signos de infección).

Afectación del estado general y del grado de deshidratación	En la mayoría de los niños, cuando existe alteración del estado general es debido a la deshidratación o al proceso infeccioso que causa la diarrea; también es posible que sea debido a hipoglucemia. Los signos más precisos para valorar el grado de deshidratación son el tiempo de relleno capilar y la pérdida de peso (ver capítulo de Deshidratación. Fluidoterapia intravenosa).
Estado nutricional	Cuando está alterado (masas musculares blandas, pliegues de adelgazamiento, distensión abdominal, hábito malabsortivo), se sospechará la existencia de una enfermedad crónica.
Lesiones cutáneas	La existencia de exantema máculo-petequial es sugestivo de gastroenteritis por enterovirus (en ocasiones es difícil diferenciarlo del exantema meningocócico). El eritema perianal es característico de los cuadros de intolerancia a la lactosa o a otros disacáridos. El eritema nodoso se asocia a la enfermedad inflamatoria intestinal.
Abdomen	Suele existir dolor debido al proceso inflamatorio, pero si éste es intenso y existen signos de defensa, deberá sospecharse un abdomen agudo. Es característico el aumento del peristaltismo y en las diarreas enterotoxigénicas suele existir distensión abdominal moderada.

Pruebas complementarias

Urea, creatinina, iones, glucosa, gasometría, pH, bicarbonato	Permiten valorar el estado metabólico, estarán indicadas en: • Afectación del estado general o sospecha de una etiología grave de la diarrea. • Deshidratación grave. • Deshidratación moderada con sospecha de hipernatremia. • Deshidratación moderada si se va a realizar rehidratación intravenosa por fracaso de la rehidratación oral.
Hemograma, PCR y/o PCT, hemocultivo	Deberán realizarse en los niños con afectación grave del estado general (sepsis), cuando se sospecha una enfermedad importante (síndrome hemolítico urémico) o cuando pueda tratarse de una causa quirúrgica (apendicitis aguda).

Análisis de orina y urocultivo Se solicitarán en los lactantes con diarrea prolongada o si existen signos de infección urinaria.

Coprocultivo No está indicado en el servicio urgencias, pero se recomienda recoger muestras en las siguientes situaciones: mal estado general, diarrea sanguinolenta, diarrea grave o prolongada, antecedente de viaje reciente al extranjero, ambiente epidémico de diarrea.

Tratamiento

Consta de una primera fase de rehidratación oral y mantenimiento y una segunda fase de introducción precoz de la alimentación. Además, deberá realizarse tratamiento etiológico si estuviera indicado.

Rehidratación oral

Consiste en la administración por vía oral de Soluciones de Rehidratación (SRO) para reponer las pérdidas de agua y electrolitos. Se ha demostrado que la rehidratación oral es más rápida que la intravenosa para la corrección de la deshidratación y la acidosis, tiene un menor riesgo de convulsión en la corrección de la hipernatremia y presenta un bajo porcentaje de fracasos. Es el método de elección en las deshidrataciones leves y moderadas.

Características de las SRO Su composición está basada en la existencia del sistema co-transportador de sodio y glucosa localizado en la célula intestinal que no se altera en las diarreas agudas. Están compuestas principalmente de agua, sodio, cloruro, glucosa y una base. En la Tabla I figuran las recomendaciones para la composición de dichas SRO.
Existen preparados comerciales en forma líquida para administrar directamente o en forma de polvo (sobres) que deben ser diluidos en cantidades predeterminadas. Debido a los errores que pueden producirse en la dilución, son más recomendables los preparados líquidos. Las bebidas comerciales energéticas están contraindicadas (alto contenido en azúcar, elevada osmolaridad, bajo contenido en sales) y también las soluciones de preparación casera.

Indicaciones Deshidrataciones leves y moderadas.

Contraindicaciones Deshidratación grave (shock).
Disminución del nivel de conciencia.
Vómitos intensos, sin tolerancia oral.
Íleo paralítico.
Insuficiencia renal.
Pérdidas fecales intensas mantenidas > 10 ml/kg/ h.

TABLA I. Recomendaciones de la composición de las soluciones de rehidratación oral según distintas organizaciones

	Sodio (mEq/L)	Potasio (mEq/L)	Cloro (mEq/L)	Bicarbonato (mEq/L)	Citrato (mEq/L)	Glucosa (mmol/L)	Osmolaridad (mosmol/L)
OMS (1975)	90	20	80	30		111	330
OMS (2002)	75	20	65	30	10	75	245
ESPGHAN	60	20	15-50	–		74-110	200-250
AAP (1985)	45	20	10	–	–	138	250

OMS: Organización Mundial de la Salud. ESPGHAN: Sociedad Europea de Nutrición y Gastroenterología. AAP: Asociación Americana de Pediatría.

Método de la rehidratación oral

Fase de rehidratación

Estimación del déficit de agua y electrolitos en función de la pérdida de peso.

- Pérdida < 5% de peso → 50 ml/kg (deshidratación leve).
- Pérdida 5-10% de peso → 50-100 ml/kg (deshidratación moderada).

Se deberá administrar 5 ml cada 5 ó 10 minutos, aumentando la frecuencia en función de la tolerancia. En caso de vómitos, se interrumpirá el proceso durante 15-20 minutos, reiniciándolo posteriormente.

Duración

En general será de 4 a 12 horas. En caso de conocer los niveles de sodio, se realizará en 4-6 horas en las deshidrataciones iso e hiponatrémicas y en 8-12 horas en las hipernatrémicas.

Reevaluación

Una vez administrado el déficit se volverá a evaluar el grado de deshidratación. Si la hidratación es correcta se pasará a la siguiente fase de mantenimiento, si persiste la deshidratación se volverá a calcular el déficit y se iniciará de nuevo la rehidratación. La fase de rehidratación no deberá durar más de 24 horas; en caso de que esto ocurra o se deteriore el estado general, deberá pasarse a la hidratación intravenosa (ver flechas discontinuas en el algoritmo de actuación).

Fase de mantenimiento

Consistirá en ir administrando las pérdidas mantenidas que se estén produciendo. En general pueden estimarse:

- 5-10 ml/kg por cada deposición.
- 2-5 ml/kg por cada vómito.

Para esta fase de mantenimiento es mas recomendable utilizar las SRO propuestas por la ESPGHAN con menos contenido en sodio (Na < 60 mEq/L) que la SRO inicial diseñada por la OMS (Na = 90 mEq/L). No se deben superar los 150 ml/kg/día de SRO. La duración será mientras persista la diarrea.

Realimentación

La alimentación deberá introducirse en cuanto sea posible, ya que se ha demostrado que la alimentación precoz contribuye a la ganancia de peso, evita la malnutrición y tiene un efecto trófico sobre la mucosa intestinal.

Lactancia materna

Deberá ofrecerse a demanda, aumentando si es necesario el número de tomas. No se debe interrumpir durante la fase de rehidratación o mantenimiento. Presenta buena tolerancia debido principalmente a que tiene menor osmolaridad y mayor contenido en enzimas que la leche de vaca.

Lactancia artificial (fórmulas adaptada)

Se reintroducirá tras la fase de rehidratación. Las tomas pueden fraccionarse, siendo más frecuentes de lo habitual y en cantidades menores. No se debe retrasar su introducción más de 12 horas.

La fórmula adaptada no debe diluirse ya que el aporte debe ser normocalórico. No están indicadas las fórmulas sin lactosa, a no ser que se trate de una diarrea prolongada o recurrente con pH < 5,5 en las heces y/o presencia de más de 0,5% de sustancias reductoras. No están indicados los hidrolizados, excepto que se sospeche alergia o intolerancia a las proteínas de la leche de vaca (menores de 3 meses con heces con sangre o mala evolución).

Alimentación complementaria

Se reintroducirá en la fase de mantenimiento, iniciando la misma con tomas pequeñas y frecuentes y aumentando la cantidad según la tolerancia. No se debe retrasar más de 12 horas.

La dieta será variada (normoproteica y normocalórica). Deberán evitarse los alimentos con alto contenido en azúcares elementales (efecto osmótico) y los ricos en grasas (retrasan el vaciamiento gástrico).

Otros tratamientos

Agentes antisecretores	El racecadotrilo es útil en el tratamiento de la diarrea aguda. Existen estudios que han demostrado su eficacia al reducir la frecuencia y el volumen de las deposiciones en los niños con gastroenteritis aguda, además de una disminución en el número de las segundas visitas y en el número de ingresos hospitalarios. Actúa inhibiendo la encefalinasa intestinal por lo que disminuye la secreción de agua y electrolitos al intestino, sin enlentecer el tránsito. No se debe administrar en las diarreas entero-invasivas. La dosis es en > 3 meses: 1,5 mg/kg/toma, 3 dosis al día, máximo 7 días.
Antibióticos	Sus indicaciones son: • Afectación del estado general. • Niños con enfermedad invasiva por *Salmonella typhi, Shigella, E. coli* enteroinvasivo y enteropatógeno, *Clostridium difficile, Vibrio cholerae,* amebiasis o giardiasis. • Pacientes inmunodeprimidos. • Enfermedad grave por *Salmonella* y *Yersinia* en lactantes con bacteriemia. • Diarrea prolongada por *Campylobacter.*
Probióticos, antidiarreicos agentes inhibidores de la motilidad	Su uso no está recomendado en el tratamiento de los niños con diarrea aguda.

Derivación

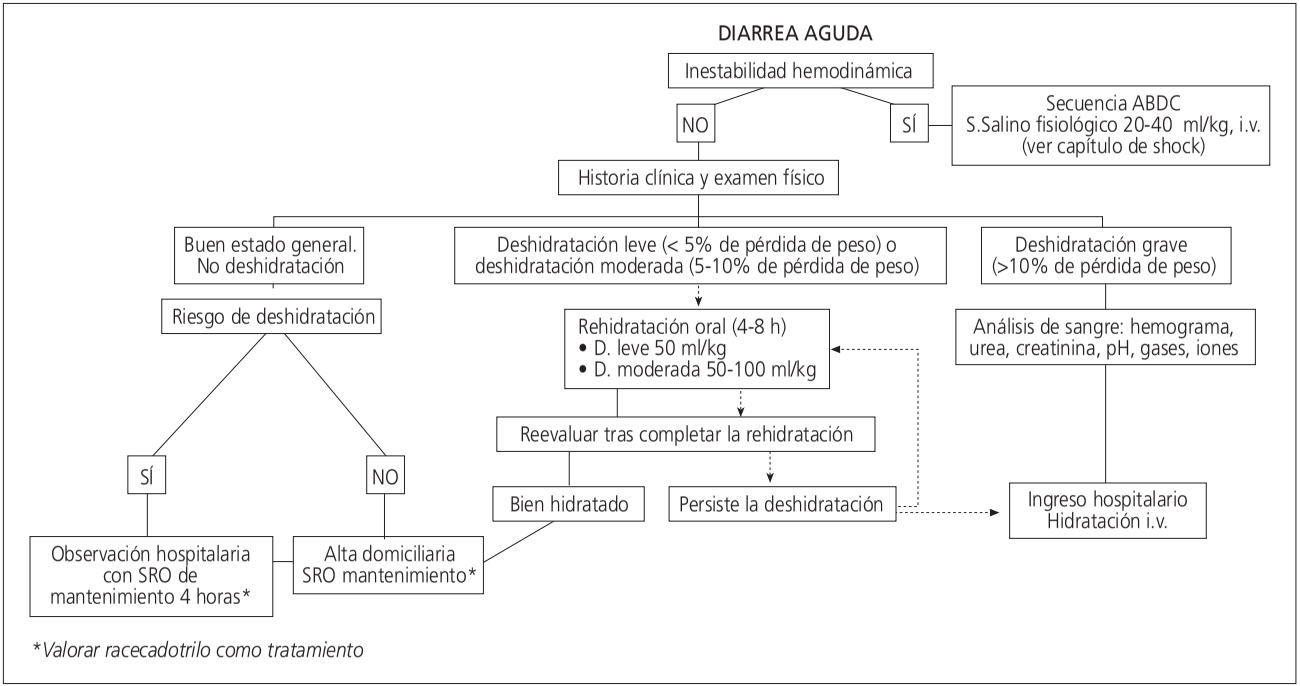
Domicilio	• Niños no deshidratados y con buen estado general. • Pacientes con deshidratación leve, mayores de 6 meses, con buen estado general y adecuada tolerancia oral, siempre y cuando se asegure que seguirá un tratamiento correcto.
Observación hospitalaria (4-6 horas)	• Pacientes con deshidratación moderada. • Los niños con riesgo de deshidratación: lactantes menores de 6 meses, niños con abundantes y frecuentes deposiciones o intolerancia oral tras intentos repetidos por vómitos, casos en los que no esté asegurado un tratamiento domiciliario adecuado.

Ingreso hospitalario	• Afectación grave del estado general. • Deshidratación grave. • Niños con deshidratación moderada con fracaso de la rehidratación oral.
Ingreso en UCIP	• Inestabilidad hemodinámica. • Disminución del nivel de conciencia.
Consultas	• Niños con buen estado general que presenten diarrea que sugiera una enfermedad de base que precise estudio (enfermedad inflamatoria intestinal, endocrinopatía, síndrome malabsortivo). • Pacientes con cuadros diarreicos de más de dos semanas de evolución.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alvarez Calatayud G, Taboada L, Pinel G, Rivas A, Abunaji Y, Leralta M. Estudio de tipo observacional, prospectivo de cohortes para evaluar la efectividad del uso del racecadotrilo en niños con gastroenteritis aguda. An Pediatr (Barc) 2007;66(Supl 3):13.
2. Armon K, Stephenson T, MacFaul R, Eccleston P, Werneke U. An evidence and consensus based guideline for acute diarrhoea manage. Arch Dis Child 2001; 85:132-42.
3. Bellemare S, Hartling L, Wlebe N, Russell K, Craig WR, McConnell D, Klassen TP. Oral rehydratation versus intravenous therapy for treating dehydration during gastroenteritis in children: a meta-analysis of randomised controlled trial. BMC Med 2004; 15: 11.
4. Cojocaru B, Bocquet N, Timsit S, Wille C, Boursiquot C, Marcombes F et al. Effet du racécadotril sur le recours aux soins dans le traitement des diarrhées aiguës du nourrisson et de l´enfant. Archives Pediatrie 2002; 9(8):774-9.
5. King CK, Glass R, Bresee JS, Duggan C, Center for Disease Control and Prevention. Managing acute gastroenteritis among chlidren: oral rehydration, maintenance and nutritional therapy. MMWR Recomm Rep 2003; 52:1-16.
6. Molina JC. Rehidratación oral. En: Casado J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p.1167-70.
7. Salazar-Lindo E, Santiesteban-Ponce J, Chea-Woo E, Gutierrez M. Racecadotril in the treatment of acute watery diarrea in children. N England J Med 2000; 343:463-67.
8. Sandhu BK. Practical guidelines for the management of gastroenteritis in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2001; 33:S36-9.

Algoritmo de actuación en la dirrea aguda.



24 ESTREÑIMIENTO

Mª Pilar Storch de Gracia Calvo, Elvira Cañedo Villarroya

Estreñimiento: retraso o dificultad en la defecación que está presente durante al menos dos semanas con una intensidad suficiente como para causar un malestar significativo en el paciente.
El número de deposiciones no se utiliza en la definición ya que el patrón defecatorio normal es cambiante con la edad.
Hábito intestinal normal: eliminación de al menos dos deposiciones al día cuando hay lactancia materna, al menos tres a la semana si existe alimentación complementaria y un mínimo de dos por semana en el niño mayor.
Encopresis: escape involuntario de heces en niños mayores de cuatro años. Es una complicación frecuente del estreñimiento.

ETIOLOGÍA

Estreñimiento funcional

Constituye hasta el 95% de los casos. No hay un único mecanismo responsable. Contribuyen factores constitucionales y hereditarios, psicológicos, educacionales y dietéticos (exceso de proteínas e hidratos de carbono y déficit de fibra en la dieta). Es típico que se acompañe de fisuras perianales secundarias y encopresis. Debe ser un diagnóstico de exclusión después de descartar las causas orgánicas.

Causas orgánicas

Alteraciones anorrectales	Malformaciones anorrectales (imperforación anal, atresia y estenosis anal, malposición anal con ano anterior), fisuras anales, tumores, abscesos, liquen escleroatrófico anal.
Alteraciones de la motilidad	**Enfermedad de Hirschsprung:** es una enfermedad caracterizada por la ausencia congénita de las células ganglionares de los plexos submucoso y mientérico, en una zona de extensión variable del colon y del recto. Se produce una contracción tónica del segmento afecto que dificulta el paso de las heces. **Obstrucción mecánica:** masas pélvicas, íleo meconial, hidrometrocolpos, embarazo.

	Íleo adinámico: es frecuente en niños pequeños tras un episodio reciente de gastroenteritis aguda. **Otros:** displasia neuronal, pseudo-obstrucción.
Enfermedades neurológicas	Anomalías medulares (defectos del cierre del tubo neural, tumores sacros, agenesia de sacro), parálisis cerebral, neuropatías.
Alteraciones musculares	Miopatías, esclerodermia.
Alteraciones metabólicas	Hipotiroidismo, hipercalcemia, diabetes insípida.
Trastornos de la conducta alimentaria	Especialmente en casos de anorexia nerviosa por malnutrición.
Malabsorción	Fibrosis quística, enfermedad celíaca.
Medicamentos	Metilfenidato, antiácidos, opiáceos, fenobarbital, fenitoína, antidepresivos tricíclicos, anticolinérgicos, beta-bloqueantes, diazóxido, colestiramina, ondansetrón, amiodarona, vincristina, procarbacina, uso crónico de laxantes.
Intoxicación por metales pesados	La más típica es la producida por el plomo.
Alergia/Intolerancia a las proteínas de la leche de vaca	Aunque las manifestaciones digestivas habituales son los vómitos y la diarrea también puede cursar con estreñimiento.
Abuso sexual	Por fisuras y heridas en la región anal así como por el componente psicógeno asociado.
Celulitis perianal	**Etiología:** *Streptococcus* ß-hemolítico del grupo A.
Botulismo infantil	**Etiología:** *Clostridium Botulinum.* Se produce por la ingestión de alimentos contaminados (miel, conservas de preparación casera).

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

La labor fundamental en urgencias será la de reconocer aquellos signos y síntomas que orienten hacia el diagnóstico de una patología grave:

Estreñimiento agudo	Estreñimiento crónico
Obstrucción mecánica	Enfermedad de Hirschprung
Deshidratación	Masas pélvicas o abdominales
Botulismo infantil	Anorexia nerviosa/ malnutrición

Antecedentes familiares

Se investigará la existencia de antecedentes familiares de estreñimiento y enfermedades genéticas asociadas (enfermedad de Hirschsprung, celiaquía). Se deben valorar cambios de vida recientes en la familia o problemas que se puedan relacionar con un estreñimiento funcional (fallecimientos, separaciones, nacimientos de hermanos).

Antecedentes personales

Los hallazgos que sugieren patología orgánica son:

- **Retraso en la emisión de meconio:** la eliminación del meconio más allá de las primeras 48 horas de vida en los recién nacidos a término debe hacer pensar en la enfermedad de Hirschsprung (es poco frecuente en prematuros) y en la fibrosis quística, principalmente.
- **Antecedentes neonatales de obstrucción intestinal o enterocolitis.**
- **Estreñimiento de aparición precoz:** la enfermedad de Hirschsprung se suele diagnosticar antes del primer año de vida cuando el segmento intestinal agangliónico es amplio. Si es de escasa longitud, la clínica es más larvada y se diagnostica más tarde.

Alimentación

En los cuadros de estreñimiento funcional son características las dietas ricas en lácteos, proteínas e hidratos de carbono y pobres en fibra y líquidos. También es típica su aparición coincidiendo con el cambio de lactancia materna a lactancia artificial o el inicio de la alimentación complementaria.
Finalmente, se ha de valorar la relación del estreñimiento con la introducción del gluten por la posibilidad de una enfermedad celiaca.

Fármacos

Debe interrogarse por los medicamentos que toma el paciente (ver etiología).

Características de las deposiciones

Es muy importante el aspecto de las heces y la frecuencia de las mismas:

- **Deposiciones voluminosas:** las heces retenidas durante más tiempo del habitual dan lugar a deposiciones de gran tamaño. Son típicas de cuadros de estreñimiento funcional y suelen acompañarse de posturas de retención voluntarias.
- **Deposiciones "acintadas":** cuando existe algún obstáculo en el intestino que dificulta la salida de las heces estas adquieren forma de cinta. Son típicas de la enfermedad de Hirschsprung aunque pueden faltar en casos con un segmento agangliónico ultracorto. También pueden aparecer si existen pólipos, masas en el recto o una estenosis del canal anal.
- **Deposiciones caprinas (pequeñas y redondas):** también son típicas del estreñimiento funcional y de las dietas pobres en líquidos y fibra.
- **Deposiciones con restos de sangre roja:** suelen estar en relación con la existencia de fisuras perianales.

Defecación dolorosa

A menudo, los niños con fisuras o una celulitis perianal sienten dolor al defecar.

Retención fecal y posturas retentivas

Las defecaciones dolorosas hacen que el paciente presente ansiedad y llanto ante la perspectiva de la defecación y la evite, adquiriendo posturas anómalas. En algunos casos este comportamiento puede ser confundido con episodios paroxísticos convulsivos.

- **Lactantes:** extensión del tronco con contracción de la musculatura glútea.
- **Niños mayores:** cruzan las piernas o se mantienen estáticos apoyados en esquinas o muebles.

La retención voluntaria de las heces sugiere una causa no orgánica.

Dolor abdominal

El dolor abdominal es debido a la distensión intestinal por la retención de heces y gases. Aparece en la mayoría de los casos de estreñimiento.

Antecedentes de infecciones urinarias

El intestino distendido de forma crónica puede comprimir y desplazar el uréter y su desembocadura en la vejiga. Esto altera los mecanismos fisiológicos antirreflujo y favorece la infección.

Vómitos biliosos

Los vómitos son un síntoma tardío y deben alertar de la posibilidad de una obstrucción intestinal (enfermedad de Hirschsprung, masas pélvicas, abdominales).

Otros síntomas asociados	La fatiga, el fallo de medro y la intolerancia al frío se asocian con el estreñimiento por hipotiroidismo. De forma excepcional, el estreñimiento puede acompañarse de llanto débil, hipotonía y aletargamiento en los casos de botulismo.

Exploración

Estado general	La afectación del estado general sólo se produce si la causa del estreñimiento es grave.
Valoración nutricional	El fallo de medro, la afectación de la curva ponderal o la desnutrición serán siempre sugestivos de causa orgánica.
Exploración abdominal	La distensión abdominal es más frecuente si la patología es orgánica. La palpación abdominal debe buscar masas. La presencia de fecalomas y la palpación de heces retenidas es habitual en el estreñimiento funcional, sin embargo, el hallazgo de masas suprapúbicas con una ampolla rectal sin heces debe hacer sospechar una enfermedad de Hirschsprung.
Exploración de periné y área perianal	Permite valorar la localización anal (puede ser anómala) y detectar malformaciones (imperforación anal). También hay que buscar lesiones dérmicas: eritema perianal, fisuras (estreñimiento funcional), pústulas (infección estreptocócica, liquen escleroso).
Tacto rectal	Se ha de valorar el tono del esfínter (aumentado en la enfermedad de Hirschsprung), la dilatación del recto, la cantidad y características de las heces retenidas y la existencia o no de estenosis del canal. La presencia de fecalomas en la ampolla rectal es típica del estreñimiento funcional. La existencia de una ampolla rectal vacía y un despeño diarreico justo después del tacto rectal es muy sugerente de enfermedad de Hirschsprung (estos hallazgos pueden faltar si el segmento es ultracorto).
Exploración de sacro y región glútea	Hay que buscar fístulas, sinus pilonidales y otras anomalías del raquis asociadas con un disrafismo espinal oculto.
Exploración neurológica	La exploración neurológica de la pelvis y de las extremidades inferiores buscará indicios de afectación

medular: defectos del cierre del tubo neural, anclamiento medular, tumores sacros.

Pruebas complementarias

En la mayoría de los casos, es suficiente con la anamnesis y la exploración física, sin necesidad de pruebas complementarias, para establecer el diagnóstico.

Rx de abdomen

Es de poca utilidad en la valoración de los pacientes con estreñimiento. No existe una buena correlación clínico-radiológica.
Se puede solicitar si se sospecha una obstrucción intestinal buscando niveles hidroaéreos, distensión de las asas intestinales o ausencia de gas en el intestino distal.

Análisis de sangre

Glucosa, urea, sodio, potasio, cloro, bicarbonato: en urgencias, el análisis sólo está indicado en los niños con vómitos, con afectación del estado general, con signos importantes de malnutrición o de deshidratación para descartar alteraciones hidroelectrolíticas graves. Algunos hallazgos pueden orientar ya el diagnóstico: alcalosis hipoclorémica e hiponatrémica (fibrosis quística).

Análisis de orina

Hay que pensar en la infección de orina en el estudio del paciente con fiebre sin foco y estreñimiento crónico.

Tratamiento

Las causas orgánicas requerirán un tratamiento específico. En los casos de estreñimiento funcional se intentará tranquilizar a los padres y hacerles comprender la benignidad del proceso. En la mayoría, el tratamiento se debe realizar de forma ambulatoria.

Educación

En urgencias se limitará a recordar la importancia de la fibra en la dieta así como la adquisición de hábitos regulares en los niños con control de esfínteres. Deben acostumbrarse a ir a diario al cuarto de baño, preferiblemente a la misma hora, tras una comida (para aprovechar el reflejo gastrocólico), adoptando una postura cómoda, sin distracciones y durante no más de 10 minutos.

Tratamiento de las fisuras anales

El tratamiento del estreñimiento dirigido a reblandecer el bolo fecal es la medida más eficaz para la curación de las fisuras agudas.

Aunque no existe evidencia al respecto, algunos autores recomiendan la utilización de pomadas de hidrocortisona durante cortos periodos de tiempo (5-7 días) junto con otras medidas como baños de asiento y secado por presión tras la defecación (sin papel higiénico) para disminuir la irritación del esfínter anal. En caso de fisuras crónicas se recomienda la utilización de pomadas de nitroglicerina al 0,1-0,2%. El índice de curación es mayor que con placebo.

Enemas

Están indicados cuando haya heces muy endurecidas en la ampolla rectal o en el último tramo del intestino grueso con imposibilidad para la expulsión espontánea.
En muchas ocasiones, no se consigue la defecación en urgencias y se ha de continuar la administración en el domicilio, por lo que se debe entrenar a los padres.

Enemas de suero salino isotónico

- ***Dosis:*** 10 ml/kg. Se puede administrar un enema diario durante una semana, uno cada 48 horas durante otra semana y uno cada 72 horas una semana más hasta que se resuelva la aglomeración fecal.
- ***Efecto:*** teóricamente ablandan las heces y estimulan el reflejo de la defecación. No hay ningún estudio que haya demostrado su efectividad.

Enemas de fosfato hipertónico

- ***Dosis:*** 3-5 ml/kg/12 horas (máximo 135 ml) una vez al día durante un máximo de 5 días. Hay que usarlos con precaución; nunca durante más de 5 días, ya que pueden producir alteraciones electrolíticas (hiperfosfatemia, hipocalcemia, hipokaliemia). No se recomienda su uso en menores de 2 años.
- ***Efecto:*** aumentan la osmolaridad en la luz del intestino y con ello la cantidad de agua en las heces.

Supositorios, microenemas de glicerina

- ***Dosis:*** 1-2 al día.
- ***Efecto:*** lubrican el contenido de la ampolla rectal y estimulan el reflejo de evacuación. Son de escasa utilidad en la aglomeración fecal de niños mayores de 6 meses ya que no tienen efecto cuando hay distensión rectal.

Polietilenglicol

En casos excepcionales, si no se resuelve la aglomeración fecal con los enemas se puede realizar un lavado por vía oral con polietilenglicol. Se admi-

nistra un vaso cada 30 minutos hasta que las heces sean blandas. No es necesario terminar la pauta si se consigue antes el objetivo. Si el paciente no colabora puede ser necesario el ingreso para su administración a través de una sonda nasogástrica.
Cada sobre se disuelve en 250 ml de agua. La dosis máxima depende del peso (< 15 kg: 500 ml; 15-25 kg: 1.000 ml; 25-40 kg: 1.500 ml; > 40 kg: 2.000 ml).

Laxantes orales

En pacientes sin aglomeración fecal el objetivo es mantener un ritmo intestinal normal. Cuando se inicia un tratamiento oral con laxantes debe mantenerse durante meses (ajustando la dosis según la respuesta).

Aceite mineral

Parafina (1-3 ml/kg/día en 2 dosis).
Se ha de administrar entre comidas o por la noche para no interferir en la absorción de vitaminas liposolubles.

Laxantes osmóticos

Lactulosa (0,25-0,4 g/kg/día), lactitiol (0,25-0,4 g/kg/día), sales de magnesio (2,5-5 ml/día).

Laxantes estimulantes

Senósidos (2-6 años: 4-7 mg/dosis; > 6 años: 7-15 mg/dosis), bisacodilo (en niños mayores de 10 años: 1-3 grageas al día), picosulfato sódico (en niños mayores de 10 años).

Derivación

Domicilio

El estreñimiento es una patología que habitualmente debe controlarse de forma ambulatoria por el pediatra de atención primaria.

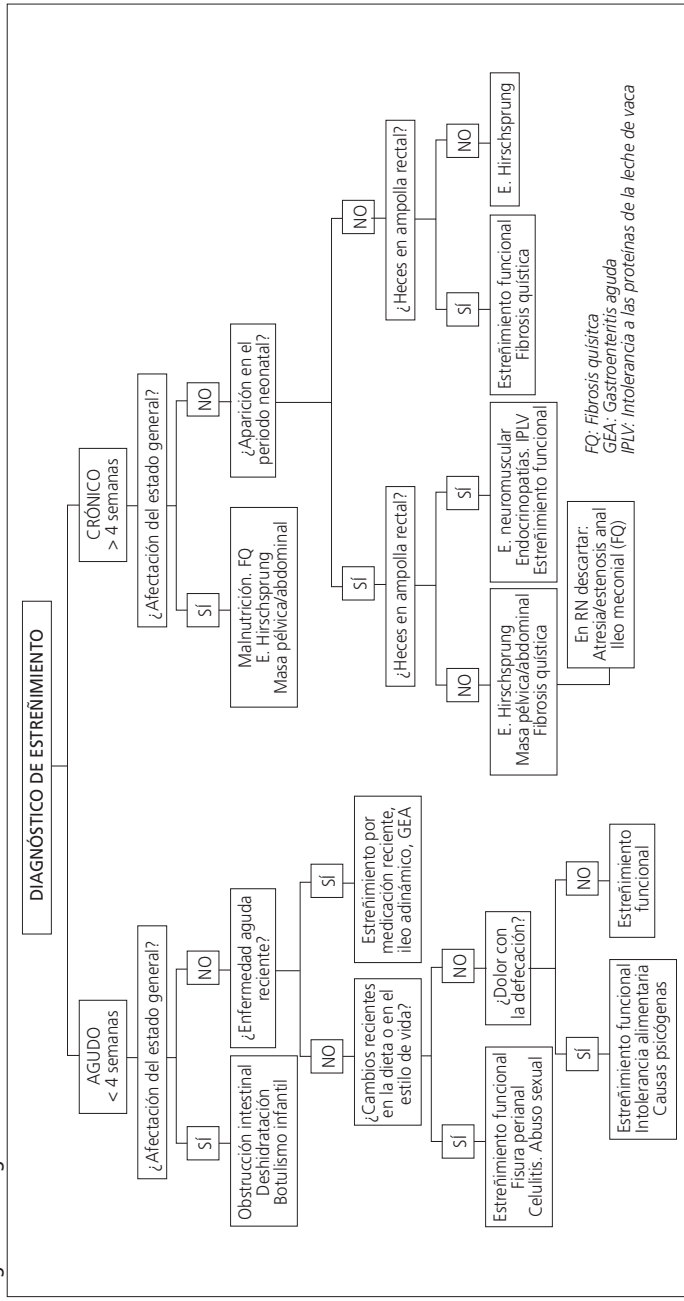
Consulta

Si existen signos y síntomas de organicidad se debe considerar el estudio en una consulta especializada.

Ingreso

- Deben ingresar todos los pacientes con causas graves de estreñimiento agudo (obstrucción intestinal) o afectación importante del estado general (deshidratación, alteraciones hidroelectrolíticas graves, etc).
- Pacientes crónicos con sospecha de patología grave para estudio.
- Algunos niños, sobre todo con enfermedades neurológicas (parálisis cerebral), la aglomeración fecal no responde a ningún tratamiento y es necesaria la desobstrucción manual bajo anestesia.

Algoritmo diagnóstico en el estreñimiento.



BIBLIOGRAFÍA

1. Aizpurua MP. Valor diagnóstico de la radiografía simple de abdomen en niños con estreñimiento: revisión sistemática. Evid Pediatr 2007;3:27-9.
2. Biggs WS, Dery WH. Evaluation and treatment of constipation in infants and children. Am Fam Physician 2006;73:469-77.
3. Constipation Guideline Committee of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Evaluation and treatment of constipation in children: summary of updated recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2006;43:405-7.
4. Galiano M J, Moreno J M. Estreñimiento funcional en el niño. Acta Pediatr Esp 2006; 64 (8 Supl. 3):S1-S30.
5. Graham-Maar, RC, Ludwig, S and Markowitz, J. Constipation. En: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006. p. 213-8.
6. Miller MK, Dowd MD, Fraker M. Emergency department management and short-term outcome of children with constipation. Pediatr Emerg Care 2007;23:1-4.
7. Nelson R. Cochrane Colorectal Cancer Group. Non surgical therapy for anal fissure. Cochrane Database of Systematic Reviews. 3, 2007.
8. Rubin G, Dale A. Chronic constipation in children. Br Med J 2006;333:1051-5.
9. Sánchez Ruiz F, Gascón Jiménez FJ, Jiménez Gómez J. Estreñimiento y encopresis. En: Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría 2002. [fecha de acceso: 30/05/07]. URL disponible en http://www.aeped.es/protocolos/gastroentero/8.pdf .
10. Simpson J, Lund JN, Thompson R, Kapila L, Scholefield JH. The use of glyceryl trinitrate in the treatment of chronic anal fissure in children. Med Sci Monit 2003;9:123-6.

25 HEMATEMESIS

Daniel Clemente Garulo, Rosa Ana Muñoz Codoceo

La hematemesis es la expulsión de sangre por la boca, habitualmente con el vómito, producida por una lesión del aparato digestivo proximal al ángulo de Treitz.
No es muy frecuente en los niños. Además, cuando ocurre suele tratarse de sangrados leves que no comprometen la estabilidad hemodinámica y que ceden espontáneamente en el 80-95% de los casos.

ETIOLOGÍA

Recién nacido	
Sangre materna deglutida	Los neonatos pueden ingerir sangre materna en el canal del parto o con la lactancia materna si existen grietas en el pezón o en la areola. Es la causa más frecuente.
Gastritis y úlcera gastroduodenal	Cualquier niño en una situación grave con riesgo vital (fallo respiratorio, shock, hemorragia intracraneal) puede desarrollar lesiones pépticas gastroduodenales de estrés por isquemia.
Coagulopatía	Las alteraciones de la coagulación, congénitas o adquiridas, pueden cursar con sangrado digestivo. En los neonatos, la sepsis es la causa más frecuente. **Enfermedad hemorrágica del recién nacido:** la administración profiláctica de vitamina K ha disminuido mucho su frecuencia. Sin embargo, no hay que olvidar que el sangrado digestivo es la manifestación más frecuente de la enfermedad hemorrágica por déficit de vitamina K.
Alergia a las proteínas de la leche de vaca	Aunque puede originar hematemesis es más frecuente que curse con hematoquecia.
Malformaciones vasculares	Pueden presentar hematemesis los pacientes con enfermedad de Rendu-Osler-Weber, síndrome de Klippel-Trenaunay, síndrome de Turner, etc.

Traumatismo	El sangrado secundario a la colocación de una sonda nasogástrica suele ser escaso y autolimitado.

Lactantes y niños mayores

Síndrome de Mallory-Weiss	Los vómitos intensos o las arcadas pueden provocar pequeños desgarros de la mucosa en la unión gastroesofágica.
Esofagitis péptica	Aunque no es muy frecuente, la hematemesis secundaria a reflujo gastroesofágico con esofagitis hay que tenerla en cuenta en pacientes con síntomas importantes.
Gastritis, úlcera gástrica o duodenal	**Úlcera:** no es raro que las úlceras de los niños sangren (hematemesis o melena). La infección por *Helicobacter pylori* se demuestra en más del 90% de los pacientes con úlcera duodenal. Es menos frecuente en los niños con úlcera gástrica. **Lesiones agudas de la mucosa gástrica (úlcera, gastritis erosiva):** se pueden producir por una infección por *Helicobacter pylori,* la ingesta de medicamentos (antiinflamatorios no esteroideos), el incremento de la presión intracraneal y, en general, por cualquier situación de estrés (pacientes graves).
Varices esofágicas	Es la complicación más grave de la hipertensión portal. Su ruptura puede ocasionar un sangrado masivo (es el primer diagnóstico que hay que plantearse en niños mayores con sangrados graves). En más de la mitad de los pacientes están producidas por una obstrucción extrahepática secundaria a una trombosis de la vena porta (onfalitis, canalización umbilical). Otras causas son: enfermedades hepáticas (fibrosis quística, cirrosis biliar secundaria por atresia de vías biliares), malformaciones vasculares, drenaje venoso pulmonar anómalo.
Esofagitis infecciosa	Se produce en niños con inmunodeficiencias o con tratamiento inmunosupresor. Los microorganismos implicados habitualmente son la *Candida albicans,* el herpes simple y el citomegalovirus.
Ingestión de cáusticos y cuerpos extraños	El sangrado secundario a la ingestión de cáusticos (ácidos, sosa) no suele ser importante. Es más frecuente la aparición de edema y, posteriormente, la estenosis y la disfagia. En algunos casos puede sugerir la presencia de malos tratos.

También es muy raro que la ingestión de cuerpos extraños se manifieste inicialmente con una hematemesis. Ni siquiera tras ingerir cristales o alfileres se suele producir un sangrado significativo.

Coagulopatías Como se ha comentado con anterioridad, cualquier trastorno de la coagulación puede ocasionar una hemorragia digestiva.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Atención inicial urgente

La mayoría de los niños llega a urgencias en una situación estable, sin sangrado activo. Sin embargo, si la hemorragia es importante hay que seguir las pautas de actuación descritas en el capítulo de shock para mantener la estabilidad hemodinámica (ABC).

Vía aérea, ventilación (A,B) Se administrará oxígeno y se controlará la saturación de O_2 con pulsioxímetro.

Circulación (C) Los signos de afectación hemodinámica, ordenados de menor a mayor gravedad, son: taquicardia, taquipnea, hipotensión ortostática, relleno capilar lento, hipotensión arterial en decúbito, oliguria, somnolencia y pulsos impalpables en un paciente inconsciente.
Hay que monitorizar la tensión arterial, las frecuencias respiratoria y cardiaca y canalizar una vía venosa periférica para administrar líquidos (suero salino fisiológico: 10-40 ml/kg/30-60 minutos).

Anamnesis

Con la anamnesis y la exploración se intentarán esclarecer algunos puntos básicos: ¿el paciente está sangrando realmente?, ¿es una hemorragia digestiva?, ¿la pérdida de sangre es importante?.

Antecedentes Hay que averiguar si el niño tiene algún antecedente que pueda estar relacionado con el sangrado: reflujo gastroesofágico, úlcera gastroduodenal, infección por *Helicobacter pylori,* cirugía gastrointestinal previa, trastorno de la coagulación, enfermedad inflamatoria intestinal, hiperelasticidad o telangiectasia, canalización umbilical. También se indagarán los antecedentes familiares en el mismo sentido.

Edad	Con la excepción de los recién nacidos, las posibilidades diagnósticas son similares en todos los grupos de edad aunque con diferente frecuencia.
Alimentos	Se preguntará si el niño ha tomado algún refresco, zumo o alimento (cerezas, remolacha) que pueda colorear los vómitos de rojo simulando una hemorragia digestiva.
Síntomas respiratorios	La presencia de tos durante el episodio indica un posible origen respiratorio. Con frecuencia, los niños vomitan sangre deglutida procedente de una epistaxis previa o de unas amígdalas inflamadas sangrantes.
Color de la hematemesis	La sangre de color rojo brillante es característica de un sangrado proximal intenso. La sangre degradada por el jugo gástrico adopta un color negro o marrón oscuro (posos de café); su origen puede localizarse desde el esófago hasta el duodeno.
Cantidad de la hematemesis	Para la persona que presencia la hematemesis es difícil estimar la cantidad. En muchas ocasiones, el contenido hemático está mezclado con jugo gástrico y parece más abundante de lo que realmente es. La hematemesis copiosa, de sangre roja, sugiere la existencia de varices esofágicas.
Características de las heces	Las melenas son heces negras, brillantes, pegajosas, de consistencia pastosa y especialmente malolientes. No deben confundirse con las heces oscuras o negro verdosas que pueden aparecer tras la ingestión de ciertos alimentos (espinacas, calamares en su tinta) o medicamentos (preparados de hierro, sales de bismuto). La hematoquecia o emisión de sangre roja por el recto es más sugerente de hemorragia digestiva baja. Tanto las melenas como la hematoquecia ayudan a calibrar el sangrado. La aparición de melenas, por ejemplo, implica que la pérdida sanguínea es mayor del 2%. Si la hemorragia digestiva alta cursa con hematoquecia supera el 20%.
Síntomas digestivos	La presencia de síntomas digestivos patológicos orienta el diagnóstico:

- La pirosis y la disfagia pueden indicar la existencia de una esofagitis por reflujo gastroesofágico.
- La odinofagia es más típica de la esofagitis infecciosa o medicamentosa.
- Los pacientes mayores con úlcera péptica suelen referir dolor epigátrico típico, sin embargo, los niños pequeños se quejan de dolor más difuso y, con frecuencia, son más llamativos los vómitos. Es característica la desaparición del dolor con el inicio del sangrado.

Ingestión de fármacos gastroerosivos

La aspirina y los antiinflamatorios no esteroideos están asociados con gastritis y sangrado. También existe mayor riesgo de hematemesis con la administración de corticoides, ácido valproico, fenitoína, tetraciclinas y anticoagulantes orales.

Sangrado a otros niveles

La existencia de sangrado a otros niveles obliga a descartar un trastorno de la coagulación.

Síntomas extradigestivos

Hasta un 20-40% de las hemorragias digestivas altas cursa sin hematemesis. El paciente puede consultar sólo por síntomas relacionados con la pérdida sanguínea: debilidad y mareo si llega al 10-20% del volumen sanguíneo y, si es mayor, pueden aparecer síncopes.

Exploración

Valoración de la pérdida sanguínea

En pacientes estables la medición de la frecuencia cardiaca y de la tensión arterial en decúbito y en bipedestación es útil para calibrar la cantidad de la hemorragia y monitorizar la respuesta a la administración de fluidos y transfusiones sanguíneas (excepto en pacientes con patología cardiopulmonar conocida).

Pérdida de un 10-15% del volumen circulante: si la pérdida es lenta no suele haber cambios hemodinámicos aparentes salvo un leve aumento de la frecuencia cardiaca.

Pérdida superior al 15% del volumen intravascular: se alarga el tiempo de relleno capilar (vasoconstricción periférica), aparece taquipnea (por incremento del consumo de oxígeno), taquicardia e hipotensión ortostática (una diferencia mayor de 10 mm Hg entre la tensión arterial medida en decúbito y en bipedestación).

Pérdida mayor del 30%: cursa con hipotensión y fallo en diferentes órganos: insuficiencia renal aguda, elevación de las transaminasas y la bilirrubina con disminución de la producción de factores de coagulación, letargia, somnolencia.

Inspección de piel y mucosas

Hay que inspeccionar el color de la piel y de las mucosas para intentar determinar si existe anemia y su gravedad.
A veces, ciertas alteraciones de la piel ayudan con el diagnóstico etiológico: la presencia de petequias o equimosis puede ser indicio de un trastorno de la coagulación; la ictericia, el eritema palmar y las telangiectasias de una hepatopatía (sangrado por varices esofágicas o por la coagulopatía asociada); las telangiectasias múltiples de un síndrome de Osler-Weber-Rendu (malformaciones vasculares asociadas); los hemangiomas cutáneos de otras malformaciones vasculares en el estómago y el intestino delgado.

Exploración nasofaríngea

El objetivo es buscar cualquier lesión que pueda estar originando el sangrado.

Exploración abdominal

Puede aportar información importante en estos enfermos: dolor en el área epigástrica en niños con úlcera o gastritis, venas prominentes, ascitis y esplenomegalia en casos con hepatopatía y/o hipertensión portal con varices esofágicas.
En los pacientes con una hemorragia digestiva alta es frecuente auscultar muchos ruidos hidroaéreos por el incremento del peristaltismo intestinal.

Tacto rectal

Es obligado en todo sangrado gastrointestinal para detectar hematoquecia o melenas.

Aspirado del contenido gástrico

No es necesario en todos los casos. Puede evitarse en niños que expulsen hebras de sangre, restos "en posos de café" o una hematemesis aguda autolimitada en el contexto de un cuadro de vómitos por una infección gastrointestinal o de las vías respiratorias.
Si la historia clínica o la exploración indican que la hematemesis es significativa hay que comprobar mediante la aspiración del contenido gástrico la presencia o no de sangre:

- Se coloca al niño con la cabeza elevada 30 grados, aproximadamente, para favorecer la entrada del líquido en el estómago y disminuir el riesgo de aspiración.

- A través de una sonda nasogástrica (12 Fr en niños pequeños; 14-16 Fr en niños mayores) se introduce el suero fisiológico a temperatura ambiente (50 ml en lactantes; 100-200 ml en niños mayores). Después de mantenerlo durante 2-3 minutos en el estómago se aspira suavemente. El proceso se repite varias veces haciendo balance de las entradas y las salidas.

La aspiración de hebras de sangre escasas o de restos en "posos de café" indica que el sangrado es leve. Por el contrario, la salida de sangre de color rojo brillante, sobre todo si no se aclara con lavados repetidos, sugiere un sangrado importante. No hay que olvidar que un aspirado negativo no excluye de forma absoluta un sangrado activo.

Pruebas complementarias

Prueba de Apt-Downey

Está indicada en los neonatos con vómitos hemáticos para diferenciar la hemoglobina materna de la fetal.
Se diluye en partes iguales aspirado gástrico y agua. Después de centrifugar durante 1 o 2 minutos (2.000 revoluciones/minuto) se filtra y se mezclan 5 partes del sobrenadante con una parte de hidróxido sódico al 1%. A los dos minutos se valora el color. La persistencia del color rosa indica la presencia de hemoglobina fetal. La hemoglobina tipo adulto se vuelve amarillo-marrón.

Detección de sangre oculta en heces

Se puede hacer la prueba del guayaco o con anticuerpos monoclonales que detectan de forma exclusiva hemoglobina humana.
Se debe solicitar cuando exista sospecha de hemorragia digestiva sin evidencia macroscópica y para controlar sangrados subclínicos en pacientes con gastritis, úlcera o esofagitis.
La detección de sangre en heces mediante tiras reactivas o la reacción de las heces con agua oxigenada no son pruebas válidas para el diagnóstico de una hemorragia digestiva alta, ya que el contenido proteico de la dieta habitual (carnes, vegetales ricos en clorofila) falsea los resultados.

Hemograma

En los niños con sangrado activo es necesario hacer controles repetidos del hemograma. La hemoglobina y el hematocrito iniciales no sirven para esti-

mar la pérdida de sangre en el contexto de una hemorragia aguda porque sus valores tardan en estabilizarse entre 24 y 72 horas. El hallazgo de una anemia microcítica puede indicar la existencia de un sangrado crónico.
En los pacientes con hiperesplenismo por hipertensión portal se puede encontrar trombopenia y leucopenia.

Pruebas de coagulación

La medición del tiempo de protrombina y del tiempo parcial de tromboplastina activado permite detectar un trastorno de la coagulación, ya sea primario o secundario (hepatopatía).
El tiempo de protrombina que explora la actividad de los factores de la coagulación vitamina K dependientes es una de las pruebas que mejor valora el daño hepatocelular.

Pruebas hepáticas

Se solicitará: transaminasas, bilirrubina, fosfatasa alcalina, albúmina, gamma-glutamiltranspeptidasa, colinesterasa.
Los niños con patología hepática pueden sangrar por la alteración de la hemostasia secundaria a la disminución de la síntesis de factores de la coagulación o por la existencia de hipertensión portal con varices esofágicas.

Glucosa, urea, creatinina, cloro, sodio, potasio

Una relación urea/creatinina mayor de 30 sugiere una hemorragia digestiva alta. El resto de parámetros valora el equilibrio hidroelectrolítico del paciente.

Gasometría

La acidosis está relacionada con sangrados rápidos, mientras que la alcalosis se asocia con sangrados más lentos. El grado de acidosis permite evaluar la hipoxia tisular y la gravedad del shock.

Pruebas cruzadas

Si el sangrado es significativo es conveniente extraer una muestra sanguínea para pruebas cruzadas por si se necesitara trasfundir.

Radiografía de abdomen

Sólo está indicada si se sospecha una perforación o una obstrucción intestinal.

Endoscopia

Establece el origen de la hemorragia en más del 95% de los pacientes.
Es urgente ante la sospecha de varices esofágicas por hipertensión portal y en las hemorragias graves; siempre después de la estabilización hemodinámica. En los demás casos se realizará preferente-

mente en las primeras 24 horas. La perforación digestiva supone una contraindicación absoluta. La probabilidad de recidiva del sangrado digestivo depende de los hallazgos encontrados en la endoscopia (criterios de Forrest):

Tipo Forrest	Características	Recidiva (%)
I	Ia: sangrado a chorro	80-90%
(sangrado activo)	Ib: sangrado en sábana	60%
II	IIa: vaso visible no sangrante	35-45%
(sangrado reciente)	IIb: coágulo adherido	15-25%
	IIc: mancha plana	5-10%
III	Sin evidencia de sangrado	No recidiva

Si aún existe **hemorragia activa** (Forrest Ia y Ib) se puede intentar hemostasia *in situ:* adrenalina diluida en suero fisiológico (1:10.000), electrocoagulación o inyección de sustancias esclerosantes en las varices.

Arteriografía, gammagrafía con hematíes marcados con ^{99}Tc

En los casos con sangrado copioso que impida la visualización endoscópica identifican el punto hemorrágico si el volumen de las pérdidas es mayor de 0,5 ml/minuto –angiografía– y de 0,1 ml/minuto –gammagrafía–.
Son muy útiles en las malformaciones vasculares, en la hipertensión portal con varices sangrantes y en la hemorragia de la vía biliar (hemobilia).

Laparoscopia, laparotomía

Están indicadas en pacientes con perforación digestiva (rara en los niños).

Tratamiento de la hemorragia de origen no varicoso

Hemorragia leve

Los niños con sangrados mínimos, sin repercusión hemodinámica, pueden ser dados de alta después de unas horas de observación en urgencias probando tolerancia oral y controlando que no existan signos de hemorragia.
En la mayoría de los casos con vómitos con restos hemáticos escasos persistentes, el sangrado cede con reposo digestivo (dieta absoluta) y control de la acidez gástrica:
Ranitidina: 0,75-1,5 mg/kg/dosis cada 6-8 horas (i.v.) ó 1,25-2,5 mg/kg/dosis cada 12 horas (v.o.).
Sucralfato: 0,5-1 g/dosis cada 6 horas (v.o.). No se puede utilizar si se prevé la realización urgente de la endoscopia.

Hidróxido de Al^{3+}-Mg^{2+}: 0,5-1 ml/kg/dosis cada 2-6 horas. Está indicado sobre todo en niños con molestias epigástricas.
Si se sospecha que la hemorragia es significativa, hay que revisar el aspirado del contenido gástrico con una sonda como se ha comentado anteriormente. Si el aspirado se aclara con los lavados con suero fisiológico el sangrado suele ser leve. Hay que dejar la sonda durante 3-4 horas, comprobando el aspirado cada 15-30 minutos durante la primera hora y posteriormente cada 60 minutos, para confirmar que el sangrado ha cedido.

Hemorragia moderada

Se incluyen los niños con hemorragia activa, comprobada a través de la sonda nasogástrica, anemia o signos leves-moderados de afectación hemodinámica.
Se han de canalizar dos vías venosas periféricas para infundir líquidos (suero fisiológico), extraer las muestras sanguíneas para las pruebas complementarias y comenzar el tratamiento con ranitidina i.v. (0,75-1,5 mg/kg/dosis cada 6-8 horas) u omeprazol i.v. (0,25-0,5 mg/kg/dosis cada 12-24 horas).
Hay que revisar el aspirado con la sonda nasogástrica como en el caso anterior. Si persiste el sangrado después de la estabilización hemodinámica debe realizarse una endoscopia digestiva alta diagnóstico-terapéutica.
Después de la fase aguda se mantendrá el tratamiento con antiácidos por vía oral: ranitidina v.o. (1,25-2,5 mg/kg/dosis cada 12 horas) u omeprazol v.o. (0,5-1 mg/kg/dosis cada 12-24 horas). También será necesario administrar suplementos de hierro v.o. (4-6 mg/kg/día repartido en 3 dosis diarias).

Hemorragia grave (shock)

Una vez que se consiga estabilizar al paciente (ABC) se procederá igual que ante una hemorragia moderada. La endoscopia es urgente. Es importante un control estrecho por si recidiva el sangrado.

Tratamiento de la hemorragia de origen varicoso

Tratamiento del episodio agudo

Además de la estabilización inicial urgente (ABC) el tratamiento incluye:
Infusión i.v. continua de octreótido (dosis de carga: 1-2 μg/kg; dosis de mantenimiento: 1 μg/kg/hora): para disminuir el flujo sanguíneo esplác-

nico. Su principal efecto secundario es la hiperglucemia dependiente de la dosis.
Ranitidina i.v. (0,75-1,5 mg/kg/dosis cada 6-8 horas).
Vitamina K i.v. (1 mg/kg; dosis máxima 10 mg) si el tiempo de protrombina es menor del 70%.
Tratamiento endoscópico de las varices sangrantes (esclerosis, ligadura): se intentará cuando el paciente esté estabilizado.
Sonda de Sengstaken-Blakemore: cuando el sangrado no se haya podido controlar con otros medios puede servir para detener la hemorragia de forma transitoria. El balón esofágico debe descomprimirse a las 12-24 horas. Es un procedimiento con muchas complicaciones y no se recomienda su uso en niños salvo en casos desesperados.

Profilaxis de la recidiva

Es importante el control de la hepatopatía y la prevención de complicaciones.
El especialista decidirá entre las distintas opciones terapéuticas: propranolol (1-2 mg/kg/día v.o. repartido en dos dosis diarias), derivación portosistémica percutánea intrahepática, trasplante hepático.

Derivación

Domicilio

La mayoría de los pacientes que consultan en urgencias por vómitos hemáticos pueden ser tratados en su domicilio.

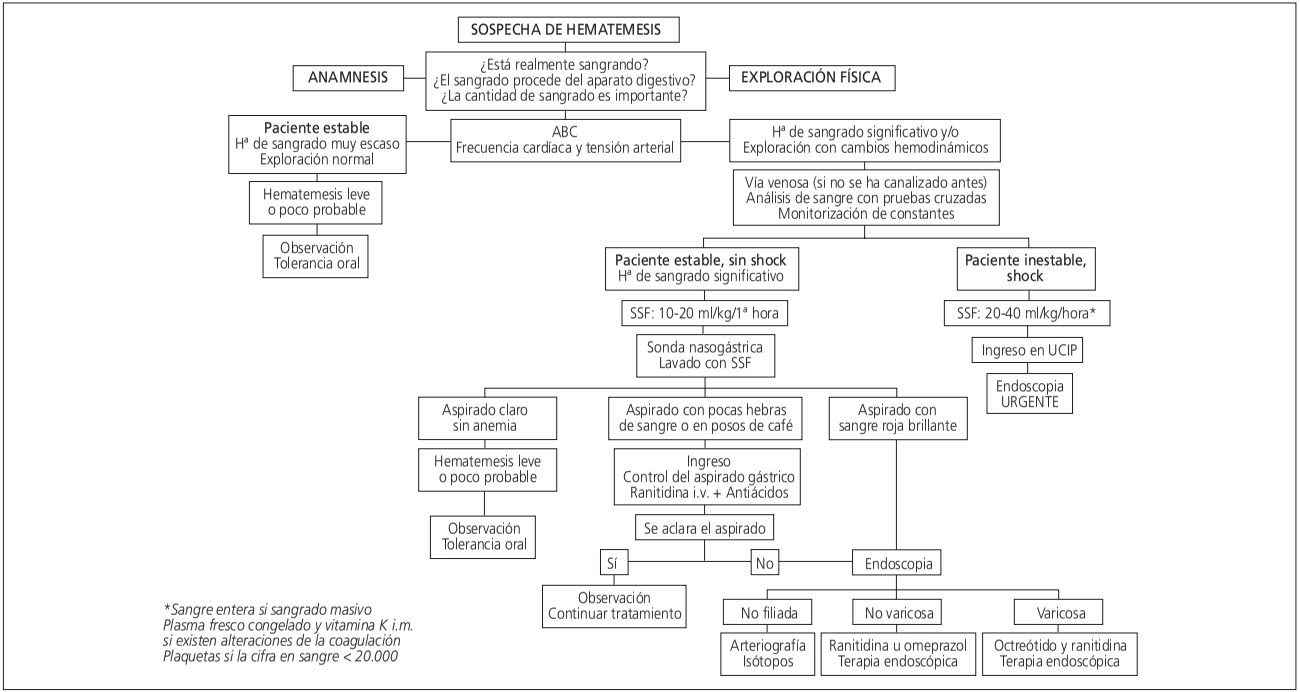
Ingreso en sala

En general, es conveniente el ingreso en observación siempre que se sospeche que el sangrado pueda ser significativo.

Ingreso en UCI

Los pacientes con hemorragia grave y shock, una vez estabilizados en la urgencia, deben ser ingresados en una unidad de cuidados intensivos que pueda proporcionar un control más adecuado.

Algoritmo de actuación en la hematemesis.



BIBLIOGRAFÍA

1. Ament ME. Diagnosis and management of upper gastrointestinal bleeding in the pediatric patient. Pediatr Rev 1990;12:107-16.
2. Calabuig Sánchez M. Hemorragia digestiva alta: protocolo diagnóstico-terapéutico. An Esp Pediatr 2002;57:466-71.
3. Chawla S, Seth D, Mahajan P, Kamat D. Upper gastrointestinal bleeding in children. Clinical pediatrics 2007;46:16-21.
4. Fox VL. Gastrointestinal bleeding in infancy and childhood. Gastroenterol Clin North Am 2000;29:37-66.
5. Heineken JB, Pohl JF, Werlin SL, Bucuvalas JC. Octreotide in pediatric patients. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2002;35:600-9.
6. Prieto Bozano G. Hematemesis. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon 2007. p. 1130-5.
7. Rodgers BM. Upper gastrointestinal hemorrhage. Pediatr Rev 1999;20:171-4.
8. Squires RH. Gastrointestinal bleeding. Pediatr Rev 1999;20:95-101.
9. Wyllie R, Kay MH. Gastrointestinal endoscopy in infants and children. Pediatr Rev 1993;14:352-9.

26 HEMATOQUECIA

Verónica Sanz Santiago, Rosa Ana Muñoz Codoceo

Hemorragia digestiva baja (HDB) Es aquella que se produce por debajo del ángulo de Treitz, es decir, donde se une la tercera porción del duodeno con el yeyuno. Se manifiesta por la eliminación de sangre roja por el ano. Es importante diferenciarla de las melenas (deposiciones negruzcas que pueden aparecer en las hemorragias digestivas altas).

Rectorragia o hematoquecia Es la emisión de sangre roja, fresca y brillante por el ano, bien sola o mezclada con las heces. El color de la sangre puede variar de rojo brillante a granate, dependiendo de la localización del sangrado y del tiempo transcurrido hasta su emisión. La sangre rojo brillante suele ser un indicio de sangrado del intestino grueso. Las hemorragias digestivas altas, en raras ocasiones, pueden ocasionar la aparición de sangre roja en las heces si la pérdida sanguínea es muy aguda e intensa.

ETIOLOGÍA

Neonatos

Colitis infecciosa Puede producirse en los neonatos más pequeños. Las bacterias implicadas suelen ser la *Salmonella* o el *Campylobacter jejuni.*

Enterocolitis alérgica por proteínas vacunas Aparece generalmente en las primeras semanas o meses de vida tras la introducción de fórmulas artificiales con proteínas de leche de vaca o de soja. El paso de proteínas vacunas a través de la leche materna también puede inducirla.

Enterocolitis necrotizante Es una complicación que pueden sufrir los recién nacidos pretérminos que han estado sometidos a estrés perinatal. Suele estar relacionada con el inicio de la alimentación oral. Es la primera causa que se debe descartar ante un niño prematuro con una HDB.

Enfermedad hemorrágica del recién nacido	**Déficit de factores de la coagulación vitamina K dependientes:** actualmente es infrecuente por la profilaxis que se realiza con vitamina K. **Coagulación intravascular diseminada:** puede aparecer en neonatos pretérmino con sufrimiento fetal durante el parto, en pacientes sépticos, etc. **Tratamiento materno con aspirina, fenitoína, cefalotina o fenobarbital:** estos fármacos atraviesan la placenta e interfieren con algunos factores de la coagulación.
Malformaciones congénitas	Vólvulo de intestino delgado por malrotación intestinal, duplicaciones entéricas, malformaciones vasculares del aparato digestivo.
Enfermedad de Hirschsprung	Hasta el 25% de los casos se presenta con una enterocolitis.

Niños de 1 mes-2 años de edad

Fisura anal	Es la enfermedad proctológica más frecuente en la infancia y la causa más habitual de hemorragia digestiva baja banal en este periodo de la vida. Suele ser secundaria al estreñimiento.
Enterocolitis infecciosa	En las gastroenteritis enteroinvasivas los microorganismos son capaces de alterar la integridad de la mucosa intestinal. **Bacterias:** *Campylobacter jejuni, Salmonella, Shigella* y *Escherichia coli* enteroinvasiva. En raras ocasiones, el *E. coli* O157:H7 y, menos frecuentemente, la *Shigella* y el *Campylobacter jejuni* pueden ser los desencadenantes de un síndrome hemolítico urémico. **Virus:** el citomegalovirus provoca enterocolitis en pacientes inmunodeprimidos. **Parásitos:** es muy importante tenerlos en cuenta debido a la creciente inmigración.
Enterocolitis alérgica	Puede aparecer en los primeros meses de vida tras la introducción de fórmulas artificiales que contengan proteínas de la leche de vaca o de soja. En esta edad también puede estar inducida por otros alergenos (leguminosas, huevo).
Invaginación intestinal	Es la causa más frecuente de obstrucción e isquemia intestinal en los 2 primeros años de vida.

Divertículo de Meckel	Es una malformación intestinal provocada por la obliteración incompleta del conducto onfalomesentérico. Es la 1ª causa de HDB masiva en todos los grupos de edad. Se suele presentar con un sangrado indoloro. Suele tener mucosa gástrica ectópica con secreción ácida que ulcera la mucosa intestinal adyacente al divertículo.
Otras causas poco frecuentes	Hiperplasia nodular linfoide, síndrome hemolítico urémico (SHU), duplicaciones entéricas, enfermedad inflamatoria intestinal (EII), colitis pseudomembranosa y colitis isquémica.

Niños de 2-7 años de edad

Enterocolitis infecciosa	Es la causa más habitual de hemorragia digestiva baja en esta franja de edad.
Fisura anal	En estos niños la localización suele ser posterior y, a veces, está recubierta por ectropion mucoso. Es la 2ª causa de HDB, en orden de frecuencia, en este rango de edad.
Criptitis	Es la inflamación de las criptas secundaria a una diarrea o, más comúnmente, a un estreñimiento.
Pólipos y neoplasias gastrointestinales	La forma más frecuente de pólipos en la infancia es la poliposis juvenil. Generalmente, se trata de pólipos solitarios que se localizan en el colon izquierdo. Los pólipos en los niños no suelen tener implicaciones graves, excepto la poliposis colónica familiar por su alto riesgo de malignización.
Púrpura de Schönlein-Henoch	Es la enfermedad reumatológica con mayor prevalencia en la infancia. Además de sus manifestaciones cutáneas, articulares y renales puede cursar con melenas o hematoquecia por la propia vasculitis o por una invaginación intestinal.
Invaginación intestinal	Cuando la invaginación aparece en niños mayores de 2 años es más probable que sea secundaria a un divertículo de Meckel, un linfoma, una duplicación intestinal.
Lesión traumática anorrectal	El estreñimiento prolongado puede causar un prolapso rectal que provoque el sangrado. En raras ocasiones, el origen puede ser un abuso sexual o la introducción de un cuerpo extraño por el ano.

Otras causas poco frecuentes	Enfermedad inflamatoria intestinal, hiperplasia nodular linfoide, SHU, lesiones vasculares, gastroenteropatía eosinofílica, colitis pseudomembranosa, colitis isquémica, trauma anorrectal.

Niños mayores de 7 años y adolescentes

Enterocolitis infecciosa	Es la causa más habitual de hemorragia digestiva baja también en este grupo de edad. Está producida por los mismos microorganismos que han sido mencionados anteriormente.
Enfermedad inflamatoria intestinal	Excluida la etiología infecciosa, la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa son las causas más frecuentes e importantes en esta edad. Hay que pensar en la enfermedad de Crohn ante una HDB masiva en un adolescente.
Hemorroides	Se trata de dilataciones varicosas de las venas de la submucosa anorrectal.
Colitis pseudomembranosa	De forma excepcional, algunos niños que reciben tratamiento antibiótico (clindamicina, lincomicina, ampicilina, penicilina, tetraciclinas, cloranfenicol, oxacilina, cefalotina, cefazolina, estreptomicina) pueden presentar una diarrea sanguinolenta producida por la toxina del *Clostridium difficile.* El cuadro cede al suspender el fármaco en 10-14 días.
Otras causas poco frecuentes	Pólipos y neoplasias intestinales, SHU, varices esofágicas y/o gástricas (es más frecuente la hematemesis), lesiones vasculares, úlcera solitaria rectal, trauma anorrectal o abuso sexual.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Atención inicial urgente

Aunque es raro en pediatría, una HDB masiva puede presentarse como un shock hemorrágico. En estos casos se comenzará el tratamiento siguiendo el ABC como se explica en el capítulo de shock.

Anamnesis

Antecedentes familiares	La existencia de antecedentes familiares de alergia o atopia, enfermedad inflamatoria intestinal, poliposis adenomatosa familiar, trastornos hemorrági-

cos (telangiectasia hemorrágica hereditaria) o síndrome de Ehlers-Danlos obliga a tener en cuenta estos diagnósticos. También es importante saber si existe en el entorno familiar clínica similar que oriente hacia una patología infectocontagiosa o hacia una enfermedad hereditaria no diagnosticada.

Antecedentes personales

Es de interés buscar antecedentes de enfermedades que puedan cursar con sangrado: hepatopatía crónica (déficit de factores de coagulación), coagulopatía, enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad ulcerosa, pólipos.
La existencia de sangrado a otros niveles (epistaxis, hematomas) sugiere un trastorno de la coagulación. Cuando el sangrado es sólo digestivo la causa del mismo suele ser local.
También hay que investigar si se ha realizado algún viaje reciente por la posibilidad de parasitosis, amebiasis u otra infección importada.

Edad del paciente

La sospecha diagnóstica tendrá en cuenta las causas más frecuentes según la edad como se ha comentado en la etiología.

¿Realmente es un sangrado digestivo?

Sustancias que colorean las heces: la ingestión de algunos dulces, remolacha, ponches de frutas, de algunos laxantes o de rifampicina provoca que las heces sean de color rojo aparentando una hematoquecia.
Hemorragia genital: en las adolescentes se preguntará sobre la fecha de la última regla y las características de sus menstruaciones para descartar un origen genital del sangrado.

Hábito intestinal

El estreñimiento, la proctalgia y el tenesmo rectal sugieren la presencia de fisuras anales o de criptitis. La sangre no está mezclada con las heces, puede expulsarse coincidiendo con el esfuerzo de la defecación o, incluso, notarse solamente al limpiarse después de la misma.

Alimentación

La introducción reciente de algún alimento nuevo puede orientar hacia una alergia o intolerancia alimentaria.

Sintomatología digestiva

Deposiciones diarreicas: se asocian a procesos infecciosos o inflamatorios (diarrea bacteriana o parasitaria, colitis pseudomembranosa, enterocolitis necrotizante, enterocolitis alérgica, enfermedad

inflamatoria intestinal, SHU). En la gastroenteritis, lo más habitual es que sólo sean hebras de sangre; en las demás enfermedades el sangrado suele ser más importante.
Vómitos y dolor abdominal: ante la existencia de dolor abdominal cólico con vómitos, sobre todo si son biliosos, se debe pensar en una obstrucción intestinal provocada por una invaginación intestinal, un vólvulo, una púrpura de Schönlein-Henoch, etc. No hay que olvidar que las gastroenteritis también pueden empezar con dolor abdominal cólico –generalmente menos intenso- y vómitos.

Fármacos

El tratamiento reciente, en los días previos o en el momento de la consulta, con antibióticos obliga a tener en cuenta la colitis pseudomembranosa.

Sintomatología extradigestiva

Fiebre: sugiere un proceso infeccioso o una EII moderada o grave.
Anorexia, pérdida de peso y artralgias: también indicarían una posible EII.
Oliguria o anuria: se asocian al síndrome hemolítico-urémico.
Lesiones en piel: la alergia a las proteínas de la leche de vaca se manifiesta con síntomas cutáneos en un 70% de los casos (eccema, urticaria con o sin angioedema y eritema perioral).

Exploración física

Estado general

La afectación del estado general depende de la cantidad del sangrado, de las pérdidas hidroelectrolíticas (pacientes con vómitos o diarrea) y de la patología que lo ocasione:
Sangrado importante: el paciente mostrará los signos propios de una anemia aguda (palidez de piel, taquicardia, extremidades frías, tiempo de relleno capilar alargado).
Pérdidas hidroelectrolíticas: los vómitos y la diarrea pueden provocar una deshidratación con los signos característicos (avidez por el agua, mucosas secas, ojos hundidos, disminución del turgor de la piel, etc).
Patologías con mayor afectación del estado general: enterocolitis necrotizante del prematuro, vólvulo intestinal, invaginación, SHU, colitis pseudomembranosa, EII, colitis isquémica.

Constantes vitales

El color y la temperatura de la piel, la perfusión capilar, la FR, la TA y la FC valoran la repercusión hemodinámica del sangrado.

Piel y mucosas

Ciertos hallazgos en la piel pueden ayudar en el diagnóstico:

Palidez: la palidez asociada a otros signos de anemia (taquicardia, astenia) indica que el sangrado es importante, como se ha comentado con anterioridad.

Ictericia: hepatopatía.

Venas dilatadas en el abdomen: puede ser la manifestación de una hipertensión portal con varices esofágicas. Si el sangrado por varices esofágicas es masivo, además de la hematemesis, puede provocar la emisión de sangre roja, oscura con las heces.

Eccema: enterocolitis alérgica.

Petequias, telangiectasias: lesiones vasculares.

Púrpura: síndrome de Schönlein-Henoch, síndrome hemolítico-urémico o enfermedad hemorrágica.

Pigmentación mucocutánea: el síndrome de Peutz-Jegher suele aparecer alrededor de la boca y, con menos frecuencia, alrededor de los ojos, de las fosas nasales y del ano.

Tumores cutáneos o subcutáneos: síndrome de Gardner.

Eritema nodoso: EEI, gastroenteritis por *Salmonella, Shigella, C. jejuni,* amebas, etc.

Abdomen

La exploración abdominal debe determinar si existe dolor (invaginación, gastroenteritis, enterocolitis necrotizante, EII) o una masa abdominal que corresponda a una duplicación, una invaginación intestinal o un proceso inflamatorio. También permite detectar la hepatoesplenomegalia y/o la ascitis asociadas a la hipertensión portal.

La palpación de heces en el marco cólico es frecuente en los pacientes con estreñimiento y fisuras anales.

Área perineal y anorrectal

La inspección y el tacto rectal pueden descubrir la existencia de fisuras (secundarias a estreñimiento), fístulas (en la enfermedad de Crohn), hemorroides asociadas o no a hipertensión portal, induraciones, pólipos, eritema perianal (por enterocolitis infecciosa), heces con aspecto de mermelada de grosella (invaginación).

En las niñas es obligado descartar la presencia de hemorragia vaginal que pueda confundirse con una HDB. La existencia de desgarros en el área perineal o anal, sin una historia convincente de traumatismo, plantea la posibilidad de un abuso sexual.

Nasofaringe Pueden encontrarse signos de sangrado en la nariz o en las amígdalas sugerentes de un trastorno de la coagulación sanguínea.

Ojos La uveítis anterior puede ser otra manifestación de una EII. Puede cursar con "ojo rojo", dolor y fotofobia.

Articulaciones La exploración de las articulaciones puede poner de manifiesto una artritis que oriente el diagnóstico hacia una púrpura de Schölein-Henoch o una EII.

Pruebas complementarias

Dependerán de la repercusión clínica del sangrado y de la sospecha etiológica del mismo. En los casos leves, con buen estado general y sin afectación sistémica no se necesita ninguna prueba complementaria en urgencias.

Análisis de sangre **Hemograma:** está indicado si existen síntomas o signos que sugieran un sangrado importante. La hemoglobina y el hematocrito sirven para evaluar la anemia. Hay que tener en cuenta que no se estabilizan hasta pasadas 24-48 horas y, por tanto, no sirven para estimar la pérdida de sangre en una hemorragia aguda. En el SHU puede detectarse anemia y trombopenia.

Estudio de coagulación: se debe solicitar para descartar una coagulopatía ante sangrados importantes sin una lesión que lo justifique y en pacientes con signos de hemorragia a distintos niveles (piel, fosas nasales, etc).

Gasometría, perfil renal e ionograma: están indicados cuando las pérdidas hemáticas o de líquidos (pacientes con diarrea o vómitos) puedan comprometer el balance hidroelectrolítico del paciente. El SHU se caracteriza por un fallo renal oligúrico.

Perfil hepático: ayuda a evaluar la función del hígado en los casos en que se sospeche una hepatopatía.

Reactantes de fase aguda (PCR) y VSG: se elevan en los procesos infecciosos (enterocolitis) e inflamatorios. La VSG está alterada en el 90% de los

casos de enfermedad de Crohn y en más del 50% de los de colitis ulcerosa.

Sonda nasogástrica El lavado gástrico a través de una sonda nasogástrica sólo está indicado en los pocos pacientes en los que se sospeche que el origen del sangrado es una hemorragia digestiva alta masiva.

Rx de abdomen Puede ser útil en el diagnóstico de un proceso obstructivo o isquémico como es el caso de la enterocolitis necrotizante (engrosamiento de la pared intestinal, dilatación de asas del intestino delgado, neumoperitoneo, neumatosis intestinal).

Ecografía abdominal En la actualidad, es la prueba de elección para diagnosticar la patología obstructiva o pseudobstructiva. En la invaginación intestinal es característico el hallazgo de una imagen "en donut".

Coprocultivo Se pedirá en los cuadros de enterocolitis infecciosa y pseudomembranosa.

Endoscopia No es habitual su realización de forma urgente. Se solicitará con el paciente ingresado o de forma ambulatoria dependiendo del estado general.
Indicaciones de la rectosigmoidoscopia: hematoquecia recurrente (pólipos, hemorroides), primer episodio con afectación del estado general sin síntomas infecciosos, sospecha de alergia a las proteínas de leche de vaca. Si ésta no es diagnóstica se hará una colonoscopia. La endoscopia puede ser también terapéutica en el caso de los pólipos.

Pruebas diferidas **TC, RM:** están indicadas si se sospecha la existencia de una masa ocupante de espacio o una malformación vascular compleja.
Métodos isotópicos: es útil para el diagnóstico de hemorragias subagudas o intermitentes. El 99mTc-pertecnectato es muy sensible y específico para detectar ectopias gástricas en un divertículo de Meckel o una duplicación intestinal.
Arteriografía-angiografía selectiva: se reserva para pacientes con una hemorragia grave persistente o moderada recurrente, con una colonoscopia no diagnóstica, para el estudio de posibles malformaciones vasculares. Es menos sensible que la gammagrafía.
Laparotomía, laparoscopia exploradora, capsuloendoscopia: se recurrirá a ellas cuando el resto

de pruebas mencionadas no revele el diagnóstico y la hemorragia digestiva sea importante.

Tratamiento

El tratamiento será el específico de cada patología. Está explicado en el capítulo correspondiente (gastroenteritis aguda, dolor abdominal, estreñimiento, etc).

Enterocolitis alérgica por proteínas vacunas

La retirada del alérgeno de la dieta revierte la clínica en unos días. Si el lactante está con lactancia materna se restringirá la ingesta de proteínas de leche de vaca a la madre y si se alimenta con fórmula artificial se cambiará por un hidrolizado de caseína.

Derivación

Domicilio

Las HDB agudas y leves pueden recibir el alta y realizar seguimiento en atención primaria.

Ingreso en sala

- Pacientes con HDB aguda con repercusión hemodinámica para monitorización y control de la evolución.
- Niños con sangrados crónicos y afectación del estado general (sospecha de una EII, de una enfermedad de Hirschsprung).
- Pérdida hemática importante que precise transfusión de concentrado de hematíes.
- Sospecha de divertículo de Meckel en un niño con un sangrado significativo.
- Sospecha de EII o en los casos ya diagnosticados cuando la afectación sea moderada o grave.
- Púrpura de Schönlein-Henoch con HDB.
- Síndrome hemolítico urémico.

Ingreso en UCI

Los pacientes con shock hipovolémico deben ingresar en una unidad de cuidados intensivos.

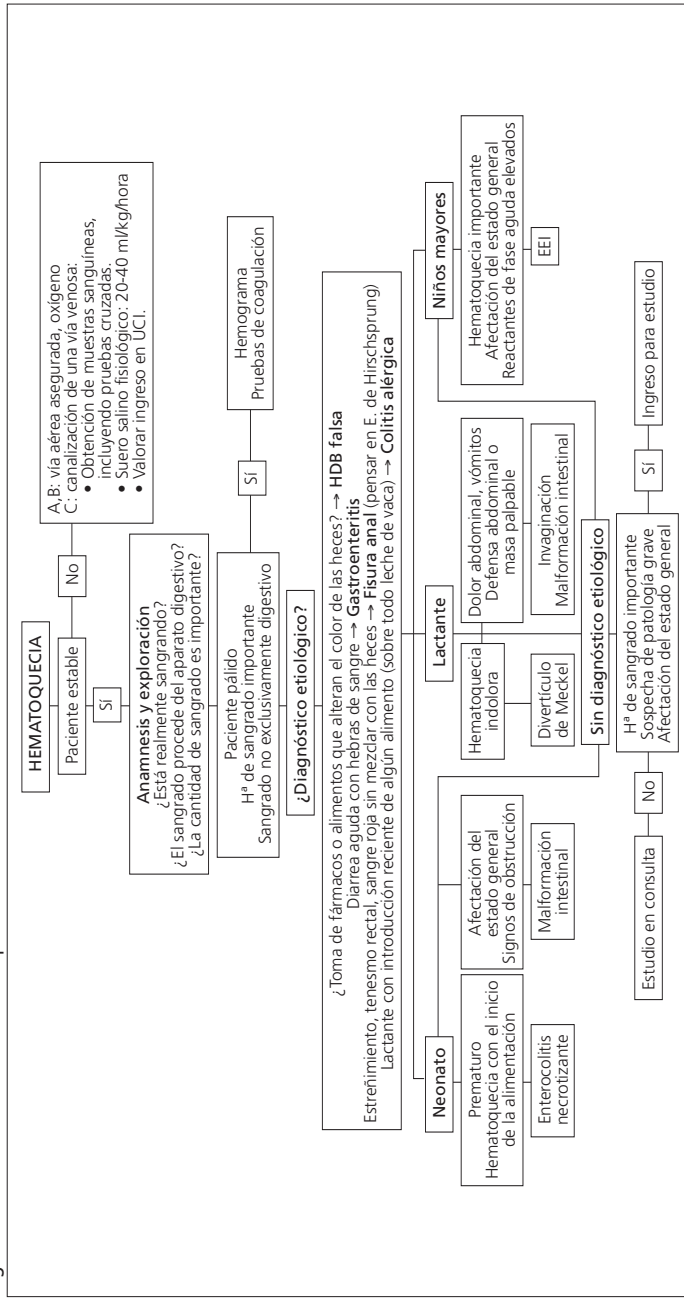
Servicio de cirugía general

Las malformaciones congénitas gastrointestinales, la enfermedad de Hirschsprung, la invaginación intestinal, algunos tipos de hemorroides y el divertículo de Meckel necesitan valoración e intervención de un equipo quirúrgico.

Consulta de gastroenterología

Los niños con sangrado crónico, hemodinámicamente estables y con buen estado general pueden estudiarse de forma ambulatoria.

Algoritmo de actuación en la hematoquecia.



BIBLIOGRAFÍA

1. Calabuig M, Ramos JM. Hemorragia digestiva alta y hemorragia digestiva baja. An Esp Pediatr 2002;57:466-79.
2. Dominique MD, Laurent MD. Lower gastrointestinal bleeding. En: Walter A (ed). Pediatric gastrointestinal diseases. Hamilton: BC Decker; 2004. p.266-78.
3. Kharasch SJ, Teach SJ. Gastrointestinal bleeding. En: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 315-22.
4. Leung AKC, Wong AL. Lower gastrointestinal bleeding in children. Pediatr Emerg Care 2002;18:319-23.
5. Marek TA. Gastrointestinal bleeding. Endoscopy 2003;35:891-901.
6. Silber G. Lower gastrointestinal bleeding. Pediatr Rev 1990;12:85-93.
7. Squires R. Gastrointestinal bleeding. Pediatr Rev 1999;20:95-101.

27 ICTERICIA NEONATAL

Almudena Alonso-Ojembarrena, Julia Cano Fernández

La ictericia es la coloración amarillenta que adquieren la piel y las mucosas cuando se impregnan de bilirrubina (B). En los recién nacidos, esto sucede si la concentración plasmática de bilirrubina total (BT) es mayor de 5-7 mg/dl.
Hiperbilirrubinemia. La elevación de la BT por encima de 2 mg/dl se considera hiperbilirrubinemia.
Hiperbilirrubinemia directa. Se define a partir de una concentración plasmática de bilirrubina directa (BD) mayor de 1,5-2 mg/dl o más del 15-20% de la bilirrubina total.

ETIOLOGÍA

Hiperbilirrubinemia indirecta

Ictericia fisiológica

Se debe a una incapacidad del hígado para metabolizar el exceso de bilirrubina producida en los primeros días de vida.

Características de la ictericia fisiológica

- No aparece antes de las 36 horas de vida.
- La BT no aumenta a un ritmo mayor de 5 mg/dl/día.
- La BT no supera los 15 mg/dl en recién nacidos a término (RNT) con lactancia artificial.
- La BT no sobrepasa los 17 mg/dl en RNT con lactancia materna.
- Los valores máximos se alcanzan al 3º día de vida en RNT y al 5º día en recién nacidos pretérmino (RNPT).
- La duración máxima es de 8 días en RNT y de 15 días en RNPT.

Ictericia por leche materna

Es una variante de la normalidad que afecta al 10-30% de los RNT sanos amamantados. Se debe a una sustancia presente en la leche materna que favorece la circulación enterohepática y la reabsorción de bilirrubina. Los valores de BT pueden llegar a 20 mg/dl.
La ictericia aparece después del 5º día de vida y se puede prolongar hasta la 4ª semana e, incluso, hasta los 3 meses en algunos casos.

Ictericia por lactancia materna	Durante los primeros 5 días de vida muchos RNT alimentados con lactancia materna exclusiva reciben aportes insuficientes de leche. Esto produce una situación de privación alimentaria que favorece la reabsorción intestinal de bilirrubina indirecta y la aparición de ictericia.
Hemólisis	El aumento de la destrucción de los hematíes puede ser de dos tipos: **Hemólisis isoinmune:** la causa es la incompatibilidad feto-materna del grupo sanguíneo (Rh, ABO). La ictericia aparece pronto (primeras 24 horas de vida) y, a veces, asocia anemia. El test de Coombs directo es positivo. **Hemólisis no isoinmune:** la clínica es más leve, tardía y no asocia anemia. Puede estar producida por policitemia, equimosis, cefalohematomas, deglución de sangre.
Defectos de la conjugación de la bilirrubina	**Síndrome de Crigler-Najjar tipo I:** es un síndrome transmitido con herencia autosómica dominante en el que no existe glucuroniltransferasa (enzima encargada de la conjugación de la B). Provoca una ictericia precoz e intensa. Las cifras de bilirrubina indirecta (BI) superan los 25 mg/dl. **Síndrome de Lucey-Driscoll o hiperbilirrubinemia neonatal familiar transitoria:** existe un inhibidor de la glucuroniltransferasa en los sueros neonatal y materno que provoca una ictericia grave de inicio en las primeras 48 horas. Se suele normalizar a los 14 días, aproximadamente.
Obstrucción del tracto gastrointestinal	La estasis intestinal secundaria a la obstrucción (estenosis hipertrófica de píloro, atresia duodenal, íleo meconial, enfermedad de Hirschsprung) genera un aumento de la circulación enterohepática. Además de la ictericia, los pacientes suelen tener los síntomas y signos propios de la obstrucción intestinal.
Metabolopatías	Hipotiroidismo, hijos de madre diabética, galactosemia.
Fármacos	Existen muchos fármacos que desplazan a la bilirrubina de la unión con la albúmina. **Antibióticos:** sulfonamidas, infusiones rápidas de ampicilina, ácido fusídico, moxalactán y ceftriaxona. **Otros:** ácidos grasos de cadena larga, aspirina, tolbutamida y los contrastes radiográficos para colangiografía.

Hiperbilirrubinemia directa

Anomalías de las vías biliares	Extrahepáticas: • Atresia de vías biliares: la clínica suele aparecer entre la 2ª y la 3ª semana de vida con ictericia verdosa, acolia y coluria. Requiere corrección quirúrgica precoz. • Quiste de colédoco: se distingue de la atresia sólo por ecografía. • Litiasis biliar. Intrahepáticas: se incluye la hipoplasia biliar sindrómica (síndrome de Alagille) y la no sindrómica.
Colestasis intrahepática con vías biliares anatómicamente normales	Infecciosas. La afectación hepática puede ser vírica o bacteriana: virus de la hepatitis B o C, VIH, TORCH (toxoplasma, rubéola, citomegalovirus, herpes simple), sepsis, infección urinaria por *Escherichia coli*. Comienza bruscamente con ictericia, irritabilidad, fiebre, vómitos y hepatoesplenomegalia. A veces, existe microcefalia. Alteraciones hereditarias del metabolismo (galactosemia, tirosinemia, porfiria, fibrosis quística, déficit de α-1 antitripsina): asocian vómitos, letargo, irritabilidad, pobre succión y hepatomegalia. Colestasis neonatal intahepática: aparece en la 1ª semana de vida con vómitos, escasa ingesta, esplenomegalia y heces acólicas de forma intermitente. Suelen existir antecedentes de complicaciones durante la gestación o signos de enfermedad sistémica. Colestasis inducida por nutrición parenteral.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Antecedentes familiares	Los principales antecedentes que pueden ayudar a enfocar el diagnóstico son: Antecedentes sugerentes de hemólisis: incompatibilidad feto-materna de grupo sanguíneo previa, historia familiar de anemia, hemólisis, hepatopatía, esplenectomía, litiasis biliar. Enfermedades hepáticas: galactosemia, defectos de la conjugación, anomalías de las vías biliares, déficit de α-1 antitripsina, hipermetioninemia, fibrosis quística.

Antecedentes personales	La historia debe indagar la existencia de: **Situaciones asociadas con aumento de la producción de hemoglobina:** hijo de madre diabética, prematuridad, lactancia materna, ayuno prolongado. **Incompatibilidad:** hay que averiguar el grupo sanguíneo de la madre y del niño. **Entidades asociadas con aumento de la destrucción de hematíes:** policitemia neonatal, hematomas, retraso en la ligadura del cordón. **Antecedentes durante la gestación:** infecciones, fármacos administrados durante el embarazo o el parto, hijos de madre diabética. **Resultado de las pruebas neonatales de cribado de enfermedades metabólicas.** **Situaciones de alto riesgo:** a la hora de decidir el tratamiento se tendrán en cuenta ciertas circunstancias que alteran la permeabilidad de la barrera hematoencefálica para la bilirrubina indirecta: asfixia perinatal, acidosis, hipoalbuminemia, hemólisis, hipotermia y septicemia.
Procedencia y raza del paciente	La inmigración está ocasionando un aumento de la prevalencia de algunas enfermedades hemolíticas: drepanocitosis (niños de raza negra), alfa-talasemia (descendientes africanos, Indochina, Malasia y China), beta-talasemia (descendientes africanos, cuenca mediterránea, sudeste asiático), déficit de glucosa 6-fosfatodeshidrogenasa (cuenca mediterránea, sudeste asiático).
Valoración de la alimentación	Como se ha comentado con anterioridad la falta de aporte puede provocar ictericia. Hay que averiguar: • Si el niño está con lactancia materna o artificial, el número de tomas y la cantidad diaria. • El número de deposiciones y micciones diarias: por ejemplo, lo normal es que un niño de 3-4 días de vida haga más de 3-4 deposiciones y de 4-6 micciones diarias. • Pérdida ponderal: la pérdida normal no sobrepasa el 10% del peso del nacimiento y es máxima al tercer día de vida. Además, el peso de los RNT se debe recuperar, como tarde, el 10º día de vida.
Momento de inicio	El momento de inicio de la ictericia proporciona pistas sobre la etiología.

Color de las heces y de la orina

Es importante descartar la existencia de signos de colestasis: acolia, coluria, prurito. Si la colestasis es intrahepática estas alteraciones suelen ser parciales y fluctuantes, igual que la ictericia. La acolia persistente es más frecuente en la atresia de vías biliares.

Exploración

Estado general

En la mayoría de las ocasiones se trata de niños ictéricos con buen estado general.
Sin embargo, es importante valorar siempre el nivel de conciencia, la actividad, la reacción frente a estímulos, el llanto, el esfuerzo respiratorio y el estado de hidratación ya que orientan sobre la gravedad del proceso y la posibilidad de una causa importante (infección, obstrucción intestinal, trastornos congénitos del metabolismo, endocrinopatías).
Fenotipo peculiar: el síndrome de Alagille incluye frente abombada con mentón prominente, hipertelorismo, ojos hundidos, nariz en silla o recta y orejas displásicas y de implantación baja. Puede no ser evidente en los primeros meses de vida.

Tipo de ictericia

Hay que fijarse en el color de la piel. La BI la tiñe de un color amarillo intenso –ictericia bilirrubínica- mientras que el color es amarillo verdoso -ictericia biliverdínica- en los cuadros de colestasis con aumento de la BD.

Gravedad de la ictericia

Se intentará estimar la gravedad de la ictericia recordando el desarrollo cefalocaudal de la misma.

Distribución	Gravedad/grado	BT estimada
Cara	Leve / grado I	4-8 mg/dl
Tronco	Leve-moderada / grado II	5-12 mg/dl
Extremidades	Moderada / grado III	10-18 mg/dl
Palmas y plantas	Severa / grado IV	> 20 mg/dl

Piel y mucosas

Palidez: es un signo de anemia.
Petequias: son raras en los neonatos. Aparecen en pacientes con sepsis, infecciones virales.
Signos de sangrado, arañas vasculares: orientan hacia una hepatopatía como causa de la ictericia. Sin embargo, no suelen estar presentes en el periodo neonatal.
Lesiones de rascado: es un signo de colestasis.

Abdomen	**Hepatomegalia:** se puede palpar en pacientes con infecciones víricas, infecciones connatales, sepsis, hemólisis. La hepatomegalia de consistencia dura en un RN con aumento de la BD obliga a descartar una atresia de vías biliares. **Esplenomegalia:** las infecciones connatales, las anemias hemolíticas y la hipertensión portal cursan con esplenomegalia. **Ascitis, edemas:** sugieren la existencia de una enfermedad hepática crónica. Son raras en los neonatos.
Adenopatías	Las adenopatías en un recién nacido suelen ser de origen infeccioso.
Soplo cardiaco	El síndrome de Alagille tiene malformaciones cardiacas asociadas. Las lesiones más frecuentes son la estenosis valvular o subvalvular pulmonar y la estenosis arterial pulmonar periférica. Estos pacientes, además del fenotipo peculiar presentan anomalías vertebrales (vértebras en mariposa) y embriotoxon posterior (opacidad congénita del borde de la córnea) .

Pruebas complementarias

En la mayoría de las ocasiones son cuadros de ictericia leve que no precisan ningún estudio complementario o, como mucho, la cuantificación de la BT. A continuación, se describen las principales pruebas a solicitar dependiendo de la situación del paciente.

Bilirrubina total	Indicaciones: • RN con ictericia en las primeras 24 horas de vida. • RN sano con ictericia moderada-grave o enfermo con ictericia moderada. • RNPT sano con ictericia moderada o enfermo con ictericia leve. • RN con ictericia prolongada (más de 15 días).
Estudio de incompatibilidad de grupo sanguíneo	Indicaciones: • Hijos de madres de grupo 0 ó Rh negativo que presenten ictericia. • Ictericia moderada en un RN con grupo sanguíneo materno desconocido, sobre todo si tiene signos de hemólisis. **Pruebas a solicitar:** grupo sanguíneo, Rh y prueba de Coombs directa.
Análisis de orina	La incidencia de infección urinaria en niños menores de ocho semanas con ictericia aislada, sin fiebre, es del 8% aproximadamente.

Indicaciones:
- Si la ictericia se inicia después del 8º día de vida.
- Hiperbilirrubinemia directa. La causa por la que la infección urinaria provoca colestasis no está clara: cambios microcirculatorios en el hígado, efectos directos de los productos bacterianos y/o de los mediadores inducidos por las endotoxinas.
- RN con hiperbilirrubinemia de etiología incierta que precise ingreso.
- RN con hiperbilirrubinemia prolongada más de 15 días.

Estudio de sepsis

Indicaciones: como se ha comentado en el capítulo de fiebre sin foco las manifestaciones clínicas de infección en los neonatos son muy inespecíficas y sutiles: fiebre (puede faltar), hipotermia, rechazo del alimento, vómitos.
Pruebas a solicitar: hemograma, PCR o PCT, hemocultivo, análisis de orina y urocultivo, análisis de líquido cefalorraquídeo y cultivo.

Estudio de hemólisis

Indicaciones:
- Antecedentes sugerentes de hemólisis (ver anamnesis).
- Niño perteneciente a una etnia con prevalencia alta de anemia hemolítica.
- Signos de hemólisis: palidez, hepatomegalia, esplenomegalia.
- Ascenso rápido de la BT (> 0,5 mg/dl/hora).
- Fracaso de la fototerapia.

Pruebas a solicitar: hemoglobina, hematocrito, reticulocitos, prueba de Coombs y extensión de sangre periférica.

Estudio de colestasis

Indicaciones:
- Ictericia verdínica.
- Acolia y/o coluria.
- Si el inicio de la ictericia se produce después de los 15 días de vida.
- Hepatomegalia dura.

Pruebas a solicitar: BT, BD, GGT, fosfatasa alcalina, LDH, GOT, GPT, albúmina, proteínas totales, amonio, glucosa, pruebas de coagulación (tiempo parcial de tromboplastina activado, tiempo de protrombina) y colinesterasa.

Serología de infección connatal

Las principales infecciones connatales son: infecciones del grupo TORCH, sífilis, VIH y hepatitis B y C.

Indicaciones:
- Recién nacido con sepsis de causa no filiada.
- Embarazos sin controlar.
- Antecedentes de infección materna (o seroconversión) durante el embarazo.

Pruebas a solicitar: dependen de la situación materna.

Situación materna	Pruebas a realizar en el RN
Embarazo no controlado o sepsis sin filiar	Serología a la madre o en sangre del cordón.
Infección materna del grupo TORCH (o seroconversión)	Serología TORCH.
Sífilis materna no tratada	RPR y VDRL en suero y LCR del neonato.
SIDA materno	Determinación de reacción en cadena de la polimerasa para VIH, carga viral, cocultivo y determinación de poblaciones de CD4 y CD8 en sangre fetal.
Hepatitis B materna (AgHBs +)	No requiere estudio inicial. Se administra profilaxis postexposición.
Hepatitis C materna	Serología y reacción en cadena de la polimerasa

Sospecha de trastorno congénito del metabolismo

La aparición de síntomas, en ocasiones poco específicos, tales como alimentación insuficiente, vómitos, alteración de la conciencia, taquipnea, irritabilidad o síntomas neurológicos graves - convulsiones, hipotonía -, después de un periodo breve con comportamiento y alimentación normales debe plantear la sospecha de un trastorno congénito del metabolismo.

Pruebas a solicitar:
- Perfil metabólico urgente: sustancias reductoras en orina, amonio, ácido láctico, gasometría, cetonemia, iones, glucosa y creatinina.
- Estudios específicos: antes de iniciar el tratamiento es conveniente extraer muestras de sangre y orina que se almacenarán para el análisis posterior en laboratorios especializados.

Ecografía abdominal

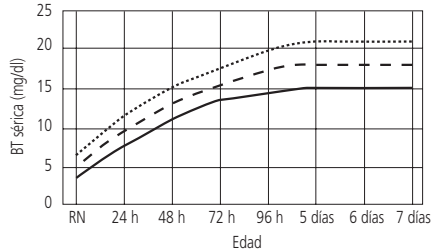
Está indicada principalmente ante la sospecha de colestasis. Una vez ingresado, según los resultados, se planificará la solicitud de otros estudios de imagen.

Tratamiento

En general, la fototerapia debe realizarse siempre de manera continua y con protección ocular. Para calcular las necesidades hídricas hay que tener en cuenta que durante la fototerapia aumentan las pérdidas insensibles, además, puede aparecer diarrea. Se debe mantener la lactancia materna.

Ictericia no isoinmune

Las indicaciones de fototerapia en neonatos con más de 35 semanas de gestación se establecen según la siguiente gráfica.



Factores de riesgo: enfermedad hemolítica isoinmune, déficit de glucosa-6-P deshidrogenasa, asfixia, letargia, fiebre, sepsis, acidosis o hipoalbuminemia (< 3 g/dl).

Ictericia por incompatibilidad ABO

Edad (horas)	BT (mg/dl)	Tratamiento
< 12	> 10	Fototerapia
< 18	> 12	Fototerapia
< 24	> 14	Fototerapia
> 24	> 15	Fototerapia

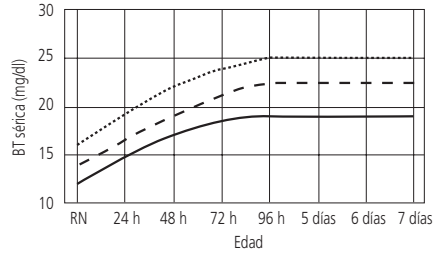
La exanguinotransfusión se realizará según los mismos criterios que en la incompatibilidad de Rh.

Ictericia por incompatibilidad Rh u otras

Fototerapia: se debe iniciar inmediatamente.
Exanguinotransfusión. Las indicaciones son las siguientes:

- Velocidad de ascenso de la BT > 1 mg/dl/hora a pesar de la fototerapia.
- Velocidad de ascenso de la BT > 0,5 mg/dl/hora con Hb entre 11-13 mg/dl.

- BT > 20 mg/dl o si se cree que va a alcanzar ese valor.
- Las cifras de BT se encuentran dentro de los niveles que precisan exanguinotransfusión. Se puede valorar en la gráfica siguiente.



RN con bajo riesgo (≥ 38 sem sano)
RN con riesgo medio (≥ 38 sem + factores de riesgo; 35-37 sem sano)
RN con riesgo alto (35-37 sem + factores de riesgo)

Factores de riesgo: enfermedad hemolítica isoinmune, déficit de glucosa-6-P deshidrogenasa, asfixia, letargia, fiebre, sepsis, acidosis o hipoalbuminemia (< 3 g/dl).

Recién nacido prematuro

A continuación se muestran los niveles de bilirrubina a partir de los que se debe iniciar la fototerapia en prematuros. Si falla (la bilirrubina sérica total no disminuye 1-2 mg/dl en 4-6 horas) se hará exanguinotransfusión.

Peso al nacer (gramos)	< 1.000	1.000-1.249	1.250-1.499	1.500-1.999	2.000-2.500	> 2.500
RN sano	10	13	15	17	18	20
RN de riesgo*	8	10	13	15	17	18

**RN de riesgo: Apgar < 7, hipoxia, acidosis, hipotermia, hipoalbuminemia, sepsis.*

Derivación

Consulta

- Niños con fenotipo peculiar para estudio siempre que la ictericia no precise tratamiento.
- Hijo de madre con infección por VHB o VHC para estudio (serología y/o reacción en cadena de la polimerasa).

- Hijo de madre VIH positivo para el resultado de la reacción en cadena de la polimerasa y de la carga viral. También para controlar el tratamiento.

Ingreso en sala

- Si los niveles de bilirrubina precisan fototerapia.
- Hiperbilirrubinemia directa.
- Infección por gérmenes del grupo TORCH o sífilis.
- Sepsis sin inestabilidad hemodinámica-respiratoria.

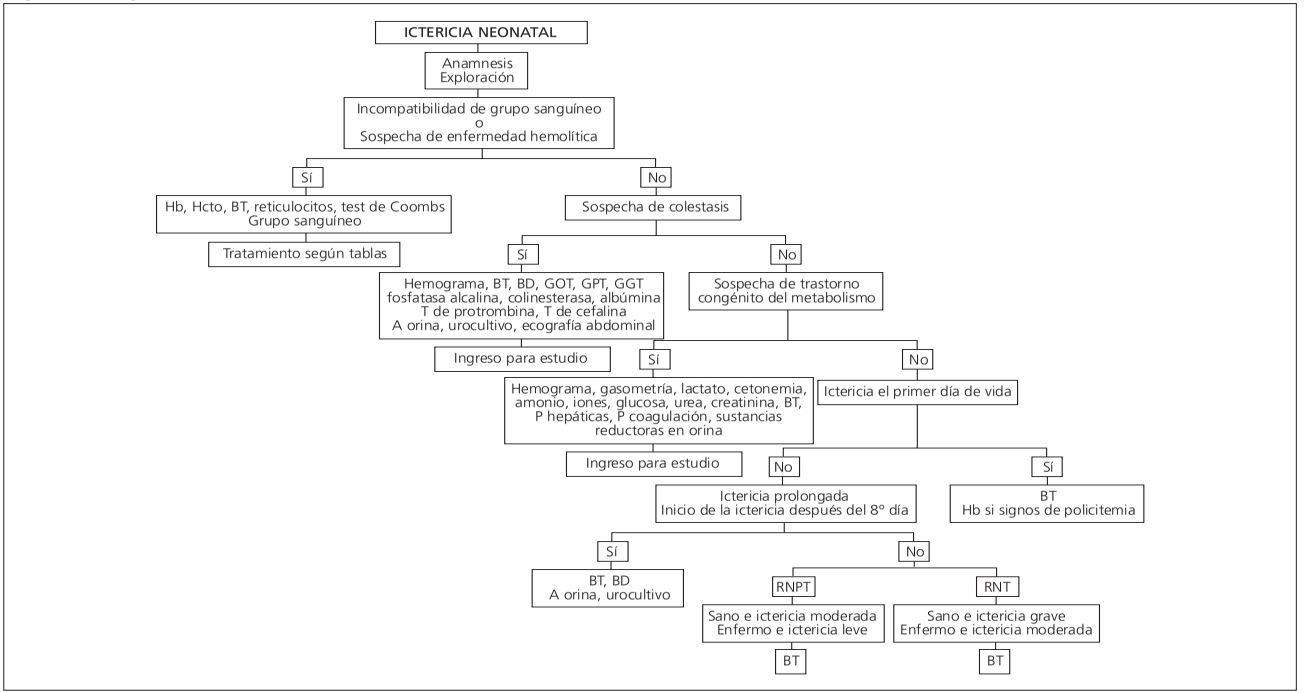
Ingreso en UCI

- Sepsis con inestabilidad hemodinámica-respiratoria.
- Fallo hepático fulminante.
- Infección abdominal: absceso hepático, colangitis supurativa, peritonitis.
- Crisis hemolíticas o anemias con inestabilidad hemodinámica.
- Nivel de bilirrubina que precise exanguinotransfusión.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alkalay AL, Simmons CH. Hyperbilirubinemia Guidelines in Newborn Infants. Pediatrics 2005;115:824-5.
2. American Academy of Pediatrics Subcommittee on Hyperbilirubinemia. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics 2004;114:297-316.
3. Emerick KM, Whitington PF. Neonatal liver disease. Pediatr Ann 2006;35:280-6.
4. Garcia FJ, Nager AL. Jaundice as an early diagnostic sign of urinary tract infection in infancy. Pediatrics 2002;109:846-51.
5. Martin CR, Cloherty JP. Hiperbilirrubinemia neonatal. En: Cloherty JP, Eichenwald EC, Stark AR (eds). Manual de cuidados neonatales. Barcelona: Masson; 2005. p. 211-53.
6. Ortiz J. Ictericia por hiperbilirrubinemia indirecta. Protocolos de Neonatología de la Asociación Española de Pediatría [en línea] [fecha de acceso: 20 de marzo de 2007]. URL disponible en http://www.aeped.es/protocolos/neonatologia/index.htm
7. Pinto I, Vázquez M, Silleruelo ML, Román E. Ictericia. Protocolos de Urgencias de la Asociación Española de Pediatría [en línea] [fecha de acceso: 15 de marzo de 2007]. URL disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/urgencias/index.htm

Algoritmo diagnóstico de la ictericia neonatal.



28 VÓMITOS

Blanca Molina Angulo, Elvira Cañedo Villarroya

El vómito se define como la expulsión del contenido del estómago y de las porciones altas del duodeno por la boca, provocada por un aumento de la actividad motora del tracto gastrointestinal y del abdomen.
Debe distinguirse de la regurgitación, en la que la expulsión del contenido gástrico es no forzada, sin náusea y sin contractura de la musculatura abdominal.

ETIOLOGÍA

Debido a que el *"centro del vómito"* situado en la sustancia reticular del bulbo raquídeo recibe fibras aferentes de prácticamente todos los sistemas del organismo, cualquier enfermedad puede cursar con vómitos. Sin embargo, existe una serie de cuadros clínicos en los que este signo es más significativo.

Obstrucción gastrointestinal

Malformaciones congénitas: aunque habitualmente se manifiestan en los primeros días de vida, en ocasiones, pueden hacerlo en edades más tardías como consecuencia de una complicación (vólvulo). Pueden aparecer a cualquier nivel intestinal y consistir en estenosis, obstrucciones, duplicaciones o malrotaciones.

- Atresia/estenosis duodenal: es la forma más frecuente. La atresia suele manifestarse en el primer día de vida con vómitos biliosos, sin distensión abdominal. En la estenosis los síntomas clínicos suelen tardar varias semanas en aparecer.
- Divertículo de Meckel: habitualmente se presenta como rectorragia indolora. Los vómitos ocurren de forma secundaria a un vólvulo o una invaginación.
- Hernia inguinal incarcerada: aproximadamente el 60% ocurren en el primer año de vida. Además de los vómitos, los niños presentan llanto e irritabilidad debido al dolor.

Íleo meconial: se produce en el 15% de los neonatos con fibrosis quística, dentro de las primeras 48 horas de vida. Los niños con esta enfermedad pueden presentar a cualquier edad cuadros obs-

tructivos por impactación fecal conocidos como *"equivalentes del íleo meconial"*.

Estenosis hipertrófica del píloro: es un cuadro característico de los lactantes entre la 3ª y la 4ª semana de vida. Son vómitos progresivos, alimenticios, nunca biliosos, abundantes, inmediatamente después de las tomas, con fuerza (en "escopetazo"). Los niños tienen gran avidez por la comida y presentan una disminución en la cantidad de las heces. Se produce pérdida de peso, deshidratación progresiva y alcalosis metabólica hipoclorémica.

Invaginación intestinal: es la principal causa de obstrucción intestinal entre los 2 meses y 6 años de edad. Produce cuadros intermitentes de dolor abdominal agudo, en los que el niño aparece decaído y pálido. Entre estos episodios el estado general puede ser bueno. Progresivamente se producen vómitos con defensa abdominal, pudiendo palparse una masa en el cuadrante superior derecho del abdomen. Las heces sanguinolentas son un signo tardío.

Enfermedad de Hirschprung: puede producir una obstrucción intestinal completa en el periodo neonatal, con gran distensión abdominal e imposibilidad para eliminar el meconio.

Cuerpo extraño esofágico: se sospechará cuando exista disfagia y sialorrea; en ocasiones los padres no refieren el antecedente de ingestión del cuerpo extraño.

Hematoma intestinal: suele ser secundario a un traumatismo abdominal previo; tras un periodo de normalidad aparecen los vómitos por obstrucción intestinal.

Bridas secundarias a cirugía.

Enfermedades digestivas no obstructivas

Gastroenteritis aguda: es la causa más frecuente de vómitos en la infancia. En ocasiones los vómitos preceden a las deposiciones diarreicas.

Reflujo gastroesofágico: en los lactantes suele ser normal, pero en algunos casos puede ser patológico (enfermedad por reflujo), afectando al desarrollo ponderoestatural y pudiendo ocasionar episodios de aspiración pulmonar, pausas de apnea y esofagitis.

Apendicitis aguda. Peritonitis: en estos cuadros los vómitos son un signo tardío y existen otros síntomas más significativos como es el dolor abdominal intenso con defensa en la exploración.

Pancreatitis aguda: causa vómitos persistentes con afectación del estado general. Cursa con dolor en epigastrio, "en barra", que se irradia a la espalda y se calma al inclinarse hacia delante.
Colecistitis: además de los vómitos se produce dolor en hipocondrio derecho y, en ocasiones, ictericia.
Síndrome de la arteria mesentérica superior: en esta enfermedad los vómitos empeoran con los cambios en el flujo arterial o con los desplazamientos de la arteria (movimientos de tronco, digestión).
Enfermedad péptica, hepatitis aguda, entercolitis necrotizante, enfermedad celiaca: son enfermedades que pueden cursar con vómitos, pero éstos no son el signo más característico.

Intolerancias/ alergias alimentarias

La forma más frecuente es la alergia y la intolerancia a las proteínas de la leche de vaca. Hay que sospecharla cuando los vómitos coinciden con la introducción de nuevos alimentos. La presencia de lesiones de urticaria o diarrea apoyan este diagnóstico.

Errores en la técnica de alimentación

Deben tenerse en cuenta sobre todo en los lactantes. Los errores más frecuentes son administrar una cantidad excesiva de leche o una mayor concentración de la misma.

Infecciones extradigestivas

Cualquier infección puede cursar con vómitos (otitis media aguda, infección urinaria, meningitis, sepsis). Las más frecuentes son las infecciones respiratorias de origen vírico en los primeros años de vida.

Enfermedades neurológicas

Los vómitos se producen en los procesos neurológicos que causan hipertensión intracraneal (tumor cerebral, hidrocefalia, hemorragia cerebral, meningitis, encefalitis, absceso cerebral).
También pueden aparecer en las crisis de migraña y en cuadros de cinetosis (vértigo).

Alteraciones metabólicas y endocrinas

Errores congénitos del metabolismo: aunque habitualmente se manifiestan en los lactantes, pueden hacerlo en cualquier edad. Suelen ser cuadros progresivos de vómitos, asociados a alteración del nivel de conciencia y a otros síntomas neurológicos.
En la hiperplasia adrenal congénita y en la insuficiencia suprarrenal existen alteraciones iónicas, deshidratación, hipertensión arterial y, en ocasiones, alteraciones de los genitales externos.

Otras enfermedades metabólicas: cetoacidosis diabética, síndrome de Reye, porfiria, feocromocitoma.

Intoxicaciones

Algunos tóxicos pueden producir vómitos por irritación del tracto gastrointestinal (hierro, ácido acetil salicílico, teofilinas). También pueden causarlos por afectación cerebral (intoxicación por monóxido de carbono, drogas de abuso).

Enfermedades genitourinarias

Cualquier enfermedad renal puede cursar con vómitos. Los procesos más frecuentes en la edad pediátrica son: infección urinaria (pielonefritis), litiasis renal e hidronefrosis. Menos comunes son la acidosis tubular y la insuficiencia renal en fase avanzada.
La torsión ovárica y el escroto agudo son las causas más frecuentes de origen genital.

Otras causas

Vómitos de origen psicógeno: en los adolescentes las causas más habituales son la anorexia y la bulimia nerviosa. Los niños pequeños pueden presentar vómitos autoprovocados cuando se enfadan o se asustan. En algunos casos pueden ser debidos a fobia escolar.
Vómitos cíclicos: se trata de cuadros de etiología no bien establecida, caracterizados por episodios graves y recidivantes de vómitos de horas o días de duración, acompañados de malestar general, letargia y síntomas vegetativos. Los pacientes están asintomáticos entre los episodios. Se han relacionado con defectos enzimáticos parciales.
Embarazo: este diagnóstico deberá tenerse en cuenta en las adolescentes, los vómitos son de predomino matutino.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Deberá valorarse de forma rápida si existen signos de: 1) sepsis (mala perfusión, hipotensión, taquicardia); 2) hipertensión intracraneal (vómitos en escopetazo, cefalea, signos neurológicos, bradicardia); 3) obstrucción intestinal (ausencia de ruidos intestinales en el íleo paralítico, distensión abdominal); y 4) alteraciones metabólicas: deshidratación y alteraciones del equilibrio ácido-base (sequedad de piel y mucosas, respiración acidótica).

Se iniciará tratamiento sintomático siguiendo la secuencia ABCD de la atención inicial al paciente grave. En todos los niños con obstrucción intestinal o alteración de la conciencia, deberá ponerse una sonda nasogástrica para evitar la aspiración pulmonar.

Anamnesis

Edad

Es una referencia fundamental para realizar el diagnóstico diferencial, debido a que muchas enfermedades que cursan con vómitos, ocurren preferentemente en determinadas etapas del desarrollo. En la Tabla I aparecen las causas más frecuentes de vómitos en función de la edad.

TABLA I. Etiología de los vómitos según la edad

Edad	Enfermedades
Primeras 3 semanas	Gastrointestinales: • *Obstructivas:* malformaciones congénitas (atresias, estenosis), íleo meconial, enfermedad de Hirschprung, enterocolitis necrotizante. • *No obstructivas:* alergia a proteínas de la leche de vaca, errores en la alimentación, reflujo gastroesofágico, lactobezoar. Infecciosas: meningitis, encefalitis, sepsis, infección urinaria, otras infecciones. Neurológicas: hipertensión intracraneal, edema cerebral, hidrocefalia, masas intracraneales, malformaciones cerebrales, hemorragia cerebral, kernicterus. Renales: uropatía obstructiva, insuficiencia renal. Metabólicas: errores innatos del metabolismo, hiperplasia suprarrenal.
3 semanas-4 años	Gastrointestinales: • *Obstructivas:* invaginación intestinal, estenosis hipertrófica del píloro, cuerpo extraño, malformaciones congénitas (duplicaciones, malrotación), bridas postquirúrgicas. • *No obstructivas:* reflujo gastroesofágico, gastroenteritis aguda, enfermedad celiaca, alergia a proteínas de la leche de vaca, errores en la alimentación, apendicitis, peritonitis. Neurológicas: hipertensión intracraneal, edema cerebral, tumores cerebrales, hematoma subdural, abcesos intracraneales, hidrocefalia. Renales: uropatía obstructiva, insuficiencia renal, acidosis tubular renal. Infecciosas: meningitis, encefalitis, sepsis, infección urinaria, absceso retrofaríngeo, otitis media. Metabólicas: vómitos cetonémicos, errores innatos del metabolismo, insuficiencia adrenal. Intoxicaciones: paracetamol, salicilatos, hierro, digoxina, teofilinas.

TABLA I. Etiología de los vómitos según la edad *(Continuación)*

Edad	Enfermedades
Mayores de 4 años	Gastrointestinales: • *Obstructivas:* cuerpo extraño, malformación gastrointestinal, bridas postquirúrgicas, hernia incarcerada. • *No obstructivas:* úlcera péptica, apendicitis, fibrosis quística, gastroenteritis aguda, reflujo gastroesofágico, pancreatitis, colecistitis. Neurológicas: hipertensión intracraneal, edema cerebral, hematoma subdural, migraña. Renales: uropatía obstructiva, litiasis renal, insuficiencia renal, acidosis tubular renal. Infecciosas: meningitis, encefalitis, pielonefritis aguda. Metabólicas: vómitos cetonémicos, cetoacidosis diabética, insuficiencia adrenal, síndrome de Reye. Intoxicaciones: paracetamol, salicilatos, hierro, digoxina, teofilinas, alcohol. Otras causas: embarazo, causas psicosomáticas (anorexia-bulimia, fobias escolares).

Antecedentes familiares y personales

Antecedentes familiares: se deberá valorar la existencia de otros miembros de la familia con un cuadro de características similares (gastroenteritis, toxiinfección alimentaria, intoxicación por monóxido de carbono).

Antecedentes personales:

- En los lactantes se preguntará por la existencia de polihidramnios, (malformaciones intestinales) y por el retraso en la expulsión del meconio (enfermedad de Hirschprung).
- Episodios previos de vómitos: algunos niños pueden padecer episodios de vómitos cíclicos o vómitos desencadenados por las infecciones, estrés o sobrecarga alimentaria (errores congénitos del metabolismo).
- Enfermedades previas (renales, digestivas, neurológicas, psicosomáticas) y antecedente de cirugía reciente (bridas).
- Ciclo menstrual y fecha de la última regla en las adolescentes.

Características del vómito

Cantidad, frecuencia y evolución: en general, cuando son abundantes, frecuentes y progresivos, sugieren una causa grave.

Esfuerzo y relación con la comida: los vómitos en los lactantes, sin esfuerzo, sin náusea, sin rela-

ción con las tomas y sin contractura abdominal, son característicos del reflujo gastroesofágico. En la estenosis hipertrófica del píloro suelen ser proyectivos, progresivos e inmediatos tras las tomas. Los vómitos explosivos, sin náusea, pueden ser un signo de hipertensión intracraneal.

Contenido:

Tipo de contenido	Enfermedad
Mucoso	Infección de las vías respiratorias altas
Leche sin digerir	Reflujo gastroesofágico
Hemático	Irritación de vías respiratorias superiores, sangre del pezón materno, esofagitis, gastritis, síndrome de Mallory-Weiss
Bilioso	Obstrucción intestinal distal al ángulo de Treitz
Fecaloideo	Obstrucción intestinal distal

Técnica y pauta de alimentación

En los lactantes es fundamental saber el número de tomas que hacen al día, la cantidad de líquido que reciben (excesivo aporte) y la concentración de la leche (fórmula excesivamente concentrada).

Factores precipitantes

Cambios en la alimentación: son sugestivos de alergia o de intolerancia alimentaria.
Traumatismo previo: craneal, (conmoción, hipertensión intracraneal), abdominal (hematoma retroduodenal, pancreatitis) o renal.

Síntomas asociados

Deberá preguntarse por los síntomas asociados que puedan contribuir al diagnóstico de la etiología del cuadro de vómitos: fiebre y signos de infección respiratoria o del área ORL, diarrea o estreñimiento, dolor abdominal, síntomas neurológicos, síntomas urinarios.

Exploración

Constantes vitales: temperatura, tensión arterial, frecuencia respiratoria

La fiebre es un signo indicativo de infección, aunque los niños pequeños deshidratados pueden tener fiebre.
La tensión arterial es posible que esté descendida debido al componente vaso-vagal de los vómitos; pero también disminuye en la deshidratación o la

sepsis. Si está elevada, puede ser un signo de hipertensión intracraneal.

Estado general

Se prestará atención al grado de alerta y a los signos de afectación del estado general (color, perfusión). Algunos niños pueden impresionar inicialmente de mal estado general debido a la reacción vagal secundaria a los vómitos.

Signos de deshidratación y de alteración del equilibrio ácido-base

Sed, sequedad de piel y mucosas, ojos hundidos, ausencia de lágrimas, signo del pliegue y hundimiento de la fontanela en los lactantes.
Los niños con acidosis grave presentarán un patrón de respiración acidótica (aumento de la frecuencia respiratoria sin tiraje y sin ruidos pulmonares patológicos).

Exploración abdominal

Localización y características del dolor

- Epigástrico: es indicativo de gastritis o úlcera péptica; en esta enfermedad, la relación del dolor con las comidas no es tan característica como en los adultos.
- Fosa iliaca derecha: es sugestivo de apendicitis aguda, especialmente si se acompaña de fiebre. En los niños pequeños o en la apendicitis retrocecal el dolor no suele estar localizado.
- Mesogastrio: se produce en la pancreatitis, el dolor se irradia a la espalda y el niño mantiene una actitud de inclinación hacia delante.
- Hipocondrio derecho: en los niños pequeños puede ser indicativo de invaginación intestinal, cuando es de tipo cólico y se asocia a palidez y decaimiento. En los niños mayores el dolor en esta localización puede ser sugestivo de colecistitis.

Palpación: deberá buscarse la existencia de masas (entre el cuadrante superior derecho y la línea media: estenosis hipertrófica del píloro; cuadrante superior derecho: invaginación intestinal; región inguinal: hernia incarcerada). Además, se explorarán los signos de irritación peritoneal (vientre en tabla, signo del psoas, signo de Blumberg).
Auscultación: en la gastroenteritis aguda se escuchan los ruidos hidroaéreos aumentados, mientras que en el íleo paralítico están disminuidos o ausentes.

Tacto rectal

Deberá realizarse cuando se sospeche invaginación intestinal o hemorragia digestiva (sangre en las

heces). En la enfermedad de Hisrchprung aparecerá un aumento del tono del esfínter rectal.

Signos de afectación neurológica Se valorarán los signos de hipertensión intracraneal, infección intracraneal (signos meníngeos), focalidad neurológica (pares craneales) y afectación vestíbulo-cerebelosa (ataxia, vértigo).

Signos de afectación renal El dolor lumbar con puño percusión positiva y fiebre es característico de la pielonefritis aguda. Si se irradia a la región inguinal es indicativo de cólico renal.

Pruebas complementarias

La mayoría de los niños que consultan por vómitos pueden ser diagnosticados en función de la historia clínica y de la exploración física. Las pruebas complementarias serán necesarias en ocasiones como ayuda para la valoración del estado general o para el diagnóstico etiológico del cuadro.

pH, gases, iones, osmolaridad, glucosa, urea y creatinina en plasma Permiten la valoración del estado metabólico (deshidratación, alteración del equilibrio ácido-base) y de la función renal.

Hemograma, PCR, PCT Se realizarán cuando exista fiebre y signos de infección bacteriana.

Estudio de la función hepática (GOT, GPT, GGT, tiempo de protrombina, colinesterasa) y de la función pancreática (lipasa, amilasa, glucosa, Ca) Estarán indicados si se sospecha afectación hepática (signos de inflamación: aumento de la GOT y GPT; signos de colestasis: aumento de la GGT y fosfatasa alcalina; alteración en la funcionalidad: aumento del tiempo de protrombina y de la colinesterasa) o afectación pancreática.

Estudio metabólico específico (ver capítulo de Enfermedades metabólicas) Es fundamental realizarlo en el episodio agudo en los niños que presentan alteraciones neurológicas, retraso psicomotor y episodios de vómitos cíclicos. Siempre deberá recogerse a la vez una muestra pareada de orina.

Estudio toxicólogico Se obtendrá sangre junto con la orina, cuando la historia clínica sea sugerente de intoxicación.

Punción lumbar Deberá realizarse cuando existan signos de meningitis, encefalitis o como complemento al estudio

metabólico. Es fundamental haber descartado antes un cuadro de hipertensión intracraneal mediante una TC craneal.

Ecografía abdominal, renal y pélvica

Es la prueba indicada para el diagnostico de la mayoría de las causas graves de vómitos de origen abdominal, renal y genital (invaginación intestinal, estenosis hipertrófica del píloro, apendicitis aguda, torsión ovárica, litiasis renal).

Radiografía de esófago y simple de abdomen

La radiografía de esófago con contraste deberá realizarse cuando se sospeche una malformación esofágica o la ingestión de un cuerpo extraño.
Las indicaciones actuales de la radiografía simple de abdomen son las malformaciones intestinales y los cuadros obstructivos intestinales.

TC craneal

Deberá realizarse en los niños con signos de hipertensión intracraneal, alteración del sensorio o focalidad neurológica. En los lactantes con fontanela permeable puede hacerse una ecografía cerebral.

Tratamiento

Siempre que sea posible el tratamiento deberá ser etiológico, ya que en muchos casos los vómitos no cederán hasta que no se trate la enfermedad de base. Además, deberá realizarse un tratamiento sintomático de los efectos secundarios producidos por los vómitos (deshidratación, alteraciones del equilibrio ácido-base, síntomas vaso-vagales).

Administración de líquidos

Niños con alteración del estado general y signos de deshidratación: se tratarán con fluidoterapia intravenosa (ver capítulo de Deshidratación. Fluidoterapia intravenosa).
Niños con riesgo de deshidratación: antes de darles el alta, se probará tolerancia con líquidos orales en el servicio de urgencias. Esto también permitirá adiestrar a la familia en la técnica y disminuir el grado de ansiedad.
Si el niño está vomitando se esperará un tiempo variable, entre 30 y 60 minutos, antes de empezar a tolerar. Inicialmente se administrarán pequeñas cantidades de 5-10 ml de zumos o soluciones de rehidratación oral, con intervalos de 5 ó 10 minutos que se irán modificando según la tolerancia (ver capítulo de Diarrea y rehidratación oral).
Si persisten los vómitos, se esperará de nuevo aproximadamente una hora (en niños mayores incluso

más tiempo) sin tomar nada y después se reiniciará la tolerancia.
En casos de intolerancia gástrica total puede valorarse el tratamiento con ondansetrón (ver tratamiento farmacológico).

Tratamiento farmacológico

Generalmente no es necesaria la administración de medicamentos debido a que los vómitos suelen ceder, bien de forma espontánea o al tratar la causa subyacente.
Actualmente el ondansetrón es un antiemético que se utiliza en los niños que presentan vómitos persistentes secundarios a cuadros gastroentéricos, con el fin de disminuir los síntomas vaso-vagales y facilitar la rehidratación oral. También puede utilizarse en los niños con vómitos cíclicos.
Las dosis del ondansetrón es 0,15 mg/kg/dosis (máximo 8 mg) pudiéndose administrar por vía oral (sublingual), i.m. o i.v. Se puede repetir la dosis si se produce el vómito justo después de su administración. Los efectos secundarios son poco importantes a diferencia de otros antieméticos.

Derivación

Criterios de ingreso

- Niños con afectación del estado general o deshidratación moderada-grave.
- Intolerancia gástrica total.
- Neonatos con vómitos de repetición.
- Enfermedades que requieran tratamiento intravenoso, quirúrgico o precisen estudios que no puedan ser realizados de forma ambulatoria.

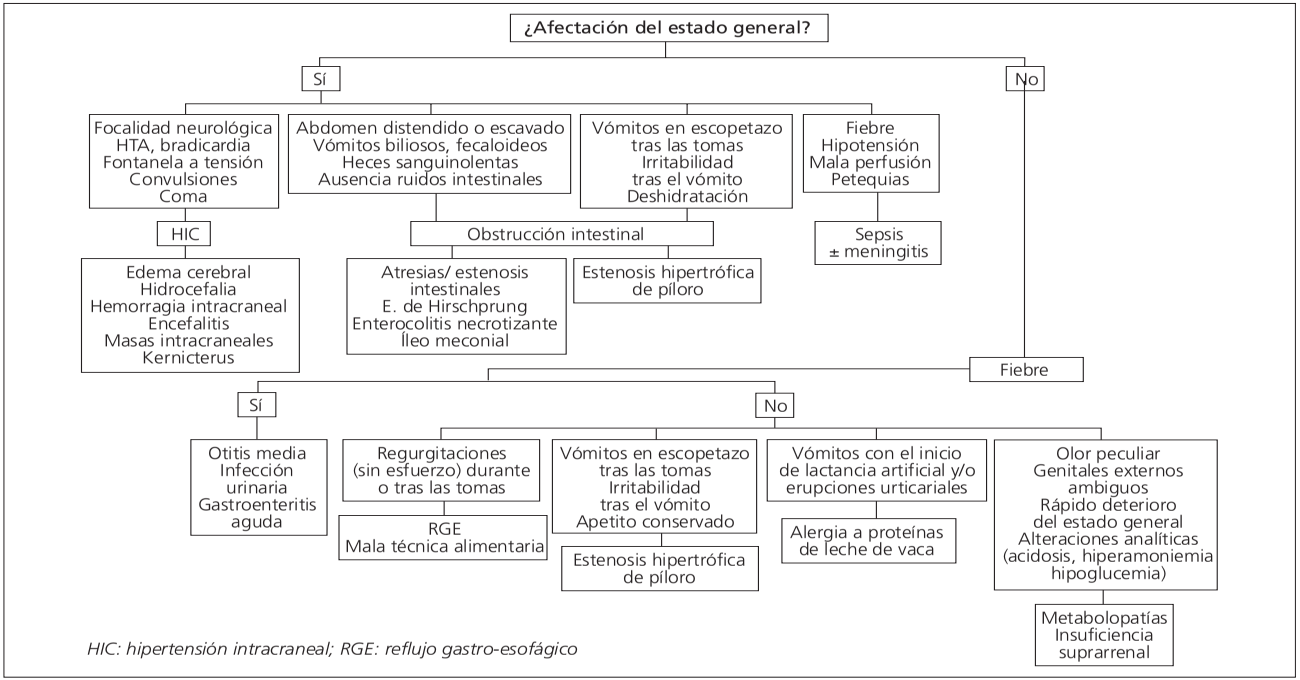
Domicilio

Los niños con buen estado general sin una causa grave que produzca los vómitos. En los niños pequeños deberá probarse tolerancia oral en el servicio de urgencias antes de darles el alta.

Estudio en consultas externas

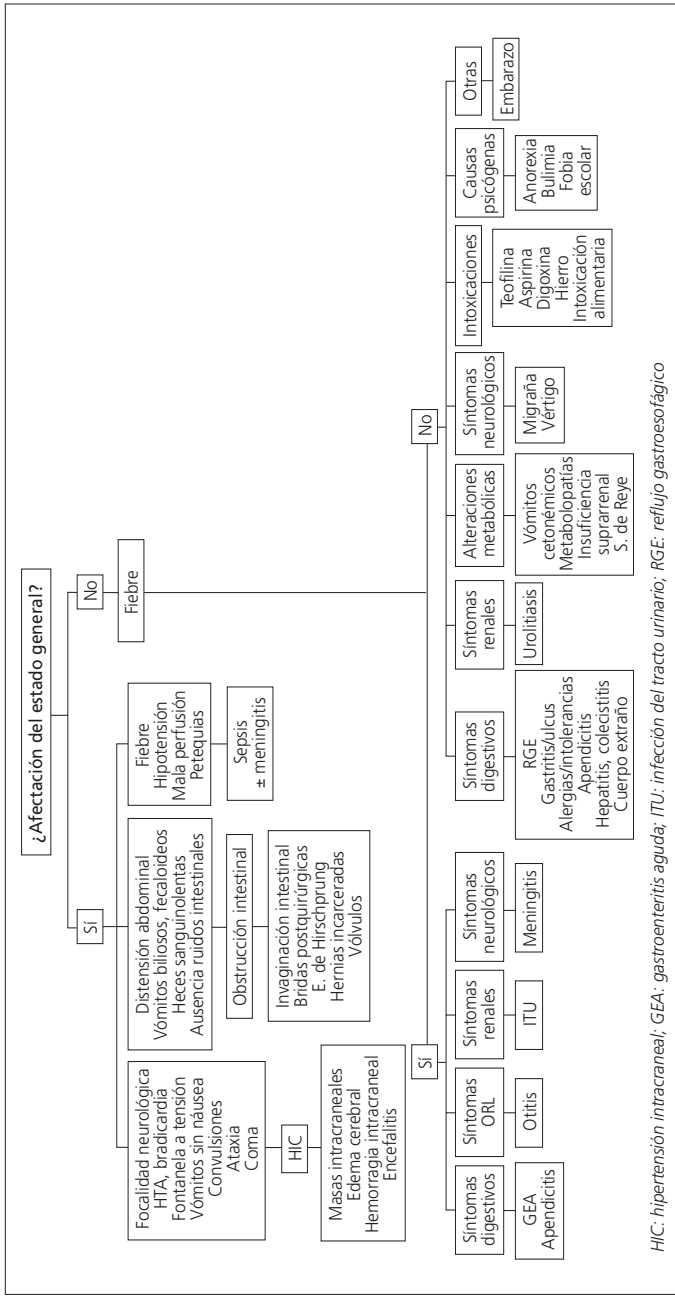
Los cuadros de vómitos que causen alteración del desarrollo pondero-estatural o en los que se sospeche una enfermedad que requiera estudio ambulatorio.

Algoritmo diagnóstico de los vómitos en neonatos.



HIC: hipertensión intracraneal; RGE: reflujo gastro-esofágico

Algoritmo diagnóstico de los vómitos en los niños mayores de un mes.



BIBLIOGRAFÍA

1. Benito FJ, Mintegi S, Sánchez J. Diagnóstico y tratamiento de urgencias pediátricas. Urgencias de pediatría del Hospital de Cruces. Bilbao: Ergon; 2005.
2. Freedman SB, Adler M, Seshadri R, Powell EC. Oral ondansetron for gastroenteritis in a pediatric emergency department. N Engl J Med 2006; 354: 1698-705.
3. Li ST, DiGiuseppe DL, Christakis DA. Antiemetic use for acute gastroenteritis in children. Arch Pediatr Adolesc Med 2003; 157:475-9.
4. Molina Cabañero JC. Vómitos incoercibles. En: Casado Flores J, Serrano González A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p.1120-6.
5. Montero R, Hernández N, González N, Navarro C. Vómitos. En: Ruiz JA, Guerrero-Fernández J, Galán J, Romero A, López GN (eds). Manual de diagnóstico y terapéutica en pediatría. Hospital Infantil La Paz. Madrid: Publimed; 2004. p. 56-66.
6. Ramsook C, Sahagun-Carreon I, Kozinetz CA, Moro-Sutherland D. A randomized clinical trial comparing oral ondansetron with placebo in children with vomiting from acute gastroenteritis. Ann Emerg Med 2002; 39:397-403.
7. Reeves JJ, Shannon MW, Fleisher GR. Ondansetron decreases vomiting associates with acute gastroenteritis: A randomized, controlled trial. Pediatrics 2002; 109:e62.
8. Stevens MW, Henretig FM. Vomiting. En: Fleisher GR, Ludwig S (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2000. p. 625-33.
9. Stork CM, Brown KM, Reilly TH, Secreti L, Brown LH. Emergency department treatment of viral gastritis using intravenous ondansetron or dexamethasone in children. Ann Emerg Med 2006; 13:1027-33.

29 DIABETES MELLITUS

Oscar Rubio Cabezas, Jesús Pozo Román

Diabetes mellitus

Se puede establecer el diagnóstico siempre que un paciente presente síntomas clásicos de diabetes (polidipsia, poliuria, polifagia, pérdida de peso) y una glucemia ≥ 200 mg/dl.

Hiperglucemia de estrés

La hiperglucemia (glucemia ≥ 150 mg/dl) puede aparecer en pacientes no diabéticos con enfermedades más o menos graves. Puede acompañarse de cetosis (especialmente en niños pequeños con ayunos prolongados), pero no de síntomas clásicos de diabetes. Estos niños no deben recibir tratamiento con insulina. La hiperglucemia debe ser valorada mediante la realización de perfiles glucémicos capilares durante las 24-48 horas siguientes y, en caso de duda, por un pediatra endocrinólogo.

CETOACIDOSIS DIABÉTICA (CAD)

Es una complicación aguda grave, secundaria a una deficiencia de insulina, caracterizada por hiperglucemia (≥ 200 mg/dl), cetosis (cetonuria y/o cetonemia) y acidosis metabólica (pH venoso < 7,3 y/o bicarbonato < 15 mEq/L).
Se presenta aproximadamente en un tercio de los pacientes en el momento del diagnóstico. Posteriormente, el desarrollo de nuevos episodios de cetoacidosis se relaciona con la omisión de varias dosis de insulina (voluntaria o involuntariamente) y con un ajuste inadecuado del tratamiento de la diabetes durante los períodos de enfermedad intercurrente.

Anamnesis

Polidipsia, poliuria, pérdida de peso

La CAD cursa con afectación del estado general, polidipsia, poliuria y pérdida de peso variables. Hay que estimar el tiempo de evolución de los síntomas, así como la existencia de una infección u otros factores desencadenantes.

Dolor abdominal Es frecuente el dolor abdominal intenso con náuseas y/o vómitos, a veces simulando un abdomen agudo.

Tratamiento con insulina En pacientes diabéticos conocidos, debe recogerse la pauta de insulina habitual y el momento de la última dosis administrada.

Exploración física

A continuación, se describen los hallazgos más característicos de la CAD que ayudan en el diagnóstico y calibran la gravedad del paciente.

Nivel de conciencia Los pacientes con deshidratación grave y shock pueden tener alteración del nivel de conciencia. Se debe valorar con la escala de Glasgow.

Signos de deshidratación La estimación clínica del grado de deshidratación es muy imprecisa. Cuantos más signos estén presentes (mucosas secas, ojos hundidos, tiempo de relleno capilar alargado, taquicardia, pulsos débiles, extremidades frías) mayor será la gravedad de la misma.

Signos de acidosis La respiración profunda y la taquipnea (respiración de Kussmaul) tratan de compensar la acidosis metabólica. Es típico el olor afrutado del aliento.

Abdomen No es infrecuente que los pacientes con CAD tengan un abdomen duro, casi en tabla, con dolor abdominal intenso.

Actuación inicial urgente

La CAD es una urgencia médica y, como tal, requiere que el tratamiento se inicie con la máxima celeridad posible, especialmente si existe insuficiencia cardiocirculatoria y/o disminución del nivel de conciencia. Las medidas de soporte necesarias se instauran siguiendo la regla del "ABC".

Vía aérea, ventilación (A, B) Hay que controlar la vía aérea de los pacientes muy deshidratados, con shock y/o disminución del nivel de conciencia y valorar la colocación de una sonda nasogástrica. Pocas veces es necesaria la intubación traqueal.
En los pacientes más graves, se debe administrar oxígeno y controlar la saturación con pulsioxímetro, sin olvidar que la alteración de la perfusión periférica puede interferir en la medición.

Circulación (C)

Se debe canalizar una vía venosa periférica para:
- Determinación rápida de glucemia.
- Extracción de sangre para análisis urgente (ver a continuación).
- Infusión de suero fisiológico hasta la llegada de los resultados analíticos. Se recomienda no sobrepasar los 50 ml/kg de peso durante las primeras 4 horas de tratamiento:

Suero fisiológico	
Si hay colapso cardiocirculatorio	20 ml/kg/hora
Pacientes sin shock	10 ml/kg/hora

Posteriormente, el tipo de suero dependerá del resultado de los análisis:

Gasometría	Tratamiento
pH ≤ 6,9	Bicarbonato 1-2 mEq/kg (bicarbonato sódico 1/6 M) a pasar en una hora. Si después persiste un pH < 7, se debe repetir la dosis. Si existe hipokaliemia (< 2,5 mEq/L) no debe pautarse bicarbonato. Tras el bicarbonato, hay que administrar 5 ml de gluconato cálcico al 10% diluidos al medio con agua destilada.
pH > 6,9	Se continúa con el suero descrito en la 2ª fase de tratamiento.

Registro de constantes

Temperatura, peso y, si es posible, talla:
- La presencia de fiebre es muy sugestiva de infección.
- Los cálculos de sueros deben hacerse con el peso real, no con el peso previo del paciente.

Tensión arterial y frecuencia cardiaca.
Saturación de O_2 y frecuencia respiratoria.

Pruebas complementarias

Análisis de sangre

Hemograma: es frecuente la leucocitosis (15.000-40.000/mm^3) aunque no haya infección.
Gasometría venosa.
Glucemia: no existe correlación entre el grado de hiperglucemia y la acidosis. Los niños parcialmente tratados con insulina o que han consumido pocos

carbohidratos pueden tener una hiperglucemia leve ("cetoacidosis euglucémica").

Urea, creatinina (función renal): puede haber un aumento facticio de la creatinina debido a la presencia de cetonemia (según el método utilizado).

Sodio[1], potasio, cloro, calcio, fósforo.

Osmolalidad[2]: existe una relación clara entre la osmolalidad efectiva y el nivel de conciencia. La disminución del nivel de conciencia se puede atribuir a la elevación de la osmolalidad efectiva cuando ésta es mayor de 320 mOsm/kg.

Triglicéridos, amilasa y lipasa: se solicitarán si el suero es lipémico o el paciente presenta dolor abdominal intenso por el riesgo de pancreatitis.

Cetonemia: preferiblemente β-hidroxibutirato.

Análisis de orina

Es suficiente con la valoración cualitativa con tira reactiva de la glucosuria y la cetonuria.

Cultivos

Si hay signos de infección se obtendrán muestras adecuadas (hemocultivo, urocultivo, otros) para iniciar el tratamiento antibiótico empírico rápidamente.

Derivación

Ingreso

Todos los pacientes con cetoacidosis deben ser ingresados en el hospital.

Ingreso en UCI

- Shock o inestabilidad hemodinámica.
- Disminución del nivel de conciencia.
- Hiperosmolalidad grave (> 320 mOsm/kg).
- Acidosis grave (pH ≤ 7,1 y/o bicarbonato ≤ 5 mEq/L).
- Alteraciones electrolíticas graves con cambios en el ECG (hiper/hipopotasemia).
- Edad menor de 5 años.
- Imposibilidad de monitorización y de cuidados adecuados en una sala normal.

---

[1] *En la CAD, además de existir una deficiencia real de sodio, hay una hiponatremia facticia por lo que la natremia se debe corregir con la siguiente fórmula:*

$$Na^{+}_{corregido}\ (mEq/L) = Na^{+}_{medido}\ (mEq/L) + 1{,}6 \times \frac{glucemia\ (mg/dl) - 100}{100}$$

[2]

$$Osmolalidad_{efectiva}\ (mOsm/kg) = 2 \times Na+_{medido}\ (mEq/L) + 1{,}6 \times \frac{glucemia\ (mg/dl) - 100}{18}$$

2ª fase de tratamiento: suero

La estimación clínica del grado de deshidratación es imprecisa. Se calculará un déficit del 5-7% en las CAD moderadas y del 7-10% en las CAD graves. La deshidratación se corregirá uniformemente en 48 horas (aproximadamente, el ritmo de infusión del suero será 1,5-2 veces las necesidades basales de líquidos sin sobrepasar los 4 L/m^2/día). En los cálculos hay que tener en cuenta la cantidad administrada en la fase de estabilización hemodinámica.

Suero base

Glucemia > 250-300 mg/dl: suero fisiológico (al menos durante 4-6 horas).
Glucemia < 250-300 mg/dl: suero glucosalino al 1/2 (se añadirán 38 ml de cloruro sódico 1 M a 500 ml de suero glucosado al 5%)*.
Glucemia < 150-100 mg/dl: suero glucosado al 7,5%, al 10% o al 12,5%, manteniendo los iones y el ritmo de infusión sin cambios.
**Hiponatremia: si la hiponatremia corregida es grave (< 130 mEq/L) o se corrige con dificultad, hay que aumentar los aportes de sodio hasta 100-115 mEq/L (500 ml de suero glucosado al 5% + 50-58 ml de cloruro sódico 1 M).*

Potasio

Siempre existe déficit de potasio, incluso en los pacientes con niveles plasmáticos normales o elevados, por lo que se administrarán inicialmente 40 mEq/L en forma de cloruro o acetato potásico.
La utilización de fosfato potásico no ha demostrado beneficio clínico. Debe pautarse en pacientes con hipofosfatemia grave (< 1 mg/dl) y debilidad muscular inexplicada.
K^+ < 3,5 mEq/L: se debe comenzar la administración durante la rehidratación inicial, antes de la insulina.
K^+ entre 3,5 y 5,5 mEq/L: se iniciará la administración coincidiendo con la insulina.
K^+ > 5,5 mEq/L: se retrasará la administración hasta que la diuresis esté establecida.
El aporte posterior debe ajustarse en función de los controles analíticos (40, 60 u 80 mEq/L; si es necesario a través de una vía venosa central). Si la hipopotasemia persiste a pesar de pautar las dosis máximas recomendadas (0,5 mEq/kg/hora) puede disminuirse el ritmo de la infusión de insulina (el ritmo no debe ser menor de 0,05 U/kg/h mientras haya cetosis).

Calcio

El riesgo de hipocalcemia es mayor en niños pequeños y especialmente cuando se administra fosfato.

Gluconato cálcico al 10%: se añadirán 5 ml por cada 500 ml de suero, salvo que éste lleve bicarbonato o fosfato. En este caso, se administran 5 ml de gluconato cálcico diluidos al 1/2 con agua destilada lentamente (máximo: 1 ml/minuto), después de cada 500 ml de suero base, controlando la frecuencia cardiaca por el riesgo de bradicardia.

2ª fase de tratamiento: infusión continua de insulina regular

La infusión i.v. de insulina se comenzará 1-2 horas después de iniciar la rehidratación. No debe administrarse insulina i.v. en bolo antes de la infusión porque puede aumentar el riesgo de edema cerebral.

Dosis

Ritmo inicial: 0,1 U/kg/hora. Debe mantenerse hasta la resolución de la acidosis (pH > 7,3 y/o bicarbonato > 15 mEq/L) lo que ocurre inevitablemente después de la normalización de la glucemia.
Descenso lento de la glucemia: si después de 1-2 horas de infusión el descenso de la glucemia es menor del 10%, se puede aumentar el ritmo hasta 0,15-0,2 U/kg/hora.
Descenso rápido de la glucemia: si la glucemia disminuye demasiado rápido (> 100 mg/dl/hora), antes de que la acidosis desaparezca, hay que aumentar el aporte de glucosa sin disminuir la dosis de insulina.
Pacientes con marcada sensibilidad a la insulina (ejemplo: niños pequeños o CAD leves): la dosis puede disminuirse a 0,05 U/kg/hora, siempre y cuando la acidosis metabólica continúe mejorando.

Preparación de la infusión

Se diluirán 0,5 U/kg de peso de insulina regular en suero fisiológico hasta completar un volumen de 50 ml (10 ml/hora de la solución = 0,1 U/kg/hora).
El sistema se purga con 30-50 ml de la mezcla.
La infusión se cambia cada 4-6 horas (se inactiva con la luz y la temperatura ambiente).
Lactantes y niños pequeños: es necesario calcular las necesidades de líquidos teniendo en cuenta los que pasan en la infusión de insulina. En este caso, puede estar más concentrada para disminuir el aporte de agua (1 U/kg en 50 ml de SSF; 5 ml/hora = 0,1 U/kg/hora de insulina).

Controles durante la primera y la segunda fase de tratamiento

Cada hora

Signos vitales: frecuencias cardiaca y respiratoria, tensión arterial.

Glucemia capilar (hasta que se retire la infusión continua de insulina).
Balance de líquidos.
Estado neurológico: escala de Glasgow modificada. Además, se debe vigilar la posibilidad de edema cerebral:

Edema cerebral

Criterios diagnósticos:
- Respuesta motora o verbal al dolor anormal.
- Postura de decorticación o descerebración.
- Parálisis de pares craneales (especialmente oculomotores).
- Patrón respiratorio anormal (excepto respiración de Kussmaul).

Criterios mayores:
- Nivel de conciencia alterado o fluctuante.
- Descenso mantenido de la frecuencia cardiaca mayor de 20 latidos/minuto no atribuible a la repleción de volumen intravascular o al sueño.
- Incontinencia (inadecuada para la edad).

Criterios menores:
- Vómitos.
- Cefalea.
- Letargo o dificultad para despertar.
- Presión arterial diastólica > 90 mm Hg.
- Edad < 5 años.

Un criterio diagnóstico, dos criterios mayores o un criterio mayor y dos menores tienen una sensibilidad del 92% y una especificidad del 96% para el diagnóstico de edema cerebral.

Tratamiento ante la sospecha de edema cerebral

- Determinación rápida de glucemia.
- Elevación de la cabecera 30º.
- Se reducirá en un tercio el aporte de líquidos.
- Manitol (0,5-1 g/kg i.v., 2,5-5 ml/kg de la solución al 20% en 20 minutos) o suero salino hipertónico al 3% (5-10 ml/kg en 30 minutos). Si no hay respuesta en 1/2-2 horas se puede repetir la dosis del fármaco elegido como primera opción o administrar el otro.
- Se avisará a la UCI y se realizará una TC craneal para valorar la presencia de edema cerebral o diagnosticar otras causas potencialmente tratables de deterioro neurológico (trombosis o hemorragia).

Cada 2-4 horas

Gasometría venosa (cada 1-2 horas hasta que el pH sea > 7,1).
Iones y glucemia (cada 4-6 horas una vez corregidas las alteraciones electrolíticas graves). La natre-

mia medida debe aumentar progresivamente tras el inicio del tratamiento para compensar la disminución de la osmolalidad secundaria al descenso de la glucemia. Si no lo hace, y sobre todo si disminuye, aumenta el riesgo de edema cerebral.
Cetonuria en cada micción (o, si es posible, β-hidroxibutirato[3] cada 2 horas).

3ª fase de tratamiento: ingesta oral

Cuando el estado clínico del paciente lo permita (la acidosis y/o la cetosis leves NO lo contraindican) hay que probar tolerancia oral con líquidos. Según se vaya tolerando, se irá disminuyendo el ritmo del suero.

3ª fase de tratamiento: insulina subcutánea

La infusión i.v. continua de insulina regular se interrumpirá cuando la CAD se haya resuelto (glucemia < 180-200 mg/dl, alteraciones electrolíticas corregidas y pH > 7,3) y el paciente admita la ingesta oral.
La siguiente tabla muestra las características farmacocinéticas de los distintos tipos de insulina utilizados en pediatría:

Tipo de insulina	Inicio del efecto		Efecto máximo	Duración del efecto
Análogo de acción rápida	Lispro Aspart	10-15 minutos	30-90 minutos	3-4 horas
Insulina regular o cristalina		30 minutos	1,5-3 horas	5-6 horas
Insulina NPH		1,5-2 horas	3-4 horas	8-12 horas
Análogos de acción prolongada	Glargina Detemir	1,5-2 horas	Sin pico	20-24 horas 12 horas

El mejor momento para hacer el cambio a insulina s.c. es antes de una comida. Para evitar la hiperglucemia de rebote, la infusión i.v. de insulina se detiene 15-30 minutos después de administrar el análogo de acción rápida o 1-2 horas después de administrar la insulina regular, según la pauta de tratamiento elegida.

Controles durante la tercera fase de tratamiento

Glucemia Antes y 2 horas después de cada comida y entre las 3 y las 5 de la madrugada.

[3] *El beta-hidroxibutirato (BHB) es el cuerpo cetónico más importante en la diabetes mellitus. La determinación de sus niveles en sangre venosa (o, más recientemente, en sangre capilar mediante un sistema portátil) es útil para ajustar la insulina durante las enfermedades intercurrentes y para monitorizar el tratamiento de la cetoacidosis diabética.*

Glucosuria y cetonuria	En cada micción.

OTRAS FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LA DIABETES

La mayoría de los niños no tienen cetoacidosis en el momento del diagnóstico. Sin embargo, es conveniente ingresar a todos los pacientes, independientemente del grado de descompensación metabólica que presenten, para facilitar la aceptación de la enfermedad por el niño y su familia y obtener una información básica.

Niño con excelente estado general, hiperglucemia y cetosis (acidosis mínima o ausente)

Reposo relativo	Al menos, hasta que haya desaparecido la cetosis.
Dieta	Se debe pautar dieta anticetósica (pobre en grasas, rica en carbohidratos) fraccionada en 6 tomas (8 tomas si se administran análogos de acción rápida) con igual número de raciones en cada una. Una ración equivale a la cantidad de un determinado alimento que contiene 10 g de carbohidratos. Como regla práctica, se pueden calcular aproximadamente las raciones que debe tomar un niño con la siguiente fórmula: Número de raciones (día) = 10 + edad en años Cuando la cetonuria sea negativa en dos controles consecutivos o la cetonemia (BHB) sea inferior a 0,5 mmol/L, se volverá a la dieta normal con la distribución habitual de raciones.
Insulina	Se debe iniciar el tratamiento con insulina de acción rápida o análogos de acción ultrarrápida para frenar la producción de cuerpos cetónicos.

Insulina regular subcutánea	*Dosis diaria total:* 0,7-1 U/kg/día en niños prepuberales; 1-1,3 U/kg/día durante la pubertad. Dividida en 6 dosis iguales (cada 4 horas).
Análogos de acción rápida	*Dosis diaria total:* 0,7-1 U/kg/día en niños prepuberales; 1-1,3 U/kg/día durante la pubertad. Dividida en 8 dosis iguales (cada 3 horas).

Cuando la cetonuria sea negativa en dos controles consecutivos o la cetonemia (BHB) sea inferior a 0,5 mmol/L, se pasará a la pauta de tratamiento habitual.

Controles

Glucemia capilar antes de cada dosis de insulina y dos horas después.
Cetonuria en cada micción y/o cetonemia cada 2 horas.

Hiperglucemia simple (sin cetosis)

Dieta

Dieta normal. El número total de raciones se calcula según la fórmula indicada anteriormente.
Número de comidas al día:

- **Pauta de insulina en dos dosis:** además de las 3 comidas principales, hay que tomar algunas raciones (≈ 2) a media mañana, a media tarde y antes de dormir, especialmente cuando se utiliza insulina regular como insulina rápida. Estas raciones deben descontarse del cómputo total del día para evitar la sobrealimentación.
- **Pauta de insulina en 3-4 dosis:** las raciones de carbohidratos totales se dividen en 3 ó 4 porciones.

Insulina

Se puede iniciar directamente la pauta terapéutica definitiva.
Dosis diaria total de insulina: aproximadamente 0,6-0,8 U/kg/día en niños prepuberales y 0,9-1,2 U/kg/día durante la pubertad.
En general, la insulina se administra siguiendo uno de los siguientes esquemas:

Insulina: pauta en dos dosis	
Suele ser la más utilizada en niños pequeños (menores de 6 años), aunque puede aplicarse también en otras edades.	
Distribución a lo largo del día	**Antes del desayuno:** 2/3 de la dosis diaria total. **Antes de la cena:** 1/3 de la dosis diaria total.
Distribución en cada inyección	**Insulina NPH:** 2/3 de las unidades calculadas. **Insulina rápida** (regular o análogo): 1/3 de las unidades calculadas.
Ocasionalmente, los pacientes necesitan un pequeño suplemento de insulina rápida a la hora de comer o antes de la merienda.	

Insulina: pauta en 3-4 dosis	
Es la pauta de elección en los niños mayores de 6 años.	
Distribución de la insulina	**Análogo de acción prolongada:** 40-50% de la dosis de insulina. La glargina se administra una sóla vez al día (no importa la hora aunque siempre debe ser la misma). El determir habitualmente se pauta cada 12 h **Análogo de acción rápida:** 50-60% de la dosis total de insulina. Se administran 3-4 dosis proporcionales al reparto de los carbohidratos.
Debido a que los análogos de acción prolongada apenas tienen pico de acción, el paciente no suele necesitar suplementos alimenticios entre las comidas principales (ocasionalmente, puede ser necesario ingerir alguna ración para evitar hipoglucemias). Por otro lado, cada vez que el paciente haga una comida cuantitativamente importante debe administrarse un análogo de insulina rápida.	

Controles

Glucemia capilar antes y 2 horas después de cada comida principal.
Vigilancia de la aparición de cetonuria en cada micción o medición de los niveles de BHB en sangre capilar hasta que la glucemia se normalice (< 200 mg/dl).

HIPERGLUCEMIA OCASIONAL EN PACIENTES DIABÉTICOS

Hiperglucemia preprandial

Insulina

La dosis extra de insulina que se debe administrar depende de la dosis habitual. Además, se ha de esperar un tiempo entre la administración de insulina y la ingesta, como se expone a continuación.

Recomendación terapéutica: unidades de insulina rápida extra

Glucemia (mg/dl)	Unidades de insulina habitual ≤ 3	4-10	> 10	Intervalo entre la insulina y la comida
70-150	Sin cambios	Sin cambios	Sin cambios	Sin cambios
150-200	1/2 U más	1 U más	2 U más	Justo antes de comer
200-300	1/2 U más	1 U más	2 U más	10-15 minutos antes de comer
300-400	1 U más	2 U más	4 U más	20-30 minutos antes de comer
> 400		0,1 U/kg más		20-30 minutos antes de comer

Controles	Hay que determinar la glucemia 2 horas después de la inyección.

Hiperglucemia interprandial

Insulina	La corrección de la hiperglucemia ocasional en otros momentos del día puede hacerse con análogos de insulina rápida siguiendo la llamada "regla del 1.800": **Factor de corrección:** es el descenso esperable de la glucemia (en mg/dl) tras administrar 1 U del análogo de insulina de acción rápida. Se calcula dividiendo 1.800 entre la dosis diaria total de insulina en unidades. **Exceso de glucemia:** glucemia medida mg/dl – 150 mg/dl (es el objetivo). **Dosis de análogo de acción rápida (unidades):** exceso de glucemia / factor de corrección. **IMPORTANTE:** en caso de que el paciente haya recibido insulina rápida en las 3 horas previas se disminuirá la dosis calculada un 30-50%.
Controles	Glucemia 2 horas después de la inyección.

DIABETES Y ENFERMEDADES INTERCURRENTES

Cualquier enfermedad intercurrente puede originar una descompensación en un niño con diabetes. El estrés asociado a infecciones, heridas o intervenciones quirúrgicas aumenta la liberación de hormonas contrarreguladoras. En esos casos, la dosis habitual de insulina puede ser insuficiente para mantener el equilibrio metabólico. Si no se modifica adecuadamente el tratamiento, el paciente tiene riesgo de desarrollar una cetoacidosis diabética.
Según como afecten a la glucemia, las enfermedades intercurrentes pueden distribuirse en 3 grandes grupos que requieren actitudes distintas.

Enfermedades febriles, con afectación del estado general o que requieren tratamiento con corticoides por vía sistémica

Tienden a aumentar la glucemia, pero este efecto se ve compensado en parte por una menor ingesta.

Dieta	Se debe ofrecer la dieta habitual sin forzar. En caso de hiporexia, se eliminarán preferentemente los alimentos con escaso contenido en hidratos de carbono, especialmente las grasas, para evitar la aparición de cetosis.

Insulina

NUNCA debe omitirse la administración de insulina, ni siquiera cuando la ingesta sea prácticamente nula. En general, se debe pautar la dosis habitual con suplementos de análogo de acción rápida en función de los controles de glucemia y de cetonemia/cetonuria.

Las dosis suplementarias de análogos se calculan en función de la dosis diaria total (DDT) de insulina (unidades de insulina que se administrarían un día cualquiera si la glucemia preprandial estuviera en torno a 150 mg/dl y no necesitara ninguna dosis suplementaria).

		Glucemia (mg/dl)		
Cetonuria	Cetonemia BHB	< 200	200-400	> 400
Negativa o indicios	< 1 mmol/L	Sin suplemento	5% DDT	10% DDT
Una +	1–1,4 mmol/L	0-5% DDT	10% DDT	15% DDT
Dos/tres +	> 1,5 mmol/L	5-10% DDT	15-20% DDT	20% DDT

Si persiste la cetonuria intensa (+++) tras 2 dosis de insulina rápida, y siempre que la determinación de BHB capilar sea > 3 mmol/L, se solicitará un análisis de sangre para descartar cetoacidosis.

Si la glucemia es < 80 mg/dl y existe hiporexia, no se administrará la dosis correspondiente de insulina rápida y se disminuirá la dosis de insulina NPH o glargina un 20%.

Los pacientes en tratamiento con insulina NPH no suelen necesitar modificar la dosis de ésta. En cambio, puede hacer falta aumentar la dosis un 10-20% si utilizan insulina glargina o determir (insulinas de acción retardada) o bomba de infusión continua.

IMPORTANTE: estas reglas NO son aplicables a los pacientes en fase de remisión ("luna de miel") que pueden requerir aumentos muy superiores (hasta alcanzar una dosis total de insulina de 1 U/kg/día).

Controles

Glucemia, cetonemia/cetonuria cada 2-3 horas. Al día siguiente se pondrán en contacto con su endocrinólogo.

Gastroenteritis aguda

Está definida por la presencia de diarrea con o sin vómitos. Puede acompañarse de cetosis de ayuno (cetonuria sin glucosuria), lo que indica la necesidad de aportar glucosa.

IMPORTANTE: los vómitos sin diarrea se considerarán un signo de deficiencia de insulina (hiperglucemia y cetosis) mientras no se demuestre lo contrario.

Dieta	Se administrarán bebidas azucaradas en cantidades pequeñas y frecuentes (NO BEBIDAS LIGHT). En cuanto mejoren los vómitos, se ofrecerán alimentos sólidos.
Insulina	Hay que disminuir la dosis habitual de insulina un 20-50%: • Inicialmente se disminuye la insulina de acción rápida. A veces, se ha de suspender alguna dosis si persiste la tendencia a la hipoglucemia. • Si la enfermedad se prolonga puede ser necesario disminuir la insulina basal (NPH o retardada).
Glucagón	En caso de vómitos persistentes, se puede evitar la hipoglucemia administrando dosis bajas repetidas (cada 30 minutos) de glucagón s.c. con una jeringa convencional de insulina: • 2 "unidades" en niños menores de 2 años. • 1 "unidad" por año en niños mayores de 2 años (máximo: 15 "unidades").
Hidratación i.v.	**Cantidad de suero:** necesidades basales + déficit estimado. **Glucemia > 100 mg/dl:** suero glucosalino al 1/2 (se añadirán 38 ml de cloruro sódico 1 M a 500 ml de suero glucosado al 5%). **Glucemia < 100 mg/dl:** suero glucosado al 10% con salino al 1/2 (se añadirán 38 ml de cloruro sódico 1 M a 500 ml de suero glucosado al 10%).
Controles	Glucemia, cetonemia/cetonuria cada 2 horas. Al día siguiente se pondrá en contacto con su endocrinólogo.

Enfermedades sin fiebre ni afectación del estado general (ejemplo: catarro de vías altas)

No alteran especialmente las necesidades de insulina, por lo que no suele ser necesario hacer ningún cambio en el tratamiento habitual.

DIETA ABSOLUTA EN PACIENTES DIABÉTICOS. CIRUGÍA URGENTE

Siempre que el estado clínico del paciente y la gravedad de la situación lo permitan, la descompensación metabólica debe ser tratada antes de la intervención quirúrgica.

Esta misma pauta se puede seguir cuando sea necesario dejar en ayunas a un niño diabético por cualquier motivo (exploraciones complementarias).

Dieta

Lógicamente, hay que mantenerlos a dieta absoluta.

Análisis de sangre

Antes de la intervención se solicitarán las mismas pruebas que en la cetoacidosis para una evaluación metabólica completa.

Sueroterapia

Shock: bolos i.v. repetidos de 10–20 ml/kg de suero fisiológico hasta que la tensión arterial y la frecuencia cardiaca se normalicen.
Pacientes estables:
Cantidad: necesidades basales.
Suero glucosado al 10% con salino al 1/2 (38 ml de cloruro sódico 1 M por cada 500 ml de suero glucosado al 10%).
Si se necesita mantener la dieta absoluta más de 12 horas hay que añadir 10-15 ml de cloruro potásico 1 M por cada 500 ml de suero base.

Insulina

Objetivo: durante la intervención quirúrgica se recomienda mantener la glucemia entre 90 y 180 mg/dl. El ritmo de la insulina se ajusta cada hora según los controles de glucemia.
Preparación de la infusión de insulina: se diluirán 50 U de insulina regular en suero fisiológico hasta completar un volumen de 50 ml.

Glucemia (mg/dl)	Ritmo de infusión de insulina
≥ 270	0,1 ml/kg/hora (0,1 U/kg/hora)
200-270	0,075 ml/kg/hora
125-200	0,05 ml/kg/hora
90-125	0,025 ml/kg/hora
55-90	0,01 ml/kg/hora
< 55	Se puede interrumpir la infusión de insulina durante 10-15 minutos.

Controles

Determinación frecuente de glucemia (al menos cada hora) para ajustar el ritmo de la infusión de insulina.

HIPOGLUCEMIA EN PACIENTES DIABÉTICOS

La hipoglucemia se define en los pacientes diabéticos cuando la cifra de glucosa en sangre es menor de 70 mg/dl, tanto si el enfermo tiene síntomas como si no.

Paciente consciente

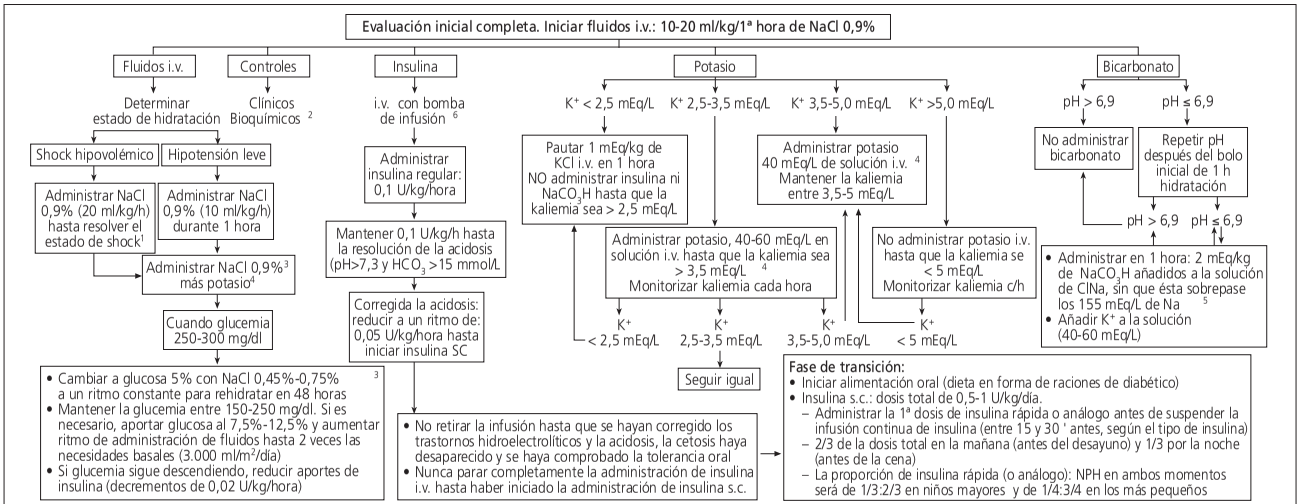
Reposo físico	
Dieta	Se administran 1 ó 2 raciones en forma de azúcares de absorción rápida (zumo de naranja, agua con azúcar). Después de que la glucemia se haya normalizado (10-15 minutos), se deben ingerir 1 ó 2 raciones en forma de carbohidratos de absorción lenta.
Insulina, controles	Una vez superada la hipoglucemia se continúa con el tratamiento y los controles habituales (glucemia capilar antes de cada comida y 2 horas después).

Paciente con alteración del nivel de conciencia

Si está en el hospital se le puede administrar glucagón o directamente glucosa i.v. si se canaliza una vía con facilidad.

Glucagón i.m., i.v. ó s.c.	**Dosis:** 0,03 mg/kg (< 15 kg: 1/2 ampolla, >15 kg: 1 ampolla).
Glucosa i.v.	Si el paciente tiene una vía venosa, en lugar del glucagón, se puede administrar un bolo de 2 ml/kg de glucosa al 25% (se diluye 1 ml/kg de glucosa al 50% en el mismo volumen de agua destilada). A continuación, se continúa con una infusión de suero glucosado al 5-10% (a un ritmo de 1,5 veces las necesidades basales) hasta que el niño pueda comer. Cuando se inicie la tolerancia oral hay que disminuir de forma paulatina la infusión intravenosa de glucosa.
Dieta, insulina, controles	En cuanto se normalice el nivel de conciencia el niño debe ingerir hidratos de carbono (ver arriba), continuar con la pauta de insulina y los controles habituales.

Tratamiento de la CAD en pacientes < 20 años



[1]Se recomienda, incluso en pacientes severamente deshidratados, que en la expansión plasmática inicial no se sobrepasen los 50 ml/Kg en las primeras 4 horas de tratamiento
[2]Al inicio y c/1-2 horas: temperatura, TA, frecuencia cardíaca y respiratoria, perfusión periférica, estado de conciencia, diuresis horaria y balance hídrico. Monitorización EKG (si kaliemia < 2,5 mEq/L o > 5 mEq/L). Determinar glucemia capilar cada hora, glucosuria y cetonuria en cada micción y equilibrio ácido-base, ionograma, calcio, fósforo, osmolalidad y urea c/1-2 horas al principio y cada 4-6 horas una vez corregidas sus alteraciones.
[3]La cantidad de líquidos a pasar en 24 horas será aproximadamente: necesidades basales + 1/2 déficit estimado, a un ritmo constante. Habitualmente, 2.500-3.000 ml/m²/día y sin sobrepasar los 4.000 ml/m²/día.
[4]El potasio durante las primeras 8-12 horas se administrará una vez comprobada la diuresis.
[5]Es necesario administrar las necesidades basales de calcio (1-2 ml/kg/día en forma de gluconato cálcico al 10% en 4 dosis, no más de 5 ml por dosis, por vía i.v. muy lento y con control de la frecuencia cardíaca), sobre todo si el paciente es muy pequeño, se administra potasio en forma de KPO4 o la acidosis requiere tratamiento con bicarbonato.
[6]Preparación de la solución: 0,5 U de insulina regular/kg de peso en 50 ml de NaCl 0,9% (10 ml/hora de esta solución aportan 0,1 U de insulina regular/kg de peso/hora)

BIBLIOGRAFÍA

1. Hanas R. Diabetes tipo 1 en niños, adolescentes y adultos jóvenes. Madrid: INPESAL, 2004.
2. Kitabchi AE, Umpierrez GE, Murphy MB, Barrett EJ, Kreisberg RA, Malone JI, Wall BM; American Diabetes Association. Hyperglycemic crises in diabetes. Diabetes Care 2004;27(Suppl 1):S94-102.
3. Laffel L. Sick-day management in type 1 diabetes. Endocrinol Metab Clin North Am 2000;29:707-23.
4. Pozo J. Cetoacidosis diabética. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p.1195-207
5. Rhodes ET, Ferrari LR, Wolfsdorf JI. Perioperative management of pediatric surgical patients with diabetes mellitus. Anesth Analg 2005;101:986-99.
6. Rosenbloom AL. Hyperglycemic crises and their complications in children. J Pediatr Endocrinol Metab 2007; 20:5-18.
7. Wolfsdorf J, Craig ME, Daneman D, Dunger D, Edge J, Lee WR et al; International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes. Diabetic ketoacidosis. Pediatr Diabetes 2007;8:28-43.
8. Wolfsdorf J, Glaser N, Sperling MA; American Diabetes Association. Diabetic ketoacidosis in infants, children, and adolescents: A consensus statement from the American Diabetes Association. Diabetes Care 2006;29:1150-9.

30 INSUFICIENCIA SUPRARRENAL AGUDA

Mª José Martín Díaz, Mª Teresa Muñoz Calvo

La insuficiencia suprarrenal (ISSR) es una patología poco frecuente en la infancia. Cursa con síntomas inespecíficos, lo cual hace que su diagnóstico sea difícil si no se tiene un alto índice de sospecha. La morbimortalidad de esta patología depende de la rapidez de su diagnóstico y tratamiento.

ISSR primaria	La alteración se produce en la glándula suprarrenal. Hay déficit de glucocorticoides, mineralocorticoides, andrógenos y, sólo excepcionalmente, de catecolaminas.
ISSR secundaria	El hipotálamo o la hipófisis no secretan adecuadamente hormona liberadora de corticotrofina y/o hormona corticotrofa (ACTH). Hay déficit de glucocorticoides y andrógenos (los mineralocorticoides están regulados principalmente por el sistema renina-angiotensina).
ISSR relativa	La función basal es normal pero con una respuesta insuficiente en situaciones de estrés. Aparece en algunos pacientes críticamente enfermos sin alteraciones suprarrenales ni hipofisarias previas.

ETIOLOGÍA

ISSR Primaria

Déficits enzimáticos	Los déficits enzimáticos que producen hiperplasia suprarrenal congénita (HSRC) provocan alteraciones de la esteroidogénesis. Son la causa más frecuente de ISSR en niños. La detección sistemática neonatal ha disminuido sensiblemente la morbimortalidad. **Déficit de 21-hidroxilasa:** es el más frecuente. La forma clásica es la que produce ISSR. Suele diagnosticarse en el período neonatal por crisis pierdesal (entre la 2ª y la 3ª semana de vida) o por virilización de los genitales externos en niñas. **Otros déficits que producen hiperplasia suprarrenal:** déficit de 11-hidroxilasa, déficit de 17-hidro-

	xilasa, déficit de 3-beta-hidroxiesteroide deshidrogenasa.
Otras alteraciones genéticas con ISSR	Adrenoleucodistrofia ligada al X. Hipoplasia suprarrenal congénita lipoidea. Síndromes de insensibilidad a la ACTH. Enfermedades mitocondriales (síndrome de Kearns Sayre). Síndrome de Smith-Lemli-Opitz. Hipoplasia suprarrenal congénita primaria.
Adrenalitis autoinmune (enfermedad de Addison)	Es la segunda causa en frecuencia de ISSR en niños en los países desarrollados y la primera en adultos. Un 15% asocia otras patologías autoinmunes endocrinológicas (síndrome poliglandular autoinmune).
Tuberculosis (TBC)	Es la causa más frecuente en el mundo, aunque es rara en los países desarrollados. Se produce en un 5% de los casos de tuberculosis activa.
Otras infecciones	Las infecciones por el virus de la inmunodeficiencia humana, el citomegalovirus y algunos hongos (histoplasmosis, coccidioidomicosis, criptococosis en inmunodeprimidos) pueden infiltrar las glándulas suprarrenales destruyéndolas.
Hemorragia suprarrenal	Es una complicación del shock séptico (más frecuente en el producido por meningococo). Hay que sospecharla cuando es refractario a catecolaminas. Otras causas de hemorragia suprarrenal son el síndrome antifosfolípido primario y las alteraciones de la coagulación.
Infiltración tumoral o inflamatoria	Metástasis, linfoma suprarrenal primario, sarcoidosis, amiloidosis, hemocromatosis.
Adrenalectomía bilateral	Es muy rara en niños. La indicación más frecuente es el síndrome de Cushing no controlado.
Drogas	Mitotane, etomidato, ketoconazol, mifepristona, aminoglutetimida y suramina.

ISSR Secundaria

Tratamiento crónico con glucocorticoides	Es la causa más frecuente de ISSR. El tratamiento crónico con corticoides suprime el eje hipotálamo-hipófiso-suprarrenal, atrofia las células corticotrofas hipofisarias y secundariamente las

de la corteza suprarrenal. La insuficiencia se presenta al interrumpir bruscamente el tratamiento o en situaciones de estrés físico que no se tratan con dosis suplementarias adecuadas.

Insuficiencia hipotálamo-hipofisaria

Hay que sospecharla si la ISSR secundaria no está relacionada con el tratamiento exógeno con corticoides. Suele acompañarse de otros déficits hormonales hipotálamo-hipofisarios (hipocrecimiento, hipotiroidismo secundario, hipogonadismo hipogonadotropo, diabetes insípida). Las causas son diversas:

- Tumores (craneofaringiomas, adenomas). Casi siempre asocian déficits visuales y neurológicos.
- Traumatismos.
- Infecciones (tuberculosis, actinomicosis).
- Enfermedades granulomatosas (sarcoidosis, histiocitosis X, granulomatosis de Wegener).
- Radioterapia craneal.
- Alteraciones congénitas de la línea media cerebral por mutaciones en genes implicados en su desarrollo.
- Hipofisitis autoinmune (afecta sobre todo a mujeres en el puerperio).
- Síndrome de Sheehan (apoplejía hipofisaria postparto por isquemia).

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

La clínica es muy inespecífica. Se debe considerar el diagnóstico en las siguientes circunstancias:

- Niños con deshidratación, hipotensión, hipoglucemia o alteración del nivel de conciencia de instauración rápida.
- Niños con un déficit previo de hormonas hipotálamo-hipofisarias y con deshidratación, hipotensión, hipoglucemia o alteración del nivel de conciencia de cualquier grado.
- Niños con tratamiento crónico con corticoides o ISSR crónica y síntomas inespecíficos de causa no explicada (el descenso de la dosis de corticoides o una falta de ajuste en situaciones de estrés son una causa frecuente de crisis adrenal).

La hipotensión o el shock suelen dominar la clínica de los pacientes con ISSR aguda. Si existe inestabilidad hemodinámica hay que actuar siguiendo el ABC.

A, B

La vía aérea no suele plantear problemas salvo que exista alteración del nivel de conciencia.

C

Se canalizará una vía venosa periférica para:

- La infusión de suero fisiológico: se pautarán bolos repetidos de 10-20 ml/kg, lo antes posible, hasta que se consiga la estabilización hemodinámica.
- Determinación de glucemia rápida: si hay hipoglucemia se administrará un bolo i.v. de 1-2 ml/kg de suero glucosado al 25% (suero glucosado al 50% diluido al 1/2 con suero salino fisiológico).
- Terapia corticoidea: cuando se sospeche una crisis adrenal (especialmente en niños con antecedentes de ISSR crónica o de tratamiento corticoideo crónico) la terapia sustitutiva con corticoides debe iniciarse rápidamente.

Constantes vitales

Se monitorizarán las constantes vitales: temperatura, FC, FR, saturación de oxígeno, tensión arterial.

Anamnesis

Los síntomas producidos por el déficit de corticoides son comunes a todos los tipos de ISSR, pero hay otros que pueden guiarnos hacia el diagnóstico de una ISSR primaria o secundaria. Es habitual que el paciente tenga síntomas de varias semanas de evolución antes de la crisis aguda.

Antecedentes personales

Deberá tenerse en cuenta una posible ISSR en niños con otros déficits hormonales:

Enfermedades autoinmunes: diabéticos con empeoramiento del control glucémico e hipoglucemias frecuentes, enfermedad tiroidea autoinmune (al iniciar el tratamiento sustitutivo en el hipotiroidismo puede desencadenarse una crisis adrenal).

Si hay **déficit de otras hormonas** hipofisarias puede ser el debut de una ISSR secundaria.

Síntomas comunes inespecíficos

Pueden presentar astenia, anorexia, debilidad, pérdida de peso, mareo, mialgias, artralgias, dolor abdominal, vómitos, y a veces, diarrea.

Los adolescentes pueden consultar por amenorrea y disminución de la libido.

La ISSR debe incluirse en el diagnóstico diferencial del abdomen agudo. Los casos de instauración insidiosa pueden confundirse con una anorexia nerviosa o una depresión.

Fiebre

La temperatura puede elevarse por el déficit de glucocorticoides.

Apetencia por la sal
Es un síntoma típico de la ISSR primaria, por la pérdida de sodio secundaria al déficit de mineralocorticoides.

Tratamiento previo con corticoides
Es el dato más importante para el diagnóstico de ISSR secundaria.
El eje hipotálamo-hipófiso-suprarrenal puede suprimirse transitoriamente después del tratamiento farmacológico con corticoides, con independencia de la vía de administración, durante períodos incluso de 2 semanas.
El tratamiento continuado durante 4 semanas puede suprimir el eje hasta 8 semanas más y el tratamiento de 2 meses o más, hasta 6-9 meses.

Factores desencadenantes
Las infecciones, la deshidratación de otra etiología, los traumatismos y la cirugía pueden desencadenar la crisis, aunque en muchas ocasiones no se identifica ningún factor precipitante.

Exploración

Estado general
Los niños con ISSR aguda, por el estado de shock, tienen mal estado general, mala perfusión periférica y frecuentemente aspecto séptico.
Cuando la enfermedad es de instauración lenta sin llegar a producirse una crisis, la astenia y la pérdida de peso de los pacientes les dan aspecto de enfermos crónicos.

Constantes vitales
Deben registrarse y monitorizarse las constantes vitales.
La hipotensión y el shock hipovolémico son un signo del déficit de mineralocorticoides en la crisis aguda de la ISSR primaria.
Puede haber hipotensión ortostática. Es más marcada en la ISSR primaria, aunque se presenta también en la secundaria de larga evolución.
La hipertensión es característica de algunos déficits enzimáticos (déficit de 11-hidroxilasa y de 17-hidroxilasa).

Coloración
La hiperpigmentación aparece en la insuficiencia suprarrenal crónica primaria. Es más llamativa en los pliegues cutáneos, las areolas mamarias, los genitales y las cicatrices.
En la ISSR secundaria es característica la palidez.

Genitales	Las niñas con déficit de 21-hidroxilasa y de 11-hidroxilasa tienen genitales ambiguos desde el nacimiento. En el déficit de 17-hidroxilasa y de 3-beta-hidroxiesteroide deshidrogenasa se desarrollan de forma ambigua los genitales externos masculinos. Además, en el primero hay ausencia del desarrollo puberal en los dos sexos y, en el segundo, virilización postnatal de los genitales externos en las niñas.
Signos de hipoandrogenismo	En los casos con varias semanas de evolución, se aprecia ausencia o pérdida de pubarquia y adrenarquia. La piel está seca por el déficit de dehidroepiandrosterona sulfato.
Alteraciones neurológicas	Cuando hay una crisis adrenal aguda, la hipoglucemia y la hiponatremia pueden producir alteraciones del nivel de conciencia y convulsiones.

Pruebas complementarias urgentes

Siempre es importante confirmar el diagnóstico demostrando unos niveles disminuidos de cortisol. Sin embargo, en los casos agudos para iniciar el tratamiento será suficiente con las determinaciones que se pueden realizar de forma urgente.

Glucemia	La hipoglucemia es una alteración común de la ISSR primaria y de la secundaria. Es más frecuente en niños que en adultos.
Iones séricos y en orina	**ISSR primaria:** son típicas la hiponatremia, la hipercaliemia y el aumento del sodio en la orina. A veces, aparece hipercalcemia (por aumento de la absorción intestinal y disminución de la excreción renal). **ISSR secundaria:** puede haber hiponatremia por una secreción inadecuada de hormona antidiurética.
Hemograma	Son frecuentes la anemia, la linfocitosis y la eosinofilia, sobre todo en los casos de instauración lenta.
Función renal	Por el shock hipovolémico, en la ISSR primaria puede producirse una insuficiencia prerrenal con aumento de los niveles de urea y creatinina séricos.
Gasometría	Es frecuente la acidosis metabólica en la ISSR primaria.

Electrocardiograma Está indicado en los niños con hiperpotasemia mayor de 5,5 mEq/L por el riesgo de arritmias.

Pruebas diferidas para la confirmación diagnóstica

Muestras sanguíneas El cortisol es una hormona de secreción pulsátil, por lo que una determinación al azar no tiene valor diagnóstico. Hay que extraer las muestras entre las 8 y las 9 de la mañana. Un cortisol basal menor de 3 μg/dl es diagnóstico de ISSR y mayor de 19 μg/dl la excluye.

En los casos de presentación aguda sí tiene valor la determinación puntual del cortisol plasmático. Si no está establecido el diagnóstico de ISSR deben recogerse las muestras para confirmarlo antes de iniciar el tratamiento:

- **Suero:** se centrifugarán 2 ml de sangre en un tubo de bioquímica y se congela el suero (cortisol y aldosterona). Una concentración de cortisol menor de 19 μg/dl establece el diagnóstico de ISSR.
- **Plasma:** se introducirán 4 ml de sangre en un tubo de hemograma para congelar el plasma (ACTH y renina).

Pruebas de imagen **TC abdominal:** está indicada si se sospecha una infección (en la tuberculosis inicialmente se observa un aumento difuso del tamaño de las glándulas suprarrenales pudiendo desarrollar calcificaciones posteriormente), una hemorragia o una infiltración tumoral. **RM cerebral:** se debe solicitar en los casos de ISSR secundaria sin antecedentes de tratamiento corticoideo.

Tratamiento

En los casos de ISSR aguda la corticoterapia es necesaria para la estabilización del paciente, por lo que no debe retrasarse por la extracción de las muestras.

Corticoterapia sustitutiva ISSR AGUDA. Hidrocortisona vía i.v.

< 3 años	25 mg/6 h
3-12 años	50 mg/6 h
> 12 años	100 mg/6 h

Hasta la estabilización. Después se disminuye lentamente hasta la dosis de mantenimiento.

ISSR CRÓNICA. Tratamiento de mantenimiento: hidrocortisona 10-15 mg/m²/día en 3 dosis v.o.

Estrés leve[1]	Estrés moderado[2]	Estrés grave[3]
El doble de la dosis de mantenimiento	El triple de la dosis de mantenimiento	Como en la ISSR aguda, vía i.v.

[1]Enfermedades con fiebre de bajo grado, traumatismos leves, vómitos esporádicos o disminución de la ingesta importante.
[2]Enfermedades febriles, diarrea, traumatismos moderados o antes de una cirugía menor.
[3]Cirugía mayor, politraumatismos, pacientes que no toleran por vía oral.

Los pacientes con ISSR crónica y los sometidos a corticoterapia crónica deben llevar siempre identificación médica e información sobre el tratamiento que precisan en situaciones de estrés.
Los pacientes con ISSR relativa pueden beneficiarse del tratamiento sustitutivo corticoideo.

Mineralocorticoides

En los pacientes con ISSR crónica primaria la pauta de mantenimiento de fluorohidrocortisona es de 0,05-0,1 mg/día en 2 dosis diarias.
Los lactantes pueden precisar suplementos orales de cloruro sódico (1-2 g/día) hasta que se acostumbren a tomar alimentos salados.
Aunque los síntomas y signos de la ISSR aguda se deben fundamentalmente al déficit de mineralocorticoides, los glucocorticoides a dosis altas suplen su función, por lo que no son necesarios en esta situación.

Alteraciones hidroelectrolíticas

Una vez corregida la hipoglucemia, hay que evitar que reaparezca pautando un suero glucosado al 10% a un ritmo de 3-6 ml/kg/h (5-10 mg/kg/min) o más según los controles.
Si hay convulsiones o alteración del nivel de conciencia por hiponatremia, deberá corregirse ésta adecuadamente.
La hiperpotasemia se tratará en función de su gravedad y repercusión clínica.

Pacientes con disfunción tiroidea

En los pacientes con hipertiroidismo no compensado, debe doblarse la dosis de corticoides.
Si la ISSR se asocia a hipotiroidismo, no debe iniciarse el tratamiento con hormona tiroidea hasta haberse instaurado el tratamiento sustitutivo con corticoides, por el riesgo de desencadenar una crisis adrenal.

Interacciones medicamentosas	La rifampicina, el mitotane, la fenitoína, el fenobarbital y la aminoglutetimida incrementan el metabolismo de los glucocorticoides, por lo que hay que aumentar la dosis de estos últimos.

Derivación

Sala de Endocrinología	• Todos los pacientes con la sospecha de ISSR, sin diagnóstico previo, si se logra su estabilidad hemodinámica y metabólica. • Los niños con una crisis adrenal por descompensación de una ISSR crónica o con tratamiento con corticoides crónico.
Ingreso en UCIP	Todos los pacientes con inestabilidad hemodinámica o alteraciones metabólicas importantes que no se resuelvan tras el tratamiento en Urgencias.
Domicilio	Pacientes con ISSR crónica o con tratamiento con corticoides prolongado, con descompensación leve, que toleren por vía oral, tras iniciar el tratamiento sustitutivo adecuado en Urgencias y una vez resuelta cualquier alteración clínica o analítica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arlt W, Allolio B. Adrenal insufficiency. Lancet 2003;361:1881-93.
2. Arlt W, Rosenthal C, Hahner S, Allolio B. Quality of glucocorticoid replacement in adrenal insufficiency: clinical assessment vs. timed serum cortisol measurements. Clinical Endocrinology 2006;64:384-9.
3. Bouillon R. Acute adrenal insufficiency. Endocrinol Metab Clin North Am 2006;35:767-75.
4. Coursin DB, Wood KE. Corticosteroid supplementation for adrenal insufficiency. JAMA 2002;287:236-40.
5. Joint LWPES/ESPE CAH Working Group. Consensus statement on 21-hydroxylase deficiency from the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. J Clin Endocrinol Metab 2002; 87:4048-53.
6. Oelkers W. Adrenal Insufficiency. N Eng J Med 1996;335:1206-12.
7. Perry R, Kecha O, Paquette J, Huot C, Van Vliet G, Deal C. Primary adrenal insufficiency in children: twenty years experience at the Sainte-Justine Hospital, Montreal. J Clin Endocrinol Metab 2005;90:3243-50.
8. Shulman D, Palmert M, Kemp S, and for the Lawson Wilkins Drug and Therapeutics Committee. Adrenal Insufficiency: Still a Cause of Morbidity and Death in Childhood. Pediatrics 2007;119:e484-94.
9. Simm P, McDonnell C, Zacharin M. Primary adrenal insufficiency in childhood and adolescence: Advances in diagnosis and management. J Paediatr Child Health 2004;40:596-9.

31 ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO. DESCOMPENSACIÓN AGUDA

Oscar Rubio Cabezas, Luis González Gutiérrez-Solana

Las enfermedades metabólicas constituyen un grupo de enfermedades genéticas individualmente poco frecuentes, sin embargo, en conjunto tienen una prevalencia de 1 por cada 1.000 nacidos vivos. Generalmente se manifiestan en el periodo neonatal o de lactancia, pero pueden debutar en niños mayores e incluso en adultos.

La situación más habitual es que un paciente ya diagnosticado sufra una descompensación aguda. Otras veces, hay que sospechar la enfermedad e iniciar el tratamiento antes de conocer el diagnóstico exacto. Lo importante en urgencias no es averiguar el diagnóstico definitivo, sino sospechar la posibilidad de que un niño tenga una enfermedad metabólica, recoger muestras biológicas que faciliten el diagnóstico e iniciar el tratamiento empírico lo antes posible para evitar las secuelas a largo plazo.

CLASIFICACIÓN Y PRESENTACIÓN CLÍNICA

Desde un punto de vista terapéutico, las enfermedades metabólicas con riesgo de descompensación aguda se pueden dividir en 3 grupos principales. Con algunas excepciones, cada uno de los grupos tiene síntomas de presentación característicos y, lo que es más importante, requiere un tratamiento similar.

Acumulación aguda de moléculas pequeñas tóxicas

Clínica: suelen cursar con disminución del nivel de conciencia y vómitos que dificultan la alimentación y aumentan el catabolismo.

Edad de presentación: la sintomatología se manifiesta después del nacimiento, tras un intervalo libre de síntomas de duración variable (formas graves: 2 a 5 días; formas leves: meses o años).

Suelen existir factores desencadenantes de las crisis metabólicas: catabolismo, fiebre, enfermedades intercurrentes, ingesta de determinados alimentos.

Enfermedades: acidemias orgánicas, alteraciones del ciclo de la urea y de la beta-oxidación de los ácidos grasos de cadena larga.

Algunas enfermedades no relacionadas con la acumulación de moléculas tóxicas como los errores congénitos de la neurotransmisión (monoaminas, GABA, glicina) y de la síntesis de aminoácidos (serina, glu-

tamina y prolina/ornitina) comparten muchas de estas características.

Disminución de la tolerancia al ayuno	**Clínica:** la manifestación fundamental es la hipoglucemia. **Edad de presentación:** los síntomas surgen típicamente en la segunda mitad del primer año de vida, cuando los lactantes comienzan a hacer ayuno nocturno. **Enfermedades:** glucogenosis, alteraciones de la neoglucogenesis, galactosemia, hiperinsulinismo, defectos de la beta-oxidación, trastornos de la cetogénesis y de la cetolisis.
Alteración del metabolismo energético	**Clínica:** puede haber manifestaciones prenatales (malformaciones, retraso del crecimiento intrauterino). Con frecuencia producen una afectación multisistémica crónica (convulsiones, miocardiopatía, enfermedad hepatocelular) con descompensaciones agudas intercurrentes. **Edad de presentación:** es variable. **Enfermedades:** déficit de piruvato-deshidrogenasa o de la cadena respiratoria mitocondrial.

CUÁNDO SOSPECHAR UNA ENFERMEDAD METABÓLICA

Se debe sospechar una enfermedad metabólica en las siguientes circunstancias:

- Neonatos con enfermedad grave inexplicada o progresiva ("sepsis"), especialmente tras un embarazo y un parto normales.
- Niños con deterioro agudo del estado general y/o disminución del nivel de conciencia, sobre todo si el cuadro ha estado precedido por vómitos, fiebre o ayuno.
- Niños con síntomas y signos de acidosis o hipoglucemia.
- Niños de cualquier edad con una enfermedad no quirúrgica, sin filiar, que requiera cuidados intensivos.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Con frecuencia, la situación en la que consultan estos pacientes es tan grave que puede poner en peligro la vida. La prioridad inicial es la evaluación rápida de las funciones vitales y la instauración de medidas de soporte siguiendo el "ABC".

Vía aérea, oxigenación (A, B)

Como siempre hay que asegurar la apertura de la vía aérea y la ventilación monitorizando la frecuencia respiratoria y la saturación de oxígeno mediante el pulsioxímetro.
En ocasiones, la inestabilidad de la vía aérea o hemodinámica precisa intubación endotraqueal.

Circulación (C)

Hay que canalizar una vía venosa periférica para:
Extracción de muestras para pruebas complementarias antes de iniciar cualquier tipo de tratamiento.
Determinación rápida de glucemia: si la glucemia es < 45 mg/dl (o si no se puede determinar) se administrará un bolo de 2 ml/kg de glucosa al 25%.
Hidratación y elevado aporte de glucosa:

1º. **Suero fisiológico** (bolos de 10-20 ml/kg) para rellenar el espacio vascular.
2º. **Infusión de suero glucosalino** hasta la llegada de los resultados de los análisis.
   - Suero glucosalino al 1/2 en los niños que pesen más de 20 kg (se añadirán 38 ml de ClNa 1M a 500 ml de suero glucosado al 10%).
   - Suero glucosalino al 1/4 si pesan menos de 20 kg (se añadirán 19 ml de ClNa 1M a 500 ml de suero glucosado al 10%).
   - Ritmo: 6 ml/kg/hora (glucosa: 10 mg/kg/ min). Es un aporte suficiente en la mayoría de las enfermedades que cursan con intolerancia al ayuno (excepción: hiperinsulinismo). En los trastornos "tipo intoxicación" se puede necesitar más glucosa para inducir anabolismo y en las ateraciones del metabolismo energético la glucosa puede empeorar la acidosis láctica.

Monitorización del estado circulatorio: pulsos, relleno capilar, frecuencia cardiaca, tensión arterial, electrocardiograma.

Valoración neurológica (D)

El objetivo fundamental es la prevención del daño neurológico evitando, principalmente, el edema cerebral y la hipertensión intracraneal.
Monitorización: nivel de conciencia (Glasgow modificado), pupilas, signos de focalidad, aparición de postura de decorticación o descerebración.

Interrupción de la ingesta

Para evitar aportar sustancias potencialmente tóxicas hay que dejar al paciente a dieta absoluta.

Tratamiento de las posibles infecciones asociadas	La descompensación puede estar desencadenada por una infección (vírica o bacteriana). Además, algunas enfermedades como la galactosemia se asocian con frecuencia a sepsis. Por ello, se deben administrar antibióticos hasta que se excluya la posibilidad infecciosa: ampicilina asociada a cefotaxima o gentamicina.

Anamnesis

Antecedentes familiares	La mayoría de las enfermedades metabólicas son autosómicas recesivas por lo que son más frecuentes si existe consanguinidad. También hay que indagar la existencia de mortinatos, muertes prematuras inexplicadas, enfermedades neurológicas, regresión psicomotriz, retraso psicomotor ya que pueden estar relacionados con una enfermedad hereditaria.
Antecedentes personales	**Embarazo:** el antecedente de hígado graso agudo o síndrome HELLP (hemólisis, disfunción hepática y trombopenia) plantea la posibilidad de una alteración de la beta-oxidación. La existencia de episodios similares al actual que cedieron tras unas horas de sueroterapia intravenosa o de "sepsis sin confirmación bacteriológica" (trastornos tipo "intoxicación") hacen más probable el diagnóstico.
Factores desencadenantes	Las situaciones catabólicas (infección, ayuno, deshidratación) y la introducción en la dieta (o exceso) de determinados nutrientes (fructosa, proteínas) pueden desequilibrar a estos pacientes.

Exploración

En la mayoría de las enfermedades metabólicas no hay alteraciones específicas aunque determinados hallazgos son más frecuentes en algunas de ellas.

Hepatomegalia	Puede palparse en los trastornos de los hidratos de carbono (galactosemia, enfermedades de depósito de glucógeno), las enfermedades de depósito lisosomal, los defectos de la oxidación de ácidos grasos y las acidemias orgánicas.
Alteraciones del pelo y de la piel	Algunos pacientes con defectos del ciclo de la urea (aciduria arginosuccínica, citrulinemia) o deficiencia

de holocarboxilasa sintetasa pueden tener el pelo quebradizo.
El pelo ensortijado es característico del síndrome de Menkes.

Olor inusual

La cetosis que acompaña a muchos trastornos puede provocar un olor en la orina dulce afrutado.
Se nota también un olor inusual en la tirosinemia (mantequilla rancia), la cetoaciduria de cadena ramificada (jarabe de arce o caramelo quemado), la acidemia isovalérica o deficiencia múltiple de dehidrogenasa acil-CoA (pies sudados) y la deficiencia de 3-metilcrotonil-CoA carboxilasa (gato).

Pruebas complementarias

Es importante recoger las muestras ANTES DE PAUTAR CUALQUIER TRATAMIENTO (sangre). Los resultados iniciales deben estar disponibles en 30-60 minutos ya que determinan el tratamiento urgente inmediato.

Análisis de sangre

Hemograma: puede existir neutropenia y/o trombopenia en las descompensaciones agudas de las acidemias metilmalónica o propiónica, la glucogenosis tipo Ib y varias enfermedades mitocondriales.
Pruebas de coagulación: hay que solicitar tiempo de protrombina, tiempo de tromboplastina activada, fibrinógeno y productos de degradación del fibrinógeno.
Bioquímica: gasometría venosa, electrolitos (se recomienda mantener la natremia por encima de 138 mEq/L para prevenir el edema cerebral), glucosa, cetonemia, urea, creatinina, GOT, GPT, creatinfosfoquinasa (CKP), ácido úrico, PCR.
Amonio, lactato: la sangre para la determinación de amonio y lactato debe ser extraída sin compresión, de una vía venosa canalizada o de una vena epicraneal. Los tubos se colocarán inmediatamente en hielo y se analizarán en los siguientes 90 minutos. No sirven las muestras de sangre capilar.
Almacenamiento de muestras: hay que guardar una muestra de plasma, otra de sangre en papel de filtro y el sobrante de todos los tubos (avisar al laboratorio) para el análisis específico posterior.

Análisis de orina

Inspección: es importante valorar el color y el olor como se ha comentado anteriormente.

Tira reactiva de orina: sirve para detectar signos de infección (leucocituria, nitritos) y cuerpos cetónicos.
Otras pruebas: sustancias reductoras, detección de sulfitos en orina.
Almacenamiento de muestras: desde el momento en que se sospeche una enfermedad metabólica hay que almacenar la orina, micción a micción, a -20ºC para los análisis específicos posteriores.

LCR Si se realiza la punción lumbar, además del estudio bioquímico habitual hay que determinar el lactato. También se almacenará una muestra de LCR en el congelador.

Cultivos Es conveniente la realización de un hemocultivo y de un urocultivo ya que las infecciones son una causa frecuente de la descompensación de estos pacientes.

Interpretación de las pruebas complementarias

Los parámetros más importantes para el diagnóstico precoz, ya que permiten sospechar un tipo de enfermedad metabólica concreto (ver algoritmo), son la glucemia, el amonio, el pH, el lactato y los cuerpos cetónicos.

Hipoglucemia La hipoglucemia debe hacer pensar en:
Alteración de la beta-oxidación: puede haber elevación de la CPK y/o miocardiopatía. En niños mayores la presentación característica es la hipoglucemia sin cetosis.
Alteración del metabolismo de los carbohidratos: las sustancias reductoras en orina son positivas.
Hiperinsulinismo: también cursa con hipoglucemia no cetósica (elevadas necesidades de glucosa).
La ausencia de hipoglucemia nunca debe utilizarse como criterio de exclusión de una metabolopatía.

Hiperamoniemia **Trastornos del ciclo de la urea:** el amonio elevado (generalmente 3-5 veces por encima del límite superior de la normalidad o mayor de 150-200 μmol/L) es el hallazgo característico. A veces se acompaña de alcalosis respiratoria.
Acidemias orgánicas: la acidosis de cualquier origen altera de forma inespecífica el ciclo de la urea,

por lo que puede existir una cierta hiperamoniemia en muchas acidemias orgánicas.

Acidosis metabólica

Acidurias orgánicas: el signo individual más sensible y específico de las acidurias orgánicas es el aumento del hiato aniónico (HA).

HA: [sodio] - [cloro + bicarbonato] = 12 ± 2

Un hiato aniónico mayor de 20 es muy patológico. Puede aparecer en numerosas circunstancias: shock, cetoacidosis diabética, insuficiencia renal, intoxicaciones y enfermedades metabólicas. El shock puede ser de cualquier tipo y debe ser clínicamente obvio para cursar con una elevación tan marcada. Las otras enfermedades, excepto las intoxicaciones, pueden ser excluidas mediante la anamnesis y algunas determinaciones analíticas básicas (glucosa, creatinina). Lo que deja a las enfermedades metabólicas y a las intoxicaciones como únicas posibilidades diagnósticas.

Las acidurias orgánicas suelen cursar además con cetosis masiva y una hiperamoniemia variable. La hipoxia tisular de cualquier origen también produce acidosis, pero sin cetosis o con cetosis más leve, simplemente por el ayuno.

La presencia de acidosis con cetosis en el periodo neonatal hace muy probable una enfermedad metabólica, ya que la cetosis es rara incluso en los recién nacidos enfermos.

Hiperlactacidemia

Enfermedades mitocondriales: aunque la acidosis láctica es característica de estas enfermedades (acidosis láctica primaria) no hay que olvidar que la hipoxia tisular de cualquier causa (mucho más frecuente) también eleva los valores de ácido láctico. Otra pista es el empeoramiento de la acidosis láctica con el elevado aporte de glucosa del tratamiento inicial.

Alteraciones de la neoglucogénesis: el hallazgo bioquímico más característico es la hipoglucemia.

Cetonuria/ cetonemia

Debe considerarse una enfermedad metabólica ante la presencia de cetosis intensa en los neonatos, en las primeras 12 horas de ayuno o si existe cetosis permanente.

Por el contrario, la ausencia de cetosis durante una hipoglucemia debe hacer pensar en una alteración de la oxidación de los ácidos grasos o en un hiperinsulinismo.

Resultados no concluyentes Si los resultados no son concluyentes pero se sigue sospechando una enfermedad metabólica, debe mantenerse la infusión de glucosa, revisar la anamnesis y la exploración física, enviar las muestras almacenadas al laboratorio metabólico de referencia y determinar con frecuencia la glucemia, el equilibrio ácido-base (incluyendo lactato) y los electrolitos.

Tratamiento

Tratamiento sintomático: en todos los casos se debe continuar con las medidas de soporte respiratorio y circulatorio, con el tratamiento antiepiléptico si aparecen crisis y con el antibiótico.
El **tratamiento empírico específico** del paciente depende de los resultados de las pruebas complementarias:

- La mayoría de las enfermedades "tipo intoxicación" cursan con hiperamoniemia y/o acidosis metabólica con cetosis (una excepción importante es la enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce).
- La disminución de la tolerancia al ayuno se caracteriza básicamente por la hipoglucemia.
- Las alteraciones del metabolismo energético producen acidosis láctica.

Trastornos "tipo intoxicación"

Tratamiento general **Interrupción de la ingesta:** se debe mantener la interrupción de la ingesta de productos potencialmente tóxicos, sobre todo proteínas.

Reversión del catabolismo

- **Glucosa:** se continuará con la administración de suero glucosado al 10% (con iones) a un ritmo de 1,5 veces las necesidades basales (glucosa: 10 mg/kg/minuto).
- **Insulina:** se pautará insulina i.v. precozmente (0,05 U/kg/hora), sobre todo si hay cetosis o se sospecha una enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce. Se diluyen 0,5 U/kg de peso en suero fisiológico hasta completar un volumen de 50 ml (ritmo: 5 ml/hora).
  Hay que aumentar progresivamente el ritmo de ambas (controles de glucemia frecuentes) hasta alcanzar 0,1-0,2 U/kg/hora de insulina y 8-12 mg/kg/minuto de glucosa. La infusión de glucosa debe titularse para mantener la dosis de insulina deseada.
- **Lípidos:** se puede aumentar el aporte calórico con lípidos i.v. (hasta 3 g/kg) con monitorización de los triglicéridos.

Acidosis metabólica y cetosis

Análisis específicos: beta-hidroxibutirato, ácidos orgánicos en orina, aminoácidos en plasma, carnitina (libre y total), acilcarnitinas en sangre.

Diagnóstico diferencial: pérdidas renales o intestinales de bicarbonato (hiato aniónico normal, hipercloremia, pH orina > 5).

Tratamiento:

- **Bicarbonato:** si el bicarbonato plasmático es inferior a 10 mEq/L se corregirá lentamente la mitad del déficit calculado con bicarbonato sódico i.v. (1-2 mEq/kg/hora). Es especialmente importante si el paciente tiene también hiperamoniemia.
- **Carnitina[1]:** se administrarán 100-200 mg/kg i.v. en bolo, seguidos de 50-200 mg/kg/día en infusión continua (no si hay elevación de la CPK o miocardiopatía).
- **Cofactores** (por si se trata de una aciduria orgánica). En principio, se prescribirán todos:
  Hidroxicobalamina (aciduria metilmalónica): 1-5 mg/día i.v. en una sola dosis.
  Biotina (déficit de holocarboxilasa sintetasa y biotinidasa): 10-15 mg/día v.o. en 3 dosis.
  Riboflavina (aciduria glutárica): 150 mg/día i.v. o v.o. en 3 dosis.

Hiperamoniemia

Análisis específicos: aminoácidos en plasma y orina, ácidos orgánicos y ácido orótico en orina, acilcarnitinas en sangre.

Diagnóstico diferencial: fallo hepático (de cualquier origen), hiperamoniemia neonatal transitoria (secundaria a ductus permeable), actividad muscular intensa (distrés respiratorio, convulsiones).

Tratamiento inicial (primeras 2 horas). Hay que iniciar el tratamiento específico si las cifras de amonio son mayores de 200 μmol/L (350 μg/dl), independientemente de la causa:

- **Sueroterapia inicial i.v.:** suero salino 0,2 - glucosado al 10% (se añadirán 50 ml de suero glucosado al 50% a 500 ml de suero glucohiposalino 0,2). Muchos de los fármacos adyuvantes contienen grandes dosis de sodio por lo que es preferible utilizar soluciones hiponatrémicas. El ritmo será 1,5 veces las necesidades basales.

[1] No debe administrarse en las alteraciones de la beta oxidación de los ácidos grasos de cadena larga porque puede desencadenar arritmias cardiacas.

- **Desintoxicación:** por otra vía (o en Y) hay que administrar 100 ml de suero glucosado al 10% a un ritmo de 50 ml/hora con:
  Clorhidrato de L-arginina: 350 mg/kg.
  Benzoato sódico: 250 mg/kg (se puede asociar la misma cantidad de fenilacetato sódico i.v. si está disponible o de fenilbutirato sódico v.o. si se trata de un caso leve).
  Carnitina: 100 mg/kg (sobre todo si se sospecha una aciduria orgánica).
  Control de la efectividad del tratamiento: se determinará el amonio al final de la infusión. También se deben controlar los electrolitos ya que existe riesgo de hipernatremia e hipopotasemia. En los neonatos también pueden producir hiperbilirrubinemia.
- **Ondansetrón:** 0,15 mg/kg i.v. cada 8 horas. Los vómitos son frecuentes en pacientes con hiperamoniemia.

Tratamiento de mantenimiento (siguientes 24 horas):

- **Suero salino 0,2 - glucosado al 10%:** se continuará con el mismo suero.
- **Desintoxicación:** de nuevo se administrarán (en Y o por otra vía) 100 ml de suero glucosado al 10% a un ritmo de 5 ml/hora con:
  Clorhidrato de L-arginina: 350 mg/kg.
  Benzoato sódico: 250 mg/kg (se puede asociar la misma cantidad de fenilacetato sódico i.v. si está disponible o de fenilbutirato sódico v.o si se trata de un caso leve).
  Carnitina: 100 mg/kg.
  Depuración extracorpórea: está indicada si las cifras de amonio sobrepasan los 400-600 μmol/L (700-1.000 μg/dl) o fracasa el tratamiento conservador (amonio > 200 μmol/L tras 12-24 horas de tratamiento). La hemodiafiltración es el método de elección. La diálisis peritoneal es menos efectiva, pero puede ser la única posibilidad en recién nacidos de muy bajo peso.
  Controles: determinaciones frecuentes de electrolitos y de amonio.

Hipoglucemia

Se considera hipoglucemia cuando la glucemia es menor de 45 mg/dl, independientemente de la edad del paciente.

Análisis específicos	Beta-hidroxibutirato, cetonuria, ácidos grasos libres, acilcarnitinas, ácido láctico, algunas hormonas (insulina, GH, cortisol). Es muy importante que se haga la extracción coincidiendo con la hipoglucemia.
Diagnóstico diferencial	**Neonatos:** hipoglucemia neonatal transitoria o de la prematuridad, sepsis, cualquier enfermedad grave, bajo peso para la edad gestacional, hijo de madre diabética. **Niños pequeños:** hipoglucemia con cetonuria intensa (hipoglucemia cetósica de la infancia, algunas glucogenosis, hipopituitarismo después del primer año de edad).
Glucosa	Hay que aportar glucosa para mantener la glucemia por encima de 100 mg/dl. En general, suele ser suficiente con 150 ml/kg/día de suero glucosado al 10% i.v. (10 mg/kg/minuto).
Carnitina	Si se sospecha una alteración de la beta-oxidación de ácidos grasos de cadena media o una deficiencia de carnitina se administrarán 25 mg/kg i.v. en infusión lenta (20-30 minutos) cada 6 horas.
Hiperinsulinismo	Si se necesitan más de 12 mg/kg/minuto de glucosa i.v. o si la insulina es detectable en una muestra extraída durante una hipoglucemia, puede establecerse el diagnóstico de hiperinsulismo. En este caso, además de un aporte elevado de glucosa (15-30 mg/kg/minuto con soluciones hiperosmolares a través de una vía venosa central) puede ser necesario asociar otros fármacos: **Glucagón:** 0,03-0,1 mg/kg en bolo i.v. (máximo: 1 mg) seguidos de 0,005-0,01 mg/kg/hora en infusión continua. **Diazóxido:** 15 mg/kg/día v.o. en 3 dosis.

Acidosis láctica

Análisis específicos	Acilcarnitinas, beta-hidroxibutirato, acetoacetato, lactato, piruvato, cetonuria.
Diagnóstico diferencial	Extracción sanguínea dificultosa, actividad muscular intensa (convulsiones), enfermedad crítica, fármacos (biguanidas), tóxicos (etanol).
Medidas generales	Es importante evitar (o tratar adecuadamente) las situaciones que aumentan el metabolismo (fiebre,

convulsiones) y los fármacos que alteran la función mitocondrial (valproato, hidrato de cloral, tetraciclinas, salicilatos, cloranfenicol).

Restricción de glucosa

Se ha de restringir el aporte de glucosa i.v. hasta 3-5 mg/kg/minuto.

Cofactores y vitaminas

Tiamina (B1): 150 mg/día i.v. en 3 dosis (300 mg en niños mayores de 3 años).
Riboflavina (B2): 150 mg/día i.v. en 3 dosis.
Biotina: 15 mg/día v.o. en 3 dosis.
Carnitina: 50-100 mg/kg/día i.v. en 3 dosis.

Dicloroacetato sódico

Se considerará el tratamiento con dicloroacetato sódico i.v. (50 mg/kg) que es un activador del complejo de la piruvato deshidrogenasa. Si no está disponible o no es eficaz, se puede recurrir a técnicas de diálisis.

Acidosis

Hay que administrar bicarbonato sódico i.v. para mantener el bicarbonato plasmático por encima de 10 mEq/L.
Pueden ser necesarias grandes cantidades de bicarbonato, especialmente en las enfermedades mitocondriales (el 20% asocia acidosis tubular renal). En caso de hipernatremia, se pautará simultáneamente furosemida (hasta 2 mg/kg/dosis) y se aumentará el aporte de potasio para evitar la hipokaliemia.

Derivación

Los pacientes en los que se sospeche una enfermedad metabólica deben ser derivados a un centro de tercer nivel. El tratamiento urgente siempre debe iniciarse antes del traslado. Dado el riesgo de deterioro rápido, éste debe hacerse en UVI móvil.

Domicilio

Los pacientes con una enfermedad metabólica ya diagnosticada que mejoren durante un periodo de observación en urgencias de al menos 6-12 horas (dieta absoluta + sueroterapia i.v.) pueden ser dados de alta y controlados ambulatoriamente.

Ingreso en UCI

Trastornos "tipo intoxicación" con:

- Disminución del nivel de conciencia (Glasgow < 13) mantenida o progresiva.
- Acidosis metabólica grave (bicarbonato < 5 mEq/L) o moderada (bicarbonato < 10 mEq/L) que no responda adecuadamente.

- Disminución de la tolerancia al ayuno que requiera grandes aportes de glucosa por una vía central para mantener la glucemia por encima de 100 mg/dl.
- Niveles de hiperamoniemia que necesiten depuración extracorpórea.

INVESTIGACIÓN POST-MORTEM

Algunas enfermedades metabólicas tienen una mortalidad de hasta un 50% durante la presentación inicial, por lo que no es infrecuente que un paciente fallezca sin diagnóstico en urgencias o incluso antes de llegar. Las principales causas de muerte son: insuficiencia cardiovascular, arritmia, hipoglucemia, hemorragia pulmonar o edema cerebral. Algunos casos de muerte súbita del lactante pueden ser debidos a enfermedades metabólicas.
La autopsia puede ser diagnóstica, pero con frecuencia los líquidos corporales no están disponibles o su análisis no es fiable en el momento de realizarlo. Es muy importante recoger adecuadamente las siguientes muestras.

Suero y plasma

Las muestras de sangre y de orina deben ser extraídas antes del fallecimiento.
Se centrifugarán al menos 5 ml inmediatamente y se congelarán en varias alícuotas.

Sangre completa

Hay que extraer tres muestras:
- La primera se almacenará en papel de filtro (3 gotas) a temperatura ambiente.
- Para el estudio del ADN se pondrán 5-10 ml en un tubo con EDTA y se congelarán sin centrifugar.
- Para los estudios enzimáticos se guardarán otros 5-10 ml en un tubo con heparina a temperatura ambiente.

Orina

Se congelarán inmediatamente 10-20 ml. Si no se obtiene por punción suprapúbica o sonda se puede hacer un lavado de la vejiga con 20 ml de suero fisiológico o extraer humor vítreo (también se debe congelar).

Bilis

La bilis, para el estudio de acilcarnitinas, se puede guardar en papel de filtro.

Fibroblastos

La biopsia cutánea para estudios enzimáticos se puede hacer hasta 24 horas después del falleci-

miento. No se debe congelar, se puede almacenar 1-2 días a temperatura ambiente en medio de cultivo o suero fisiológico.

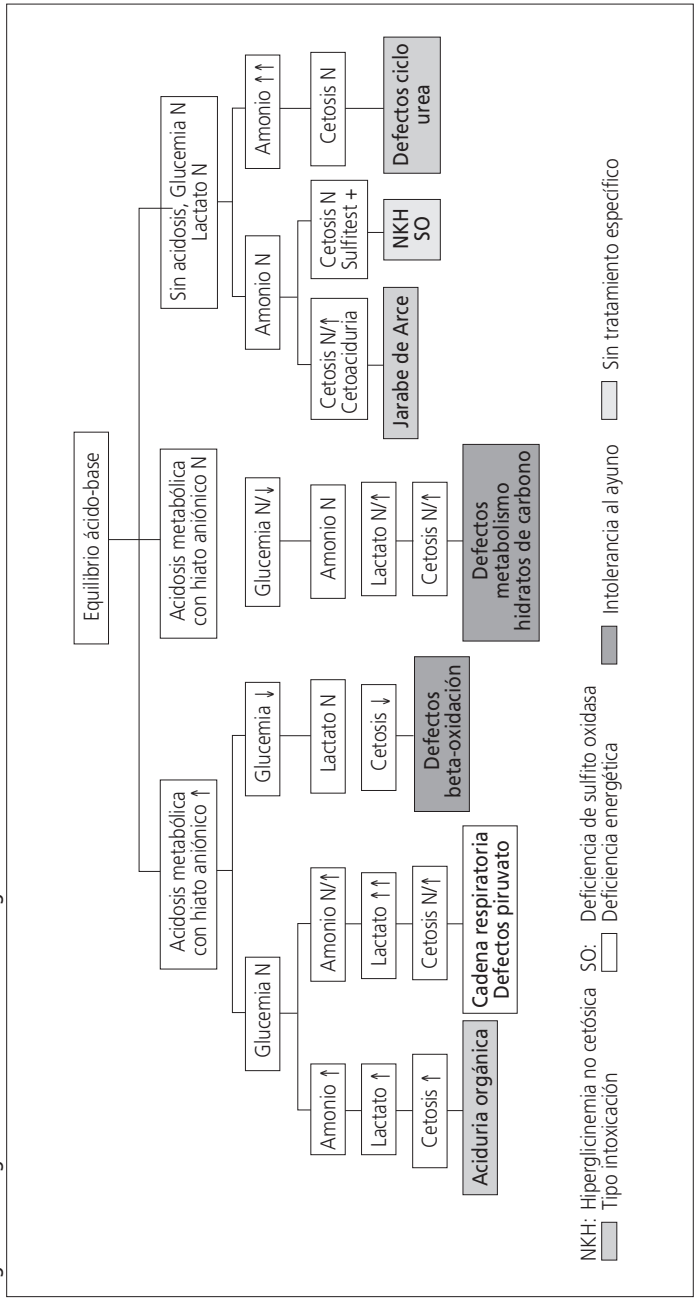
LCR

Si se extrae LCR se congelará inmediatamente en alícuotas de 1 ml (si es posible a -70ºC).

Biopsias

En función de la historia, se valorará la realización de biopsias percutáneas de músculo (esquelético y cardiaco), hígado y riñón (si es posible antes de la muerte o en la primera hora posterior) para posibles estudios histológicos, enzimáticos y mitocondriales.
Una muestra (al menos 1 cm^3) se congelará inmediatamente con nitrógeno líquido y se guardará a –70º C. Otra se almacenará en glutaraldehido al 2% (microscopía electrónica).

Algoritmo diagnóstico de los trastornos congénitos del metabolismo.



BIBLIOGRAFÍA

1. Claudius I, Fluharty C, Boles R. The Emergency Department Approach to Newborn and Childhood Metabolic Crisis. Emerg Med Clin N Am 2005;23: 843-83.
2. González Gutiérrez-Solana L, Rubio Cabezas O. Urgencias metabólicas: aproximación diagnóstica. En: García Peñas JJ, González Gutiérrez-Solana L, Ruiz-Falcó Rojas ML (eds). Manual de Urgencias en Neurología Infantil. Madrid: GlaxoSmithKline; 2005. p.455-80.
3. González Gutiérrez-Solana L, Rubio Cabezas O. Urgencias metabólicas: tratamiento. En: García Peñas JJ, González Gutiérrez-Solana L, Ruiz-Falcó Rojas ML (eds). Manual de Urgencias en Neurología Infantil. Madrid: GlaxoSmith-Kline; 2005. p.481-96.
4. Hoffmann GF, Clarke JTR, Leonard JV. Emergency Management of Metabolic Diseases. En: Blau N, Hoffmann GF, Leonard J, Clarke JTR (eds). Physician´s Guide to Treatment and Follow-Up of Metabolic Diseases. Berlin: Springer-Verlag; 2006.p.3-13.
5. Hoffmann GF, Nyhan WL, Zschocke J, Kahler SG, Mayatepek E. Metabolic emergencies. En: Hoffmann GF, Nyhan WL, Zschocke J, Kahler SG, Mayatepek E (eds). Inherited Metabolic Diseases. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.p.32-88.
6. Ogier de Baulny H. Management and Emergency Treatments of Neonates with a Suspicion of Inborn Errors of Metabolism. Semin Neonatol 2002;7:17-26.
7. Prietsch V, Lindner M, Zschocke J, Nyhan WL, Hoffmann GF. Emergency Management of Inherited Metabolic Diseases. J Inherit Metab Dis 2002;25: 531-46.
8. Prietsch V, Ogier de Baulny H, Saudubray JM. Emergency Treatments. En: Ferrandes J, Saudubray JM, van den Berghe G, Walter JH (eds). Inborn Metabolic Diseases: Diagnosis and Treatment. Heidelberg: Springer-Verlag, 2006.p.72-9.
9. Roth KS. Inborn errors of metabolism: the essentials of clinical diagnosis. Clin Pediatr 1991;30:183-90.
10. Zschocke J, Hoffmann GF. Vademecum Metabolicum. Manual of Metabolic paediatrics. Friedrichsdorf: Schatteur; 2004.

32 DISURIA. INFECCIÓN URINARIA

Verónica Cantarín Extremera, Mercedes de la Torre Espí

La disuria es el síntoma más molesto del síndrome miccional. Es descrito por el paciente como "escozor" o dolor al orinar. Puede aparecer al inicio de la micción o al final (disuria terminal).

ETIOLOGÍA

Infecciosa	Infección urinaria: es la causa más frecuente de disuria en la infancia. • ***Cistitis víricas:*** los adenovirus causan cistitis hemorrágica. • ***Cistitis bacteriana:*** los gérmenes implicados con más frecuencia son la *Escherichia coli,* la *Klebsiella pneumoniae* y el *Proteus mirabilis.* • ***Uretritis:*** en los adolescentes con actividad sexual hay que tener en cuenta la *Chlamydia,* el gonococo y el herpes simple (las vesículas suelen ser evidentes). • ***Balanitis:*** los niños pequeños pueden desarrollar una infección inespecífica con afectación de las glándulas del pene (balanitis) y, en ocasiones, también del prepucio (balanopostitis). Suele estar producida por dermatitis del pañal, traumatismos o mala higiene. Vulvovaginitis: la existencia de flujo vaginal es el hallazgo clínico más frecuente. En las niñas en edad prepuberal suele tratarse de vaginitis inespecíficas relacionadas con mala higiene perineal (limpieza en sentido postero-anterior después de la defecación o irritantes químicos) aunque también pueden estar implicadas bacterias como la *Shigella* y el *Streptococcus pyogenes.* En adolescentes es más frecuente la etiología específica (tricomonas, gonococo, *Chlamydia trachomatis, candida).* Oxiuros: la migración desde la región anal hacia delante de los parásitos es una causa frecuente de disuria, sobre todo en niñas. Los síntomas de forma característica empeoran por la noche.
Congénita y/o anatómica	Estenosis del meato uretral, ureterocele, fístula vésico-vaginal, prolapso uretral.

Traumatismos	Caídas, cuerpo extraño, lesiones de rascado, abuso sexual.
Enfermedades sistémicas	Son entidades poco frecuentes. **Síndrome de Stevens-Johnson:** la disuria es un indicio de la afectación de la mucosa del tracto urinario. **Síndrome de Reiter:** asocia artritis, disuria y enrojecimiento ocular. Es más frecuente en varones. **Enfermedad de Behçet:** cursa con aftas bucales, genitales y uveítis.
Otros	**Litiasis en las vías urinarias:** el paso de un cálculo a través de la vejiga y de la uretra puede ocasionar dolor. La hipercalciuria y la hiperuricosuria también pueden producir disuria aunque no existan cálculos. **Disfunción miccional:** la alteración del vaciamiento normal de la vejiga está originada por múltiples causas. **Sinequias vulvares:** suelen ser asintomáticas pero, a veces, provocan disuria con goteo de orina entre las micciones. La micción también puede ser dolorosa por irritación mecánico-inflamatoria en cuadros de apendicitis, torsión de ovario, masas hipogástricas.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

El objetivo de la anamnesis y de la exploración es averiguar la causa. Sin embargo, esto no es posible siempre así que lo principal es diagnosticar las enfermedades más graves y las infecciones.

Antecedentes personales	Son de interés sobre todo los antecedentes de infección, de anomalías del tracto urinario, de litiasis (hiperuricosuria, hipercalciuria). Los cuadros recurrentes obligan a descartar una causa subyacente.
Antecedentes familiares	Principalmente, se indagará la existencia de patología renal en la familia. La coincidencia de la misma sintomatología en algún hermano debe hacer pensar en una infección por oxiuros.

Síndrome miccional La asociación de disuria, polaquiuria con urgencia miccional, tenesmo y hematuria plantea como primera posibilidad diagnóstica la infección urinaria.

Prurito La existencia de prurito anal que empeora por la noche y al defecar es frecuente en los niños con oxiuros.

Fiebre La fiebre orienta hacia una etiología infecciosa, generalmente, del tracto urinario ya que la vulvovaginitis suele tener un curso afebril.
Finalmente, no hay que olvidar las enfermedades sistémicas aunque sean raras (síndrome de Stevens-Johnson o de Reiter, enfermedad de Behçet).

Dolor lumbar Puede estar en relación con una litiasis renal. La obstrucción del flujo urinario provocada por el cálculo aumenta la presión dentro de los conductos urinarios activando las terminaciones nerviosas de la mucosa responsables del dolor.
En otras ocasiones está ocasionado por la inflamación del parénquima renal en el curso de una pielonefritis.

Dolor abdominal El cuadro clínico de la apendicitis puede incluir disuria por la proximidad del apéndice a la porción distal del uréter derecho o a la vejiga.
Cuando la disuria se acompaña de dolor en la región suprapúbica la etiología suele ser una infección urinaria, una enfermedad inflamatoria pélvica (mujeres adolescentes) o un cálculo en el tramo final de la vía urinaria.

Secreción vaginal Antes de la pubertad, salvo en las 2-3 primeras semanas de vida, la leucorrea es siempre patológica. Suele tratarse de vulvovaginitis inespecíficas. En casos de leucorrea persistente o recurrente no hay que olvidar la posibilidad de un cuerpo extraño y también de una etiología específica.
Después de la pubertad es habitual el flujo vaginal. Se sospechará que existe una infección si se acompaña de síntomas (prurito, dolor) o cambian las características del mismo (color, olor, flujo sanguinolento). En estos casos es obligado preguntar sobre la actividad sexual de la paciente sin que los padres estén presentes.

Etiología	Características de la leucorrea
Gonococo	Secreción purulenta blanco-verdosa.
S. pyogenes, Shigella	Secreción sanguinolenta.
Trichomonas vaginalis	Secreción mucosa escasa.
Chlamydia trachomatis	Secreción menos purulenta que en la gonorrea. Con frecuencia la infección es asintomática.
Candida	Niñas antes de la pubertad: suele haber dermatitis perineal sin secreción. Adolescentes: secreción blanquecina lechosa.

Irritación local

La dermatitis del pañal, las lesiones por rascado secundarias a una infección por oxiuros o *candida,* las vulvovaginitis inespecíficas y las balanitis son las causas más habituales. Aunque menos frecuente hay que tener en cuenta el abuso sexual.

Otros

La existencia de síntomas a otros niveles (dolor articular, úlceras recurrentes, ojo rojo) es indicio de una enfermedad sistémica.

Exploración

La exploración debe ser general con especial hincapié en el periné, los genitales y el abdomen.

Estado general

La afectación del estado general con fiebre alta es un indicio de pielonefritis aguda. Los pacientes sépticos también tendrán mala perfusión periférica, taquipnea, taquicardia.

Inspección perineal y genital

Hay que buscar signos de irritación, lesiones de rascado, etc. En ocasiones, se pueden ver oxiuros en el ano o en la vagina.
La existencia de equimosis, hemorragias, heridas puede ser normal si existe un antecedente de traumatismo. Sin embargo, siempre hay que tener en cuenta la posibilidad de abuso sexual.
En los casos de vulvovaginitis se puede ver eritema perineal y leucorrea maloliente; también si existe un cuerpo extraño.

Exploración de genitales

La inspección de los genitales –femeninos o masculinos– es obligada.
La inflamación del pene con secreción blanquecina entre el prepucio y el glande constituye la presentación clínica característica de la balanitis.
La inspección de los genitales femeninos puede mostrar importantes hallazgos:

- **Sinequias vulvares:** los labios menores están fusionados.
- **Prolapso uretral:** aparece como una masa mucosa, anular, que sangra fácilmente. A veces, es difícil identificar el orificio uretral en el centro de la misma.
- **Vesículas:** son características de las infecciones herpéticas (virus herpes simple tipo 2 en el 70-80% de los casos).
- **Úlceras:** pueden ser secundarias a una enfermedad sistémica, como se ha comentado con anterioridad, un exantema fijo medicamentoso o una infección por virus de Epstein-Barr.

Se explorará la vagina en las niñas con un diagnóstico incierto si, además, existe la posibilidad de abuso sexual o de un cuerpo extraño.

- **Posición genupectoral:** proporciona el mayor diámetro vertical de visión del introito y de la vagina.
- **Posición "en mariposa"** (piernas abducidas, rodillas flexionadas): tirando de los labios menores se consigue el mayor diámetro horizontal.

Palpación abdominal y puñopercusión

Hay que buscar básicamente zonas dolorosas (apendicitis, litiasis, infección renal) y masas (globo vesical, quiste de uraco, tumores).
La existencia de una puñopercusión renal positiva es indicio de patología renal (litiasis, infección).

Pruebas complementarias

Gram y examen en fresco de la secreción vaginal

El gram es de ayuda en las niñas antes de la pubertad: el hallazgo de diplococos intracelulares gram negativos establece el diagnóstico de gonorrea. Esto no es posible después de la pubertad ya que la vagina está colonizada por bacterias que con la tinción de gram tienen características similares al gonococo.
Examen en fresco: sirve para detectar *Trichomonas vaginalis* (infectan a lactantes menores de 6

meses o adolescentes) y vaginosis (no suele producir disuria).

Cultivo del exudado vaginal Hay que cultivar siempre las secreciones vaginales patológicas para confirmar los hallazgos del gram y estudiar la sensibilidad a los antibióticos.
Después de la pubertad, para el estudio de enfermedades de transmisión sexual, hay que obtener muestras cervicales (niñas) y uretrales (niños). Si no existen implicaciones legales el diagnóstico de las infecciones producidas por *C. trachomatis* o *N. gonorrhoeae* se puede hacer en orina mediante la reacción en cadena de la polimerasa. La prueba tiene una adecuada sensibilidad y especificidad pero puede proporcionar falsos resultados positivos.

Análisis de orina, urocultivo Es la prueba más rentable para establecer el diagnóstico en los niños con disuria.

Ecografía Está indicada ante la sospecha de patología abdominal quirúrgica (apendicitis, torsión de ovario), litiasis renal, si se palpa una masa abdominal y en los casos con disuria recurrente de etiología desconocida.

Hemograma, reactantes de fase aguda, hemocultivo Se ha de solicitar en los pocos niños con aspecto séptico, generalmente, en relación con una infección de orina.

Tratamiento

El tratamiento será el específico para cada patología.

Infección urinaria Véase a continuación.

Cistitis víricas El tratamiento será sintomático con antiinflamatorios por vía oral y baños de asiento.

Vulvovaginitis inespecífica **Medidas higiénicas:** la limpieza del ano y del periné después de defecar se debe hacer en sentido antero-posterior. También es recomendable no utilizar pantalones muy ajustados o ropa interior de nylon.
Tratamiento: es suficiente con baños de asiento y lavado de los genitales con antisépticos locales (bencidamida o povidona yodada diluida).

Vulvovaginitis o uretritis específica

Etiología	Tratamiento
Gonorrea	Ceftriaxona: dosis única i.m. de 50 mg/kg; dosis máxima: 125 mg. Cefixima: dosis única v.o. de 8 mg/kg; dosis máxima: 400 mg. Pacientes alérgicos a la penicilina: • Espectinomicina (niños): dosis única i.m. de 40 mg/kg; dosis máxima: 2 g. • Ciprofloxacino (adolescentes): dosis única v.o. de 500 mg.
Tricomonas	Metronidazol: • Niños: 15 mg/kg/día v.o. en 3 dosis diarias durante 7 días. • Adolescentes: dosis única v.o. de 2 g.
Chlamydia trachomatis	Azitromicina: dosis única v.o. de 20 mg/kg; dosis máxima: 1 g.
Herpes simple	Aciclovir: 80 mg/kg/día v.o. en 4 dosis diarias durante 7 días en las infecciones primarias.
Cándida	Mujeres adolescentes: • Miconazol: 200 mg por vía intravaginal una vez al día durante 3 días. • Clotrimazol: dosis única de 500 mg por vía intravaginal. • Nistatina: 100.000 U por vía intravaginal una vez al día durante 14 días. Hombres adolescentes, niños y niñas antes de la pubertad: • Crema de clotrimazol al 1%, miconazol al 2% o nistatina dos veces al día durante 7 días.

Oxiuros

Mebendazol: dosis única v.o. de 100 mg. Hay que repetir la administración 2 semanas después. Es necesario tratar a toda la familia.

Miscelánea

Cuerpo extraño en vagina: extracción.
Traumatismo: el tratamiento dependerá de la gravedad de las lesiones (cura con antisépticos locales, sutura).
Alteraciones congénitas anatómicas: la mayoría de ellas requiere intervención quirúrgica.

INFECCIÓN URINARIA

La infección del tracto urinario (ITU) está definida por la colonización, invasión y multiplicación de microorganismos patógenos en la vía urinaria. Al menos, el 2% de los niños y el 8% de las niñas padecen un episodio de ITU en su infancia. Durante los dos o tres primeros meses de vida son más frecuentes en los niños y después en las niñas.

ETIOLOGÍA

Bacterias

Escherichia coli	Es el germen responsable del 80-90% de las infecciones urinarias.
Otras	También son frecuentes la *Klebsiella spp,* el *Proteus,* el *Enterobacter spp,* el *Enterococcus spp,* el *Staphylococcus saprophyticcus* (adolescentes que mantienen relaciones sexuales). La *Pseudomonas sp* es más prevalente en las infecciones intrahospitalarias, en los enfermos inmunocomprometidos, con malformaciones de la vía urinaria, con vejiga neurógena o con antecedentes recientes de instrumentación urológica.
S. agalactiae, candida	Deben tenerse en cuenta en neonatos.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Las manifestaciones clínicas dependen de la edad y de la localización de la ITU principalmente.

Lactantes	Los síntomas son inespecíficos: fiebre, vómitos, anorexia, diarrea, letargia o irritabilidad, ictericia, curva ponderal lenta.
Niños mayores	**ITU de vías bajas:** cursa con disuria, polaquiuria, tenesmo vesical, dolor abdominal y hematuria terminal. **ITU de vías altas (pielonefritis):** suele haber fiebre y afectación del estado general. El niño puede tener también síntomas miccionales o quejarse de dolor en la región lumbar o abdominal.

Exploración

Estado general	La existencia de fiebre alta con afectación del estado general es sugerente de pielonefritis. El retraso del tiempo de relleno capilar, con taquicardia, extremidades frías debe alertar de la posibilidad de una complicación séptica.
Abdomen	La palpación en el flanco del lado afectado puede ser dolorosa en los niños con pielonefritis. En ocasiones, los pacientes con cistitis retienen la orina provocando la aparición de un globo vesical.
Puño percusión	Puede ser positiva en los niños con pielonefritis.

Pruebas complementarias

Obtención de las muestras de orina	**Bolsa perineal:** es el método más sencillo en pacientes incontinentes. Se asocia con resultados falsos positivos tanto del análisis de orina como de los urocultivos. Sólo se utilizará como método inicial, de tal manera que, un resultado patológico del análisis de orina con tira reactiva se ha de comprobar siempre con otra muestra recogida con mayor asepsia (sonda o punción suprapúbica) y un urocultivo. **Chorro miccional medio:** es la técnica indicada en los pacientes con control de esfínteres. **Sonda vesical:** junto con la punción suprapúbica es la técnica de elección para la obtención de orina para urocultivo en los niños incontinentes que necesiten tratamiento antibiótico inmediato. **Punción suprapúbica:** es el mejor método para conseguir una muestra de orina para cultivo.
Análisis de orina fresca con tira reactiva	El diagnóstico está basado en el cambio de color producido por una serie de reacciones enzimáticas. La orina diluida o las variaciones en el pH pueden producir falsos negativos. **Nitritos:** algunas bacterias son capaces de reducir los nitratos. Es menos sensible que la leucocituria sobre todo en niños sin control de esfínteres (la orina no se retiene el tiempo suficiente para que las bacterias puedan actuar). Debemos tener en cuenta que gérmenes como los estafilococos, los estreptococos y las pseudomonas no reducen los nitratos. **Esterasa leucocitaria:** es un hallazgo que acompaña al 80-90% de las ITU aunque es muy inespecífico (es

positiva en procesos inflamatorios y en orinas contaminadas con secreción vaginal). Por otro lado, la negatividad de la misma no excluye, sobre todo en lactantes y en fases iniciales de la enfermedad, una infección urinaria. Por ello, ante cuadros de fiebre persistente sin foco, en los que el resultado del análisis de orina sea negativo en una valoración temprana del mismo, es aconsejable repetir la prueba.

	Sensibilidad (rango)	Especificidad (rango)
Esterasa leucocitaria	83% (67-94)	78% (64-92)
Nitritos	53% (15-82)	98% (90-100)
Esterasa leucocitaria o nitritos positivos	93% (90-100)	72% (58-91)

Indicaciones:

- Niñas < 2 años y niños < 1 año con más de 39ºC de fiebre sin foco.
- Síndrome miccional: disuria, polaquiuria, tenesmo vesical.
- Niños con fiebre, dolor abdominal o en fosa renal.
- Niños con puño percusión positiva.
- Niños con fiebre sin foco durante más de 48 horas.
- Niños con fiebre sin foco y afectación del estado general.
- Lactantes < 12 meses con anorexia y curva ponderal lenta.

Análisis microscópico del sedimento urinario en orina centrifugada

La piuria se define por la presencia de más de 5 leucocitos/campo y la bacteriuria ante cualquier bacteria/campo.
En las fases iniciales de la ITU y en los casos de bacteriuria asintomática se puede encontrar bacteriuria sin leucocituria.

Urocultivo

Indicaciones:

- Lactantes menores de 3 meses con fiebre.
- Pacientes con fiebre sin foco y antecedentes de ITU o de anomalías del tracto urinario con independencia del resultado del sedimento.
- Pacientes con sospecha clínica de infección urinaria: síndrome miccional, puñopercusión positiva.
- Pacientes con esterasa leucocituria y/o bacteriuria positivas en el análisis de orina con tira reactiva.
- Niños con fiebre sin foco durante más de 5-7 días aunque el sedimento urinario sea normal.

El diagnóstico definitivo de infección urinaria depende del recuento de colonias según el método de recogida de orina.

	Urocultivo positivo
Punción suprapúbica	Cualquier nº de bacterias gram negativas > 1.000 colonias/ml de bacterias gram positivas
Sonda vesical	> 10.000 colonias/ml* (valorar con la clínica) > 50.000 colonias/ml
Micción espontánea	> 100.000 col/ml de un solo germen

**En algunas ocasiones, la ITU cursa con recuentos < 50.000 colonias/ml: polaquiuria intensa, existencia de agentes bacteriostáticos en la orina, obstrucción ureteral, infección renal localizada en zonas que no están en contacto con los túbulos renales.*

Hemocultivo

La prevalencia de bacteriemia en los niños con ITU es, en general, baja. Es más frecuente en lactantes menores de 2 meses y en niños con fiebre alta y afectación del estado general.

Hemograma, urea, creatinina, reactantes de fase

El análisis de sangre puede dar información sobre la repercusión general de la infección, la posibilidad de pielonefritis y la función renal básica. Se solicitará en pacientes que precisen ingreso.

Tratamiento

Neonatos

Ampicilina i.v. (100 mg/kg/día; si < 7 días de vida: 50 mg/kg/12 horas) asociada a cefotaxima i.v. (150 mg/kg/día; si < 7 días de vida: 50 mg/kg/12 h) o gentamicina i.v. (5 mg/kg/día en dosis única).
Duración del tratamiento: 10-14 días.

Niños > 1 mes con sospecha de ITU de vías altas

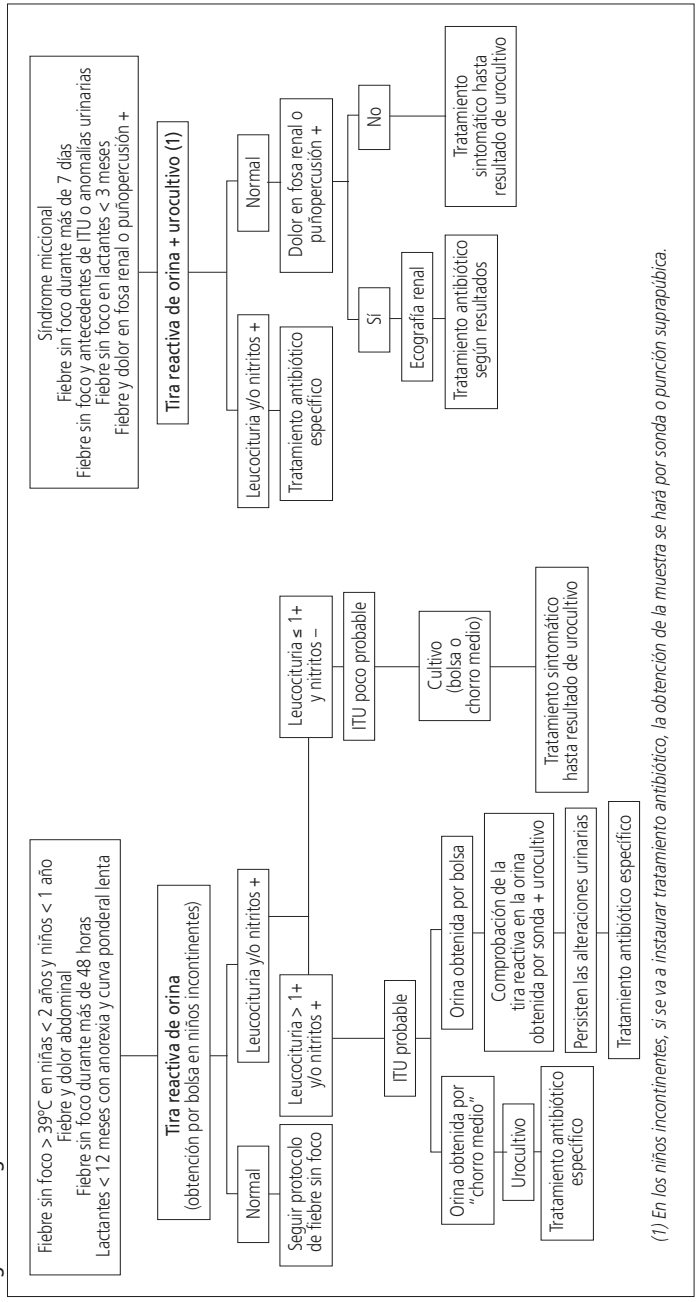
Pacientes que precisen ingreso:
Gentamicina i.v. (5 mg/kg/día en dosis única diaria) o ceftriaxona i.v. (50-100 mg/kg/día) o amoxicilina-clavulánico i.v. (50-100 mg/kg/día) durante 10-14 días. Se continuará el tratamiento por vía oral, según el antibiograma, en cuanto la situación clínica del paciente lo permita.
Pacientes que no precisen ingreso:
Cefixima v.o. (1er día: 16 mg/kg/día en dos dosis; después: 8 mg/kg/día en dosis única diaria) o cefuroxima axetilo v.o. (30 mg/kg/día; dosis cada 12 horas) durante 10 días.

Sospecha de ITU de vías bajas	Cotrimoxazol v.o. (trimetoprim: 8 mg/kg/día; dosis cada 12 horas) o amoxicilina-clavulánico v.o. (40 mg/kg/día; dosis cada 8 horas) o fosfomicina v.o. (100-200 mg/kg/día; dosis cada 6-8 horas) durante 4-6 días.

Derivación

Domicilio	La mayoría de los niños con ITU puede tratarse de forma ambulatoria.
Ingreso	• Afectación del estado general, signos clínicos de bacteriemia o sepsis. • Pacientes con uropatía obstructiva y sospecha de pielonefritis. • Lactantes menores de 2 meses. • Niños con intolerancia por vía oral. • Inseguridad sobre el cumplimiento del tratamiento.

Algoritmo diagnóstico en la ITU.



BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Comité on Quality Improvement. Subcommitee on Urinary Tract Infection. Practice paramer: the diagnosis, treatment, and evaluation of initial urinary tract infection in febrile infants and young children. Pediatrics 1999;103:843-52.
2. Bloomfield P, Hodson EM, Craig JC. Antibiotics for acute pyelonephritis in children. Cochrane Database of Systematic Reviews 2005 Jan 25;(1): CD003772.
3. Hoberman A, Wald ER. Urinary tract infections in young febrile children. Pediatr Infect Dis J 1997;16:11-7.
4. Hoberman A, Wald ER, Hickey RW, Baskin M, Charron M, Majd M, et al. Oral versus initial intravenous therapy for urinary tract infections in young febrile children. Pediatrics 1999;104:79-86.
5. Hoberman A, Wald ER, Reynolds EA, Penchansky L, Charron M. Pyuria and bacteriuria in urine specimens obtained by catheter from young children with fever. J Pediatr 1994;124:513-9.
6. Keren R, Chan E. A Meta-analysis randomized, controlled trials comparing short and long course antibiotic therapy for urinary tract infections in children. Pediatrics 2002;109:E70-0.
7. Liao J, Churchil BM. Pediatric urine testing. Pediatr Clin North Am 2001;48: 1425-40.
8. Owen MK, Clenney TL. Management of vaginitis. Am Fam Physician 2004;70: 2125-32.
9. Pecile P, Miorin M, Romanello C, Falleti E, Valent F, Giacomuzzi F, et al. Procalcitonin: A marker of severity of acute pyelonephitis among children. Pediatrics 2004;114:E249-54.
10. Raszka WV, Khan O. Pyelonephritis. Pediatr Rev 2005;26:364-70.
11. Rothberg MB, Wong JB. All dysuria is local. A cost-effectiveness model for designing site-specific management algorithms. J Gen Intern Med 2004; 19:433-43.

33 EDEMAS. SÍNDROME NEFRÓTICO

Isabel Valverde García, José Luis Écija Peiró

EDEMA

El edema es una condición clínica caracterizada por el incremento del líquido intersticial, pudiendo ser localizado o generalizado. En el edema generalizado el líquido se distribuye por áreas extensas del cuerpo pudiendo llegar a la situación de anasarca que incluye edema generalizado con derrame pleural y ascitis. El localizado se origina a partir de un trauma, inflamación local (p. ej., picadura) o de obstrucción al flujo venoso o drenaje linfático de un área.

ETIOLOGÍA

En condiciones normales existe un equilibrio entre la salida de líquido desde los capilares al intersticio, favorecida por la presión hidrostática y dificultada por la presión oncótica, y el retorno del líquido intersticial al sistema venoso a través del sistema linfático. La pérdida de este equilibrio conlleva la formación de edema.

Aumento de la presión hidrostática

Secundaria a retención de agua y sodio a nivel renal	Como ocurre en la insuficiencia cardiaca, la insuficiencia renal, la glomerulonefritis o la secundaria a fármacos (vasodilatadores como el minoxidilo y los calcioantagonistas, amlodipino y nifedipino). Da lugar a edema generalizado.
Secundaria a obstrucción venosa	Se produce por compresión venosa extrínseca o por trombosis, con formación de edema localizado de forma distal a la obstrucción. La trombosis de la vena cava inferior se caracteriza por edema del miembro inferior afectado, mientras que la trombosis de la vena cava superior produce edemas a nivel del brazo afecto, cuello y cabeza. La hipertensión portal secundaria a cirrosis con incremento de la presión venosa por debajo del hígado provoca ascitis y edema de extremidades inferiores.

Disminución de la presión oncótica capilar	
Malnutrición proteica	La disminución de los aportes proteicos es muy infrecuente en los países desarrollados. El edema es generalizado pudiendo dar la falsa impresión de niños bien nutridos.
Hepatopatías	Producen disminución de la síntesis de albúmina, dando lugar a la aparición de ascitis.
Enteropatía pierde-proteínas	Se pierden proteínas a través del intestino con importante hipoalbuminemia favoreciendo la aparición de edemas generalizados. Se incluyen en este grupo la gastritis hipertrófica (enfermedad de Menetrier), la alergia a proteínas de leche de vaca, la enfermedad celíaca, la giardiasis y la linfangiectasia intestinal.
Síndrome nefrótico	Está caracterizado por una proteinuria masiva con hipoalbuminemia. Ver más adelante.

Alteración de la permeabilidad capilar	
Generalizada	Se observa en la sepsis y en los grandes quemados.
Localizada	Es el mecanismo responsable del angioedema secundario a reacción alérgica o por déficit de C1-inhibidor.

Alteración del sistema linfático	
Primario	Aparece en el S. Turner (edemas localizados en dorso de manos y pies en una niña recién nacida), S. Noonan (linfedema difuso al nacimiento) y en la enfermedad de Milroy o linfedema congénito (edema crónico y con intensidad variable de los miembros inferiores). El linfedema precoz, en mujeres adolescentes, está caracterizado por edemas en las extremidades inferiores.
Secundario	A linfadenitis, linfangitis granulomatosa, enfermedades autoinmunes (artritis reumatoide juvenil, sarcoidosis, enfermedad de Crohn). Suele ser localizado.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Aunque la mayoría de las causas de edema se resuelven de forma espontánea es importante identificar aquellas situaciones amenazantes para la vida o con graves consecuencias médicas, entre las que se incluyen: la anafilaxia, el angioedema hereditario con participación laríngea, la disminución del gasto cardíaco en la insuficiencia cardiaca, la enfermedad hepática y la renal con insuficiencia renal. Se procederá a la estabilización siguiendo el ABC de la reanimación cardiopulmonar y al tratamiento específico de la causa.

Anamnesis

Antecedentes personales y familiares	Debe preguntarse por la existencia de enfermedades que puedan presentar edema ante una descompensación (insuficiencia cardiaca, neuropatía) y acerca de la ingesta de fármacos. Los antecedentes familiares de angioedema recurrente pueden sugerir el diagnóstico de angioedema hereditario.
Localización	Localizado o generalizado. Ver algoritmos 1 y 2.
Edad	Es importante para distinguir entre formas congénitas o adquiridas. Las formas congénitas se presentan en el período neonatal (ej: S. Turner, S. Noonan y la enfermedad de Milroy o linfedema congénito). El edema fisiológico del recién nacido se desarrolla dentro de las primeras 24 horas y persiste hasta 1 semana. Otras causas de edema precoz en la vida incluyen síndrome nefrótico (SN) congénito, infecciones por TORCH, trombosis de la vena renal, neoplasias, etc.
Tiempo de evolución	Si se produce por disminución de la presión oncótica intravascular (enfermedades hepáticas, renales o digestivas), la forma de presentación suele ser más gradual. Las vasculitis alérgicas o por hipersensibilidad tienen una evolución más rápida.
Síntomas asociados	Pueden sugerir una enfermedad sistémica o la afectación de un órgano vital. La presencia de disnea, diaforesis y/o antecedente de cardiopatía sugiere edema secundario a fallo cardiaco. La ictericia, esteatorrea y dolor abdominal puede dirigir el diagnóstico hacia una hepatopatía crónica o una enteropatía pierdeproteínas.

La orina color coca-cola con o sin hipertensión arterial debe hacer pensar en glomerulonefritis.
La anorexia y el bajo peso puede verse en niños con fallo renal.

Enfermedades intercurrentes

Una infección de vías respiratorias o faríngea entre 1-3 semanas antes puede orientar al diagnóstico de glomerulonefritis postestreptocócica. La infección concurrente ocasionalmente desencadena una nefropatía IgA.

Ganancia ponderal

Es importante para valorar el edema (excedente de peso). Los padres no suelen hacer referencia a la ganancia de peso del niño ya que lo interpretan como un signo normal de su crecimiento y desarrollo.

Alergias y fármacos

Las alergias (más frecuentemente a alimentos) y las reacciones adversas medicamentosas (AINEs, antibióticos) pueden manifestarse como angioedema en la infancia.

Exploración

Edema

Generalizado. La acumulación de líquidos se distribuye por áreas extensas del cuerpo con significativo aumento de peso. Cuando el paciente presenta edema generalizado deben valorarse los signos de derrame pleural, edema pulmonar, ascitis, edema en región genital y signos de inminencia de ruptura cutánea.
Localizado. Hay que delimitar el área de tumefacción para localizar la región venosa o linfática donde se encuentra la obstrucción o donde ha actuado el alérgeno. Ya que la celulitis también puede manifestarse con edema localizado es importante evaluar la presencia de fiebre y signos locales de inflamación.
En la púrpura de Schölein-Henoch suele localizarse en extremidades inferiores.

Piel y tejidos blandos

La identificación de una picadura o mordedura nos ayuda a identificar la causa de un edema localizado.
La presencia de púrpura en miembros inferiores orienta al diagnóstico de Schölein-Henoch.
La circulación colateral del abdomen y las telangiectasias se observan en la hipertensión portal.
Las masas musculares blandas son un signo de malnutrición.

Aparato cardiovascular	El hallazgo de taquicardia, taquipnea, signo de galope, crepitantes o hepatomegalia se observa en pacientes con fallo cardiaco. La presencia de roce pericárdico y tonos cardiacos apagados en un paciente con dolor torácico y fiebre es característico de pericarditis. La hipertensión arterial puede estar presente en aquellos pacientes con fallo renal agudo o glomerulonefritis.
Auscultación pulmonar	La taquipnea y la auscultación de crepitantes aparecen en el edema de pulmón.
Abdomen	La hepatomegalia y la ascitis son signos presentes en el fallo cardíaco y en las hepatopatías crónicas.
Peso	El peso inicial es importante ya que nos permite valorar la evolución de la resolución de los edemas.

Pruebas complementarias

Análisis de orina	Debe realizarse en todo paciente con edemas. Una proteinuria masiva con edemas es diagnóstico de S. Nefrótico (ver más adelante). Otras glomerulonefritis también pueden presentar proteinuria. El sedimento urinario puede ayudar para establecer el diagnóstico en aquellos pacientes con edema y afectación renal. La presencia de hematuria macroscópica con cilindros hemáticos y proteinuria es diagnóstico de glomerulonefritis aguda.
Análisis de sangre	Si existe edema generalizado de causa desconocida debe realizarse hemograma, coagulación, y bioquímica sérica con perfil de función renal y hepática, niveles de albúmina sérica e ionograma. Se observan elevación de transaminasas, trastornos de la coagulación, colestasis e hipoglucemia en el fallo hepático; hipoalbuminemia, hipoproteinemia e hipogammaglobulinemia en las enteropatías pierdeproteínas y alteraciones de la función renal en las glomerulonefritis. Ver S. Nefrótico más adelante (Tabla I). Los estudios de laboratorio más específicos se realizarán para filiar o confirmar la etiología de cada caso.

Pruebas de imagen	**Radiografía tórax:** es útil si se sospecha fallo cardiaco o edema de pulmón. **Ecografía doppler del territorio vascular afectado:** está indicada en el niño con sospecha de trombosis venosa.

Tratamiento del edema generalizado

El tratamiento del edema es el de su causa subyacente. Hasta la aplicación de la terapia específica pueden utilizarse las siguientes medidas generales.

Restricción de sodio	Está indicada en la insuficiencia renal y cardiaca, la glomerulonefritis aguda, la ascitis y el síndrome nefrótico. Una dieta baja en sodio debe aportar al niño 1,5-2 mEq/kg/día.
Restricción de líquidos	Hay que ser cautos en los pacientes que presentan disminución del volumen circulante de origen no cardiaco (ej. cirrosis hepática). El aporte hídrico debe ser de 30-50 ml/kg/día para obtener un balance negativo.
Diuréticos	La principal indicación del uso de diuréticos es en aquellos casos de edema asociados a un aumento del volumen intravascular: niños con insuficiencia cardiaca con aumento de la presión hidrostática e hipervolemia y niños con glomerulonefritis aguda e insuficiencia renal aguda o crónica. En general no deben utilizarse en aquellos casos de edema con disminución del volumen circulante (cirrosis y SN). Una diuresis importante en estos pacientes puede provocar un síndrome hepatorrenal con fallo renal (hay que controlar los niveles de creatinina y urea en sangre).
Albúmina intravenosa	Se beneficiarían de esta medida terapéutica algunos pacientes con edemas secundarios a disminución de la presión oncótica: SN, enteropatía pierdeproteínas, malnutrición y cirrosis. Esta medida debe reservarse para casos graves, cuando la albúmina sérica sea menor de 1,2 g/dl.

SÍNDROME NEFRÓTICO

Es la expresión clínica de una serie de alteraciones glomerulares que se caracteriza por proteinuria masiva, hipoproteinemia y edema. Provoca hiperlipidemia. Tiene una presentación lenta e insidiosa.

La incidencia de SN es de 2-7 casos nuevos por 100.000 habitantes/año en menores de 16 años. El pico de máxima incidencia (70%) se da entre los 2 y los 6 años, con una relación de 2:1 en niños sobre niñas.

ETIOLOGÍA

Síndrome nefrótico de origen genético

SN congénito	SN tipo finlandés. Herencia autosómica recesiva.

Síndrome nefrótico primario ó idiopático

Es la forma más frecuente en la infancia (90% de los casos).

SN de cambios mínimos	Es la afectación histológica renal predominante en niños (84,5%). Generalmente se presenta entre los 2-7 años de edad, sin HTA, con normal o mínima afectación del sedimento urinario, cifras normales de creatinina, sin datos de enfermedad sistémica. Suelen responder bien al tratamiento con corticoides.
Otros	Glomeruloesclerosis focal y segmentaria. Esclerosis mesangial difusa. Glomerulonefritis proliferativas.

Síndrome nefrótico secundario

Infecciones	Estreptococo, endocarditis, sífilis congénita, hepatitis B, Epstein-Barr, malaria, parotiditis.
Enfermedades sistémicas	Púrpura de Schönlein-Henoch, Lupus eritematoso sistémico. Drepanocitosis.
Neoplasias	Tumores sólidos. Linfomas, leucemias. Síndrome paraneoplásico.
Fármacos/toxinas	Mercurio, oro, bismuto. Penicilamina. Sales de oro.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Antecedentes personales	El SN puede ser secundario a enfermedades sistémicas, neoplasias e infecciones agudas y crónicas.

Edad	El SN congénito suele manifestarse al nacimiento, aunque también en los primeros meses de vida. Tiene mal pronóstico. Entre los 18 meses y los 7 años de edad es frecuente el SN idiopático o de cambios mínimos. En la adolescencia sin embargo suele asociarse a otra forma primaria o secundaria de nefritis. Suele requerir biopsia renal.
Infecciones asociadas	Aparece generalmente tras un proceso desencadenante, como una infección de vías altas o una gastroenteritis.
Edema	Puede ser generalizado o localizado en párpados y/o genitales. Depende de la acción de la gravedad: el edema periorbitario, el más evidente, es de predominio matutino y disminuye a lo largo del día a medida que aumenta en extremidades inferiores.
Peso	Los edemas comienzan a ser detectables cuando la retención de fluidos excede el 3-5% del peso corporal.
Oligoanuria	En ocasiones puede ser el motivo de consulta. Es variable, sin llegar a producirse anuria. Casi nunca se asocia a insuficiencia renal aguda.
Dificultad respiratoria	Es una manifestación clínica excepcional por retención masiva de líquido y sodio responsable del hidrotórax y la ascitis.
Dolor abdominal y otros síntomas digestivos	El dolor es secundario a la rápida acumulación de líquidos (ascitis y edema de la pared intestinal) o a peritonitis. Puede acompañarse de anorexia, náuseas y vómitos.
Fiebre	Es sugestiva de procesos infecciosos intercurrentes (neumonía, peritonitis, celulitis).
Síntomas inespecíficos	El paciente puede presentar cefalea, irritabilidad.

Exploración

Edemas	Son blandos y dejan fóvea al deprimirse. Predominan en las partes más laxas (párpados, cara, genitales y dorso de manos). En algunas ocasiones se presentan como anasarca.

Aparato cardiovascular	La TA es normal aunque puede existir HTA leve y transitoria al comienzo del cuadro. Ésta puede elevarse en cualquier momento tras iniciar la corticoterapia.
Aparato respiratorio	Puede existir una auscultación pulmonar patológica por derrame pulmonar o por neumonía.
Abdomen	En ocasiones se produce ascitis. El dolor abdominal a la palpación refleja edema de la pared intestinal o irritación del plexo mesentérico. La rigidez de la pared abdominal es sugestiva de peritonitis. Hasta el 50% presentan hepatomegalia.
Aparato genitourinario	Se deve valorar la existencia de edema escrotal, vulvar y en algunos casos linfedema. Ocasionalmente se puede observar hidrocele.

Pruebas complementarias

Análisis de orina y sedimento	La proteinuria masiva se expresa en la tira reactiva de orina con una positividad de 3 o más cruces. La eliminación de proteínas superior a 40 mg/m^2/h o a 50 mg/kg/día en orina de 24 h confirma el diagnóstico de SN. Se debe valorar el cociente urinario proteína/creatinina en muestras aisladas de orina. Cuando es superior a 2,5-3 mg se considera en rango nefrótico. En el sedimento pueden observarse cilindros granulosos y hialinos.
Bioquímica sérica	La hipoalbuminemia se define como una albúmina menor de 2,5 mg/dl; la hipoproteinemia cuando las proteínas totales son inferiores a 6 g/dl. Se detectan también hiper alfa2 e hipogammaglobulinemia así como, hipercolesterolemia (>300 mg/dl) e hipertrigliceridemia. La creatinina sérica es normal con urea normal o elevada por la hipovolemia. La elevación mantenida de ambas suele indicar insuficiencia renal por daño intrínseco.
Hemograma	El hematocrito y la hemoglobina están normales o elevados (por reducción del volumen plasmático). Puede haber trombocitosis con plaquetas entre 500.000 y 1.000.000/mm^3.

TABLA I. Hallazgos bioquímicos característicos del síndrome nefrótico

Hipoproteinemia < 6 g/dl.

Hipoalbuminemia < 2,5-3 g/dl.

Proteinuria masiva:
- Tres/cuatro cruces en la tira reactiva de orina.
- Cociente proteínas/creatinina en micción aislada > 3,5 mg/mg.
- Eliminación urinaria de proteínas > 40 mg/m^2/h o > 50 mg/kg/día.

Otros datos habituales:
- Hiperlipemia: hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia.
- Hipercoagulabilidad.

Pruebas de coagulación

El fibrinógeno puede estar elevado y la antitrombina III disminuida lo que favorece la tendencia trombótica.

Electrolitos

La hiponatremia es frecuente (120-135 mEq/l) por disminución de la excreción de agua secundaria a la estimulación de ADH por hipovolemia. No suele requerir tratamiento específico.
La hipocalcemia por hipoproteinemia es frecuente pero asintomática.

Complicaciones

Infecciones

Existe una predisposición a las infecciones por la hipogammaglobulinemia y el tratamiento inmunosupresor.
ORL y broncopulmonares: se producen por disminución de los niveles de inmunoglobulinas y el déficit proteico. Son más frecuentes tras el tratamiento con corticoides.
Peritonitis por *Streptococcus pneumoniae.* También por otros Gram+ y Gram-.
Celulitis: en estos niños suelen estar producidas por *E. Coli.*
Varicela: es una infección común en estos pacientes.

Trastornos de la coagulación

Se produce hipercoagulabilidad por la hiperlipidemia, la trombocitosis y el incremento de los factores inhibidores de la fibrinolisis. Se manifiesta con fenómenos tromboembólicos arteriales y venosos (renales y pulmonares).

Hipovolemia y shock hipovolémico Puede manifestarse en las recaídas con vómitos o en los pacientes tratados con diuréticos o excesiva restricción hídrica. Un hematocrito > 50% indica hemoconcentración.

Encefalopatía hipertensiva Puede desarrollarse en pacientes tratados con corticoterapia.

Alteraciones del metabolismo óseo Están producidas por hipocalcemia. Existe una disminución de la absorción intestinal de calcio y una alteración del metabolismo de la vit D.

Trastornos nutrición/ crecimiento Son el resultado de la malnutrición proteico-calórica y de la malabsorción intestinal por el edema de la pared.

Tratamiento

El principal objetivo es restablecer y mantener el volumen intravascular y tratar el edema sintomático.

Medidas generales La dieta debe ser baja en sodio (1,5-2 mEq/kg/día). La restricción hídrica se mantendrá mientras duren los edemas. El aporte hídrico para obtener un balance negativo debe ser de unos 30-50 ml/kg/día.
Reposo relativo: está indicado en la fase inicial.
Debe realizarse vigilancia de los edemas, la hipovolemia, la aparición de derrame pleural y control del peso.
Diuréticos: deben evitarse dado que pueden producir disminución del volumen intravascular con mayor hipovolemia e insuficiencia pre-renal y hemoconcentración con mayor tendencia a fenómenos trombóticos. Sin embargo, si el paciente está bien hidratado pero tiene edemas generalizados graves puede iniciarse tratamiento con furosemida a 1-2 mg/kg/día v.o. en 2 dosis.
Albúmina i.v.: está indicada en aquellos casos de hipovolemia severa con grandes edemas y albúmina <1,2 g/dl y si existen signos de peritonitis. Se administra seroalbúmina al 20% a dosis de 1 g/kg en perfusión durante 90 minutos seguida de furosemida intravenosa (1 mg/kg).

Tratamiento específico **Corticoides:** no está indicado iniciar el tratamiento con corticoides en Urgencias. La dosis usual de prednisona es 60 mg/m^2/ día durante 4-6 semanas.
Inmunosupresores e inmunomoduladores (clorambucil, ciclofosfamida, ciclosporina, levamisol,

micofenolato y otros) se usan en los niños corticorresistentes, corticodependientes y recaedores frecuentes.

Complicaciones

En el paciente asintomático no es aconsejable ni útil mantener una antibioterapia preventiva. Sin embargo deberá tratarse enérgicamente todo cuadro infeccioso. Las peritonitis se tratarán con cefotaxima o ceftriaxona ± un aminoglucósido previa administración de seroalbúmina para facilitar la perfusión del antibiótico al peritoneo.
El shock hipovolémico se tratará de forma habitual. Ver capítulo correspondiente.

Derivación

Ingreso en sala

- Paciente recién diagnosticado.
- Edemas generalizados graves.
- Signos de hipovolemia.
- Compromiso respiratorio.
- Insuficiencia renal (elevación de la creatinina sérica)
- Signos de infección bacteriana incluida la fiebre sin foco.

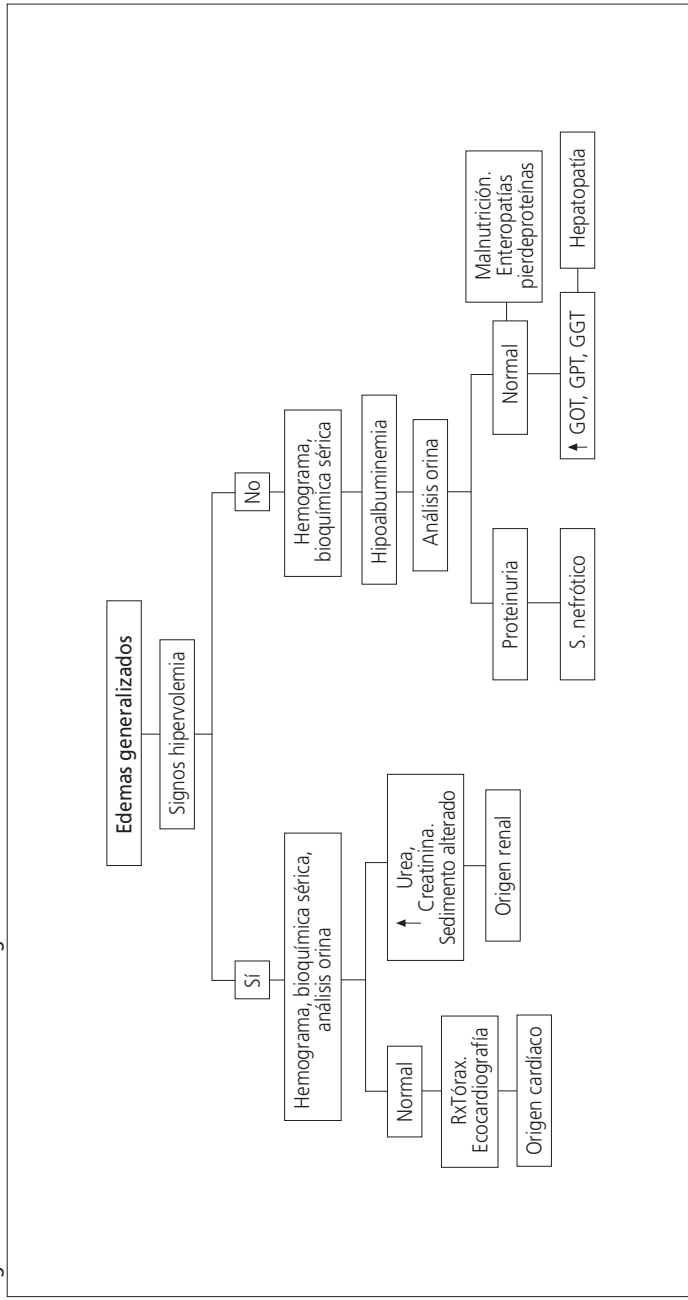
Derivación a consultas de nefrología

Todos los casos que no ingresen deben ser derivados a consultas externas.

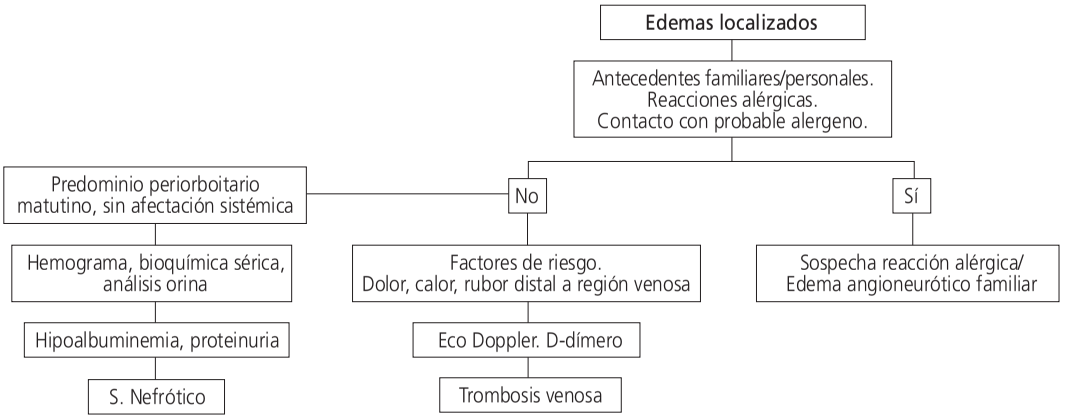
BIBLIOGRAFÍA

1. Allison AE, Symons JM. Nephrotic syndrome in childhood. Lancet 2003; 362: 629-39.
2. Garin H. Síndrome nefrótico por nefropatía de lesiones mínimas. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez-Iturbe B (eds). Nefrología Pediátrica. Madrid: Grupo Aula Médica; 2006. p. 303-20.
3. Hogg RJ, Portman RJ, Milliner D. Evaluation and management of proteinuria and Nephrotic Syndrome in children: Recommendations from a Pediatric Nephrology Panel established at the National Kidney Foundation Conference on Proteinuria, Albuminuria, Risk, Assessment, Detection and Elimination (PARADE). Pediatrics 2000; 150: 1242-9.
4. Hogg RJ. Adolescents with proteinuria and/or the nephritic syndrome. Adolescent Medicine Clinics 2005; 16:163-172.
5. Roth KS, Amaker BH, Chan JCM. Nephrotic syndrome: pathogenesis and management. Pediatr Rev 2002; 23: 237-48.

Algoritmo 1. Actuación en los edemas generalizados.



Algoritmo 2. Actuación en los edemas localizados.



34 ESCROTO AGUDO

Rocío Espinosa Góngora, Juan Carlos Ollero Fresno

Es un cuadro caracterizado por la presencia de dolor e inflamación escrotal de corta evolución. Su importancia radica en la posibilidad de que se trate de una torsión testicular, lo que se considera una urgencia quirúrgica por el riesgo de pérdida del testículo secundaria a la isquemia prolongada.
En este capítulo también se incluirán otras enfermedades que, aunque no son propiamente cuadros de "escroto agudo", cursan con aumento del tamaño del testículo y deben ser diferenciadas de este proceso.

ETIOLOGÍA

Torsión de hidátide (50-70%)	Es la causa más frecuente de escroto agudo. La torsión de hidátide puede aparecer a cualquier edad, aunque lo más típico es que suceda antes de la pubertad (10-11 años). Existen 4 hidátides o apéndices testiculares que pueden sufrir torsión. La hidátide de Morgagni es la más importante, está situada en el polo superior del testículo y existe en el 90% de los varones.
Torsión testicular (20-30%)	Es la causa más importante de escroto agudo y es una urgencia quirúrgica. Puede suceder a cualquier edad, pero es más frecuente durante el desarrollo puberal (13-15 años). Se produce debido a la fijación inadecuada, incompleta o ausente del testículo. Pueden existir factores desencadenantes como la contracción cremastérica inducida por la actividad física, los traumatismos, la exposición al frío o la estimulación sexual.
Epididimitis / orquitis (15%)	La epididimitis es un proceso poco frecuente en la edad pediátrica, afecta fundamentalmente durante el periodo neonatal y la adolescencia. La *E. coli* es el germen más frecuentemente implicado en las epididimitis prepuberales. En esta etapa, los agentes infecciosos alcanzan el testículo por reflujo retrógrado de la orina a través de los conductos deferentes. Actúan como factores predispo-

nentes, la infección e instrumentación uretral y la presencia de anomalías del tracto urinario (fístula recto-uretral, reflujo vesico-ureteral, ectopia ureteral, válvulas de uretra posterior, vejiga neurogénica).
En los adolescentes con actividad sexual, los gérmenes causantes con más frecuencia son la *Chlamydia* y *Neisseria gonorrhoeae*.
También pueden causar orquio-epididimitis los virus de la parotiditis, virus de Epstein-Bar, coxsackie y echovirus.

Traumatismo / hematocele

La gravedad de la lesión dependerá de la intensidad del traumatismo. En ocasiones, éste puede ser el desencadenante de una torsión testicular.
Los traumatismos pueden producir una epididimitis traumática caracterizada por la aparición de dolor testicular tras un periodo asintomático.

Cuadros que producen aumento del tamaño escrotal

Edema escrotal idiopático

Se caracteriza por la aparición brusca de edema y eritema escrotal con escaso dolor. La inflamación puede extenderse a la región inguinal, pared anterior del abdomen, pene o la región perineal. La edad típica de presentación es en niños menores de 5 años. Su etiología es desconocida, aunque se ha relacionado con reacciones alérgicas, picaduras, celulitis o lesiones perineales sobreinfectadas.

Hernia inguinal

La hernia inguinal incarcerada puede simular un cuadro de escroto agudo, y en ocasiones, cuando el saco herniario está ocupado y a tensión, puede comprimir las estructuras testiculares y comprometer el aporte y el retorno sanguíneo de la gónada.

Tumores

Los tumores testiculares son raros en los niños y cuando infiltran los tejidos escrotales pueden manifestarse como un escroto agudo. En las leucemias puede aparecer el testículo inflamado secundariamente a la infiltración por células tumorales.

Varicocele

Es la dilatación de las venas espermáticas que producen un aumento del testículo en forma de "saco de gusanos". Es indoloro, aunque en ocasiones puede causar molestias.

Enfermedad de Kawasaki	La inflamación escrotal dolorosa es uno de los signos y síntomas de esta enfermedad.
Púrpura de Schönlein Henoch	Aunque suelen existir las lesiones purpúricas típicas de la vasculitis, el edema escrotal puede ser la primera manifestación de la enfermedad o el síntoma predominante.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

El objetivo fundamental es diagnosticar los casos de torsión testicular cuyo tratamiento quirúrgico es urgente. En este sentido, ningún aspecto de la historia clínica es definitivo, pero tomados todos los datos en conjunto puede hacerse una adecuada aproximación diagnóstica.

Anamnesis

Edad	Es un dato poco relevante ya que las diferentes etiologías pueden aparecer a cualquier edad. En general, en los neonatos y en la pubertad es más frecuente la torsión testicular, mientras que en los adolescentes es más común la epididimitis. La torsión de la hidátide y el edema idiopático escrotal se producen sobre todo en la edad prepuberal.
Episodios previos de dolor testicular	Algunos pacientes que sufren torsión testicular, han presentado episodios previos cortos de dolor intenso, con resolución espontánea, que se deben interpretar como torsiones incompletas del testículo.
Factores asociados o desencadenantes	Deberá preguntarse por la existencia de fiebre y otros signos de infección (parotiditis, epididimitis), antecedentes de traumatismo, reacciones alérgicas (edema escrotal) y actividad sexual en los adolescentes (epididimitis).
Características y tiempo de evolución del dolor testicular	En la torsión testicular el dolor es intenso, de comienzo súbito y de pocas horas de evolución. Característicamente se irradia hacia la ingle o al cuadrante inferior ipsilateral del abdomen. En la torsión de hidátide y en la epididimitis el dolor comienza de manera insidiosa aumentando gradualmente de intensidad, lo que suele demorar la consulta médica.
Síntomas acompañantes	Los pacientes con torsión testicular suelen presentar síntomas vegetativos como náuseas, vómitos, dolor abdominal difuso y sensación de mareo.

Síntomas miccionales	La disuria, polaquiuria o la fiebre, son más comunes en la epididimitis, pero la torsión testicular o de hidátide también pueden provocar síntomas leves en la micción.

Exploración

Estado general	Los niños con torsión testicular suelen presentar afectación del estado general y signos importantes de dolor. Cuando existe edema escrotal, es fundamental valorar la existencia de edemas o inflamación en otras localizaciones (síndrome nefrótico, reacción alérgica).
Reflejo cremastérico	La ausencia del reflejo cremastérico en el lado afecto es un signo de torsión testicular, pero su presencia no excluye este diagnóstico.
Escroto	Independientemente del proceso causante, la piel del escroto aparecerá con eritema, edema o empastamiento con diferentes grados de intensidad. *En los casos de torsión testicular de corta evolución es posible que no se aprecien cambios importantes en el escroto.*
Hidrocele	Cualquier proceso patológico que irrite la túnica vaginal que rodea el testículo, puede producir la acumulación de líquido intraescrotal. Por tanto, es importante tener presente que el hidrocele puede asociarse a procesos como la torsión testicular, torsión de hidátide, epididimitis y hernia inguinal. La transiluminación en un ambiente oscuro permitirá observar el contenido escrotal resplandeciente.
Testículo	
Dolor testicular	Los procesos que producen dolor son la torsión testicular, torsión de hidátide, epididimitis-orquitis y los traumatismos. En ocasiones, también pueden causarlo la hemorragia en el seno de un tumor, la hernia incarcerada y las enfermedades de Kawasaki y de Schönlein Henoch. Es importante intentar diferenciar mediante la palpación si el dolor testicular es difuso o está circunscrito a estructuras intraescrotales concretas: • Torsión testicular: el dolor es agudo, difuso e intenso. • Torsión de hidátide de Morgagni: en los cuadros de corta evolución, puede palparse un nódulo

duro y doloroso en el polo superior del testículo que contrastará con la ausencia o el escaso dolor en el resto de la gónada.
- Epididimitis: el dolor se limita a la cabeza y el cuerpo del epidídimo, que aparecerán engrosados respecto al lado opuesto.

Orientación testicular

La horizontalización y elevación del testículo inducida por el acortamiento del cordón espermático, es un signo importante indicativo de torsión testicular.

Tamaño, movilidad y consistencia

- Torsión testicular: debido a la congestión venosa secundaria al fallo circulatorio, el testículo presentará una mayor consistencia y tamaño. La movilidad testicular estará reducida y resultará muy dolorosa.
- Torsión de hidátide / Epididimitis: en los casos poco evolucionados el testículo tendrá buena movilidad y una consistencia y tamaño similares al contralateral. En los cuadros más evolucionados, debido a la reacción inflamatoria, la movilidad estará limitada y el testículo aparentará mayor tamaño y consistencia.
- Tumores: aunque dependerá del tipo de tumor, en general, el testículo estará aumentado de tamaño, duro, firme y sin dolor. La transiluminación será negativa.

Signo del "punto azul"

Corresponde a la hidátide necrótica o congestiva y su observación es muy sugerente de torsión de hidátide. La transiluminación en un ambiente oscuro ayudará a su visualización en los casos con hidrocele reactivo. Si el edema es importante puede faltar este signo. En algunos casos de torsión testicular, también se puede observar el punto azul como resultado de la ingurgitación de la hidátide debido al proceso isquémico.

Canal inguinal - cordón espermático

La torsión testicular suele acompañarse de dolor a la palpación del cordón espermático a nivel inguinal.
En la hernia incarcerada podrá apreciarse una tumoración inguinal o inguino-escrotal con el orificio inguinal interno ocupado y el testículo en la bolsa escrotal.
En la torsión del teste criptorquídico se apreciará una masa inguinal dolorosa con inflamación local y escroto ipsilateral vacío.

Pruebas complementarias

No existe ninguna prueba complementaria que sea específica para el diagnóstico etiológico del escroto agudo. Los estudios pueden resultar útiles en los casos evolucionados, en los que la intensa reacción inflamatoria dificulta la exploración del testículo y el diagnóstico diferencial. Cuando se sospeche torsión testicular mediante la anamnesis y la exploración física, estará indicado el tratamiento quirúrgico sin hacer pruebas complementarias. La demora en la realización de éstas supone aumentar el riesgo de necrosis y de pérdida testicular.

Sedimento urinario/ cultivo de orina

Estarán indicados en pacientes con síntomas miccionales en los que se sospeche una epididimitis.

Ecografía-doppler

Deberá realizarse en los casos dudosos cuando no hay una alta sospecha de torsión testicular. Es útil para identificar y valorar las diferentes estructuras intraescrotales (testículo, epidídimo, hidátide, cubiertas escrotales).

La ecografía-doppler permite observar el flujo sanguíneo intratesticular y compararlo con el lado sano. Aunque no existe un patrón ecográfico específico de la torsión testicular, la disminución del flujo sanguíneo apoya el diagnóstico. Existen falsos positivos (hidrocele, absceso, hematomas) y falsos negativos (detorsión espontánea, edema intenso).

En la torsión de la hidátide el flujo arterial es normal o puede estar aumentado.

Tratamiento

Torsión testicular

El tratamiento es quirúrgico urgente por el riesgo de necrosis testicular.

Deberá realizarse lo antes posible; se estima que los cuadros de más de 6-12 horas de evolución hacen poco viable la recuperación del testículo, aunque existen factores que pueden modificar el pronóstico (torsión parcial).

Torsión de hidátide

Consistirá en reposo relativo y en la administración de antiinflamatorios no esteroideos por vía oral como ibuprofeno 30-40 mg/kg/día en 3 dosis.

El dolor suele ceder espontáneamente entre 2 y 10 días después. Es importante que estos niños sean evaluados a las 48 horas; si la respuesta al tratamiento conservador no es adecuada, estará indi-

cada la extirpación quirúrgica de la hidátide que resolverá el cuadro clínico.

Epididimitis

Se administrarán antiinflamatorios no esteroideos igual que en la torsión de la hidátide.
Si el sedimento urinario es sugestivo de infección urinaria o existen síntomas miccionales, estará indicado el tratamiento antibiótico (previa recogida de urocultivo) con amoxicilina-clavulánico 40 mg/kg/día en tres dosis por vía oral durante 7 días.
En los adolescentes con infecciones por *Chlamydia* o *Neisseria gonorrhoeae* el tratamiento consistirá en ceftriaxona 250 mg i.m. dosis única + doxiciclina 100 mg, v.o. 2 veces al día durante 7 días. Otra posibilidad es sustituir la doxiciclina por azitromicina v.o. una dosis única de 1 g.

Traumatismo

El tratamiento dependerá del tipo de lesiones que presente el testículo. En ocasiones será necesaria la exploración quirúrgica para valorar el grado de afectación.

Edema escrotal idiopático

El tratamiento es sintomático cediendo espontáneamente en 2-5 días.

Derivación

Domicilio

Niños con torsión de hidátide o epididimitis.

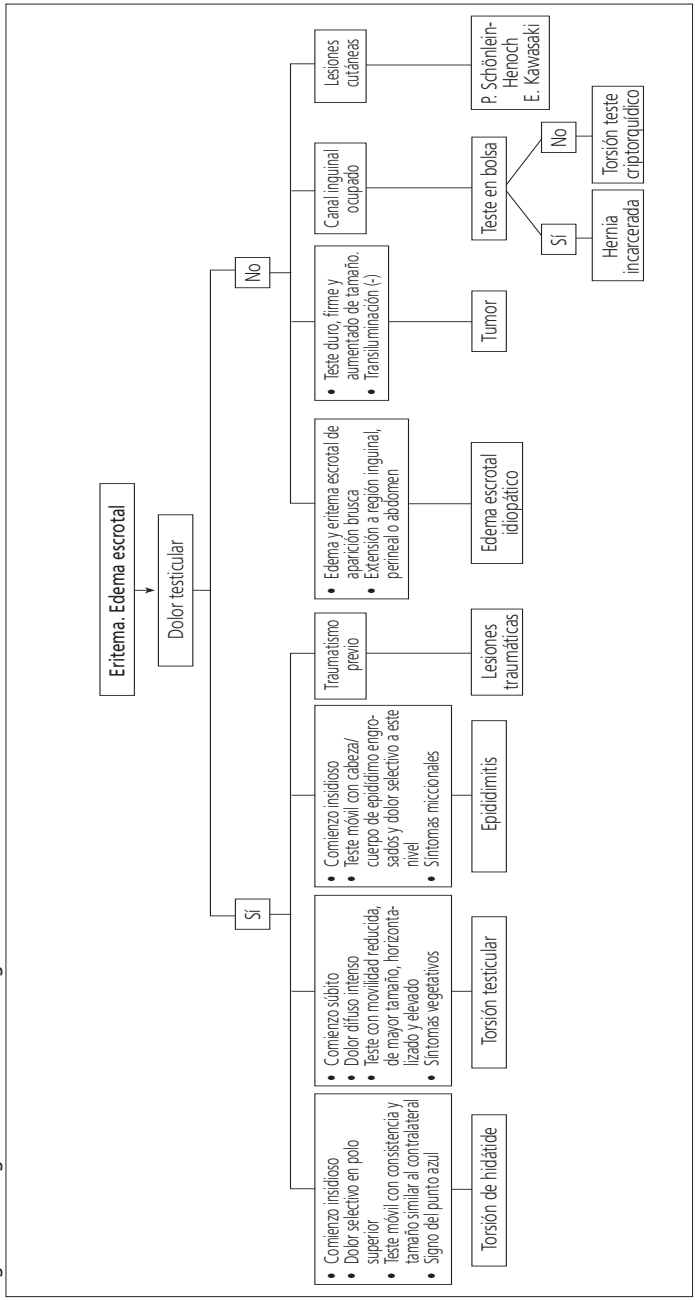
Ingreso

Cuadros en los que sea necesaria la intervención quirúrgica.

Consultas externas

- Casos de torsión de hidátide tratados de forma conservadora.
- Niños pequeños con episodios repetidos de epididimitis. En estos casos será necesario realizar estudios complementarios (cistouretrografia miccional, ecografía renal-vesical) para descartar posibles anomalías del tracto urinario.

Algoritmo diagnóstico del escroto agudo.



BIBLIOGRAFÍA

1. Harriet J, Corbett HJ, Simpson ET. Management of the acute scrotum in children. ANZ J Surg 2002; 72: 226-8.
2. Lam WW, Yap TL, Jacobsen AS, Teo HJ. Colour Doppler ultrasonography replacing surgical exploration for acute scrotum: myth or reality? Pediatr Radiol 2005; 35:597-600.
3. Hutson JM. Undescended testis, torsion, and varicocele. Grosfeld JL, O´Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds). Pediatric Surgery. Philadelphia: Mosby; 2006. p.1193-214.
4. McAndrew HF, Pemberton R, Kikiros CS, Gollow I. The incidence and investigation of acute scrotal problems in children. Pediatr Surg Int 2002; 18: 435-7.
5. Mushtaq I, Fung M, Glasson MJ. Retrospective review of paediatric patients with acute scrotum. ANZ J Surg 2003; 73:55-8.
6. Murphy FL, Fletcher L, Pease P. Early scrotal exploration in all cases is the investigation and intervention of choice in the acute paediatric scrotum. Pediatr Surg Int 2006; 22:413-6.
7. Noseworthy J. Torsión testicular. Ashcraft KW, editors. Cirugía Pediátrica. México: Interamericana; 2003. p.709-16.
8. Van Lagen AM, Gal S, Hulsmann AR, de Nef JJ. Acute idiopathic scrotal oedema: four cases and a short review. Eur J Pediatr 2001; 160:455-6.

35 HEMATURIA. SÍNDROME NEFRÍTICO. LITIASIS RENAL

Pilar Quijada Fraile, Jose Luis Écija Peiró

HEMATURIA

La hematuria es la manifestación más frecuente de enfermedad renal y del tracto urinario después de la infección urinaria.
La hematuria puede ser macroscópica o microscópica. En la macroscópica la orina presenta una coloración especial por la presencia de cantidades anormales de hematíes y en la microscópica el aspecto de la orina es normal pero hay más de 5-10 hematíes/campo de gran aumento en el sedimento de la orina centrifugada.

ETIOLOGÍA

Causas glomerulares

La hematuria de origen glomerular es una orina de color oscuro, como coca-cola o agua de lavar carne, de presentación brusca, durante toda la micción y en todas las micciones y de desaparición progresiva. Puede cursar de forma asintomática o como síndrome nefrítico agudo. Cuando aparecen en el sedimento cilindros eritrocitarios es patognomónico de hematuria glomerular. Puede tratarse de enfermedades primarias, sistémicas o hereditarias.

Glomerulonefritis postinfecciosa	Es una de las causas más frecuentes de hematuria (Ver apartado de síndrome nefrítico).
Nefropatía IgA o enfermedad de Berger	Produce hematuria macroscópica recurrente y en los intervalos libres microhematuria (Ver apartado de síndrome nefrítico).
Púrpura de Schölein-Henoch	Es la vasculitis más frecuente de la infancia. Produce púrpura palpable, artralgias, dolor abdominal y hematuria.
Síndrome hemolítico-urémico	Se asocian una anemia hemolítica microangiopática con trombopenia e insuficiencia renal. Con frecuencia ocurre tras un cuadro de gastroenteritis producida por bacterias productoras de verotoxinas *(E. coli* O157:H7).

Lupus eritematoso	Produce una afectación multisistémica (fiebre, astenia, pérdida de peso, proteinuria, edemas, síndrome nefrítico).
Hematuria recurrente benigna	Se trata de una enfermedad hereditaria producida por adelgazamiento de la membrana basal glomerular. Provoca una microhematuria aislada que a veces se asocia a hematuria macroscópica con microhematuria en los intervalos.
Síndrome de Alport	Es una enfermedad hereditaria que cursa con sordera, hematuria y alteraciones oculares. Puede evolucionar a insuficiencia renal.
Endocarditis	Puede producir glomerulonefritis por activación del complemento.
Otras	Glomerulonefritis proliferativa, extracapilar, mesangiocapilar, etc.

Causas no glomerulares (renales y de las vías urinarias)

La hematuria de origen no glomerular puede se de características variables, desde oscura a color rojizo, en micciones continuas o aisladas, no necesariamente en toda la micción y generalmente de desaparición brusca.

Nefropatía túbulo-intersticial	Se produce en la pielonefritis aguda, la necrosis tubular aguda, la nefropatía úrica, la nefrocalcinosis y por tóxicos renales. Es rara la hematuria macroscópica y frecuente la microscópica.
Hipercalciuria idiopática	Es una causa frecuente de hematuria no glomerular junto a la infección urinaria en niños. Puede cursar con hematuria microscópica y ocasionalmente macroscópica.
Vasculares	La trombosis de la vena o arteria renal y las malformaciones vasculares cursan generalmente con hematuria macroscópica.
Enfermedades quísticas renales	La enfermedad poliquística y los quistes simples presentan hematuria macroscópica.
Tumores renales y vesicales	El tumor de Wilms puede producir hematuria macroscópica. Otros tumores pueden producir hematuria (carcinoma de células renales, angiomiolipoma, tumor rabdoide).

Obstructivas	La estenosis pieloureteral puede debutar con hematuria macroscópica y la estenosis ureterovesical o las válvulas de uretra posterior con una hematuria variable.
Infección urinaria	Ver capítulo correspondiente.
Litiasis renal	Ver apartado específico en este capítulo.
Procesos inflamatorios vesicales	Cistitis a *frigore,* cistitis hemorrágica de etiología vírica (adenovirus tipo 11 y 21, polioma BK, influenza A) o tóxica (ciclofosfamida, busulfán, tiotepa). Suele causar hematuria macroscópica.
Traumatismos	Puede producirse por una contusión (accidente de tráfico los más frecuentes, caídas, incidente durante prácticas deportivas) y un pequeño porcentaje por una lesión penetrante. Se lesiona con más frecuencia el riñón aunque también puede ocurrir en uréter, vejiga o uretra.
Ejercicio	Suelen ser adolescentes que presentan hematuria macroscópica tras ejercicio intenso.
Otros	Drepanocitosis, trastornos de la coagulación.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

La hematuria no supone un riesgo vital. Los síntomas y signos acompañantes se tratarán según se describe en los capítulos correspondientes (HTA, politraumatismo, shock hipovolémico).

Anamnesis

Antecedentes familiares y personales	Hay que preguntar si existen antecedentes personales y familiares asociados a hematuria (síndrome de Alport, hematuria recurrente benigna, riñones poliquísticos, insuficiencia renal, sordera, litiasis renal, coagulopatías, lupus eritematoso sistémico (LES).
Características de la orina	Es importante valorar: color, presencia de coágulos, duración, relación con la micción, curso intermitente o continuo. La orina concentrada puede ser referida por los padres de forma equívoca como hematúrica. La hematuria de origen renal suele ser de color oscuro, durante toda la micción y en todas las micciones.

	La procedente de las vías urinarias es de color más claro y variable en cada micción y puede presentar coágulos.
Disuria	Es un síntoma frecuente en las infecciones del tracto urinario y en las litiasis.
Dolor abdominal o lumbar	Puede estar presente en los traumatismos, la litiasis renal y la infección del tracto urinario.
Fiebre	Suele indicar infecciones del tracto urinario (pielonefritis), vasculitis, tumores, nefropatía IgA o endocarditis.
Infección faríngea, cutánea o respiratoria	En la glomerulonefritis postestreptocócica la infección faríngea ocurre 1-2 semanas antes y en el caso de la cutánea de 3 a 6 semanas antes; en la nefropatía IgA la infección suele ser intercurrente.
Pérdida de peso	Puede producirse en los tumores y en las enfermedades sistémicas (LES).
Ejercicio, traumatismo	Se pensará en un desencadenante mecánico si la hematuria se relaciona con el ejercicio intenso o con traumatismos abdominales y/o pélvicos.
Medicamentos	Se debe interrogar sobre tratamientos recibidos con ciclofosfamida (provoca cistitis hemorrágica), anticoagulantes u otras drogas nefrotóxicas
Sustancias que tiñen la orina	En ocasiones la ingesta de algunos fármacos y alimentos provoca una falsa hematuria: • **Naranja:** rifampicina. • **Negra o marrón:** metahemoglobinemia, pigmentos biliares, ácido homogentísico, timol, melanina, tirosinosis, alanina, alcaptonuria, resorcinol. • **Roja o rosa:** uratos, mioglobina, hemoglobina, porfirinas, benceno, cloroquina, desferroxamina, fenolftaleína, nitrofurantoína, remolacha, moras.

Exploración

Afectación del estado general	La hematuria con mal estar general debe hacernos sospechar un tumor, litiasis con obstrucción, síndrome hemolítico-urémico, glomerulonefritis, traumatismo, alteración de la coagulación importante y pielonefritis.

Hipertensión arterial	Puede aparecer en las hematurias de origen glomerular.
Soplo o alteraciones del ritmo cardiaco	Pueden ser un signo de endocarditis o de uremia.
Abdomen	**Masa renal:** indica un posible origen tumoral o una poliquistosis. **Globo vesical:** puede palparse en la patología obstructiva o inflamatoria. **Soplo abdómino-lumbar:** es característico de la fístula arterio-venosa renal y en la estenosis de la arteria renal.
Lesiones cutáneas, inflamación articular	Pueden estar presentes en la púrpura de Schönlein-Henoch o en el LES.
Sordera, alteraciones oculares	Se asocian en el Síndrome de Alport.
Edemas	Aunque son más característicos del síndrome nefrótico también pueden aparecer en el síndrome nefrítico (ver siguiente apartado).

Pruebas complementarias

Tira reactiva de orina	Tiene una sensibilidad del 100% y una especificidad del 65-99%. Puede haber falsos negativos si el pH de la orina es <5 y falsos positivos si existen en la misma agentes reductores (contaminantes, peroxidasas bacterianas). La caducidad de las tiras también puede alterar el resultado. El hallazgo casual de microhematuria en la tira reactiva debe repetirse al menos en dos o tres muestras de orina obtenidas 2-4 semanas después de la inicial ya que en muchos casos desaparece (microhematuria transitoria).
Citología de orina	Es la primera prueba que se debe realizar para confirmar el hallazgo en la tira reactiva. Puede orientar el origen glomerular y no glomerular. La mayoría de las glomerulares presenta hematíes dismórficos o distorsionados y cilindruria. La detección de leucocituria y/o bacteriuria debe hacer sospechar una infección de orina. La detección de hematuria en la tira reactiva sin hematíes en el sedimento indica la existencia de hemoglobinuria o mioglobinuria.

Proteinuria	La proteinuria intensa sugiere hematuria glomerular. Puede desaparecer antes que la hematuria en la glomerulonefritis aguda postestreptocócica.
Hemograma, bioquímica (urea, creatinina, iones), coagulación	Están indicados si sospechamos síndrome nefrítico, síndrome hemolítico-urémico, insuficiencia renal o una alteración de la coagulación. Se encontrará aumento de creatinina y urea con alteraciones hidroelectroliticas en la insuficiencia renal y en el síndrome nefrítico, esquistocitos y trombopenia en el SHU, y alteración en las pruebas de coagulación según la coagulopatía.
Urocultivo	Se debe solicitar en todos los casos en los que se sospeche un origen no glomerular, especialmente en aquellos que presenten síntomas miccionales y/o fiebre asociada.
Ecografía abdominal y renal	Está indicada su realización cuando en la exploración se detecte una masa renal o abdominal y en los traumatismos.
C_3 y C_4, ANA, inmunoglobulinas, perfil lipídico, ASLO, serología de virus	Son pruebas que se realizarán de forma diferida, no urgente, para conocer la etiología de la hematuria de causa glomerular.

Tratamiento

Etiológico	Cuando el diagnóstico de sospecha pueda hacerse en la urgencia se iniciará el tratamiento correspondiente, por ejemplo, antibioterapia en las infecciones de orina, analgésicos y espasmolíticos en las cistitis y litiasis o valoración de la retirada de un agente causante (AINES, aminoglucósidos, medio de contraste).
Del síndrome nefrítico	Ver siguiente apartado.
Del cólico nefrítico	Ver siguiente apartado.

Derivación

Domicilio	La mayoría de las hematurias microscópicas pueden recibir el alta si presentan buen estado general (hematuria recurrente benigna, infección del tracto urinario, hematuria desencadenada por ejercicio).

Ingreso en sala	Deben ingresar los niños que presenten afectación del estado general o insuficiencia renal aguda, los que requieran estudio de masas o tumores, los casos de síndrome nefrítico, glomerulonefritis, patología obstructiva, síndrome hemolítico-urémico, trombosis de la vena renal y los traumatismo importantes.
Consultas externas de nefrología	Debe realizarse seguimiento de la hematuria recurrente benigna, del síndrome de Alport, de la enfermedad poliquística, las litiasis, la hipercalciuria idiopática y del lupus.

SÍNDROME NEFRÍTICO

Es una expresión de las glomerulonefritis proliferativas, primarias o sistémicas caracterizada por hematuria macroscópica, insuficiencia renal e hipertensión arterial. Las más frecuentes en la edad pediátrica son la glomerulonefritis aguda postinfecciosa y la nefropatía IgA.

ETIOLOGÍA

Causas de síndrome nefrítico	
Glomerulonefritis postinfecciosa	Es la causa más frecuente de síndrome nefrítico en los niños aunque su incidencia ha disminuido. La mayoría están causadas por cepas nefrotóxicas del estreptococo beta hemolítico del grupo A, aunque también puede suceder tras infecciones por otros gérmenes. Su expresión clínica varía entre microhematuria con descenso del C_3 sérico hasta síndrome nefrítico completo.
Nefropatía IgA o enfermedad de Berger	La forma clínica típica es la hematuria macroscópica recurrente aunque en ocasiones aparece con o sin síndrome nefrítico agudo y con microhematuria en los intervalos. Generalmente coincide con infecciones respiratorias de vías altas.
Glomerulonefritis membrano-proliferativa y glomerulonefritis extracapilar	Son poco frecuentes en los niños, generalmente primarias.

Glomerulonefritis membranosa	Es raro que se manifieste como un síndrome nefrítico. En niños las más frecuentes son las secundarias a hepatitis B, sífilis, malaria y parotiditis.
Enfermedades sistémicas	La púrpura de Schönlein-Henoch, el lupus sistémico o el síndrome hemolítico-urémico.
Otras	La granulomatosis de Wegener, la panarteritis nodosa y el síndrome de Goodpasture son muy raros en niños, pero pueden presentarse como síndrome nefrítico.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

En general no precisa de una actuación urgente salvo en aquellos casos graves que se presenten con edemas intensos, hipertensión arterial, insuficiencia cardiaca o renal con hiperkaliemia grave. Ver capítulos correspondientes.

Anamnesis

Características de la orina	La hematuria tiene las características de la glomerular, habitualmente macroscópica.
Oliguria, edemas	Los edemas son consecuencia de la oliguria y de la retención de líquidos.
Infección faríngea o cutánea	En la glomerulonefritis postinfecciosa los pacientes desarrollan un síndrome nefrítico al cabo de 1-2 semanas de una faringitis estreptocócica ó 3-6 semanas después de una infección cutánea. En la nefropatía IgA el síndrome nefrítico coincide con una infección respiratoria de vías altas o una faringoamigdalitis.
Otros	Se debe preguntar si han tenido fiebre, pérdida de peso, exantema, púrpura, diarrea previa que orientará hacia otras enfermedades sistémicas. Ver apartado de hematuria.

Exploración

Hipertensión arterial	Aparece con frecuencia, puede llegar a ser grave. Se produce por retención hidrosalina y por daño renal.
Edemas	Suele ser palpebral bilateral o facial por la mañana y en las extremidades inferiores por la tarde. En ocasiones aparece en escroto. A veces es poco llamativo a pesar de la retención hídrica.

Lesiones cutáneas, inflamación articular	La púrpura palpable es característica del S. de Schönlein-Henoch; en el lupus aparecen lesiones cutáneas características (eritema en alas de mariposa, lesiones purpúricas, alopecia no cicatricial). La afectación articular puede estar presente en ambos síndromes.
Signos de insuficiencia cardiaca y de edema agudo de pulmón	Se producen por retención hidrosalina. En la exploración aparecerán ritmo de galope, taquicardia, hepatomegalia, edemas periféricos, cianosis, y en la auscultación pulmonar crepitantes diseminados, sobre todo en bases pulmonares.

Pruebas complementarias

Citología de orina	Se debe comprobar la existencia de hematuria glomerular. Ver apartado de hematuria.
Determinación de proteinuria	La intensidad es variable. En general oscila entre 4-40 mg/m^2/h. El cociente proteína/creatinina es > 1.
Hemograma, bioquímica (urea, creatinina e iones)	Están indicados para la detección de insuficiencia renal y alteraciones hidroelectrolíticas. Puede haber aumento de creatinina, urea, potasio, fósforo, disminución del sodio, calcio y acidosis metabólica.
Estudio etiológico	De forma diferida, no urgente, se puede recoger suero para: C_3 y C_4, ANAs, inmunoglobulinas, ASLO y serología vírica.

Tratamiento

Se necesita un buen control del peso (que indique el aumento o la disminución de los edemas), de la diuresis, la tensión arterial y del balance hídrico.

Sobrecarga de volumen	Se debe limitar la ingesta de líquidos a 40-60 ml/kg/día y de sodio (Na+) a 1-2 mEq/kg/día. Son convenientes los diuréticos de asa como la furosemida a 1-2 mg/kg/día oral o intravenoso.
HTA	Puede responder a diuréticos. Si no es suficiente debe tratarse con hidralazina (1-2 mg/kg/día, máximo 8 mg/kg/día repartido en tres dosis) o nifedipino (0,25 mg/kg/dosis cada 6-8 horas). Los IECAs (inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina) están menos aconsejados si hay insuficiencia renal por producir o agravar la hipercaliemia y por disminuir la perfusión renal.

Derivación	
Ingreso en sala	Todos los pacientes con síndrome nefrítico.
Ingreso en UCI	Cuando sea necesaria la aplicación de técnicas de depuración extrarrenal: signos graves de sobrecarga de líquido (HTA, edema pulmonar e insuficiencia cardiaca que no respondan a diuréticos), alteraciones hidroelectrolíticas graves, acidosis metabólica grave o la uremia sintomática (encefalopatía, hemorragia, pericarditis).

LITIASIS RENAL Y CÓLICO NEFRÍTICO

La litiasis urinaria se refiere a la formación de cálculos en los riñones, uréteres o vejiga.
Es poco frecuente en la población pediátrica. Ocurre a todas las edades aunque es raro en los niños menores de 2 años. Se produce por un mecanismo multifactorial en el que influyen distintos factores (edad, raza, estado de hidratación, estado nutricional, pH urinario, trastornos metabólicos y enfermedades sistémicas).
El cólico nefrítico es un cuadro clínico doloroso de gran intensidad y comienzo brusco producido por la obstrucción aguda de las vías urinarias. Suele ir acompañado de síntomas vegetativos y la causa más frecuente es la litiasis urinaria.

ETIOLOGÍA

En la mitad de los pacientes es secundaria a alteraciones metabólicas en la orina (la más frecuente por hipercalciuria). La segunda causa es la infección y las malformaciones urinarias, mientras que los defectos enzimáticos hereditarios son muy poco frecuentes (hiperoxaluria primaria tipo 1 y tipo 2, acidosis tubular renal distal, cistinuria).

Cálculos de calcio

Los de oxalato cálcico o fosfato cálcico son los más frecuentes. Pueden aparecer por:

- Hipercalciuria (cuando la excreción de calcio es > 5 mg/kg/día o el índice Ca/Cr en orina > 0,21).
- Hipocitraturia (el citrato se une al calcio iónico y disminuye su saturación).
- Hiperoxaluria (oxaluria primaria tipo 1 y tipo 2).

Cálculos de ácido úrico

Pueden aparecer en alteraciones del metabolismo de las purinas o por su ingesta masiva, por alteracio-

	nes tubulares renales o por administración de fármacos (probenecid, manitol, métodos de contraste, altas dosis de salicilatos, losartán).
Cálculos de estruvita (fosfato amónico magnésico)	Resultan de la infección producida por organismos productores de ureasa *(Proteus spp* el más frecuente, *Klebsiella spp, E. Coli)* que generan amonio y bicarbonato por hidrólisis de la urea.
Cálculos de cistina	Aparecen en la cistinuria: alteración autosómica recesiva en el transporte de los aminoácidos dibásicos (cistina, ornitina, arginina y lisina) en el túbulo proximal.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Antecedentes personales y familiares	Debe preguntarse si existe una historia previa de litiasis y la edad de comienzo. Algunas alteraciones metabólicas (cistinuria, hiperoxaluria primaria) se manifiestan en los primeros años de vida. Si hay un antecedente de inmovilización puede producirse un síndrome de hipercalcemia-hipercalciuria secundario a resorción ósea. A veces se asocian a patología digestiva: diarrea crónica, celiaquía, fibrosis quística, enfermedad inflamatoria crónica. Es frecuente la existencia de historia familiar de litiasis y cólicos nefríticos.
Dolor abdominal, lumbar o pélvico	Aparece en el 40-75% de los casos. Es producido por la movilización del cálculo a través de la vía urinaria. En el lactante se manifiesta como llanto inconsolable. El dolor del cólico nefrítico se expresa más en niños mayores y adolescentes.
Hematuria	Está presente en el 30-90%.Generalmente es macroscópica.
Síndrome miccional con disuria y polaquiuria	Se produce en el 20-50%, por la presencia de cálculos en la vejiga o en la uretra o cuando cursa con infecciones de orina.
Fiebre	Es más frecuente cuando está asociado a infección urinaria.

Vómitos	Pueden ser un síntoma del cólico nefrítico.
Medicamentos	El tratamiento con diuréticos (furosemida), fármacos uricosúricos o el aporte excesivo de vitamina D o C pueden producir litiasis.
Historia nutricional	El aporte reducido en líquidos y el exceso de alimentos ricos en calcio, proteínas animales, oxalato y sal pueden favorecer el desarrollo de litiasis.

Exploración

Estado general	Generalmente existe buen estado general. Los casos de obstrucción urinaria, deshidratación o dolor intenso pueden cursar con mal estar general.
Dolor abdominal	Suele localizarse en fosa lumbar y siguiendo el trayecto ureteral. En ocasiones cambia la localización según progresa el cálculo a lo largo de la vía urinaria.
Tensión arterial	Aunque la hipertensión es poco frecuente es obligatorio tomar la tensión arterial en todos estos pacientes.

Pruebas complementarias

Análisis de orina y sedimento	Determina la existencia de leucocituria (detecta posibles infecciones de orina), hematuria (aparece por lesión del tracto urinario producido por el cálculo), pH urinario ácido (en cristales de ácido úrico y cistina) o básico (en los de fosfato cálcico y estruvita), cociente calcio/creatinina (detecta hipercalciuria) y cristaluria (aparecen cristales en el sedimento).
Urocultivo	Útil para confirmar la sospecha de infección urinaria.
Análisis del cálculo	Se debe realizar cuando sea posible. Es importante para determinar la etiología. Se puede hacer de forma diferida.
Análisis de sangre	Está indicado cuando se sospeche una alteración metabólica, se solicitará creatinina, urea, ácido úrico, iones, calcio, fósforo, magnesio y gasometría. Se

puede encontrar un aumento de la urea y creatinina (insuficiencia renal), del ácido úrico (hiperuricemias primarias o secundarias), hipofosforemia (raquitismo hipofosfatémico familiar con hipercalciuria), acidosis hiperclorémica con disminución de bicarbonato, hipopotasemia e hipofosforemia (acidosis tubular renal), hipercalcemia e hipofosforemia (hiperparatiroidismo) y aumento de calcio y fósforo (exceso de vitamina D_3).

Radiografía simple de abdomen y pelvis Es útil en los cálculos con componente cálcico (oxalato, fosfato y carbonato) que son radio-opacos.

Ecografía abdominal y renal Permite visualizar la localización del cálculo y la existencia de obstrucción de la vía urinaria, además de detectar en ocasiones malformaciones de la misma.

Tratamiento

El tratamiento incluye medidas generales y tratamiento etiológico de la enfermedad causante.

Medidas generales **Hidratación** oral si tolera, si no, se hará por vía i.v. La hidratación debe iniciarse tras descartar obstrucción por ecografía. Si no existe obstrucción o insuficiencia renal se administrará el doble de líquidos de los requerimientos basales. Si existe obstrucción urinaria se ingresará al paciente, se pautará analgesia y se contactará con el servicio de urología.
Tratamiento de los vómitos. Ver capítulo correspondiente.
Analgesia siempre que exista dolor. Si tolera por vía oral: ibuprofeno (5-10 mg/kg/dosis cada 6-8 horas), paracetamol (10 mg/kg/dosis cada 4-6 horas, máximo de 60 mg/kg/día) o metamizol (10-40 mg/kg/dosis cada 6-8 horas). Si no tolera se pasará a la vía i.v.: metamizol (20-40 mg/kg/dosis cada 6-8 horas) o también puede usarse ketorolaco i.v. (dosis inicial de 0,4-1 mg/kg/dosis, dosis siguientes 0,2-0,5 mg/kg/dosis cada 6 horas, máximo 90 mg/día). Si el dolor es muy intenso se iniciará tratamiento con cloruro mórfico: dosis de carga: 0,05-0,15 mg/kg i.v. en bolo, con dosis de mantenimiento: 20-50 µg/kg/h.

Tratamiento etiológico **Infección de orina.** Ver capítulo correspondiente.
Hipercalciuria idiopática. Se administrará una dieta hiposódica con aporte de calcio recomendado

para su edad. Para incrementar la diuresis se pautará hidroclorotiazida: 1-2 mg/kg/día en dos dosis. También se puede alcalinizar la orina con citrato potásico.

Cristales de ácido úrico y de cistina. Debe alcalinizarse la orina con citrato potásico vía oral: 1-2 mEq/kg/día ó 100 mEq/1,73 m^2/24h dividido en 2 ó 3 dosis, para mantener un pH entre 6,5 y 7.

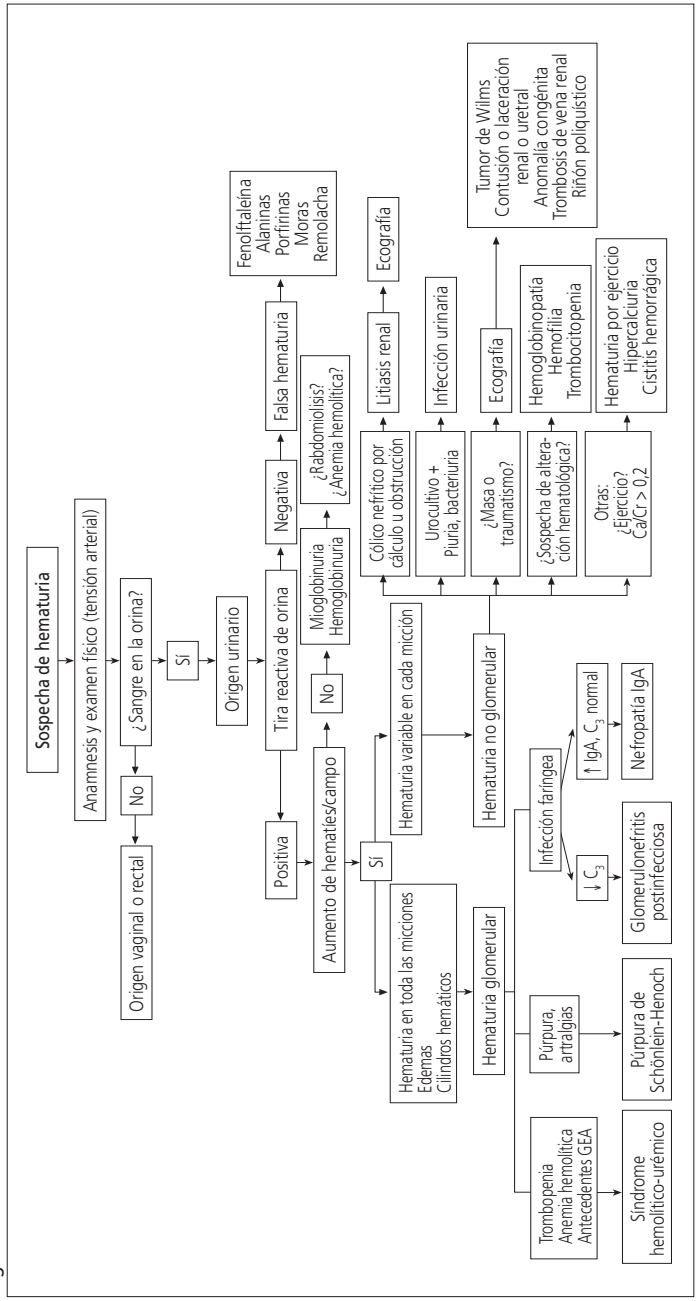
Derivación

Consultas externas	Todos los casos de litiasis por el alto índice de recurrencia, con prioridad aquellos con alteraciones anatómicas o sospecha de trastornos metabólicos. Si existen varias piedras o la litiasis es mayor a 3 mm se debe remitir a Urología para valorar litotricia o cirugía.
Ingreso en sala	Ingresarán los casos con afectación del estado general o vómitos incoercibles, obstrucción urinaria, dolor intenso, deshidratación, insuficiencia renal e incapacidad para tolerar líquidos vía oral.
Domicilio	Pacientes con buen estado general y sin criterios de ingreso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Areses R, Urbieta M, Ubetagoyena M. Evaluación de la enfermedad renal litiásica. Estudio metabólico. An Pediatr (Barc) 2004; 61(5):418-27.
2. Cameron MA, Sakhaee K. Nephrolitiasis in children. Pediatr Nephrol 2005; 20:1587-92.
3. Cronan KM, Kost SI. Renal and electrolyte emergencies. En: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM (eds). Textbook of pediatric emergency medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 813-919.
4. Isbel NM. Glomerulonephritis. Management in general practice. Aust Fam Physician 2005; 34 (11):907-13.
5. Meyers K. Evaluation of hematuria in children. Urol Clin N Am 2004;31: 559-73.
6. Pan CG. Evaluation of gross hematuria. Pediatr Clin N Am 2006; 53:401-12.
7. Rodríguez Soriano J. Hematuria. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p.1070-4.
8. Sarica K. Pediatric urolithiasis: etiology, specific patogenesis and medical treatment. Urol Res 2006;34:96-101.
9. Vázquez Martul M, Martín Díaz MJ, Écija Peiró JL. Cistinuria. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez-Iturbe B (eds). Nefrología pediátrica. Madrid: Grupo Aula Médica; 2006. p. 981-5.

Algoritmo de actuación en la hematuria.



36 EXANTEMA PURPÚREO CON FIEBRE

María Luisa Castro Codesal, Mercedes de la Torre Espí

Se denomina púrpura a la presencia de sangre en la piel y/o en las mucosas, fuera del espacio vascular.
Las manchas purpúreas son de color rojo y no blanquean con la presión, lo que las diferencia de otras lesiones cutáneas y de las anomalías vasculares. Progresivamente, a medida que la hemoglobina va convirtiéndose en hemosiderina, adquieren un color morado y después marrón, desapareciendo en 4-6 semanas. Se clasifican según el tamaño:

- **Petequias:** lesiones purpúreas de pequeño tamaño, menor de 3 mm.
- **Equimosis:** lesiones purpúreas mayores de 3 mm.

ETIOLOGÍA

Infecciones víricas

Las infecciones víricas (enterovirus, adenovirus) son la causa más frecuente de exantema purpúreo con fiebre en la infancia.

Enterovirus

Las infecciones por enterovirus (echovirus 9, coxsackie A9) cursan frecuentemente con un exantema maculopapular, en ocasiones petequial y purpúreo, sobre todo en niños menores de 5 años.
Pseudoangiomatosis eruptiva (echovirus 25, 32): se caracteriza por un exantema con 7-10 pápulas rojas, brillantes, que dura 7-10 días y se acompaña de síntoma catarrales.

Adenovirus

Ocasionalmente provoca un exantema purpúreo con fiebre, sobre todo en lactantes. Existe afectación simultánea de varias mucosas.

Parvovirus B19

Megaloeritema o eritema infeccioso: la reacción inmunológica tardía a la infección por este virus provoca un exantema maculopapular que puede asociar petequias. Afecta a las mejillas (exantema en bofetada), al tronco y a la superficie extensora de la parte proximal de los miembros donde adquiere un aspecto característico de encaje. Cursa sin fiebre.

	Síndrome de las pápulas purpúreas en guantes y calcetines: afecta a niños mayores y adolescentes.
Herpesvirus humanos 6 y 7	**Exantema súbito:** la aparición de un exantema máculo-papuloso coincidiendo con la defervescencia después de un proceso febril de 3-4 días proporciona la mayor pista diagnóstica. Ocurre preferentemente en niños menores de 2 años.
Miscelánea	Otros enfermedades víricas que pueden cursar con púrpura son el dengue, la fiebre amarilla, la mononucleosis.
	Infecciones bacterianas
Mycoplasma pneumoniae	Las infecciones por *M. pneumoniae* suelen ocurrir en primavera y verano y afectan a niños mayores y adolescentes. Cursan con manifestaciones respiratorias (neumonía atípica), óticas (miringitis bullosa) y cualquier tipo de exantema.
Sepsis	El meningococo es, con mucha diferencia, el agente etiológico más habitual en los exantemas purpúreos de los niños con sepsis. Otras bacterias que también pueden provocar púrpura son: *Haemophilus influenzae, Streptococcus pneumoniae,* bacterias gram negativas.
Endocarditis bacteriana	En la actualidad, los agentes implicados con más frecuencia son: *Streptococcus viridans, Staphylococcus aureus, Staphylococcus* coagulasa negativo, *Streptococcus Boris,* grupo HACEK y enterococo. Las lesiones purpúreas características de la endocarditis bacteriana son las petequias (1/3 de los casos), los nódulos de Osler, las lesiones de Janeway y las hemorragias subungueales en astilla.
Streptococcus pyogenes *Staphylococcus aureus*	**Exantemas producidos por toxinas** (escarlatina, síndrome de shock tóxico, síndrome de la piel escaldada estafilocócico): ambos gérmenes son capaces de producir toxinas que actúan a distancia del foco infeccioso. Las manifestaciones clínicas de las enfermedades mediadas por toxinas incluyen la lengua "en fresa", el enrojecimiento de manos y pies con descamación tardía y un eritema de la piel más o menos generalizado aunque con predilección por el periné y los pliegues (axilas, ingles) donde, con

frecuencia, se aprecian algunas petequias pequeñas sin equimosis.
El síndrome de shock tóxico (estafilocócico, estreptocócico) es la enfermedad más grave. Cursa con mal estado general, hipotensión y afectación multiorgánica.

Rickettsia conorii — **Fiebre botonosa:** es una infección sistémica transmitida a los seres humanos por una garrapata (frecuentemente la garrapata del perro).

No infecciosas

Trastornos de la hemostasia

En general, son enfermedades afebriles. Sin embargo, la existencia concomitante de algún proceso infeccioso habitual de los niños puede plantear, en algunas ocasiones, problemas de diagnostico diferencial.
Trombopenia: provoca la aparición de petequias y equimosis más o menos generalizadas dependiendo de la gravedad de la misma. Las causas más frecuentes de trombopenia en la infancia son las infecciones víricas, la púrpura trombopénica idiopática, la infiltración neoplásica de la médula ósea y la quimioterapia. Con frecuencia, el motivo de consulta inicial de los pacientes leucémicos es la aparición de petequias en el contexto de un síndrome febril provocado por la neutropenia frecuente también en estos enfermos.
Síndrome urémico-hemolítico: es un síndrome desencadenado por una infección, generalmente gastrointestinal, y caracterizado por la aparición de insuficiencia renal, anemia hemolítica, trombopenia y otros trastornos de la coagulación que pueden provocar la aparición de púrpura. Suele haber fiebre de grado variable.
Alteraciones congénitas de la hemostasia: déficit de factor von Willebrand, hemofilia.

Vasculitis aséptica

Púrpura de Shönlein-Henoch: es una vasculitis aséptica de origen desconocido que cursa con brotes de lesiones purpúreas palpables que se distribuyen principalmente por las extremidades inferiores y las nalgas. Puede acompañarse de dolor abdominal, artritis y afectación renal (hematuria, proteinuria).
En pocas ocasiones se acompaña de fiebre aunque puede existir el antecedente de un cuadro febril banal.

Edema hemorrágico del lactante: es el equivalente de la púrpura de Shönlein-Henoch en los niños menores de 2 años. Suele existir edema de cuero cabelludo, manos, pies, cara y, con más frecuencia, fiebre. No se produce afectación de otros órganos.

Púrpura de esfuerzo Se trata de lesiones purpúreas traumáticas provocadas por el aumento de la presión venosa en el territorio de la vena cava superior secundario al llanto, los vómitos o la tos. Acompañan a los cuadros infecciosos habituales banales de los niños. No están alterados los mecanismos de la coagulación.

Maltrato Es habitual que en la exploración de un niño se vean hematomas en distintos grados de evolución. Son frecuentes sobre todo en las extremidades inferiores y en las zonas de apoyo en caso de caída. Sin embargo, cuando aparezcan en lugares poco comunes (espalda, cara, partes blandas) o con formas raras deben alertar de un posible maltrato.

Enfermedad de Kawasaki El exantema de la enfermedad de Kawasaki es muy variable: máculo-papuloso, eritematoso, parecido a la escarlatina o a la urticaria e incluso acompañarse de petequias.

Reacciones adversas a medicamentos Los exantemas por reacciones medicamentosas pueden ser de cualquier tipo aunque la forma purpúrea no es frecuente.

Histiocitosis A veces cursa con lesiones purpúreas de aspecto seborreico.

Púrpura facticia Por último, hay que tener en cuenta la púrpura facticia provocada de forma voluntaria (sugilaciones en la parte superior de un brazo) o involuntaria (elementos de adorno de la ropa, prendas muy apretadas).

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

El principal objetivo ante un paciente con fiebre y petequias es la sepsis menigocócica.

Actuación inicial urgente

En los niños con afectación del estado general –taquicardia, taquipnea, alteración del nivel de conciencia, decaimiento, rigidez de nuca, color anormal

de extremidades, frialdad distal– la prioridad inicial es la evaluación rápida de las funciones vitales y la instauración de medidas de soporte siguiendo el "ABC" incluyendo, en este caso, la administración rápida del tratamiento antibiótico.
Sin embargo, los niños que plantean más dudas en la urgencia son aquellos con buen estado general y un exantema con escasos elementos purpúreos de pocas horas de evolución. Teniendo en cuenta la gravedad (mortalidad del 10-20%) y la rápida evolución de la sepsis meningocócica, el protocolo de actuación debería ser riguroso.

Anamnesis

Antecedentes familiares

Es de interés indagar la existencia de infecciones (sepsis, meningitis, escarlatina) recientes en el entorno y de trastornos hereditarios de la coagulación en la familia.

Antecedentes personales

Hay que averiguar si es un paciente sano o con una enfermedad crónica de base (neoplasia, fibrosis quística, inmunodeficiencia). La existencia de cardiopatía previa en un paciente con fiebre y elementos purpúreos en zonas distales debe alertar de la posibilidad de una endocarditis.
En algunas ocasiones, algunos antecedentes pueden ayudar a orientar el diagnóstico:

- **Salida reciente al campo o picadura de garrapata:** fiebre botonosa.
- **Proceso diarreico previo en un paciente con palidez e ictericia:** síndrome urémico-hemolítico.
- **Cuadro infeccioso (catarro, gastroenteritis) 1-2 semanas antes del exantema purpúreo:** púrpura trombopénica idiopática.
- **Antecedente de un viaje a un país endémico de fiebres hemorrágicas** (dengue, fiebre amarilla).

Siempre es interesante preguntar por episodios previos de sangrado no justificados y por la ingesta de medicamentos en las últimas 2 semanas.

Estado general

El estado general es el dato clínico más importante para discernir entre una enfermedad potencialmente grave y una infección banal. Hay que preguntar a los padres sobre el comportamiento del niño, si está decaído o irritable, si juega.
Sin embargo, no es raro que un exantema meningocócico curse inicialmente con buen estado general.

Fiebre

La aparición de un exantema purpúreo en un paciente con fiebre está relacionada con múltiples

enfermedades de gravedad variable. Sin embargo, en un pequeño porcentaje de casos (2% de los pacientes febriles con petequias; 7-11% de los pacientes febriles ingresados con petequias) el agente causal es un meningococo y las petequias son el primer signo de una vasculitis bacteriana y una coagulación intravascular diseminada propias de una púrpura fulminante.
La sepsis es poco probable si el exantema brota después de varios días de evolución de fiebre.
En los pacientes con fiebre prolongada, sobre todo si se acompaña de otros síntomas tales como artralgias, mialgias, escalofríos, vómitos, náuseas, cefalea, astenia hay que tener presente la endocarditis.

Dolor óseo y muscular

Las mialgias forman parte del cuadro clínico de muchas infecciones víricas, sin embargo, salvo en la miositis gripal el dolor no suele ser muy relevante en los niños.
Por el contrario, los pacientes con sepsis, con frecuencia, se quejan de dolores de piernas o de brazos antes de que surja el exantema purpúreo.

Tiempo de evolución del exantema

Los exantemas con varios días de evolución rara vez son meningocócicos.
El mayor esfuerzo hay que invertirlo en los niños que consultan con pocas horas de fiebre, ya que es más difícil hacer el diagnóstico diferencial entre las infecciones víricas y las infecciones bacterianas invasoras.

Ritmo de aparición del exantema

Cuanto más rápida sea la aparición de los elementos purpúreos del exantema, mayor será la probabilidad de una infección meningocócica. Es muy sospechoso un exantema purpúreo que ha brotado en menos de 12-24 horas.

Vómitos, tos

Petequias de esfuerzo: los vómitos y la tos provocan con frecuencia en los niños la aparición de petequias en el territorio de la vena cava superior que no requiere nada más que tranquilizar a los padres.

Otros síntomas asociados

Cuadro catarral: la existencia de síntomas catarrales en un paciente con buen estado general hace más probable la etiología viral, enterovirus, en la mayoría de las ocasiones. No hay que olvidar el *M. pneumoniae* en niños mayores y adolescentes, sobre todo en procesos respiratorios con mucha tos.

Afectación de varias mucosas (rinoconjuntivitis, faringitis, adenopatías, incluso gastroenteritis o tos "pertusoide"): es típica de la infección por adenovirus en los niños más pequeños.

Exploración

Estado general

Las infecciones por enterovirus se pueden confundir con una sepsis bacteriana porque, con frecuencia, cursan con irritabilidad y/o letargia. De todas formas, la afectación del estado general obliga a actuar como si se tratara de una sepsis menigocócica mientras no se demuestre lo contrario.
Aunque el paciente esté bien, es importante valorar el nivel de conciencia (escala de Glasgow) y monitorizar las constantes vitales (temperatura, frecuencia respiratoria, saturación de O_2, frecuencia cardiaca, tensión arterial) para detectar durante su estancia en urgencias cualquier signo de deterioro.

Color de la piel

Hay que vigilar el color de la piel, la temperatura y el tiempo de relleno capilar buscando signos precoces de shock: palidez, pies y manos frías, tiempo de relleno capilar mayor de 2 segundos.

Tamaño y forma de las petequias

Las lesiones purpúreas de la sepsis son de diferente tamaño: petequias, equimosis. Casi siempre hay alguna mayor de 2 mm. Es muy raro que un paciente con buen estado general y sólo petequias pequeñas (< 2 mm) padezca una infección meningocócica.
No hay que olvidar que el exantema meningocócico puede ser máculo-papuloso, sin elementos purpúreos, al principio. También son muy características las lesiones maculares con un punto purpúreo central (vasculitis infecciosa).

Localización del exantema

Sepsis meningocócica: la distribución del exantema de la sepsis no es muy específica; lo conforman petequias y equimosis de predominio en tronco y extremidades inferiores.
Siempre hay que tener en cuenta que las petequias en áreas distales (extremidades, manos, pies) son, con más frecuencia, vasculitis de origen séptico que las proximales.
Endocarditis bacteriana: el exantema con petequias está presente en 1/3 de los pacientes. Otras lesiones que se pueden encontrar son:

- **Nódulos de Osler:** nódulos rojos, dolorosos en los dedos de las manos.
- **Lesiones de Janeway:** manchas eritematosas hemorrágicas en las palmas y en las plantas.
- **Hemorragias subungueales en astilla.**

Las características del exantema de las principales enfermedades que se deben incluir en el diagnóstico diferencial de los pacientes con púrpura se describen en la Tabla I.

Las infecciones en las que las petequias no son la parte esencial del exantema no deberían plantear problemas diagnósticos en la urgencia (megaloeritema, exantema súbito, escarlatina, enfermedad de Kawasaki).

Finalmente, la presencia exclusiva de un exantema petequial en el tercio superior del tórax, sin alteración del estado general, no se asocia con ninguna infección bacteriana invasora.

Auscultación cardiaca

La taquicardia de los pacientes sépticos suele ser desproporcionada en relación con el grado de fiebre.

El hallazgo de un soplo de nueva aparición es característico de la endocarditis bacteriana.

Abdomen

La esplenomegalia es otro hallazgo a favor de una endocarditis.

Rigidez de nuca

La rigidez de nuca puede formar parte de una infección bacteriana (si existe un exantema purpúreo, el meningococo es el germen más probable) o vírica (enterovirus).

Los enterovirus son la causa más frecuente de meningitis aséptica en la infancia. Un 50% de los casos además, tiene pleocitosis de predominio polimorfonuclear en el LCR en estadios iniciales. En consecuencia, muchos de estos pacientes son diagnosticados de sepsis y tratados con antibióticos –1/3 de los niños con exantema purpúreo ingresados por sospecha de sepsis tienen una infección por enterovirus–.

Pruebas complementarias

No existe ninguna prueba complementaria capaz de diagnosticar una infección invasora con una sensibilidad y un valor predictivo negativo del 100%. Por eso, ante un exantema purpúreo en el que no se pueda descartar con seguridad la etiología bacteriana hay que solicitar pruebas complementa-

rias: hemograma, reactantes de fase aguda (proteína C-reactiva, procalcitonina), pruebas de coagulación (tiempo de protrombina, tiempo de cefalina, fibrinógeno, productos de degradación del fibrinógeno) y hemocultivo.

Hemograma

Se debe hacer en pacientes febriles con varias petequias de un tamaño mayor de 2 mm, no agrupadas y distribuidas fuera del 1/3 superior del tórax. En general, siempre que no haya seguridad de que no se trata de una infección invasora.

El valor predictivo positivo y negativo de una cifra de leucocitos patológica (menor de 4.000/mm^3 o mayor de 15.000/mm^3) es del 77% y del 56% respectivamente. Dicho de otra forma, un recuento normal de leucocitos (4.000-15.000/mm^3) no descarta una sepsis, mientras que si es patológico hace más probable el diagnóstico y obliga a tratar al paciente con antibiótico intravenoso.

Finalmente, es importante tener en cuenta que la leucopenia, la neutropenia y la trombopenia en el contexto de una sepsis implican mal pronóstico.

Reactantes de fase aguda

Proteína C-reactiva (PCR): la probabilidad de que un paciente con fiebre y un exantema purpúreo padezca una infección meningocócica aumenta si la PCR es mayor de 5 mg/dl. Sin embargo, puede ser normal en los procesos con pocas horas de evolución (menos de 12 horas).

Procalcitonina (PCT): en las infecciones invasoras la PCT se eleva antes que la PCR, por lo que es más útil en los cuadros poco evolucionados. De hecho, un valor alto de PCT con una PCR baja sugiere la existencia de una infección grave con mal pronóstico. Los valores predictivos positivo y negativo de infección invasora cuando la cifra de PCT es mayor de 2 ng/ml es del 95% y del 91% respectivamente. Sin embargo, es conveniente tener en cuenta en los pacientes con fiebre y petequias valores por encima de 1 ng/ml para que la sensibilidad sea mayor.

Pruebas de coagulación

Cualquier alteración de las pruebas de la coagulación (tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina, fibrinógeno, productos de degradación del fibrinógeno) aumenta la probabilidad de sepsis, más aún si son patológicas varias de ellas (coagulación intravascular diseminada).

Hemocultivo	Se ha de solicitar en todo paciente con fiebre y exantema purpúreo de etiología incierta.
Gasometría, cloro, sodio, potasio, creatinina, urea, GOT, GPT, ácido láctico	En los niños con sepsis o sospecha de sepsis es conveniente valorar el grado de acidosis láctica y de afectación multiorgánica secundaria a la alteración de la perfusión tisular.
Punción lumbar	El examen del LCR se llevará a cabo en los pacientes con signos meníngeos positivos si la situación hemodinámica es estable.
Detección rápida del antígeno del *S. pyogenes* en la faringe	Es la única prueba que está indicada en pacientes con dolor de garganta asociado a un exantema rojizo y áspero al tacto, aunque tenga petequias pequeñas en pliegues, para diagnosticar una escarlatina.
Análisis de orina con tira reactiva	Está indicado en las siguientes situaciones: • **Trastornos de la coagulación:** para detectar hematuria. • **Púrpura de Shönlein-Henoch:** la afectación renal marca el pronóstico a largo plazo. Las alteraciones más frecuentes son la proteinuria y la hematuria. • **Sospecha de sepsis:** en los pacientes con sepsis hay que controlar la aparición de alteraciones asociadas con daño renal (hematuria, proteinuria, cilindros).
Ecocardiografía	Se solicitará ante la sospecha de endocarditis bacteriana.

Tratamiento

Al igual que en todas las actuaciones descritas hasta ahora, el objetivo es el tratamiento precoz de las infecciones bacterianas graves. Si se puede establecer un diagnóstico específico (fiebre botonosa, infección por *M. pneumoniae,* púrpura trombopénica idiopática, púrpura de Shönlein-Henoch) se prescribirá el tratamiento correspondiente.

Exantema purpúreo con sospecha de infección invasora	Se pautarán los mismos antibióticos intravenosos que los descritos para la sepsis en las siguientes situaciones: • Lactantes < 3 meses con fiebre y exantema purpúreo. • Niños > 3 meses de edad con fiebre, exantema purpúreo, afectación del estado general o rigidez

de nuca aunque el resultado del análisis de sangre sea normal.

- Niños > 3 meses de edad con fiebre, exantema purpúreo (3 ó más petequias de un tamaño mayor de 2 mm, no agrupadas, fuera del tercio superior del tórax) y buen estado general si cumple alguno de los siguientes criterios:
  Leucocitos > 15.000 ó < 4.000 mm^3.
  Neutrófilos > 10.000 mm^3.
  PCR > 5 mg/dl.
  PCT > 1 ng/dl.
  Alteración de las pruebas de la coagulación.

Sospecha de endocarditis bacteriana

Válvula nativa: existen varias opciones de tratamiento intravenoso:

- Ampicilina (50 mg/kg/4 horas) + cloxacilina (35 mg/kg/4 horas) + gentamicina (3-5 mg/kg/24 horas).
- Ceftriaxona (100 mg/kg/24 horas) + gentamicina (3-5 mg/kg/24 horas).
- Vancomicina (10-15 mg/kg/8 horas) + ceftriaxona (100 mg/kg/24 horas).

Prótesis valvular:

- Vancomicina (10-15 mg/kg/8 horas) + gentamicina (3-5 mg/kg/24 horas) + ceftazidima (50 mg/kg/8 horas).
- Cefepima (30 mg/kg/8 horas) + teicoplanina (10 mg/ kg/24 horas) + gentamicina (3-5 mg/kg/24 horas).

Derivación

Domicilio

Los niños mayores de 3 meses de edad con fiebre, exantema purpúreo (distribución generalizada, fuera del tercio superior del tórax) y buen estado general que tengan todos los resultados de las pruebas complementarias normales se mantendrán en observación en urgencias durante 4-6 horas.
Si la evolución es adecuada, persiste el buen estado general, las petequias no aumentan de tamaño y no brotan nuevos elementos purpúreos pueden ser dados de alta con tratamiento sintomático.

Ingreso en sala

Los pacientes sin criterios de sepsis pero con indicación de tratamiento antibiótico intravenoso serán ingresados en sala.

Ingreso en UCI

Se derivarán a la UCI todos aquellos pacientes con sospecha de sepsis.

TABLA I. Diagnóstico diferencial de la sepsis meningocócica

	Características de las petequias	Distribución	Otros hallazgos
Petequias de esfuerzo (tos, vómitos)	Petequias pequeñas (< 2 mm).	Por encima de la línea intermamilar.	Buen estado general. Fiebre en relación con el cuadro catarral o digestivo.
Petequias traumáticas	Petequias pequeñas.	Sólo se agrupan en una determinada zona del cuerpo.	Prendas apretadas, adornos duros de la ropa.
Enterovirus	Petequias de tamaño uniforme, generalmente, pequeñas.	Generalizada, simétrica, con afectación de palmas y plantas.	Fiebre, irritabilidad, signos meníngeos. Generalmente, buen estado general.
Pseudoangiomatosis eruptiva	Pápulas purpúreas, rojas, brillantes, rodeadas de un halo más claro. Clarean a la presión.	Distribución irregular en cara, tronco y extremidades. El número de lesiones es escaso, no más de 10.	Periodo prodrómico con fiebre y síntomas catarrales.
S. de las pápulas purpúreas en guantes y calcetín	Pápulas purpúreas y petequias que son precedidas por un edema rojizo, doloroso.	Afectación simétrica de manos y pies.	Fiebre, afectación de la mucosa oral (vesículas, aftas).
Fiebre botonosa	Exantema con pápulas duras de color rojo oscuro ("botonoso"). A veces lesiones hemorrágicas.	Distribución generalizada con afectación de palmas y plantas.	Escara negra en el lugar de la picadura con adenopatía satélite. Fiebre, mialgias, artralgias, cefalea.
Púrpura de Shönlein-Henoch	Lesiones purpúreas palpables.	Extremidades inferiores y glúteos.	Artritis, dolor abdominal. Generalmente, afebril.
Púrpura trombopénica idiopática	Petequias y equimosis.	Púrpura de distribución generalizada pero asimétrica.	Epistaxis, gingivorragia. Buen estado general. Generalmente, afebril.
Histiocitosis	Lesiones purpúreas con aspecto seborreico.	Cuero cabelludo, tronco, palmas y plantas.	Hepatomegalia, adenopatías, lesiones osteolíticas, esplenomegalia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alan R, Cohen MD. Rash-Purpura. En: Fleisher GR, Ludwig S (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2000. p.531-9.
2. Baker RC, Seguin JH, Leslie N, Gilchrist MJR, Myers MG. Fever and petechiae in children. Pediatrics 1989;84:1051-5.
3. Brogan PA, Raffles A. The management of fever and petechiae: making sense of rash decisions. Arch Dis Child 2000;83:506-7.
4. Carrol ED, Newland P, Riordan FAI, Thompson APJ, Curtis N, Hart CA. Procalcitonin as a diagnostic marker of meningococcal disease in children presenting with fever and rash. Arch Dis Child 2002;86: 282-5.
5. Chulabhorn MD, Nisarat MS, Kittika MS. Parvovirus B19 Infection in Children with Acute Illness and Rash. Pediatric Dermatology 2006;23:216–8.
6. Mandl K, Stack A, Fleisher G. Incidence of bacteremia in infants and children with fever and petechiae. J Pediatr 1997;131:398-404.
7. Nelson DG, Leake J, Bradley J, Kuppermann N. Evaluation of febrile children with petechial rashes: is there consensus among pediatricians. Pediatr Infect Dis J 1998;17:1135-40.
8. Nielsen HE, Andersen EA, Andersen J, Bottiger B, Christiansen KM, Daugbjerg P, Larsen SO, Lind I, Nir M, Olofsson K. Diagnostic assessment of haemorrhagic rash and fever. Arch Dis Child 2001;85:160-5.
9. Petequias/púrpura. Pomeranz J, Buses SL, Sabnis S (eds). Estrategias diagnósticas en pediatría de Nelson. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2002.p.244-7.
10. Ruiz Contreras J, Rojo Conejo P. Fiebre y exantemas. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergón; 2007. p.632-7.
11. Thompson MJ, Ninis N, Perera R, Mayon-White R, Phillips C, Bailey L et al. Clinical recognition of meningococcal disease in children and adolescents. Lancet 2006;367:397-403.
12. Wells LC, Smith JC, Weston VC, Collier J, Rutter N. The child with the non-blanching rash: how likely is meningococcal disease? Arch Dis Child 2001;85: 218-22.

37 FIEBRE Y CEFALEA. MENINGITIS

Maria José Martín Díaz, Juan Carlos Molina Cabañero

FIEBRE Y CEFALEA

La fiebre y la cefalea con frecuencia se presentan de forma asociada. Aunque la meningitis es el primer diagnóstico que deberá tenerse en cuenta, estos síntomas no son exclusivos de esta enfermedad y pueden aparecer en otros procesos menos importantes. Por tanto, es fundamental abordar adecuadamente estos cuadros, con el fin de evitar procedimientos y tratamientos inadecuados, pero sin dejar de diagnosticar ninguna enfermedad potencialmente grave.

ETIOLOGÍA

Meningitis aguda	Es el principal proceso que debe tenerse en cuenta, ya que se trata de una enfermedad grave que tiene que ser diagnosticada y tratada lo más precozmente posible.
Infecciones ORL: sinusitis, otitis media, mastoiditis	La sinusitis es una enfermedad infecciosa que en los niños mayores y adolescentes cursa con fiebre y cefalea intensa. La otitis media o la mastoiditis pueden ser referidas como cefalea en los niños pequeños que no localizan bien el dolor.
Migraña y cefalea tensional	Aunque estos cuadros cursan habitualmente sin fiebre, en ocasiones son desencadenados por un proceso infeccioso (infecciones respiratorias, gastrointestinales).
Gastroenteritis aguda	Las infecciones por *Salmonella* y *Shigella,* cuando producen afectación del estado general, cursan con fiebre alta y cefalea.
Fiebre y enfermedades infecciosas sistémicas	La fiebre por sí misma, y cualquier proceso infeccioso que cause afectación sistémica, pueden causar cefalea (neumonía, mononucleosis infecciosa, viriasis).

Enfermedades del cuello	Frecuentes procesos infecciosos que afectan a la región cervical (adenitis, absceso periamigdalino), se manifiestan como dolor de cabeza; además, muchos de estos cuadros cursan con rigidez de cuello, por lo que hacen más difícil el diagnóstico diferencial con la meningitis.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

En los niños que presenten afectación del estado general deberá iniciarse la secuencia de actuación ABCD de atención al niño grave. En todos los pacientes se medirán las constantes vitales: temperatura, tensión arterial, frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria y saturación arterial de oxígeno.

Anamnesis

Antecedentes personales	Los episodios de migraña o cefalea tensional suelen repetirse en un mismo paciente, con similares características. La otorrea crónica es un factor de riesgo de meningitis.
Tiempo, evolución y características de la fiebre	Habitualmente la fiebre en la meningitis bacteriana es elevada y de corta evolución, mientras que en los procesos infecciosos virales es de comienzo más insidioso.
Tiempo, evolución y características de la cefalea	En la sinusitis, la cefalea suele ser frontal, de instauración progresiva, con varios días de evolución (a veces semanas). Empeora en la posición de decúbito, con los movimientos de la cabeza y con las maniobras de Valsalva. En la meningitis el dolor es generalizado (en ocasiones occipital) y persistente. Cuando se trata de cuadros de migraña y cefalea tensional asociados a la fiebre, suele existir una historia previa de cefalea. Los niños mayores saben reconocer las características del dolor producido por la migraña.
Síntomas de infección respiratoria de las vías altas o del área ORL	En la sinusitis existen síntomas persistentes de infección respiratoria de las vías altas, como rinorrea, halitosis y tos nocturna. Cuando se trata de infecciones faríngeas, los niños suelen referir dolor de garganta u odinofagia.
Vómitos	Si se asocian a fiebre y cefalea importante, lo más probable es que se trate de una meningitis aguda;

no obstante, cuadros infecciosos leves, como las gastroenteritis agudas o las infecciones respiratorias de vías altas también pueden producir vómitos y fiebre.

Exploración

Estado general

Los niños con meningitis bacteriana suelen presentar mal estado general, sobre todo si existen signos de sepsis o de deshidratación. También es posible que los casos de enfermedades infecciosas con afectación sistémica (neumonía, pielonefritis aguda, salmonelosis) presenten afectación del estado general; no obstante en estos cuadros suelen existir otros síntomas y signos propios de la enfermedad que permiten hacer el diagnóstico.

Deberá hacerse una exploración sistematizada dirigida a buscar signos indicativos de infección localizada.

Exploración por aparatos

- **Área ORL:** se realizará una otoscopia (otitis media) y se inspeccionará la región periauricular (signos de mastoiditis) y la orofaringe (absceso periamigdalino y retrofaríngeo). La mucosidad en el **cavum** y la rinorrea persistente con halitosis son indicativos de sinusitis aguda.
- **Región cervical:** mediante la inspección y palpación del cuello pueden detectarse adenopatías, la existencia de puntos dolorosos o la contracción del esternocleiomastoideo (tortícolis reactiva).
- **Otros sistemas:** aparato respiratorio (neumonía), digestivo (gastroenteritis).

Exploración neurológica, signos meníngeos

El examen neurológico deberá ser completo. Los niños con meningitis pueden presentar alteraciones neurológicas como disminución del nivel de conciencia o signos neurológicos focales. Estos signos son excepcionales en el resto de las enfermedades que producen fiebre y cefalea.

Signos meníngeos: la exploración de estos signos contribuye de forma decisiva al diagnóstico etiológico. Aunque los signos meníngeos no son patognomónicos de meningitis, su asociación a fiebre y cefalea hacen muy probable este diagnóstico. No obstante, pueden existir cuadros de "meningismo" con los que se deberá hacer el diagnóstico diferencial (ver más adelante).

Pruebas complementarias

Estarán dirigidas en función de la sospecha diagnóstica. La punción lumbar deberá realizarse siempre que exista la posibilidad de una meningitis. La radiografía cervical puede ser útil cuando existan signos de procesos parafaríngeos (absceso retrofaríngeo). La radiografía de senos no suele estar indicada, ya que el diagnóstico de sinusitis es fundamentalmente clínico.

Tratamiento

Analgésicos y antitérmicos — Cuando se sospecha una causa distinta de la meningitis, el tratamiento de la fiebre y del dolor permitirá una valoración más adecuada del estado general y de los signos meníngeos.

Tratamiento etiológico — Ver los capítulos correspondientes de meningitis, sinusitis, cefalea, infecciones profundas del cuello, otitis.

MENINGITIS AGUDA

La meningitis es la inflamación de las membranas que rodean al cerebro y a la médula espinal.

ETIOLOGÍA

La etiología puede ser muy diversa (Tabla I), pero lo más frecuente es que se trate de una infección (virus, bacterias, y excepcionalmente otros microorganismos). Las causas infecciosas son las que producen mayor morbimortalidad.

Meningitis bacterianas

Las bacterias causan entre el 6 y el 18% de las meningitis en la edad pediátrica. La etiología está condicionada por la edad.

Edad	Germen
0-3 meses	*Streptococcus* grupo B *(agalactiae,* el serotipo III es el más frecuente) *E. coli* y otros bacilos Gram negativos *Lysteria monocytogenes*
3 meses-5 años	*N. meningitidis* *S. pneumoniae* *H. influenzae* tipo b (en niños no vacunados)
5 años-adultos	*N. meningitidis* *S. pneumoniae*

El diagnóstico de meningitis bacteriana se realiza cuando: 1) se aísla una bacteria en el LCR; 2) existen alteraciones propias de meningitis en los parámetros bioquímicos o celulares en el LCR y el hemocultivo es positivo.

Neisseria meningitidis	Es el agente bacteriano (diplococo Gram -) más frecuentemente implicado, después del periodo neonatal. Su incidencia es mayor en los menores de 1 año y entre los 15 y 17 años de edad. Los serogrupos más frecuentes son: B, C, Y, W-135.
Streptococcus pneumoniae	Es un coco Gram +. Constituye la segunda causa de meningitis bacteriana después de la *Neisseria meningitidis.* Los niños entre 3 meses y 2 años de edad son los que tienen más riesgo, especialmente si van a la guardería. Otros factores de riesgo son las fístulas del LCR, los antecedentes de fracturas craneales y los implantes cocleares.
Streptococcus agalactiae	Junto con la *Escherichia coli,* es el causante del 30% de las meningitis neonatales; la mayoría ocurren tras la primera semana de vida. La principal vía de contagio es la transmisión vertical durante el parto. La infección es rara en otras edades.
Bacilos Gram negativos	La *Escherichia coli* es el bacilo más importante, especialmente en el período neonatal. Tienen riesgo aumentado de meningitis por Gram negativos los niños inmunodeprimidos y los portadores de dispositivos de derivación ventrículo-peritoneal.
Lysteria monocytogenes	Es la tercera bacteria más frecuente en la meningitis neonatal, después del *S. agalactiae* y de la *E. coli.* Suele manifestarse como meningitis neonatal tardía (a partir de la primera semana de vida).
Estafilococos	Son cocos Gram + muy poco frecuentes como causa de meningitis. Tienen más riesgo los niños con inmunodepresión y los que tienen una comunicación entre el LCR y la piel (TCE penetrantes, derivaciones de LCR, mielomeningocele). En estos casos suele tratarse de estafilococos coagulasa negativos.
Haemophilus influenzae b	Las infecciones invasoras por *H. influenzae* actualmente son excepcionales en nuestro medio, debido a la vacunación sistemática contra esta bacteria.

Meningitis aséptica

Es la inflamación de las meninges que no está producida por un exudado purulento de origen bacteriano (el cultivo del LCR y el hemocultivo son negativos). Suele tratarse de una enfermedad benigna, generalmente de etiología vírica, aunque existen muchas otras causas (Tabla I).

Virus	**Enterovirus:** son los más frecuentes (existen más de 50 serotipos). Los más importantes son el virus de la polio, los coxsackie A y B, y los virus ECHO. Se transmiten por vía fecal, oral y respiratoria. **Virus herpes:** pueden producir cuadros de meningoencefalitis, generalmente con más afectación encefálica que meníngea. Los más relevantes son los virus herpes simplex 1 y 2 (sobre todo en los lactantes), y el virus varicela zoster en inmunodeprimidos. **Virus de la parotiditis:** debido a la vacunación de la población, actualmente es una causa rara de meningitis, aunque puede producirse por vacunaciones incorrectas. **Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH):** la meningitis aséptica es típica de la fase de seroconversión.
Meningitis tuberculosa	Es poco frecuente en los países desarrollados. Suele tener un comienzo subagudo e insidioso por lo que el diagnóstico se retrasa. Son niños de alto riesgo los procedentes de países en desarrollo, los infectados por el VIH y los inmunodeprimidos.
Borrelia burgdorferi	Es una espiroqueta transmitida por la picadura de la garrapata del género ixodes. La meningitis aséptica se produce en la segunda fase de la enfermedad cuando aparecen síntomas constitucionales, *eritema migrans,* parálisis de los pares craneales y cefalea.
Meningitis fúngica	La meningitis suele producirse en casos de infección fúngica grave diseminada en pacientes inmunodeprimidos (infección por VIH, enfermos transplantados, terapia con inmunosupresores, corticoterapia crónica).
Meningitis "decapitada"	Se trata de una meningitis bacteriana parcialmente tratada con antibióticos que puede simular una meningitis aséptica, debido a que los cultivos son estériles y en el recuento celular del LCR predominan los linfocitos.

Meningitis inducida por drogas	Las más frecuentes son las producidas por la quimioterapia intratecal y por la terapia con inmunoglobulina intravenosa.
Meningitis neoplásica	Tumores sólidos del sistema nervioso central, diseminación leptomeníngea de células leucémicas.

TABLA I. Etiología de las meningitis

	CAUSAS INFECCIOSAS
Bacterias	*Neisseria meningitidis, Streptococcus pneumoniae, Streptococcus grupo B, Listeria monocytogenes, Haemophilus influenzae, Escherichia coli, Stafilococcus aureus, Pseudomona aeuruginosa, Mycobacterium tuberculosis, Borrelia burgdorferi, Leptospira, Brucella, Treponema pallidum.*
Virus	Enterovirus, Virus herpes simple 1 y 2, Virus varicela zoster, Citomegalovirus, Epstein-Barr, Virus herpes humano 6, Virus de la parotiditis, VIH.
Hongos	*Cryptococcus neoformans, Candida albicans, Histoplasma capsulatum, Coccidioides immitis, Blastomyces dermatitidis.*
Parásitos	*Toxoplasma gondii, Cysticercus, Trichinella spiralis, Bartonella henselae*
Rickettsias	*R. coonori, R. rickettssi.*
	CAUSAS NO INFECCIOSAS
Meningitis postinfecciosa y postvacunal	Varicela, rubéola, sarampión, influenza. *Bordetella pertussis.*
Fármacos	Quimioterapia intratecal, inmunoglobulina intravenosa, antibióticos (cotrimoxazol, penicilina, amoxicilina, cefalexina, ciprofloxacino, metronidazol), antiinflamatorios no esteroideos, azatioprina, ranitidina, alopurinol, carbamacepina, sulfasalacina, isoniacida, OKT-3.
Enfermedades sistémicas	Enfermedades del colágeno (lupus eritematoso sistémico, vasculitis del SNC, enfermedad de Kawasaki, artritis crónica juvenil), reacciones de hipersensibilidad, reacciones post-transplante, sarcoidosis, enfermedad de Bechet.
Intoxicaciones	Metales pesados.
Enfermedades neoplásicas	Leucemia, carcinomatosis leptomeníngea (primaria o secundaria)

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Estabilización

Los niños con meningitis bacteriana pueden presentar una grave alteración del estado general con inestabilidad hemodinámica y afectación del SNC. En estos casos, se iniciará la secuencia de actuación ABCD de atención a

los niños graves. Una vez lograda la estabilización, si existen signos de meningitis o sepsis se deberá administrar la primera dosis de antibiótico intravenoso (ceftriaxona 100 mg/kg o cefotaxima 100 mg/kg). Otro médico realizará una anamnesis rápida a los padres acerca del proceso actual del niño y los antecedentes personales importantes.

Anamnesis	
Antecedentes personales	• **Calendario de inmunizaciones:** vacunas contra el *H. influenzae,* meningococo C, neumococo (la vacuna actual cubre los serotipos con mayor capacidad invasora en nuestro medio, pero no a todos). • **Tratamiento antibiótico previo:** puede dar lugar a una meningitis "decapitada". • **Inmunodepresión:** inmunodeficiencias congénitas, infección por VIH, asplenia, tratamiento con inmunosupresores. Estos niños tienen más riesgo de meningitis bacteriana, tanto por los gérmenes habituales como por estafilococos y bacterias Gram negativas. • **Sistemas de derivación ventrículo-peritoneal:** es más frecuente la infección por estafilococos (coagulasa negativos) y por bacilos Gram negativos. • **Antecedentes de traumatismo craneoencefálico (TCE):** aunque no exista una fractura de cráneo, es mayor la probabilidad de meningitis por neumococo. • **Enfermedades del área ORL:** la otorrea crónica y los implantes cocleares aumentan el riesgo de infección por neumococo.
Tiempo de evolución de los síntomas	Las meningitis bacterianas suelen ser de instauración aguda y evolución rápida. El comienzo de las meningitis víricas es más progresivo. La meningitis tuberculosa y la causada por hongos tienen una evolución subaguda o crónica.
Fiebre	La fiebre es un signo muy poco específico, pero es poco probable que una meningitis curse sin fiebre, excepto en el período neonatal o en niños a los que se estuviera administrando antitérmicos.
Cefalea	Es un síntoma frecuente en la meningitis, pero también es poco específico. Suele ser intensa y se acompaña de fotofobia.

Vómitos

Son un signo muy común con otras enfermedades, pero cuando se asocian a cefalea y fiebre, el diagnóstico de meningitis es el más probable. Si además aparecen otros signos de hipertensión intracraneal, se sospechará un proceso expansivo intracraneal.

Irritabilidad

Deberá valorarse sobre todo en los lactantes y niños pequeños, en los que las manifestaciones clínicas son más inespecíficas.

Síntomas acompañantes

Orientarán hacia otras posibles enfermedades: síntomas respiratorios (tos, dolor torácico), síntomas digestivos (vómitos, diarrea, dolor abdominal), síntomas de infección en el área ORL (odinofagia, dolor a la palpación del cuello, tortícolis).

Exploración

Se realizará un examen físico general sistematizado con el fin de buscar otros signos (además de los propios de la meningitis) que pudieran ser factores predisponentes o causa de la enfermedad.
Deberán tomarse las constantes vitales: temperatura, tensión arterial, frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria y saturación de oxígeno.

Estado general

Los niños con meningitis bacteriana tienen mal estado general, (decaimiento, quejido, deshidratación por los vómitos, impresión de dolor por la cefalea); además, pueden presentar signos de sepsis (mala perfusión periférica, taquicardia, pulsos débiles).
En las meningitis víricas, habitualmente, el estado general es bueno, a pesar de los vómitos y la cefalea.
Los niños con meningitis tuberculosa impresionan de enfermedad crónica con pérdida de peso, deterioro del estado general y síntomas constitucionales.
En los lactantes puede existir irritabilidad y abombamiento de la fontanela.

Alteración de la conciencia

La alteración de la conciencia, junto con rigidez de nuca y fiebre, es indicativo de meningitis bacteriana, o con menos frecuencia, de meningoencefalitis.
La rigidez de nuca con alteración del nivel de conciencia también se produce en las hemorragias intracraneales (hemorragia subaracnoidea) y en los tumores cerebrales.

Signos meníngeos

Aparecen por la contracción de la musculatura cervical y paravertebral debido a la inflamación de las meninges y de la raíces de los nervios raquídeos. Son un signo de irritación meníngea pero no son patognomónicos de meningitis, hablándose en estos casos de "meningismo".

Signos meníngeos

- **Signo de Brudzinski:** la flexión pasiva del cuello sobre el pecho produce la flexión de las rodillas y de las caderas.
- **Signo de Kerning:** la extensión de las rodillas con las caderas flexionadas 90º está limitada por la contractura y el dolor en la espalda.
- **Signo del trípode:** al sentarse los niños apoyan los brazos hacia atrás con los antebrazos en extensión y flexionan las piernas, debido al dolor que les produce la flexión de la espalda.

Enfermedades que pueden producir signos meníngeos ("meningismo")

• Linfadenitis cervical	• *Pseudotumor cerebri*
• Absceso retrofaríngeo	• Malformaciones del neuroeje
• Neumonía	• Espondilodiscitis cervical
• Gastroenteritis por bacterias invasoras *(Salmonella, Shigella)*	• Hematoma epidural
• Cefalea tensional y migraña	• Tuberculosis cervical
• Hemorragia intracraneal	• Inestabilidad/luxación atloaxial
	• Tumores del tronco encefálico y medulares

Petequias y púrpura

El exantema purpúreo es característico de la infección meningocócica, pero lo pueden causar otras bacterias. En algunas infecciones víricas también pueden aparecer petequias (enterovirus).

Signos de hipertensión intracraneal (HIC)

Cuando aparecen, debe sospecharse la existencia de complicaciones de la meningitis.

- Parálisis de los pares craneales (sobre todo oculomotores) y la tríada de Cushing (hipertensión arterial, bradicardia, alteraciones de la frecuencia respiratoria).
- En la meningitis tuberculosa es frecuente la hipertensión intracraneal y la afectación de las estructuras de la base del cráneo con parálisis del VI par.

Otros signos de infección

La existencia de otitis media (neumococo), artritis (meningococo, *H. infuenzae)* o cianosis, son signos sugerentes de meningitis bacteriana.

Signos de TCE

La salida de LCR por los conductos auditivos o la nariz y la presencia de cefalohematomas, pueden ser signos de un TCE previo que facilite el desarrollo de meningitis, sobre todo por neumococo.

Pruebas complementarias

Punción lumbar

La punción lumbar es la técnica fundamental para el diagnóstico de meningitis. Estará indicada siempre que se sospeche la posibilidad de esta enfermedad.
No se debe realizar la punción lumbar si existen signos de hipertensión intracraneal o en determinadas situaciones clínicas que la contraindican.

Contraindicaciones para la realización de la punción lumbar

- Alteración del nivel de conciencia
- Inestabilidad hemodinámica
- Signos de hipertensión intracraneal: alteración de los pares craneales (estrabismo, anisocoria, alteración del reflejo fotomotor pupilar), papiledema, hipertensión arterial, bradicardia, postura de descerebración o de decorticación, alteraciones del patrón respiratorio
- Signos de focalidad neurológica
- Convulsiones focales o prolongadas más de 30 minutos
- Signos de infección meningocócica diseminada
- Alteraciones de la coagulación
- Infección local en el sitio de punción

Indicaciones de una segunda punción lumbar. Si la evolución clínica de la meningitis es favorable, no se debe realizar una segunda punción lumbar; el LCR se esteriliza en las meningitis bacterianas a las 24-36 horas del inicio del tratamiento. Las indicaciones para realizar una segunda punción lumbar son: 1) evolución clínica desfavorable; 2) meningitis por neumococo resistente a la penicilina y 3) neonatos con meningitis por *E. Coli.*

Estudio del LCR

Análisis citoquímico (recuento de leucocitos, hematíes, glucosa y proteínas): en la tabla siguiente aparecen las características normales del LCR y las alteraciones en función de la etiología de la meningitis.

Etiología	Leucocitos /mm³	Glucosa (mg/dl)	Proteínas (mg/dl)
LCR normal			
Recién nacido	< 30 PMN[1] < 60%	30-119 GL/GP[2] >0,44-1,28	20-170
> 1 mes	< 5-10 PMN < 5%	>40 GL/GP> 0,6-0,7	20-50
Bacterias	50-10.000 PMN	↓↓↓ <40 GL/GP < 0,6	↑↑ 100-500
Virus	50-1.000 MN[3]	Normal[4]	↑ 50-200
Tuberculosis	50-500 MN	↓ <50	↑↑↑ 100-3.000
Hongos	50-500 MN	Normal/baja[5]	↑↑ 25-500

[1]El predominio de polimorfonucleares (PMN), más del 50%, es típico de la meningitis bacteriana, aunque tiene un valor predictivo positivo muy bajo, con un alto valor predictivo negativo.
[2]GL/GP = Cociente glucemia en el LCR / glucemia plasmática
[3]MN = mononucleares
[4]En algunas infecciones víricas, como la del sarampión, puede estar disminuida.
[5]A medida que pasa el tiempo sin tratamiento, va disminuyendo.

Alrededor de un 20% de las punciones lumbares en pediatría son "traumáticas" (el LCR queda contaminado por sangre que entra desde vasos epidurales). En la tabla II aparece una fórmula que ayuda a la interpretación de los resultados.

Tinción de Gram: es positiva en el 60-90% de las meningitis bacterianas y se observa cuando hay más de 10^5 unidades formadoras de colonias por ml. Si se sospecha tuberculosis se deberá realizar la tinción de Zhiel.

Detección de antígenos bacterianos por aglutinación: es una prueba poco específica, pero no se ve alterada por el tratamiento antibiótico previo. La sensibilidad es: *H. influenzae,* 82-94%; *N. meningitidis,* 55-74%; *P. pneumoniae,* 81-100%; estreptococo del grupo B, 73-100%.

Cultivo bacteriano: se deberá realizar siempre, ya que puede ser positivo en el 1-3% de los LCR con estudio citoquímico normal (sobre todo en las infecciones por meningococo). En caso de infección por

TABLA II. Fórmula para la toma de decisiones en la punción lumbar traumática

L_{LCR} P = H_{LCR}O x (L_S/H_S)		
L_{LCR} O/ L_{LCR} P	L_{LCR}O: H_{LCR}O	Recomendación
≤ 0,01	≤ 1:100	LCR normal, alterado por la punción traumática
≥ 0,01	≥ 1:100	Considerar la posibilidad de meningitis en función de otros hallazgos

L_{LCR} P: leucocitos/mm³ predichos en el LCR. H_{LCR} O: hematíes/mm³ observados en el LCR. Ls: leucocitos/mm³ en sangre. H_S: hematíes/mm³ en sangre. L_{LCR}O: leucocitos/mm³ observados en el LCR.

el bacilo de la tuberculosis el cultivo se realizará en un medio específico.
Reacción en cadena de la polimerasa: es una técnica útil para el diagnóstico etiológico de la infección por virus y por el bacilo de la tuberculosis.

Hemograma

La elevación de los neutrófilos totales > 10.000/mm³ y la aparición de formas inmaduras son sugestivas de meningitis bacteriana, pero son datos poco específicos.

Proteína C reactiva (PCR) y procalcitonina (PCT)

Son los marcadores biológicos más sensibles y específicos de meningitis bacteriana.
La PCT > 0,5 ng/ml tiene una alta sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de meningitis bacteriana. La concentración sérica de PCR > 4 mg/dl, y sobre todo > 7 mg/dl, aumenta la probabilidad de meningitis bacteriana, aunque con menor valor predictivo positivo y negativo que la PCT.

Hemocultivo

Deberá realizarse en todos los niños con meningitis, ya que un hemocultivo positivo, en un paciente con alteraciones citoquímicas del LCR, es diagnóstico de meningitis bacteriana, aunque el cultivo del LCR sea negativo.

Estudio de la coagulación

Tiempo de protombina, tiempo de cefalina, fibrinógeno y productos de degradación del fibrinógeno (PDFs). Se alteran en las meningitis bacterianas asociadas a infección sistémica con coagulación intravascular diseminada.

Glucosa, urea, creatinina, gasometría, iones

Puede haber alteraciones metabólicas debidas a los vómitos, la alteración hemodinámica o al cuadro neurológico.

TC craneal	Indicaciones de la TC craneal: • Signos de hipertensión intracraneal. No obstante la sensibilidad no es muy elevada, por lo que es más adecuado guiarse por los signos clínicos. • Sospecha de complicaciones de la meningitis (absceso intracraneal).
Detección de antígenos bacterianos en orina	Las sensibilidad dependerá del tipo de germen: *H. influenzae,* 96-100%; estreptococo del grupo B, 75-84%. Para el meningococo, la sensibilidad es prácticamente nula, y en el caso del neumococo, la determinación en los niños no es útil, ya que existe un elevado número de portadores nasofaríngeos sanos en la población, en los que aparece el antígeno en la orina.

Tratamiento

En ocasiones es difícil diagnosticar si se trata de una meningitis vírica o bacteriana. La decisión de instaurar tratamiento antibiótico estará basada en los datos de la anamnesis, la exploración física y las pruebas complementarias. El Comité Investigador Colaborador de la Pediatría de Urgencias de la Asociación Americana de Pediatría, ha validado un sistema de clasificación de los pacientes con bajo riesgo de meningitis bacteriana (Tabla III). En todos los casos que no cumplan criterios de bajo riesgo de meningitis bacteriana, deberá iniciarse el tratamiento antibiótico empírico lo antes posible; en los casos graves, incluso antes de que se hayan recibido las pruebas complementarias.

Una vez obtenido el resultado del cultivo del LCR se revisará el tratamiento antibiótico para ajustar su espectro.

Tratamiento antibiótico intravenoso empírico según la edad

Neonatos	Ampicilina (150-200 mg/kg/día, i.v., cada 8 horas) cefotaxima (150-200 mg/kg/día, i.v., cada 8 horas). Meningitis de comienzo tardío: vancomicina[1] (30-45 mg/kg/día, i.v., cada 6-8 horas) + cefotaxima (150-200 mg/kg/día, i.v., cada 8 horas) o ceftazidima (100-150 mg/kg/día, i.v., cada 8 horas).
Niños mayores de 1 mes	Vancomicina[2] (60 mg/kg/día, i.v., cada 6 horas) + cefotaxima (200-300 mg/kg/día, i.v., cada 6-8 horas) o ceftriaxona (80-100 mg/kg/día, i.v., cada 12-24 h).

[1] Si se sospecha meningitis neumocócica. Los niveles séricos deberán mantenerse entre 15 y 20 μg/ml.

[2] La vancomicina se deberá administrar inicialmente mientras no existan signos indicativos de que no se trata de una infección por neumococo (tinción de Gram, antígenos capsulares, púrpura).

Tratamiento antibiótico intravenoso empírico según los factores de riesgo

Traumatismo penetrante, cirugía previa, fístula del LCR	Vancomicina (60 mg/kg/día, i.v., cada 6 horas) + cefepime (150 mg/kg/día, i.v., cada 8 horas) o ceftazidima (150 mg/kg/día, i.v., cada 8 horas), o meropenem (120 mg/kg/día, i.v., cada 8 horas).
Fractura de la base del cráneo	Vancomicina (60 mg/kg/día, i.v., cada 6 horas) + cefotaxima (200-300 mg/kg/día, i.v., cada 6-8 horas) o ceftriaxona (80-100 mg/kg/día, i.v., cada 12-24 horas).

Tratamiento con corticoides

Indicaciones	Están indicados en la meningitis por *H. influenzae* y hay que considerarlos en la meningitis por neumococo. Algunos autores recomiendan su administración en todos los casos de sospecha de meningitis bacteriana, pues se han demostrado sus beneficios sin la aparición de efectos secundarios. No están recomendados en neonatos.
Dosis	Dexametasona 0,6-0,8 mg/kg/día, i.v. en 3 dosis durante 2 días. Los corticoides deben administrarse antes del antibiótico ó 30-60 minutos después de su inicio.

Tratamiento de soporte

Oxigenación	Es importante durante todo el tratamiento asegurar una buena oxigenación cerebral. Se administrará oxígeno en función de la saturación arterial de oxígeno y del trabajo respiratorio.
Fluidoterapia	El objetivo es mantener un adecuado equilibrio hemodinámico y una correcta presión de perfusión cerebral. Una vez conseguida la estabilidad hemodinámica, se administrarán las necesidades basales de líquidos. Sólo si existe un cuadro de SIADH estará indicado restringir la cantidad de fluidos.
Analgésicos y antitérmicos	Su administración es importante ya que la fiebre aumenta el gasto calórico y el dolor puede influir en la estabilidad hemodinámica.

TABLA III. Indicaciones de tratamiento antibiótico en las meningitis[1]

Hallazgo	Puntuación	
	Presencia	Ausencia
Visualización de bacterias con la tinción de Gram en el LCR	2	0
Celularidad del LCR > 1.000 leucocitos/mm^3	1	0
Concentración de proteínas en LCR > 80 mg/dl	1	0
Neutrófilos totales > 10.000/mm^3 en sangre periférica	1	0
Convulsiones	1	0

Puntuación total = 0. Valor predictivo negativo para meningitis bacteriana 100%.
Puntuación total ≥ 2. Valor predictivo positivo de meningitis bacteriana 87%.

	Actitud
Puntuación 0	Observación
Puntuación 1*	Tratamiento antibiótico si la procalcitonina es > 0,5 ng/ml
Puntuación > 1	Tratamiento antibiótico

**Cuando el parámetro positivo es el recuento sanguíneo de neutrófilos totales, la procalcitonina es < 0,5 ng/ml, y el paciente tiene buen estado general, se puede ingresar en observación sin antibiótico (varios estudios en niños no han encontrado asociación entre el número de neutrófilos y meningitis bacteriana).*

Situaciones excluidas de esta escala de valoración

- Edad menor de un mes
- Afectación del estado general
- Tratamiento antibiótico en las 72 horas previas
- Niños con sistema de derivación del LCR o procedimientos neuroquirúrgicos recientes
- Inmunosupresión

[1]Nigrovic LE, Kuppermann N, Macias CG, Cannavino CR, Moro-Sutherland DM, Schremmer RD, et al. Clinical prediction rule for identifying children with cerebrospinal fluid pleocytosis at very low risk of bacterial meningitis. JAMA 2007; 297:52-60.

Complicaciones

Son propias de la meningitis bacteriana y pueden aparecer en la fase aguda (primeros días o incluso antes del diagnóstico) o de forma más tardía. La mortalidad oscila entre un 4% y un 10%. La secuela más frecuente es la sordera (25-35% de las meningitis por neumococo y entre 5-10% de las causadas por *H. influenzae* o meningococo). El tratamiento antibiótico precoz y la administración de corticoides han demostrado ser eficaces para evitarla.
Aproximadamente el 10% de los niños con meningitis bacteriana desarrollan déficits motores, dificultades del aprendizaje o del lenguaje, y alteraciones del comportamiento.

Convulsiones Un tercio de los pacientes las presentan a lo largo de la evolución del cuadro. Tienen peor pronóstico aquellas que persisten más de cuatro días después del tratamiento, las de inicio tardío y las focales. Son más frecuentes las generalizadas.

Otras complicaciones	Colecciones subdurales estériles, empiema subdural, absceso cerebral, hidrocefalia y fiebre persistente.

Derivación

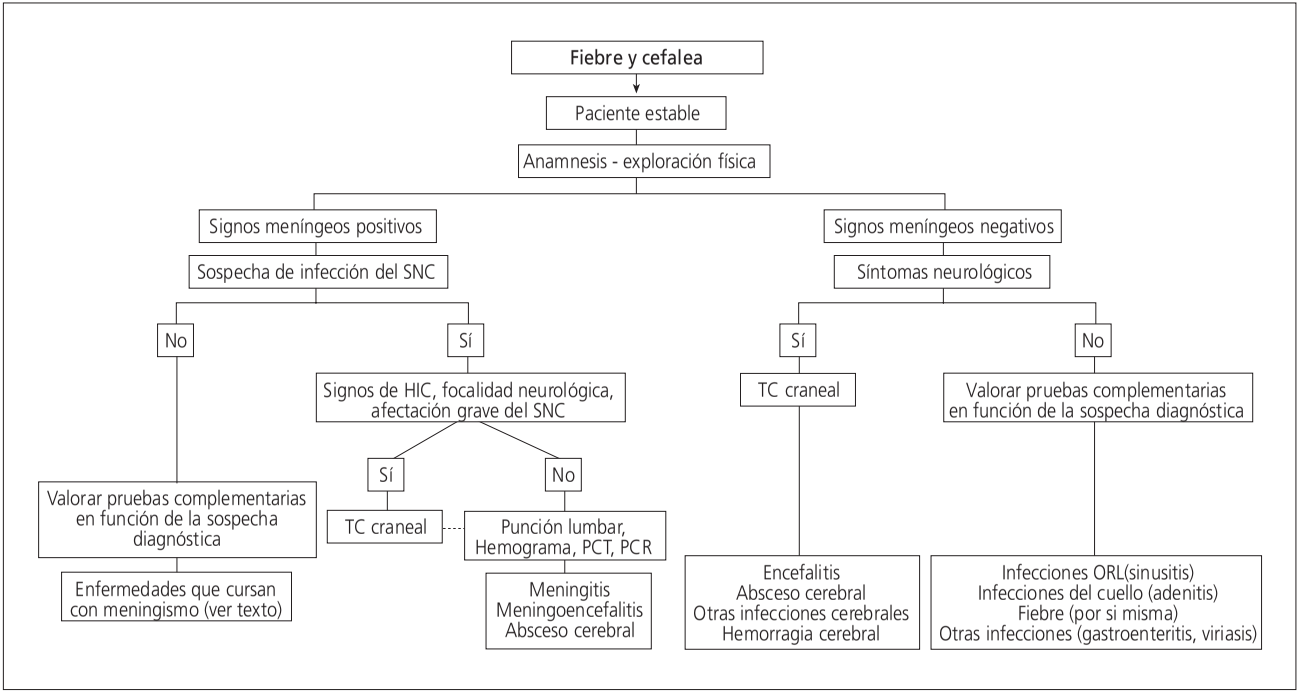
Ingreso en UCIP	Niños con inestabilidad hemodinámica o alteración neurológica grave.
Ingreso en sala	Niños con meningitis bacteriana que no tienen criterios de ingreso en UCIP.
Domicilio	Los pacientes con meningitis aséptica y buen estado general, que reúnan criterios para no iniciar tratamiento antibiótico, pueden ser dados de alta tras ser observados unas horas. En estos casos es importante asegurarse de que los padres entienden las normas de observación y seguimiento que deben adoptar.

Profilaxis

Deberá realizarse en los contactos asintomáticos de los niños con meningitis por meningococo o *H. influenzae* (confirmadas o con alta sospecha). El objetivo es erradicar la bacteria y evitar la extensión de la enfermedad.

	Neisseria meningitidis	*Haemophylus influenzae*
Indicaciones	• Convivientes en el mismo hogar. • Cuidadores en los 7 días previos. • Exposición directa a las secreciones del paciente (besos, cubiertos, vasos o cepillo de dientes compartidos, contacto social estrecho) en los 7 días previos. • Personal sanitario que ha practicado resucitación boca-boca, intubación, succión, sin protección. • Comer o dormir con frecuencia en la misma habitación en los 7 días previos.	• Todos los miembros del hogar (o personas que pasan más de 4 horas con el caso índice al menos 5 de los 7 días previos) si: – Menores de 4 años no vacunados completamente. – Inmunodeprimidos. • Cuidadores sanitarios o no, cuando han tenido contacto con más de 2 casos en 60 días. • El caso índice si ha sido tratado con ampicilina o cloranfenicol, si tiene menos de 2 años o algún contacto susceptible.
Antibiótico	• Rifampicina 10 mg/kg/día, v.o. en dosis única, 2 días (5 mg/kg/día, v.o., en menores de 1 mes). • Ceftriaxona 125 mg, i.m., en <15 años; 250 mg, i.m., en >15 años. • Ciprofloxacino 500 mg, v.o., en adultos.	• Rifampicina 20 mg/kg/día, v.o., en dosis única, 4 días (10 mg/kg/día, v.o., en <1 mes).

Algoritmo diagnóstico de fiebre y cefalea



BIBLIOGRAFÍA

1. Bonsu BK, Harper MB. Differentiating acute bacterial meningitis from acute viral meningitis among children with cerebrospinal fluid pleocytosis: a multivariable regression model. Pediatr Infect Dis J 2004; 23:511-7.
2. Chávez-Bueno S, Mc Cracken G. Bacterial meningitis in children. Pediatr Clin N Am 2005; 52:795-810.
3. Dubos F, Moulin F, Gajdos V, De Suremain N, Biscardi S, Lebon P, et al. Serum procalcitonin and other biological markers to distinguish between bacterial and aseptic meningitis. J Pediatr 2006; 149:72-6.
4. El Basir H, Laundy M, Booy R. Diagnosis and treatment of bacterial meningitis. Arch Dis Child 2003; 88: 615-20.
5. Kumar R. Aseptic meningitis: diagnosis and management. Indian J Pediatr 2005; 72:57-63.
6. Mazor S, Mc Nulty J, Rooselvet G. Interpretation of traumatic lumbar punctures: who can go home? Pediatrics 2003; 111: 525-8.
7. Nigrovic LE, Kuppermann N, Malley R. Development and validation of a multivariate predictive model to distinguish bacterial from aseptic meningitis in children in the post-Haemophilus influenzae era. Pediatrics 2002; 110:712-9.
8. Nigrovic LE, Kuppermann N, Macias CG, Cannavino CR, Moro-Sutherland DM, Schremmer RD, et al. Clinical prediction rule for identifying children with cerebrospinal fluid pleocytosis at very low risk of bacterial meningitis. JAMA 2007; 297:52-60.
9. Oostenbrink R, Moons KGM, Derksen Lubsen AG, Grobbee D, Moll H. A diagnostic decision rule for management of children with meningeal signs. Eur J Epidem 2004; 19:109-16.
10. Oostenbrink R, Moons K, Theunissen C, Derksenlubsen G, Groove D, Moll H. Signs of meningeal irritation at the emergency department: how often bacterial meningitis? Pediatr Emerg Care 2001; 17:161-4.

38 FIEBRE SIN FOCO

Mercedes de la Torre Espí

Fiebre Es la elevación de la temperatura corporal. Los valores normales de la temperatura dependen del lugar anatómico donde se mida y del instrumento utilizado. El recto es el sitio idóneo y los termómetros de mercurio y los digitales los mejores instrumentos.
Temperatura rectal. Es la que mejor se relaciona con la temperatura central. Se debe considerar patológico un valor mayor de 38ºC.
Temperatura axilar. Suele ser la preferida por los padres. En general, hay que tener en cuenta que puede ser 0,5-1ºC menor que la rectal.
Temperatura sublingual. Puede ser útil en niños mayores. Se considera normal hasta 37,5ºC.
Temperatura ótica. Los termómetros óticos calibran la temperatura de la membrana timpánica. Es un método rápido, de fácil aplicación, aunque poco exacto. Es normal hasta 37,5ºC.

Fiebre sin foco Es un proceso febril agudo –menos de 48-72 horas de evolución– sin causa evidente tras una historia y una exploración física minuciosas.

Bacteriemia oculta (BO) Se define por el aislamiento de una bacteria patógena en el hemocultivo de un paciente con buen estado general, sin foco de infección.

Sepsis Es una respuesta sistémica a la infección que cursa con signos de enfermedad grave: escalofríos, molestias gastrointestinales, alteración del estado mental, taquicardia y taquipnea.

CLASIFICACIÓN

La etiología, la expresión clínica y la evolución de los síndromes febriles varían con la edad del niño lo que implica un enfoque diagnóstico y terapéutico diferente.

Menos de 3 meses de edad	Algunas circunstancias hacen que estos niños y, especialmente, los neonatos deban ser considerados de forma diferente ante la fiebre y la infección: • El sistema inmunológico es inmaduro. • La prevalencia de infecciones graves es mayor (infección bacteriana grave: 10%, bacteriemia: 2-5%, meningitis: 1%). • Las infecciones cursan con poca expresividad clínica. La probabilidad de presentar una infección bacteriana grave (IBG: meningitis, infección urinaria, neumonía, infección osteoarticular, sepsis, gastroenteritis) asintomática está en relación inversa con la edad. Neonatos: • La inmadurez del sistema inmune de los recién nacidos y la exposición a una flora especial durante el parto favorecen las infecciones por ciertas bacterias así como la rápida evolución de las mismas. • El porcentaje de IBG en los neonatos febriles es del 14-17% y se duplica si sólo incluimos a los menores de 2 semanas. • La sepsis es una de las principales causas de fiebre en la 1ª semana de vida.
3-36 meses de edad	Constituyen el grupo con mayor incidencia de BO, alrededor del 2% de los niños de 3-36 meses de edad con una temperatura mayor de 39º C y buen estado general. El pico de máxima prevalencia se sitúa entre los 6 y los 24 meses.
Más de 36 meses de edad	Las infecciones bacterianas suelen ser localizadas, con baja incidencia de bacteriemia. La etiología depende del órgano afectado.

ETIOLOGÍA

Las infecciones víricas son la causa más frecuente de fiebre en los niños –coxsackie, ECHO, parainfluenza, adenovirus, influenza, rotavirus–. La etiología de las infecciones bacterianas varía con la edad.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Atención inicial urgente

La asistencia de los niños febriles debe comenzar seleccionando los que necesitan una atención prioritaria.

Atención inmediata

Signos de obstrucción grave de la vía aérea y/o ventilación inadecuada:
- Estridor importante, dificultad inspiratoria con babeo y/o actitud de perro olfateando.
- Disnea con cianosis o palidez, taquipnea, taquicardia e hipotensión.

Signos de shock: palidez o cianosis, letargia o irritabilidad marcada, taquipnea o taquicardia, relleno capilar retrasado.

Actividad convulsiva al llegar a urgencias.

Atención priorizada

Alteración del nivel de conciencia: contacto visual disminuido o ausente, falta de interés por las personas o los objetos del entorno.

Signos neurológicos: irritabilidad, meningismo, signos neurológicos focales.

Convulsión.

Exantemas purpúreos.

Lactantes menores de 3 meses.

Hiperpirexia con temperatura > 41,1ºC.

Anamnesis

Se han de tener en cuenta los antecedentes personales, el grado de fiebre y el estado general. En los lactantes también es importante averiguar si está vacunado contra el neumococo.

Exploración

Estado general

Para valorar el grado de afectación del estado general se pueden utilizar escalas. Cualquier niño con fiebre y mal estado general o aspecto séptico debe ser atendido con prioridad, hospitalizado y tratado con antibiótico parenteral (cefalosporina de 3ª generación) independientemente de los resultados de las pruebas complementarias.

Localización de foco

Se ha de realizar una exploración completa tratando de identificar signos que orienten el diagnóstico etiológico.

Pruebas complementarias

La solicitud de pruebas depende de la edad del paciente, del grado de afectación del estado general y de la magnitud de la fiebre.

Leucocitos

Leucocitosis: el riesgo de IBG es mayor con altos recuentos leucocitarios, sin embargo, la relación entre la sensibilidad y la especificidad no es muy

buena. Aunque no haya unanimidad sobre el punto de corte ideal (15.000-20.000/mm^3) la mayoría de los estudios lo sitúan en 15.000/mm^3.

Neutrofilia (> 10.000/mm^3): sigue el mismo patrón que la leucocitosis aunque con mejor relación entre la sensibilidad y la especificidad en algunos trabajos.

Desviación hacia la izquierda: parece tener más sensibilidad que la cifra de leucocitos para detectar IBG en algunos grupos de edad (lactantes menores de 8 semanas). Deben tenerse en cuenta cifras a partir de 1.500 cayados/mm^3 en niños menores de tres meses y de 500 cayados/mm^3 entre los tres meses y los tres años de vida.

Leucopenia (< 5.000/mm^3): la leucopenia suele estar provocada por una infección vírica pero no hay que olvidar que es un signo de mal pronóstico en los pacientes con IBG o sepsis.

Relación neutrófilos inmaduros/neutrófilos totales: algunos estudios han demostrado que un índice de neutrófilos inmaduros/neutrófilos totales mayor de 0,12 durante el primer mes de vida y de 0,2 durante el segundo es un indicador de infección bacteriana.

Proteína C-reactiva (PCR)

Los macrófagos responden a la infección produciendo citoquinas que estimulan la síntesis hepática de PCR y aumentan su concentración sérica.

Se consideran normales valores hasta 20 ó 30 mg/L, dependiendo del laboratorio, aunque elevaciones moderadas son poco discriminatorias. Cuanto mayor sea la PCR mayor será la probabilidad de infección bacteriana.

Proteína C-reactiva	
< 30 mg/L	Infección vírica
30-70 mg/L	Infección vírica o bacteriana
> 70 mg/L	Probable infección bacteriana

En los neonatos, con cifras fisiológicas más bajas, niveles mayores de 10 mg/L aumentan la probabilidad de sepsis u otra infección grave.

Inconvenientes:

- Los virus que provocan una lesión tisular importante así como ciertos procesos inflamatorios no infecciosos (conectivopatías, enfermedad infla-

matoria intestinal crónica) cursan también con valores altos.
- En los pacientes con un proceso febril de menos de 12 horas de evolución hay que tener en cuenta el tiempo necesario para alcanzar niveles patológicos y valorar los resultados con precaución. El aumento de la síntesis hepática comienza en las primeras 4-6 horas, se duplica cada 8 y alcanza el pico máximo en 36-48 horas.

Procalcitonina (PCT) Es un péptido idéntico al precursor de la calcitonina. Su concentración sérica es muy baja en personas sanas (0,5 ng/ml) pero se eleva mucho en las infecciones bacterianas graves.
En el periodo neonatal se produce una elevación fisiológica transitoria durante los primeros días de vida. Más allá de los 3 días de vida, una cifra mayor de 2 ng/ml tiene una sensibilidad cercana al 100% para diagnosticar una sepsis. La valoración de los resultados en los demás niños puede hacerse como sigue:

	Procalcitonina
< 0,6 ng/ml	Infección vírica
0,6-2 ng/ml	Infección bacteriana localizada
> 2 ng/ml	Infección bacteriana invasora

Ventajas:
- El aumento de la PCT en respuesta a un estímulo infeccioso es más rápido que el de la PCR. En voluntarios humanos la PCT se detectó en sangre 3 horas después de la inoculación sanguínea de endotoxinas bacterianas y alcanzó valores máximos a las 6 horas.
- No se altera en las infecciones víricas ni en las conectivopatías.

Hemocultivo Está indicado realizar un hemocultivo en todos los niños con sospecha de sepsis, bacteriemia o meningitis. En la actualidad, los sistemas de monitorización continua de los hemocultivos permiten aislar bacterias en menos tiempo:
- La mayoría de los gérmenes patógenos se detecta en las primeras 24 horas (alrededor del 90% en menos de 18 horas).

- Las bacterias contaminantes *(Micrococcus, Clostridium, Corynebacterium, Staphylococcus* coagulasa negativo, *Streptococcus* α-hemolítico, *Neisseria* no patógena y *Streptococcus* no patógeno) tardan más tiempo (≥ 30 horas).

Análisis de orina

La infección urinaria es la IBG más frecuente de los lactantes febriles (prevalencia: 4,1-7,5%), sobre todo en las siguientes circunstancias:

- Fiebre alta sin foco.
- Niños con menos de 1 año de vida no circuncidados.
- Niñas menores de 2 años con fiebre alta, por encima de 39ºC.
- Antecedentes de infección urinaria o de anomalías de las vías urinarias.

Tira reactiva: la mejor estrategia, con mejor relación coste-beneficio, para diagnosticar una infección urinaria es el análisis con tira reactiva buscando alteraciones de la esterasa leucocitaria o de los nitritos.

Diversos trabajos han demostrado la existencia de infecciones urinarias con un análisis de orina normal, sobre todo en lactantes menores de 6 meses.

Urocultivo

El diagnóstico definitivo de infección urinaria depende del recuento de colonias según el método de recogida de orina.

Si se va a instaurar tratamiento antibiótico empírico y el paciente es incontinente, la obtención de la muestra debe hacerse con las máximas medidas de asepsia mediante punción suprapúbica o sonda.

Radiografía tórax

Suele ser normal en los niños con fiebre sin síntomas respiratorios. Sin embargo, si se tiene en cuenta la escasa colaboración de los pacientes pediátricos durante la exploración –la ventilación superficial dificulta la percepción de estertores– la realización de la radiografía de tórax no se debe demorar en procesos febriles con temperaturas muy altas sin diagnóstico tras 72 horas de evolución y, sobre todo, si se acompañan de leucocitosis importante (> 20.000/mm^3).

Líquido cefalorraquídeo (LCR)

El análisis del LCR está indicado en las siguientes situaciones:

- Lactantes menores de 3 meses de edad que no cumplan criterios de bajo riesgo.

- Niños con aspecto séptico, alteración del nivel de conciencia, convulsiones repetidas o exantema purpúreo.

	Tratamiento de la fiebre
Medios físicos	Siempre se debe asegurar un adecuado estado de hidratación. Los baños con agua templada producen una disminución leve y transitoria de la temperatura. Sólo complementan el tratamiento con antipiréticos.
Tratamiento antitérmico	Se debe administrar a partir de una temperatura mayor de 38-38,5ºC para mejorar el estado general del paciente. El paracetamol (10-15 mg/kg/dosis, cada 4-6 horas) y el ibuprofeno (5-10 mg/kg/dosis, cada 6-8 horas) son los medicamentos de elección. No es conveniente alternarlos.

LACTANTES MENORES DE 3 MESES DE EDAD

La fiebre en los lactantes menores de 3 meses representa entre el 1-2% de todas las consultas de los centros de atención pediátrica. El objetivo es diagnosticar y tratar precozmente las infecciones bacterianas graves.

ETIOLOGÍA

Virus	Son la causa más frecuente.
Bacterias	Neonatos Bacilos gram negativos *(Escherichia coli, Enterobacteriaceae),* estreptococos del grupo B; con menor frecuencia, *Listeria monocytogenes* y enterococo. Las infecciones por *Streptococcus pneumoniae, Haemophilus influenzae, Salmonella* y *Neisseria meningitidis* son menos frecuentes en el periodo neonatal que en etapas posteriores. Lacantes de 1-3 meses de edad Durante los tres primeros meses de vida disminuyen progresivamente las infecciones causadas por gérmenes gram negativos y estreptococos del grupo B y aumentan las producidas por *S. pneumoniae, H. influenzae, Salmonella* y *N. meningitidis.*

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

La utilización de los criterios de Rochester (clínicos y analíticos) permite identificar niños con menos riesgo de padecer una infección bacteriana que pueden ser tratados de manera conservadora.

Anamnesis

La anamnesis y la exploración definen los criterios clínicos de riesgo de IBG.

Antecedentes personales

Los antecedentes asociados con mayor probabilidad de padecer una IBG son:
Periodo neonatal: fiebre durante el parto, bolsa rota más de 24 horas, líquido amniótico turbio o fétido, colonización vaginal por estreptococos del grupo B, prematuridad, bajo peso, ingreso en la unidad de cuidados intensivos neonatales, realización de algunos procedimientos diagnósticos o terapéuticos (canalización umbilical, cateterismo central, nutrición parenteral, antibioterapia de amplio espectro, ingreso hospitalario prolongado).
Lactantes de 1-3 meses: prematuridad, hospitalización o tratamiento antibiótico previo o actual, tratamiento por hiperbilirrubinemia inexplicada, enfermedad crónica, tiempo de ingreso en la maternidad prolongado.

Grado de fiebre

Neonatos: no existe correlación entre la magnitud de la fiebre y el riesgo de infección bacteriana. Incluso, la respuesta febril a un agente infeccioso puede faltar, especialmente en los prematuros.
Lactantes de 1-3 meses: también pueden tener una IBG con poca fiebre, sin embargo, el riesgo aumenta con temperaturas por encima de 40ºC.

Estado general

Se averiguará la repercusión de la fiebre sobre el estado general: apetito, sueño, llanto, quejido.

Exploración

Estado general

Para valorar el grado de afectación del estado general se puede utilizar la escala de observación para lactantes (YIOS – Tabla I).

Medición de la fiebre

En estos niños siempre se debe medir la temperatura en el recto mediante termómetros de mercurio o digitales.

TABLA I. Escala de observación para lactantes pequeños (YIOS)

	1 Punto (Normal)	3 Puntos (Alteración moderada)	5 Puntos (Alteración grave)
Esfuerzo respiratorio	Normal	Compromiso respiratorio (frecuencia respiratoria > 60, retracciones o quejido)	Dificultad respiratoria grave, esfuerzo inadecuado, apnea, fallo respiratorio
Perfusión periférica	Rosado, extremidades calientes	Extremidades frías, moteadas	Palidez, signos de shock
Actitud	Sonríe, sin irritabilidad	Irritable, fácil consuelo	Irritable, inconsolable

Puntuación ≤ 7 → Sensibilidad: 76%, especificidad: 75%, valor predictivo negativo: 96% para detectar IBG.

Localización de foco Hay que identificar signos –poco frecuentes en este grupo de edad– que orienten el diagnóstico etiológico.

Criterios clínicos de bajo riesgo

- Edad mayor de 15 días de vida.
- Paciente previamente sano (sin los antecedentes descritos con anterioridad).
- Buen estado general (YIOS < 7).
- Falta de evidencia de infección en la exploración clínica.

Pruebas complementarias

La baja sensibilidad de la valoración clínica (anamnesis, exploración) para identificar infecciones bacterianas potencialmente graves hace obligatorio el uso de pruebas complementarias en todos los pacientes menores de 3 meses con fiebre sin foco.

< 15 días de vida El mayor riesgo de IBG explica que se siga recomendando un estudio completo de sepsis: hemograma, PCR o PCT, análisis de orina, análisis de LCR, urocultivo, hemocultivo y cultivo de LCR.

> 15 días de vida Se solicitará hemograma, PCR o PCT, análisis de orina, urocultivo y hemocultivo.

Indicaciones del análisis del LCR:

- Niños que no cumplan criterios de bajo riesgo (alteración de la exploración y/o de las pruebas

complementarias) en los que no se haya identificado un foco infeccioso (infección urinaria, neumonía).

Criterios analíticos de bajo riesgo

- Leucocitos: 5.000-15.000 /mm^3.
- Neutrófilos inmaduros < 1.500 /mm^3.
- Valores de reactantes de fase aguda dentro de límites normales (PCR < 3 mg/dl, PCT < 0,6 ng/ml).
- Índice neutrófilos inmaduros/neutrófilos totales < 0,12 en el primer mes y de 0,2 en el segundo.
- Sedimento urinario con menos de 5 leucocitos por campo.

Derivación y tratamiento

La prevalencia de IBG en los lactantes menores de 3 meses con criterios clínicos y analíticos de bajo riesgo es del 2%, de bacteriemia del 0,9% y de meningitis bacteriana del 0,2%, aproximadamente.

Domicilio

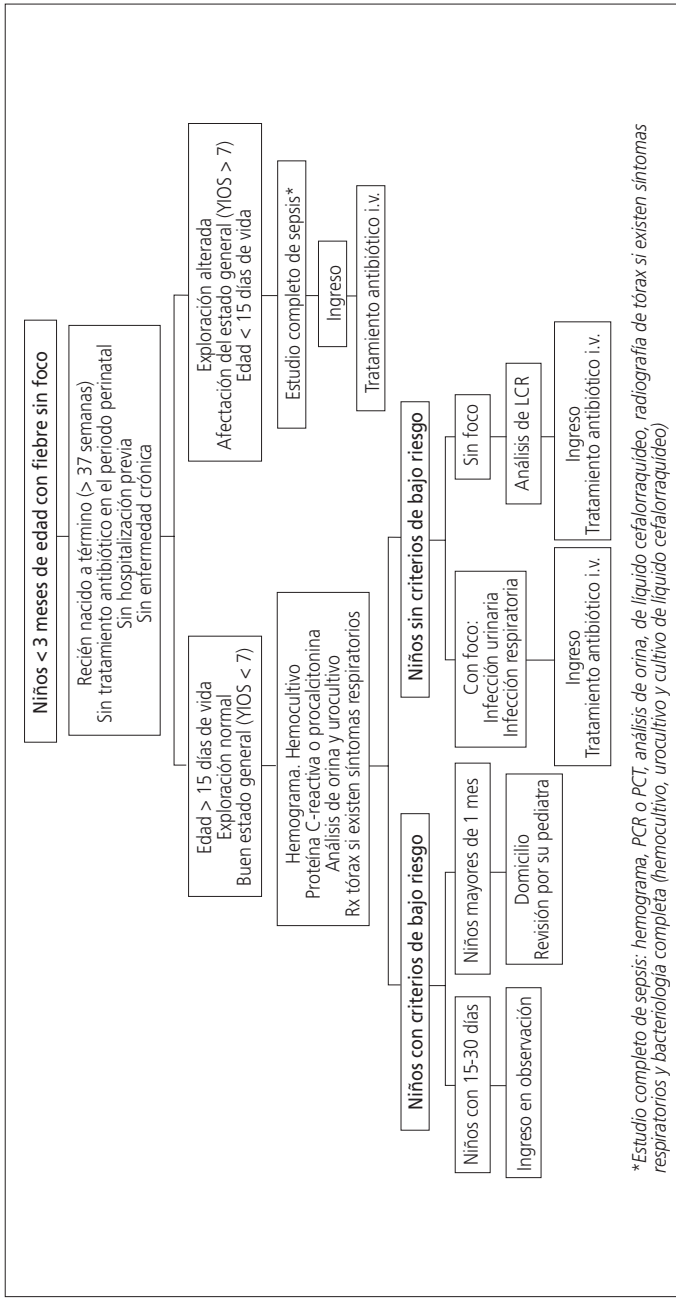
Lactantes con más de 1 mes de vida y criterios clínicos y analíticos de bajo riesgo (todos los resultados normales): pueden ser controlados sin antibiótico de forma ambulatoria si la familia es adecuada y está garantizada la revisión por un pediatra en 24 horas.

Ingreso

Neonatos con 15-30 días de vida y criterios de bajo riesgo: es conveniente el ingreso en observación para valorar la evolución.

Pacientes que no cumplan criterios de bajo riesgo (menos de 15 días de vida, antecedentes personales patológicos, alteración de la exploración y/o de las pruebas complementarias): deben ser ingresados para antibioterapia intravenosa (igual que en la sepsis).

Algoritmo de actuación en los niños menores de 3 meses de edad con fiebre sin foco.



LACTANTES DE 3-36 MESES DE EDAD

ETIOLOGÍA

Virus	Son la causa más frecuente.
Bacterias	El *Streptococcus pneumoniae* es el agente etiológico más habitual de las bacteriemias ocultas (80-95%) y de las infecciones invasoras en la infancia (neumonía, meningitis, celulitis). Otros gérmenes encontrados con menor frecuencia son: *N. meningitidis, Salmonella, Streptococcus pyogenes, Staphylococcus aureus.* La infección meningocócica continúa siendo en España un problema de salud pública por su gravedad y su morbimortalidad. La incidencia en la última década ha oscilado entre 3,2 y 5,5 casos por cada 100.000 habitantes siendo los serogrupos B y C los más prevalentes.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Antecedentes personales	Hay que identificar los antecedentes asociados con mayor probabilidad de padecer una infección bacteriana grave: enfermedades del sistema inmunitario (síndrome de inmunodeficiencia adquirida, enfermedades oncológicas), fibrosis quística, reflujo vésico-ureteral, antecedentes de infección urinaria.
Grado de fiebre	Cuanto más alta la temperatura mayor es la frecuencia de infecciones graves –meningitis, neumonía– o de bacteriemia, aunque con un valor predictivo positivo bajo. Lo más importante es el valor predictivo negativo: una fiebre menor de 39ºC se correlaciona con un riesgo infeccioso bajo en los pacientes con buen estado general.
Vacunación neumocócica	La vacuna ha demostrado buena efectividad disminuyendo la incidencia de BO e infección invasora neumocócica. Su repercusión sobre la frecuencia de estas infecciones depende de la prevalencia de los serotipos vacunales (4, 6B, 9V, 14, 18C, 19F y 23F) en cada país. En España, por ejemplo, el 67-71% de las cepas que producen infecciones invasoras

están incluidas en la vacuna. Esta cifra asciende hasta el 80% si sólo se tienen en cuenta las meningitis. Además, un 40% de las cepas que causan infecciones invasoras tiene resistencia intermedia o alta a la penicilina y alrededor del 25% a la cefotaxima. Tres de las serotipos (23F, 6B y 14) con mayor nivel de resistencias están incluidos en la vacuna.
En conclusión, la estrategia diagnóstico-terapéutica ante un niño inmunizado contra el neumococo puede ser más conservadora.

Estado general Se averiguará la repercusión de la fiebre sobre el estado general: apetito, sueño, llanto, quejido.

Localización de foco Hay que buscar síntomas propios de las infecciones más frecuentes: rinorrea, tos, diarrea, vómitos, molestias urinarias.
También es de interés el ambiente epidémico y la fecha de la última vacunación:

- La DTP produce una reacción febril en las primeras 24-48 horas y no suele prolongarse más de 2 días.
- La fiebre tras la vacuna triple vírica aparece 7-10 días después y se puede acompañar de un leve exantema.

Exploración

Estado general Para valorar el grado de afectación del estado general se puede utilizar la escala de Yale (Tabla II).

Localización de foco Como se ha comentado con anterioridad hay que realizar una exploración completa tratando de identificar signos que orienten el diagnóstico etiológico.

Pruebas complementarias

La solicitud de pruebas complementarias depende del estado general, del grado de fiebre y de la inmunización contra el neumococo.

Resultados relacionados con mayor riesgo de infección bacteriana grave

- Leucocitos > 15.000/mm^3 (sobre todo > 20.000/mm^3).
- Neutrófilos totales > 10.000/mm^3.
- Neutrófilos inmaduros > 500 mm^3.
- PCR > 70 mg/L.
- PCT > 2 ng/ml.

TABLA II. Escala de Yale

	Normal (1 Punto)	Alteración moderada (3 Puntos)	Alteración grave (5 Puntos)
Calidad del llanto	Fuerte con tono normal o, contento sin llorar	Quejumbroso o sollozando	Débil o con tono alto
Reacción ante los padres	Llora brevemente y luego para o está contento y no llora	Deja de llorar para empezar inmediatamente de nuevo	Llora continuamente, apenas responde
Variación del estado general	Se mantiene despierto Si se duerme, con un pequeño estímulo se despierta rápidamente	Cierra los ojos brevemente, entonces se despierta o necesita un estímulo prolongado para despertarse	No puede dormir o no se despierta
Color	Rosa	Extremidades pálidas o con acrocianosis	Pálido, cianótico, moteado o grisáceo
Hidratación	Piel y ojos normales con mucosas húmedas	Piel y ojos normales con la boca ligeramente seca	Piel pastosa, pliegue positivo, mucosas secas y/o ojos hundidos
Respuesta a estímulos sociales	Sonríe o está alerta	Sonríe o está alerta brevemente	No sonríe, cara ansiosa o inexpresiva o no está alerta

Puntuación ≤ 10 → *Poco riesgo de enfermedad grave (2,7% de los pacientes tiene una enfermedad grave).* **Puntuación ≥ 16** → *Mucho riesgo de enfermedad grave (92,3% de los pacientes tiene una enfermedad grave).*

Niños con buen estado general (escala de Yale < 11)

Temperatura < de 39º C	La prevalencia de bacteriemia es muy baja, menor del 1%, de tal manera que no precisan pruebas complementarias.
Temperatura > 39º C	**Análisis de orina.** Primero se debe solicitar un análisis con tira reactiva de una muestra recogida con bolsa. La positividad de la esterasa leucocitaria o de los nitritos obliga a la realización de un urocultivo obteniendo la orina mediante un método más aséptico (punción suprapúbica o cateterismo vesical). También es conveniente comprobar el resultado de la tira reactiva en la segunda muestra de orina. **Hemograma, reactantes de fase aguda y hemocultivo.** Si el análisis de orina es normal, no hay unanimidad en la actitud a seguir. Las guías clásicas recomiendan realizar un análisis de sangre (hemograma, reactantes de fase aguda, hemocultivo) para seleccionar aquellos enfermos con riesgo infeccioso y pautar tratamiento antibiótico empírico. Sin embargo, es preocupante el número elevado de pacientes (250-400 niños con más de 15.000 leucocitos/mm^3 en sangre periférica) que hay que tratar para evitar un solo caso de meningitis, lo que además conlleva el problema añadido del aumento de las resistencias microbianas. Según vaya descendiendo la incidencia de infecciones invasoras debido a la vacuna neumocócica conjugada empeorará la relación coste-beneficio de esta estrategia a favor de otras más conservadoras: • No solicitar ningún análisis en los pacientes con fiebre alta, buen estado general e inmunizados con vacuna neumocócica. • Elevar el punto de corte de la temperatura hasta 40ºC (2,6 veces más riesgo de bacteriemia oculta neumocócica que con menos fiebre) para solicitar pruebas complementarias en los pacientes no inmunizados con la vacuna heptavalente neumocócica. A continuación, se seleccionan aquellos con mayor riesgo infeccioso para tratamiento antibiótico empírico. • Realizar hemocultivo en los niños con temperatura mayor de 40ºC con control clínico posterior, sin antibiótico.

Niños con regular estado general (escala de Yale: 11-15)

Hay que solicitar pruebas complementarias para intentar encontrar un foco infeccioso (análisis de orina) y calibrar el grado de infección (hemograma, hemocultivo, PCR o PCT).

Rx tórax	En ausencia de síntomas respiratorios se realizará una radiografía de tórax en los procesos febriles con temperaturas altas (> 39ºC), sin foco tras 72 horas de evolución y, sobre todo, si la leucocitosis es mayor de 20.000/mm^3 y los reactantes de fase aguda están alterados.
Análisis de LCR	Los signos meníngeos pueden ser negativos en las meningitis de los niños pequeños, sobre todo en los menores de 12 meses. Por ello, se ha de valorar la punción lumbar si no se ha encontrado foco ni en la orina, ni en la radiografía de tórax y los resultados de los análisis de sangre se correlacionan con mayor riesgo de infección bacteriana.

Niños con mal estado general (escala de Yale: 11-15)

Como se ha comentado con anterioridad, cualquier niño con fiebre y mal estado general debe ser atendido con prioridad, hospitalizado y tratado con antibiótico parenteral (cefalosporina de 3ª generación) independientemente de los resultados de las pruebas complementarias.

Estudio completo de sepsis	Se ha de solicitar: hemograma, hemocultivo, proteína C-reactiva (PCR) o procalcitonina (PCT), análisis de orina, urocultivo y, si el estado general lo permite, análisis de LCR con cultivo.

Tratamiento

Pacientes con riesgo de BO	Se puede utilizar ceftriaxona (50 mg/kg/día) o amoxicilina (90 mg/kg/día). La ceftriaxona intramuscular ha sido el antibiótico que ha demostrado ser más efectivo para disminuir la fiebre y las complicaciones de la bacteriemia.
Pacientes con aspecto séptico	Cefotaxima i.v. (200 mg/kg/día) o ceftriaxona i.v. (100 mg/kg/día).

Derivación

Domicilio	• Niños con buen estado general. • Niños con regular estado general y los resultados de las pruebas complementarias normales, sin deterioro clínico después de un periodo de obser-

vación en la urgencia o en la unidad de corta estancia.

Ingreso

- Niños con regular estado general y los resultados de las pruebas complementarias patológicos.
- Niños con mal estado general aunque los resultados de las pruebas complementarias sean normales.

NIÑOS MAYORES DE 36 MESES DE EDAD

ETIOLOGÍA

Virus Son la causa más frecuente.

Bacterias Las infecciones bacterianas suelen ser localizadas con baja incidencia de bacteriemia. La etiología depende del órgano afectado: *Streptococcus pyogenes* en las infecciones faríngeas, *E. coli* en las urinarias, *S. pneumoniae* y *Mycoplasma pneumoniae* en las pulmonares, meningococo y neumococo en las meníngeas.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis y exploración

La actitud diagnóstico-terapéutica en estos niños se guiará por la repercusión sobre el estado general y la búsqueda de síntomas y signos específicos de los distintos focos infecciosos (síntomas catarrales, vómitos, diarrea, molestias urinarias).

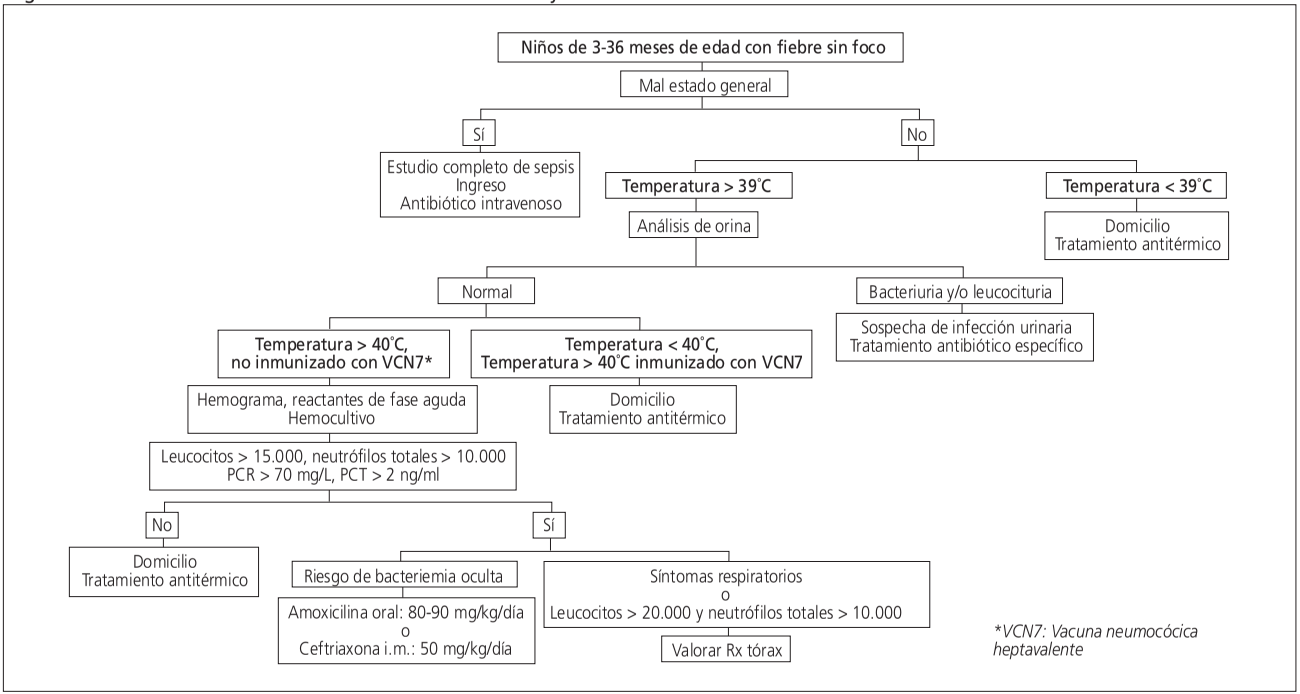
Pruebas complementarias

Se valorará la realización de pruebas complementarias por el grado de afectación del estado general o la existencia de signos meníngeos, puñopercusión lumbar positiva, auscultación pulmonar patológica. También cuando el proceso febril se prolongue más de 5-7 días sin foco claro en la exploración.

Derivación y tratamiento

La historia y la exploración de estos niños proporcionan síntomas y signos más específicos que deben constituir la guía para su diagnóstico y tratamiento; además el riesgo de bacteriemia oculta es muy bajo (< 1%). La revisión periódica es la pauta a seguir ingresando sólo a los pacientes con afectación del estado general o aquellos con fiebre prolongada para estudio (hemocultivos seriados).

Algoritmo de actuación en los niños con 3-36 meses de edad y fiebre sin foco.



BIBLIOGRAFÍA

1. Alpern ER, Alessandrini EA, Bell LM, Shaw KN, McGowan KL. Occult bacteremia from a pediatric emergency department: current prevalence, time to detection, and outcome. Pediatrics 2000;106:505-11.
2. American College of Emergency Physicians Clinical Policies Committee and the Clinical Policies Subcommittee on Pediatric Fever. Clinical policy for children younger than three years presenting to the emergency department with fever. Ann Emerg Med 2003;42:530-45.
3. Bachur R, Harper MB. Predictive model for serious bacterial infections among infants younger than 3 months of age. Pediatrics 2001;108:311-6.
4. Bandyopadhyay S, Bergholte J, Blackwell CD, Friedlander JR, Hennes H. Risk of serious bacterial infection in children with fever without a source in the post-*Haemophilus influenzae* era when antibiotics are reserved for culture-proven bacteremia. Arch Pediatr Adolesc Med 2002;156:512-7.
5. Baraff LJ. Management of fever without source in infants and children. Ann Emerg Med 2000;36:602-13.
6. Fernández López A, Luaces Cubells C, García García JJ, Fernández Pou J, and the Spanish Society of Pediatric Emergencies. Procalcitonin in pediatric emergency departments for the early diagnosis of invasive bacterial infections in febrile infants: results of a multicenter study and utility of a rapid qualitative test for this marker. Pediatr Infect Dis J 2003;22:895-903.
7. Galetto-Lacour A, Zamora SA, Gervaix A. Bedside procalcitonin and C-reactive protein tests in children with fever without localizing signs of infection seen in a referral center. Pediatrics 2003;112:1054-60.
8. Jaskiewicz JA, McCarthy CA, Richardson AC, Withe KC, Fisher DJ, Dagan R, Powell KR, and The Febrile Infant Collaborative Study Group. Febrile infants at low risk for serious bacterial infection - An appraisal of the Rochester criteria and implications for management. Pediatrics 1994;94:397-8.
9. Lee GM, Fleisher GR, Harper MB. Management of febrile children in the age of the conjugate pneumococcal vaccine: a cost-effectiveness analyses. Pediatrics 2001;108:835-44.
10. Shaw KN, McGowan KL, Gorelick MH, Schwartz JS. Screening for urinary tract infection in infants in the emergency department: which test is best?. Pediatrics 1998: www.pediatrics.org/cgi/content/full/101/6/E1.

39 AGITACIÓN

Luisa Arrabal Fernández, Juan Carlos Molina Cabañero

CONCEPTO

Es un estado de hiperactividad psíquica y motora que conlleva una actividad muscular intensa, brusca y desorganizada. Puede abarcar desde una leve inquietud psicomotriz hasta una intensa agitación, con comportamiento verbal o motor violento, contra sí mismo, contra los demás o hacia los objetos del entorno.

Aunque los cuadros de agitación no son muy frecuentes en los niños, son situaciones que requieren una atención urgente y eficaz. El objetivo es asegurar la integridad del paciente y de quienes le rodean, prevenir las secuelas y permitir una correcta evaluación médica.

ETIOLOGÍA

Causas orgánicas

Traumatismo craneoencefálico (TCE)	Después de un traumatismo craneoencefálico los niños pueden estar agitados; frecuentemente debido a un síndrome post-conmoción y más raramente de forma secundaria a una lesión intracraneal (infarto, hemorragia).
Crisis convulsivas	La agitación psicomotriz puede formar parte de algunos tipos de crisis convulsivas, principalmente de la epilepsia del lóbulo temporal.
Meningoencefalitis	Los cambios en el comportamiento y de la personalidad, en ocasiones, son los síntomas iniciales en las encefalitis (sobre todo en la producidas por virus herpes) y en la panencefalitis esclerosante subaguda.
Tumores cerebrales	Es frecuente que algunos niños con tumores cerebrales consulten por cambios del carácter o alteraciones de la conducta, que pueden ser atribuidos erróneamente de como origen psiquiátrico.
Enfermedades cerebrales	Prácticamente cualquier enfermedad cerebral puede dar lugar a una situación de agitación psicomotriz. Es más frecuente que esto ocurra en los cua-

	dros tromboembólicos y en algunas enfermedades degenerativas (adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X, esclerosis múltiple).
Trastornos endocrino-metabólicos	Numerosas alteraciones de la homeostasis interna, en ocasiones, se manifiestan como estados de inquietud psicomotriz o incluso agresividad: hipoxia, deshidratación, hiponatremia, hipoglucemia, hipertiroidismo, enfermedad de Cushing.
Uso/retirada de fármacos Abuso/abstinencia de tóxicos	Los fármacos y las drogas de abuso pueden dar lugar a cuadros de agitación, bien directamente por su uso, o de forma secundaria a su retirada. Entre los fármacos, los más frecuentes son los depresores (sedantes, hipnóticos) y estimulantes (efedrina, metilfenidato) del SNC. Las drogas más relacionadas con procesos de agitación son el alcohol, las drogas de diseño, la fenciclidina y la cocaína.
Retraso mental	Los niños con retraso mental es frecuente que manifiesten signos de agitación cuando se producen cambios en su homeostasis interna (hipernatremia, hipoglucemia), o cuando sienten dolor o molestias (dolor dental, prurito rectal, heridas). Debido a la incapacidad que tienen para expresar sus síntomas, estos niños son frecuentemente sometidos a pruebas complementarias innecesarias.
Abuso sexual o maltrato	La posibilidad del maltrato siempre debe tenerse en cuenta en los niños que presentan de forma inexplicable un cambio brusco del comportamiento.
Deficiencias vitamínicas	Algunas deficiencias vitamínicas primarias (B_{12}, folatos, tiamina) o secundarias *(delirium tremens)* pueden provocar alteraciones conductuales.
	Causas no orgánicas
Trastornos graves de la personalidad	En este apartado se incluyen los pacientes con conducta antisocial grave, personalidad paranoide o aquellos niños con cociente intelectual "bordeline" que manifiestan una conducta agresiva.
Trastornos afectivos	Los cuadros más frecuentes son las depresiones que se acompañan de ideas delirantes, suicidas o incluso homicidas y algunos tipos de manía donde predomina la irritabilidad.

Trastornos psicóticos	Muchas veces el componente agresivo forma parte de conductas de huída aterrada o de agresión al entorno secundarias al componente alucinatorio del cuadro.
Estrés ambiental agudo	Cuando existe un cambio brusco en el ambiente y una falta de mecanismos adaptativos adecuados, el niño puede reaccionar con un cuadro de agitación.
Otros trastornos	Alteraciones de la conducta alimentaria (anorexia /bulimia), trastornos obsesivos compulsivos, trastornos generalizados del desarrollo (autismo), trastornos por déficit de atención e hiperactividad.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Atención inicial urgente

Los objetivos son: 1) asegurar la integridad del paciente y del personal que lo atiende; 2) evitar la progresión de la agresividad y 3) permitir la evaluación médica del niño para diagnosticar la causa de la agitación, principalmente, para diferenciar los procesos orgánicos de los psicológicos (Tabla I).
Los niños agitados deben ser atendidos en un lugar seguro sin instrumentos que puedan ser usados como armas. Si fuera necesario, para asegurar la seguridad, se solicitará la ayuda de más personal, y si no fuera suficiente, se adoptarán medidas de contención química o física (ver más adelante).
La historia clínica se realizará cuando el paciente esté suficientemente tranquilo para poder colaborar. Se deberá adoptar una actitud firme, tranquila y serena, sin mostrar hostilidad y evitando amenazas, transmitiendo al paciente que la función del médico es comprenderle y ayudarle, y que se asegurará la confidencialidad.

Signos de progresión de la agitación
El comportamiento violento atraviesa cuatro fases progresivas que deberán tenerse en cuenta durante la realización de la historia clínica:

- Amenazas, insultos y adopción de un tono grave en la voz.
- Aumento de la inquietud y de la actividad motora.
- Destrucción de objetos del entorno.
- Agresión a sí mismo y/o al entorno.

Anamnesis

Edad del niño	Aunque cada vez son más frecuentes los cuadros de agitación en niños de menor edad, cuanto más pequeño es el niño más posibilidades existen de que el origen del cuadro sea un proceso orgánico.

Antecedentes personales y enfermedad actual	Deberá preguntarse por enfermedades orgánicas, sobre todo de carácter neurológico (hiperactividad, retraso mental, trastornos generales del desarrollo), y por enfermedades psiquiátricas (trastornos de la alimentación, psicosis, trastorno obsesivo compulsivo).
Medicación actual	Si el niño está tomando alguna medicación, es importante investigar el grado de cumplimento del tratamiento, sobre todo si se trata de fármacos relacionados con el SNC.
Situación social y familiar	Predisponen a la violencia infantil el nivel socioeconómico bajo, las situaciones sociales marginales, el consumo de drogas, el ambiente familiar hostil y los antecedentes familiares de abuso infantil.
Factores desencadenantes, situación en la que empezó el cuadro	Frecuentemente la agitación está desencadenada por un episodio puntual, como una disusión con los padres, abuso en el colegio por los compañeros o consumo de drogas. Los niños con retraso mental o trastorno general del desarrollo reaccionan con agresividad a pequeños cambios en su ambiente habitual. Aunque es poco frecuente, la agitación puede deberse a un síndrome de abstinencia en los consumidores de droga.
Signos y síntomas físicos sugerentes de enfermedad orgánica	Se deberá preguntar sobre todo por las manifestaciones clínicas propias de las enfermedades neurológicas (déficits neurológicos, convulsiones), enfermedades endocrino-metabólicas (nerviosismo, sed, temblores) y enfermedades infecciosas (fiebre).
Signos y síntomas psíquicos. Alteraciones de la conducta	Los cuadros más importantes sobre los que se debe investigar son las alucinaciones, las ilusiones paranoicas, los delirios psicóticos y los cuadros de excitabilidad.

Exploración

Consistirá en un examen físico completo y en una valoración desde el punto de vista psíquico.

Exploración general pediátrica	Deberán tomarse la temperatura, la tensión arterial, la frecuencia cardiaca y la frecuencia respiratoria. La exploración debe ser sistematizada y completa, con especial atención a la valoración del estado

general (signos de gravedad, deshidratación), la existencia de lesiones traumáticas (piel, tejidos blandos, huesos) y la presencia de signos de afectación neurológica (alteración de la conciencia, focalidad neurológica, signos de hipertensión intracraneal, signos meníngeos).
En los niños con retraso mental o con trastornos generales del desarrollo, deberán buscarse signos indicativos de alteraciones en la homeostasis (deshidratación) o de procesos que puedan producir dolor o molestias (otitis, oxiuriasis, caries dental, heridas).

Valoración psiquiátrica

Deberá ser realizada por un psiquiatra pediátrico, una vez que ha sido descartada una etiología orgánica y el paciente se encuentre tranquilo.
Los aspectos más importantes que se valorarán son la orientación témporo-espacial, el juicio de la realidad, el estado de ánimo, la existencia de ideas delirantes y de alucinaciones, la capacidad de tolerancia y frustración, la impulsividad y la coherencia del discurso.

Pruebas complementarias

El objetivo inicial en el servicio de urgencias es intentar diagnosticar aquellas causas orgánicas que requieran un tratamiento precoz.

Análisis de sangre

Hemograma, PCR: estarán indicados cuando se sospeche una infección como causa de la agitación. También permitirá valorar cuadros carenciales que produzcan anemia.
Estudio bioquímico (glucosa, pH, gases, iones, urea, creatinina): se realizará para el diagnostico de alteraciones en la homeostasis, sobre todo en niños con trastornos generales del desarrollo, trastornos del comportamiento alimentario o aquellos que toman medicación de base. También pueden ser útiles para el diagnostico de algunos cuadros endocrino-metabólicos.
Función hepática: orientará hacia la existencia de una afectación sistémica o de una hepatitis tóxica.
Determinación de tóxicos: en algunos laboratorios de urgencias se puede hacer un análisis cualitativo toxicológico que permite diagnosticar un consumo agudo, o más raramente, un síndrome de abstinencia. Además, las muestras se guardarán correctamente para enviarlas a un laboratorio especializado.

Análisis de orina La orina es muy útil para la determinación de tóxicos ya que el periodo de detección en este medio es más prolongado que en el plasma. También existen métodos para la determinación rápida cualitativa de algunos tóxicos.

ECG Es importante realizarlo, ya que algunas drogas (anfetaminas, cocaína) y fármacos (antidepresivos tricíclicos) pueden provocar arritmias muy graves.

TC craneal Sus indicaciones son los cuadros de agitación en los que existen signos o síntomas de alteración cerebral orgánica:
- Antecedente de TCE (riesgo de sangrado).
- Signos de hipertensión intracraneal.
- Signos de focalidad neurológica.
- Previo a la realización de una punción lumbar.

Punción lumbar Deberá realizarse cuando exista alteración del nivel de conciencia o los signos meníngeos sean positivos (meningoencefalitis). También puede estar indicada cuando se sospeche una enfermedad metabólica.

Tratamiento

Se trata de un tratamiento urgente, ya que cuanto antes se controle el episodio menor es el riesgo de progresión y más fácil la valoración y el manejo del cuadro.

Contención verbal Es la primera intervención que debe realizarse y en la mayoría de los casos es suficiente para controlar la situación. Estará indicada cuando la pérdida de control del paciente no sea total y se encuentre suficientemente tranquilo. Es importante valorar si la presencia de familiares y conocidos del niño es excitadora o tranquilizadora.
Hay que dirigirse al niño de forma amable, hablando en tono suave y sosegado, pero firme, evitando una actitud amenazadora. Se debe ofrecer ayuda y comprensión y no discutir las ideas delirantes en caso de que las presente. Si se advierte un cambio hostil en la actitud del paciente, se deberá interrumpir la entrevista hasta recuperar la confianza de éste.
Puede finalizarse este primer acercamiento ofreciendo la toma voluntaria de medicación.

Reclusión

A veces es eficaz recluir al paciente en una habitación acondicionada para este fin (sin objetos o enseres que puedan ser usados como armas), para tratar que el paciente recupere el control. Lo ideal es que pueda ser monitorizado a través de un circuito de televisión. Cada 15 minutos se volverá a valorar al niño y a ofrecerle la oportunidad de colaborar en su tratamiento.

Contención farmacológica

El objetivo es conseguir la colaboración del paciente y no su sedación. Estará indicada para controlar el comportamiento, o restringir la libertad de movimientos, cuando existe riesgo para la seguridad del enfermo o de los demás. No debe ser utilizada como tratamiento estándar, castigo o conveniencia personal.

Puede administrarse la medicación sin el consentimiento del paciente, aunque siempre se le deberá explicar. Los fármacos irán dirigidos a tratar los síntomas, y en cuanto sea posible se ha de buscar la etiología subyacente, ya que la medicación puede suprimir las manifestaciones clínicas.

El fármaco que se utilizará dependerá de la etiología de la agitación. La vía de administración será en función de la intensidad del cuadro y de la colaboración del paciente. Inicialmente es preferible la monoterapia por vía oral, sublingual o rectal, y si no es posible se utilizará la vía intramuscular (Tablas I y II).

Aunque no existen estudios definitivos sobre la utilización de los neurolépticos atípicos en los niños, estos fármacos son cada vez más utilizados por los psiquiatras infantiles.

En los niños con retraso mental o con trastorno general del desarrollo, en los que no se encuentre una causa clara que justifique el cuadro de agitación, puede estar indicado el tratamiento empírico con analgésicos (se le puede añadir un sedante suave) y mantener una actitud de observación.

Contención física

Consiste en restringir mecánicamente los movimientos mediante sujeción, correas, cinchas u otros procedimientos. Siempre se ha de explicar al niño por qué se realiza esta medida. El médico no debería participar en la restricción para no romper la relación terapéutica.

Sus indicaciones son: 1) riesgo elevado de lesión para el paciente o terceros, 2) persistencia de con-

ductas disruptivas que impidan la exploración física y la realización de pruebas complementarias, 3) riesgo de extenuación por hiperactividad continuada y 4) durante el traslado a la unidad de hospitalización.

Esta intervención debe estar protocolizada y ser realizada por personal entrenado (a ser posible 5 personas si el paciente pesa más de 50 kg y al menos 3 en los de menor peso). De forma periódica se deberá comprobar el estado del paciente para garantizar su comodidad y realizar la toma de constantes vitales. El continuo forcejeo y la contención podrían aumentar el riesgo de rabdomiolisis. Los pacientes intoxicados o que tomen muchos fármacos deben mantenerse en decúbito lateral izquierdo.

	Derivación
Ingreso hospitalario	• Los cuadros de agitación que tengan una causa orgánica que no pueda ser tratada de forma ambulatoria (meningitis, intoxicaciones graves, tumor cerebral). • Los casos de etiología psiquiátrica que supongan un peligro para el paciente o para los demás. Son situaciones de mayor riesgo los delirios, las alucinaciones con contenido violento, los cuadros con disforia en los niños con manía y los síndromes de abstinencia.
Consulta de psiquiatría o Centro de salud mental	Todos los niños que han presentado un cuadro importante de agitación psicomotriz necesitarán un seguimiento en una consulta especializada para valorar su evolución.

TABLA I. Diagnóstico diferencial y tratamiento del síndrome de agitación

	Agitación orgánica	Agitación psiquiátrica psicótica	Agitación psiquiátrica no psicótica	Agitación mixta en relación con tóxicos
Nivel de conciencia	Disminuido	Normal	Normal	Posible afectación
Curso	Fluctuante Empeoramiento nocturno	No fluctuante	No fluctuante	Puede fluctuar
Desorientación temporoespacial	Sí	No	No	Posible
Ideas delirantes	Ocupacionales	De perjuicio o megalomaníacas	Ausentes	Posibles
Alucinaciones	Visuales	Auditivas	Ausentes	Posibles
Afectividad	No alterada	Hostilidad o indiferencia	Temor o angustia	Posiblemente alterada
Focalidad y signos físicos	Presentes	Infrecuente	Posibles	Posibles
Pruebas complementarias alteradas	Sí	No	No	Posiblemente
Tratamiento	Benzodiacepinas ± haloperidol	Benzodiacepinas + haloperidol o clorpromacina u olanzapina	Benzodiacepinas	Benzodiacepinas, si es por deprivación y/o clorpromacina.

Modificado de Faya M, Graell M. Tratamiento en urgencias de la conducta agresiva del niño y del adolescente. Casado Flores J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave.

TABLA II. Tratamiento farmacológico de los cuadros de agitación

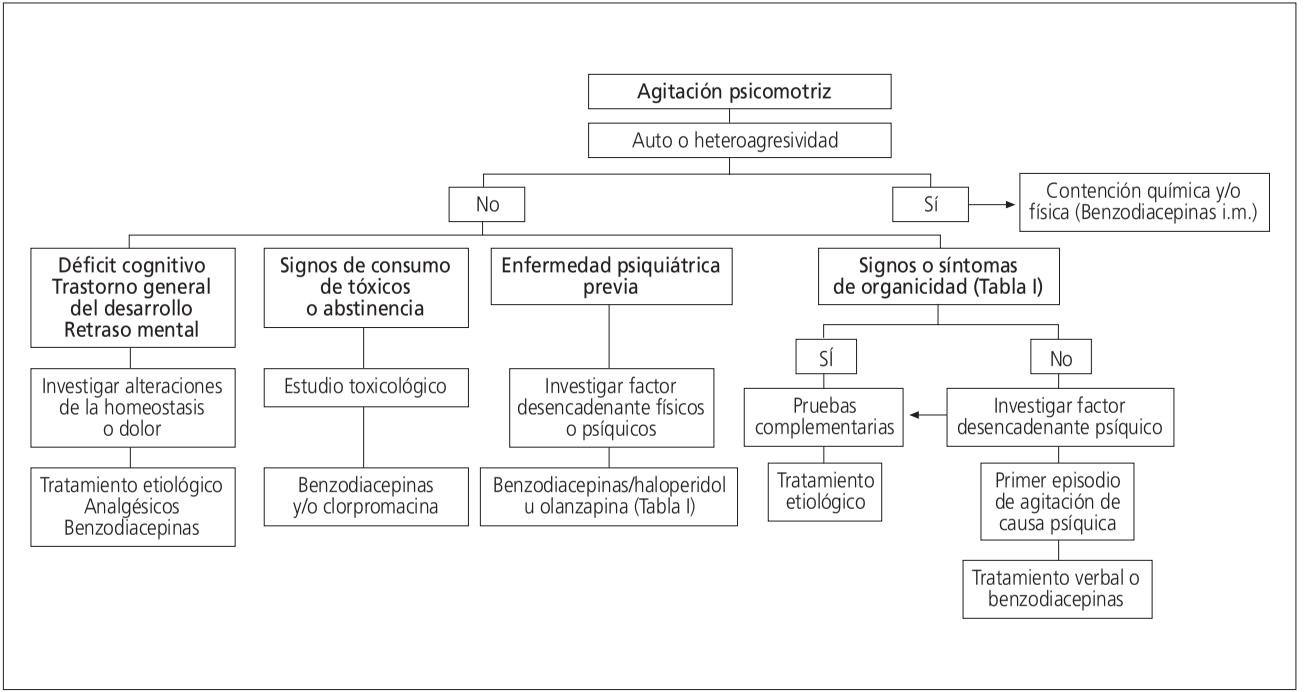
Fármaco	Dosis	Presentación	Efectos secundarios
	BENZODIACEPINAS		
Lorazepam	0,05-0,1 mg/kg/dosis, puede repetirse 2 veces cada 15-20 minutos , v.o.	Comprimidos: 0,5; 1 y 2 mg.	Depresión respiratoria
Midazolam	i.m.: 0,05-0,15 mg/kg/dosis. Puede repetirse hasta 0,5 mg/kg. Dosis máxima: 10 mg. i.v.: las dosis siguientes se repetirán cada 2-3 minutos, hasta la sedación: < *5 años:* 0,05-0,1 mg/kg; dosis usual 0,6 mg/kg; dosis máxima: 6 mg. *6-12 años:* 0,025-0,05 mg/kg; dosis usual 0,4 mg/kg; dosis máxima: 10 mg. *12-16 años:* 0,5-2 mg/dosis; dosis usual 2,5-5 mg; dosis máxima 10 mg. Perfusión i.v.: dosis inicial 0,05-0,2 mg/kg, pasar en 2-3 minutos, continuar con 1-2 μg/kg/minuto, aumentado la dosis hasta la sedación; dosis usual 0,4-6 μg/kg/minuto.	Ampollas, i.v., i.m.: 15 mg/3 ml; 50 mg/10 ml. Comprimidos: 7,5 mg.	Confusión Reacciones paradójicas con aumento de la agitación
Diazepam	0,2-0,5 mg/kg/dosis, v.o., i.v., puede repetirse 2 veces cada 20 minutos; dosis máxima: 5 mg en < 5 años; 10 mg en > 5 años.	Ampollas, i.v.: 10 mg/2 ml. Comprimidos: 2,5; 5; 10; 25 mg. Enemas rectales: 5 y 10 mg.	
	NEUROLÉPTICOS TÍPICOS		
Haloperidol	< *3 años:* no recomendado. *3-6 años:* 0,01-0,03 mg/kg/día (cada 8 horas), v.o. *6-12 años:* 1-3 mg/dosis, i.m., (cada 4-8 horas hasta controlar los síntomas); dosis máxima: 0,1 mg/kg/día. Cuanto antes, pasar a la vía oral: inicio 0,5-1,5 mg/día; aumentar 0,5 mg/día hasta la dosis de mantenimiento de 2-4 mg/día (0,05-0,1 mg/kg/día). > *12 años:* 2,5 mg/dosis cada 1-8 horas, hasta llegar a una dosis de 10-30 mg o el control de los síntomas.	Ampollas, i.v., i.m.: 5 mg/1 ml y 50 mg/10 ml. Comprimidos: 0,5; 1; 2; 5 y 10 mg. Gotas, v.o. : 1 ml =2 mg.	Disminución del umbral convulsivo Efectos extrapiramidales (tratar con biperideno o difénhidramina, y si existe distonía laríngea con benzodiacepinas)

TABLA II. Tratamiento farmacológico de los cuadros de agitación *(Continuación)*

Fármaco	Dosis	Presentación	Efectos secundarios
Clorpromacina	i.m., i.v.: 2,5-6 mg/kg/día (cada 6-8 horas). v.o.: 2,5-6 mg/kg/día (cada 4-6 horas); dosis máxima: 40 mg en < 5 años y 75 mg en > 5 años. v.r.: 1 mg/kg/dosis. (cada 6-8 horas).	Ampollas, i.v., i.m. : 25 mg/5 ml. Comprimidos: 25 y 100 mg. Gotas v.o: 1 ml = 40 mg.	Efectos cardiovasculares Efectos anticolinérgicos
	NEUROLÉPTICOS ATÍPICOS		
Olanzapina	0,12-0,3 mg/kg/día i.m. o v.o. hasta 5 mg en < 50 kg y 10 mg en > 50 kg.	Ampollas i.m.: 5 mg/ml. Comprimidos: 5 y 10 mg.	Somnolencia Aumento de peso Vértigo
Risperidona	<12 años: 0,5-3 mg/día, v.o. máximo 6 mg (cada 12-24 horas). >12 años: 0,5-6 mg/día, v.o. (cada 12-24 horas).	Comprimidos: 1; 3 y 6 mg. Flash: 0,5; 1 y 2 mg. Solución: 1mg/ml.	Síndrome extrapiramidal con dosis > 6 mg
Ziprasidona	i.m.: 10 mg en < 12 años o <50 kg y 20 mg en el resto.		Puede prolongar el intervalo QT

i.m.: vía intramuscular; i.v.: vía intravenosa; v.o.: vía oral; v.r.: vía rectal

Algoritmo de actuación en los cuadros de agitación.



BIBLIOGRAFÍA

1. Benitz WE, Tatro DS. Antipsychotics. En: The pediatric drug handbook. St. Louis: Mosby Inc; 1995.p.89-108.
2. Dorfman DH, Kastner B. The use of restraint for pediatric psychiatric patients in emergency departments. Pediatr Emerg Care 2004; 20:151-6.
3. Faya M, Graell M. Tratamiento en urgencias de la conducta agresiva del niño y del adolescente. Casado Flores J, Serrano A (eds). En: Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon 2007. p.1428-32.
4. Guerrero A. General medical considerations in child and adolescent patients who present with psychiatric symptoms. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2003; 12:613-28.
5. Halamandaris PV, Anderson TR. Children and adolescents in the psychiatric emergency setting. Psychiatr Clin North Am 1999; 22:865-74.
6. Hill S, Petit J. Psychiatric Emergencies. The violent patient. Emerg Med Clin North Am 2000; 18:301-15.
7. Jiménez Busselo MT, Aragó Domingo J, Nuño Ballestero A, Loño Capote, Ochando Perales J. Atención al paciente agitado, violento o psicótico en urgencias: un protocolo pendiente para una patología en aumento. An Pediatr (Barc) 2005; 63:526-36.
8. Liebelt EL. Therapeutics and toxicology issues associated with the agitated, violent, or psychotic pediatric patient. Curr Opin Pediatr 2004;16:199-200.
9. Petit JR. Management of the acutely violent patient. Psychiatr Clin N Am 2005; 28:701-11.
10. Sorrentino A. Chemical restraints for the agitated, violent, or psychotic or psychotic pediatric patient in the emergency department: controversies and recommendations. Curr Opin Pediatr 2004; 16:201-5.

40 ATAXIA. VÉRTIGO

Luisa Arrabal Fernández, Juan José García Peñas

ATAXIA

Es un trastorno caracterizado por una dificultad para mantener el equilibrio con incoordinación de los movimientos intencionados. Se debe a la afectación del cerebelo y de sus vías aferentes y eferentes, incluidas las espinocerebelosas y las vías frontopontocerebelosas.

Los niños mayores suelen referir de forma más clara los síntomas, pero en los niños pequeños, se manifestará como una negación a caminar o incluso a estar sentado, buscando la posición de decúbito, lo que puede confundirse con cuadros de mareo o vértigo.

La ataxia verdadera debe diferenciarse de otros cuadros que pueden simular desequilibrio como son: el vértigo (ver más adelante), la pérdida de fuerza en los músculos proximales de los miembros inferiores y las polineuritis idiopáticas agudas (principalmente el síndrome de Miller-Fisher).

Según el patrón temporal, las ataxias se clasifican en agudas, agudas recurrentes y crónicas (progresivas o no progresivas). En este capítulo se tratarán las ataxias agudas y agudas recurrentes.

ETIOLOGÍA

Ataxia aguda

Ataxia cerebelosa aguda (cerebelitis postinfecciosa)

Afecta fundamentalmente a niños entre 3 y 5 años y suele existir un antecedente infeccioso una o dos semanas antes. Provoca una ataxia simétrica, con afectación del tronco y temblor intencional que dificultan la marcha y la bipedestación. En el LCR puede encontrarse pleocitosis leve. Las pruebas de imagen cerebrales suelen ser normales. La mayoría se recuperan en 1-2 semanas aunque pueden quedar secuelas. Los agentes más frecuentemente implicados son: virus de la Varicela (el más frecuente), virus Echo, coxackie, VHS, VEB, *Mycoplasma* y *Haemophilus influenzae.*

Tóxicos

En estos casos la ataxia va asociada generalmente a alteraciones de la conciencia y del comportamiento. Las sustancias que más frecuentemente la producen son:

- Metales: mercurio, plomo, talio.
- Fármacos: antihistamínicos, antiepilépticos, psicofármacos, benzodiacepinas.
- Químicos: alcohol, insecticidas, disolventes, monóxido de carbono.
- Drogas: inhalación de pegamento, cannabis, drogas de diseño.

Postraumática

Puede presentarse tras traumatismos craneales o cervicales. Existen formas de aparición precoz (que junto con cefalea, vómitos y confusión forman parte del síndrome postconmoción) que pueden persistir hasta 4-6 meses, y formas diferidas producidas por el desarrollo de hematomas intracraneales, que se asocian a signos de focalidad neurológica. Excepcionalmente puede ser debida a la oclusión traumática de las arterias vértebro-basilares; se produce por extensión forzada del cuello y se acompaña de cefalea occipital.

Infecciones del SNC

Fundamentalmente las meningoencefalitis agudas o primarias y las encefalitis postinfecciosas. La ataxia se puede presentar en la fase de estado o de convalecencia y suele asociarse a otros signos de afectación neurológica como rigidez de nuca (meningitis aguda) o alteración del nivel de conciencia (encefalitis).

Efecto de masa en fosa posterior

Los tumores, la hidrocefalia y los abscesos de la fosa posterior son los procesos que más frecuentemente causan esta ataxia. Suele ser de tipo hemisférico, ipsilateral a la lesión, y se acompaña de signos de focalidad neurológica, signos de hipertensión intracraneal (HIC) y afectación de los pares craneales.

Ataxia secundaria a un daño cerebral agudo

Las causas más comunes son: hipoxia (síndrome de casi-ahogamiento), estatus convulsivo, hipoglucemia e hipertermia (golpe de calor).

Metabolopatías o errores innatos del metabolismo

En estas enfermedades la ataxia se asocia a alteraciones de la conciencia, vómitos, irritabilidad o crisis convulsivas. Los episodios pueden estar precipitados por infecciones, transgresiones alimentarias o la toma de fármacos (ver capítulo de Enfermedades metabólicas).

Migraña basilar

Habitualmente los síntomas cerebelosos se acompañan de vómitos y se siguen de cefalea. Frecuen-

temente existen antecedentes familiares de migraña. Los episodios pueden recurrir.

Síndrome de opsoclonus-mioclonus (encefalopatía mioclónica de Kinsbourne) Puede presentarse tras un proceso infeccioso o asociarse al neuroblastoma. Es más frecuente en menores de 3 años. Además de ataxia (aguda o recurrente), existen movimientos caóticos de los ojos (opsoclonus) y polimioclonías erráticas de predominio en los miembros.

Alteración vascular (infarto, hemorragias, vasculitis) Son poco frecuentes en los niños, suelen ser procesos de comienzo brusco que además de ataxia presentan disfunción neurológica en función del área cerebral afectada.

Esclerosis múltiple Aunque no es común en la edad pediátrica, puede presentarse como un síndrome cerebeloso global o hemisférico tras un proceso febril, por lo que se confunde fácilmente con la cerebelitis postinfecciosa.

Ataxia aguda recurrente

Son episodios intermitentes de ataxia que recurren en el tiempo. Algunas causas ya se han referido en el epígrafe anterior: migraña (es la causa más frecuente de ataxia aguda recurrente), síndrome de opsoclonus-mioclonus, esclerosis múltiple y metabolopatías.

Epilepsia Las crisis parciales complejas o los estados de mal no convulsivos pueden ocasionar cuadros de desequilibrio, generalmente acompañados de disminución del nivel de conciencia.

Ataxia episódica familiar Son episodios de ataxia recurrentes de presentación familiar con una herencia autosómica dominante. Entre los episodios el paciente está asintomático.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Caracterización del cuadro Es importante distinguir una verdadera ataxia de otros cuadros ("pseudoataxia") que pueden confundirse con una alteración del equilibrio: vértigo, mareo, debilidad muscular, cojera, torpeza motora (en los menores de 3 años) y reacciones conversivas (en adolescentes).

Patrón temporal Deberá diferenciarse si el comienzo ha sido agudo, menos de 24 horas de evolución (ataxia aguda) o gradual (ataxia crónica, progresiva o no progresiva), o si bien han existido episodios previos similares (ataxia aguda recurrente).

Antecedentes familiares La migraña, las alteraciones metabólicas y determinados tipos de ataxia recurrente pueden tener un componente hereditario.

Antecedentes personales Es fundamental indagar sobre el desarrollo psicomotor previo, episodios de migraña, crisis convulsivas o la existencia de enfermedades previas (neurológicas o sistémicas).

Causas desencadenantes Se preguntará sobre infecciones o inmunizaciones recientes, posible ingestión de tóxicos o fármacos, inhalación de humos, TCE o ayuno prolongado.

Síntomas asociados Es muy importante determinar si la ataxia es un signo neurológico aislado, o si por el contrario forma parte de un cuadro de disfunción del SNC.
Se deberá investigar la existencia de signos de infección (fiebre), signos de afectación difusa del SNC (alteración de la conciencia, cambios del comportamiento), focalidad o déficits neurológicos (vértigo, debilidad, parestesias, déficits visuales, disfagia, alteraciones del lenguaje) e HIC (vómitos, cefalea). Si se sospecha la ingestión de tóxicos, deberán buscarse signos y síntomas específicos de intoxicación (ver capítulos de intoxicaciones).

Exploración

Deberá realizarse una exploración completa sistematizada valorando el estado general, los signos de infección (fiebre, perfusión periférica, exantemas), deshidratación e intoxicación. Siempre es necesario realizar una otoscopia.

Exploración neurológica

El objetivo será definir la semiología de la ataxia y los signos neurológicos asociados.

Funciones superiores y nivel de conciencia Los aspectos más importantes que deberán valorarse son la orientación témporo-espacial, el comportamiento y el lenguaje. Si existe disminución de la conciencia, se realizará la escala de Glasgow.

Signos de focalidad o déficits neurológicos	Es necesario explorar los pares craneales, los reflejos osteotendinosos, la fuerza, el tono muscular y la sensibilidad. Se realizará el test de Romberg (cuando la afectación es cerebelosa, al cerrar los ojos no aumentará el desequilibrio). En los ojos se valorarán las pupilas (tamaño y reflejo fotomotor), los movimientos (nistagmus, estrabismo), el campo visual y el fondo de ojo.
Signos de hipertensión intracraneal	Bradicardia, hipertensión arterial y papiledema. En los lactantes pueden aparecer abombamiento de la fontanela y dehiscencia de suturas.
Signos meníngeos	La rigidez de nuca y de tronco (signos de Brudzinski y Kernig) son indicativos de meningitis, cuando cursan con fiebre; también pueden aparecer en los procesos expansivos de la fosa posterior o cuando existe inflamación de la médula espinal o de las raíces neurales. En los lactantes pueden estar ausentes aun en presencia de meningitis.

Signos que identifican el origen topográfico del desequilibrio

Origen cerebeloso (ataxia verdadera)	La ataxia resulta de la combinación de cuatro componentes: • Dismetría: trastorno en la amplitud de los movimientos. • Asinergia: dificultad en la combinación de los movimientos que componen una acción. • Disdiadococinesia: alteración en la velocidad o coordinación con que se llevan a cabo los movimientos alternantes rápidos. • Discronometría: trastorno en la velocidad en el inicio y terminación de un movimiento. Se manifiesta con una marcha inestable "como de ebrio", con aumento de la base de sustentación. Los reflejos osteotendinosos pueden estar hipoactivos pero no abolidos, no existe alteración de la fuerza o la sensibilidad y el test de Romberg es negativo. Síndrome cerebeloso vermiano: en los casos leves se manifiesta como un balanceo del tronco en la marcha, (sobre todo al inicio o al explorar la "marcha en tándem") y progresivamente va apareciendo en bipedestación y sedestación, con un titubeo cefálico y escasa o nula ataxia de miembros. Es infrecuente la disartria, el temblor y el nistagmo. Es típico de la ataxia aguda cerebelosa (cerebelitis).

Síndrome cerebeloso hemisférico: en estos casos existe mayor afectación de los movimientos distales que de los proximales, con una lateralización en la marcha hacia el lado afecto e incapacidad para andar hacia atrás. Al hacer la maniobra "dedo-nariz" se observa un temblor intencional y existe dificultad para realizar movimientos rápidos alternantes (disdiadococinesia). Está producido habitualmente por tumores de fosa posterior.
Síndrome cerebeloso global: este cuadro se caracteriza por manifestaciones de las dos entidades anteriores. Se observa fundamentalmente en las intoxicaciones y en la ataxia aguda cerebelosa.

Origen cortical — La ataxia aparece junto con alteración de la conciencia o de las funciones superiores, signos de focalidad neurológica o hipertensión intracraneal. Está causada por hidrocefalia con disfunción frontal.

Origen cordonal posterior — La causa de la ataxia es la afectación de la vía espinocerebelosa. El test de Romberg es positivo y se observa disartria, dismetría, temblor y disdiadococinesia. Los reflejos rotulianos están abolidos. Es típico de la ataxia de Friedreich.

Origen vestibular (pseudoataxia) — Se trata de una alteración del equilibrio asociada a síntomas vertiginosos y nistagmo. La inclinación del eje corporal es hacia el lado patológico, tanto en la marcha como en el test de Romberg. Este cuadro es típico de la laberintitis.

Origen radículo-neurítico — La causa de la inestabilidad es la debilidad muscular que ocasiona dificultad para la deambulación. Los reflejos osteotendinosos están abolidos. Se observa en el síndrome de Guillain-Barré.

Pruebas complementarias

Ataxia aguda

Las pruebas complementarias en el servicio de urgencias deberán ir dirigidas al diagnóstico de intoxicación, cerebelitis postinfecciosa (causas más frecuentes) y lesiones con efecto masa en la fosa posterior (por su potencial gravedad).

Análisis de sangre — **Hemograma, PCR, PCT:** están indicados cuando se sospecha infección.

Estudio bioquímico: en el plasma se deberán determinar la glucosa, los iones (su descenso puede originar ataxia) y la CPK (aumenta cuando existe afectación muscular).
Estudio metabólico: debe incluir amonio, ácido láctico, ácido pirúvico, cetonemia y gasometría capilar para diagnosticar enfermedades metabólicas que puedan presentar alteraciones sólo en el proceso agudo. Es importante reservar un tubo de suero obtenido en el momento agudo para posteriores determinaciones metabólicas.
Determinación de tóxicos: en algunos laboratorios de urgencias puede hacerse un análisis cualitativo que orientará hacia la etiología. Además, se guardarán muestras correctamente para enviarlas a un laboratorio especializado.
Estudio serológico: si el diagnóstico no es evidente, se deberán determinar los anticuerpos contra los microorganismos más frecuentes causantes de ataxia.

Análisis de orina

Es muy útil para la detección de tóxicos ya que es un medio en el que el periodo de aislamiento es más prolongado. También deberá guardarse orina cuando sea necesario realizar un estudio metabólico.

TC craneal

Sus indicaciones son:
- Etiología de la ataxia no establecida.
- Ataxia postraumática (riesgo de sangrado).
- Signos de HIC.
- Signos de focalidad neurológica (hidrocefalia, tumor del SNC).

Punción lumbar

Es indispensable para el diagnóstico de las infecciones del SNC y del síndrome de Guillain-Barré. En las cerebelitis postinfecciosas puede encontrarse pleocitosis, pero en esta enfermedad no suele ser necesaria la realización de la punción lumbar si no se asocia a otros signos de disfunción neurológica. Antes de realizar la punción lumbar es necesario haber realizado una TC craneal que descarte la existencia de signos de HIC.

Otras pruebas

Cuando se sospecha un síndrome de opsoclonus-mioclonus pueden estar indicadas una radiografía de tórax y una ecografía abdominal con el fin de diagnosticar un neuroblastoma.

Ataxia aguda recurrente

Si ya está identificada la causa, no es necesario hacer más pruebas complementarias. Si no es así, se realizarán las determinaciones indicadas en la ataxia aguda. En estos casos es muy importante el procesamiento de las muestras para posteriores estudios metabólicos y es aconsejable realizar una TC craneal.

Ataxia crónica

Si ya está identificada la causa y el proceso permanece estable, no es necesario hacer pruebas complementarias. Si no ha sido estudiado previamente, se realizará una TC craneal y se ingresará para estudio. Si se trata de una ataxia crónica progresiva, está indicado una TC craneal urgente.

Tratamiento

Medidas generales y tratamiento sintomático	Se deberán corregir las alteraciones hidroelectrolíticas y administrar tratamiento sintomático de los vómitos, la cefalea o la fiebre. Se recomienda reposo en cama. Es importante vigilar la aparición de nuevos signos de afectación neurológica o deterioro del estado general.
Tratamiento específico de la causa subyacente	Ver capítulos correspondientes a intoxicaciones, meningitis, encefalitis, disminución del nivel de conciencia, debilidad, síndrome de Guillain-Barré y errores congénitos del metabolismo. El síndrome de opsoclonus-mioclonus se trata con inmunoglobulinas y/o corticoides.

Derivación

Ataxia aguda

Domicilio	Los cuadros de ataxia leve con un diagnóstico establecido de intoxicación aguda o cerebelitis postinfecciosa (generalmente varicelosa) sin afectación del estado general, pueden ser controlados de forma ambulatoria.
Ingreso	El resto de pacientes deberá ingresar para observación, estudio y tratamiento y consulta con el neuropediatra. De forma específica deberán ingresar los niños con ataxia que presentan: • Signos de hipertensión intracraneal. • Signos de disfunción cerebral. • Sospecha de enfermedad potencialmente grave.

Ataxia aguda recurrente

Ingreso	• Sospecha de enfermedad metabólica. • Deterioro neurológico entre los brotes. • Afectación del estado general.

VÉRTIGO

El vértigo es una sensación ilusoria de desplazamiento, giro o hundimiento de la persona o de su entorno que provoca desequilibrio o inestabilidad. En el verdadero vértigo están implicados los receptores vestibulares, sus nervios o sus conexiones centrales. En muchas ocasiones es referido por los niños como una sensación de "mareo". Se suele acompañar de un cortejo vegetativo de intensidad variable (náuseas, vómitos, palidez y sudoración fría) y de nistagmo.
Se distinguen dos grandes síndromes, el vértigo central y el periférico (Tabla I). En función del patrón de presentación se clasifican en vértigo agudo, recurrente o crónico.

ETIOLOGÍA

Vértigo periférico

Afectación del oído medio	La otitis media aguda y serosa son las causas más frecuentes. El colesteatoma es muy raro en los niños y se asocia a una pérdida progresiva de audición.
Vértigo paroxístico benigno	Son episodios breves y recurrentes de inestabilidad, con signos vegetativos, nistagmo horizontal y sensación de miedo. Se producen en menores de 5 años y tienen un carácter benigno y autolimitado. Algunos niños desarrollan en la evolución un cuadro de migraña.
Vértigo posicional paroxístico benigno	Se trata de un cuadro vertiginoso que se suele producir en los niños mayores de 10 años. Se asocia a cambios bruscos de posición de la cabeza.
Laberintitis aguda	Puede tener un origen postraumático o infeccioso. Se asocia a vómitos, nistagmo, *tinnitus* e hipoacusia. Suele evolucionar favorablemente en el curso de semanas.
Neuronitis vestibular	Es una afección vestibular que se produce 1-2 semanas después de un proceso infeccioso. Afecta a los

TABLA I. Diagnóstico diferencial entre vértigo central y periférico

Vértigo	Periférico	Central
Características	Brusco. Intenso. Paroxístico.	Insidioso. Leve. Continuo.
Intensidad vértigo / Nistagmo	Proporcionado	Desproporcionado
Cuadro vegetativo	+ + +	+
Hipoacusia, acúfenos	+/-	-
Signos neurológicos	No	Ocasionales
Nistagmo	Aparece siempre.	Multidireccional
	Suele ser horizontal-rotatorio, con una fase lenta y otra rápida (la fase lenta se dirige hacia la lesión)	Vertical, rotatorio u horizontal
	Latencia fatigable	Persiste semanas
	Se inhibe al fijar la mirada	
	Aumenta con los movimientos de la cabeza	No se modifica con la posición de la cabeza
Test de Romberg	Positivo hacia el lado afecto	Variable

	adolescentes y se acompaña de un intenso cortejo vegetativo. La otoscopia es normal y no suele haber afectación de la audición.
Vértigo secundario a un traumatismo	Es debido a la conmoción laberíntica, pero en ocasiones puede deberse a la existencia de una fístula perilinfática.
Otros	Causas menos frecuentes de vértigo periférico son: un cuerpo extraño o un tapón de cerumen en el oído, algunos tóxicos (anticonvulsivantes, salicilatos) o la enfermedad de Meniere (cursa con hipoacusia y *tinnitus).*

Vértigo central

Migraña	En la migraña basilar, entre los signos de afectación del tronco cerebral, puede aparecer el vértigo.
Epilepsia	El tipo de crisis que más frecuentemente lo producen son las crisis parciales complejas, además, puede existir alteración del nivel de conciencia.
Tumor del ángulo ponto-cerebeloso (neurinoma, meningioma) o lesión de la fosa posterior	En estos casos es raro que el vértigo se produzca de forma aislada, habitualmente cursa asociado a hipoacusia (tumor del ángulo pontocerebeloso), signos de focalidad neurológica o HIC.
Esclerosis múltiple	Aunque es una enfermedad poco frecuente en los niños, el vértigo puede ser el primer síntoma.
Otros	La isquemia del tronco cerebral o la afectación del VIII par, en el contexto de enfermedades sistémicas (vasculitis) pueden ocasionar un cuadro de vértigo.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Antecedentes personales y familiares	Se deberá preguntar por los antecedentes de sordera, vértigo, o migraña, debido al carácter hereditario de algunos de estos cuadros.

Descripción del cuadro de vértigo	Los niños mayores suelen ser capaces de concretar el episodio, pero los más pequeños pueden referir una sensación de mareo, presentar caídas sin motivo, torpeza de los movimientos o mostrar preferencia por el decúbito. Hay que indagar sobre su modo de inicio, la duración del episodio y su intensidad.
Síntomas acompañantes	Los síntomas vegetativos son más intensos en el vértigo periférico, mientras que la existencia de signos neurológicos orientará hacia una afectación central. Si hay pérdida de audición o presencia de zumbidos deberá sospecharse la afectación del oído medio.
Identificar las causas desencadenantes	Se deberá investigar si el vértigo se ha producido tras un cambio brusco de posición (vértigo paroxístico posicional), después de un proceso infeccioso (neuronitis, laberintitis) o tras la toma de fármacos.

Exploración

General	Es necesario tomar la tensión arterial en decúbito y en bipedestación. La exploración general se hará de forma sistematizada prestando especial atención a la exploración cardiológica y a los signos que puedan ser indicativos de un cuadro isquémico o hemorrágico.
Neurológica	Se llevará a cabo una exploración neurológica completa dirigida al diagnóstico de signos neurológicos focales, alteración de los pares craneales, signos de HIC o de afectación cerebelosa. En este sentido es fundamental diferenciar el vértigo de la ataxia cerebelosa en la que existe dismetría, temblor de los miembros y el test de Romberg es negativo. El nistagmus es un signo muy útil para el diagnóstico diferencial.
Otorrinolaringológica (test vestibulares)	Siempre deberá realizarse una otoscopia para valorar la presencia de otitis o de perforación timpánica. **Test de brazos extendidos:** con el niño sentado se le pide que extienda los brazos horizontalmente 30 segundos. La desviación de los brazos hacia un lado indicará afectación vestibular ipsilateral. **Test de Nylen-Barany:** el niño debe pasar rápidamente de la posición de sentado a tumbado, se le baja la cabeza unos 45° del borde de la camilla y se le gira 45° a un lado. Si aparece nistagmo y vér-

tigo indicará lesión vestibular, además, el tipo de nistagmo orientará hacia un origen central o periférico.

Pruebas complementarias

Si se trata de un vértigo periférico verdadero con sensación de giro de objetos y sin signos de focalidad neurológica, no son necesarias pruebas complementarias urgentes.

TC craneal

Sus indicaciones son: el vértigo central, el vértigo recurrente o persistente sin diagnosticar, cuando existe un antecedente traumático o en niños con enfermedades que predisponen a accidentes cerebrovasculares (síndromes de hiperviscosidad como leucemias y drepanocitosis).

Otras

De manera diferida y tras consultar con otros especialistas puede ser necesaria la realización de una RM, EEG, pruebas de estimulación calórica o potenciales auditivos de tronco (PEAT).

Tratamiento

Tratamiento específico

En los casos en los que se haya identificado la causa del vértigo se realizará el tratamiento específico.

Tratamiento sintomático

El reposo en cama evitando los movimientos bruscos de la cabeza es fundamental en el vértigo periférico.
Si los síntomas vegetativos son intensos puede ser necesaria la administración de antieméticos como metoclopramida y/o ondansetrón.
Los sedantes laberínticos disminuyen el vértigo:

- Dimenhidrato: 5 mg/kg/día cada 6 horas vía oral o rectal.
- Tietilpiperazina 6,5 mg/dosis cada 8-12 horas, vía oral o rectal (en niños mayores de 10 años).

Derivación

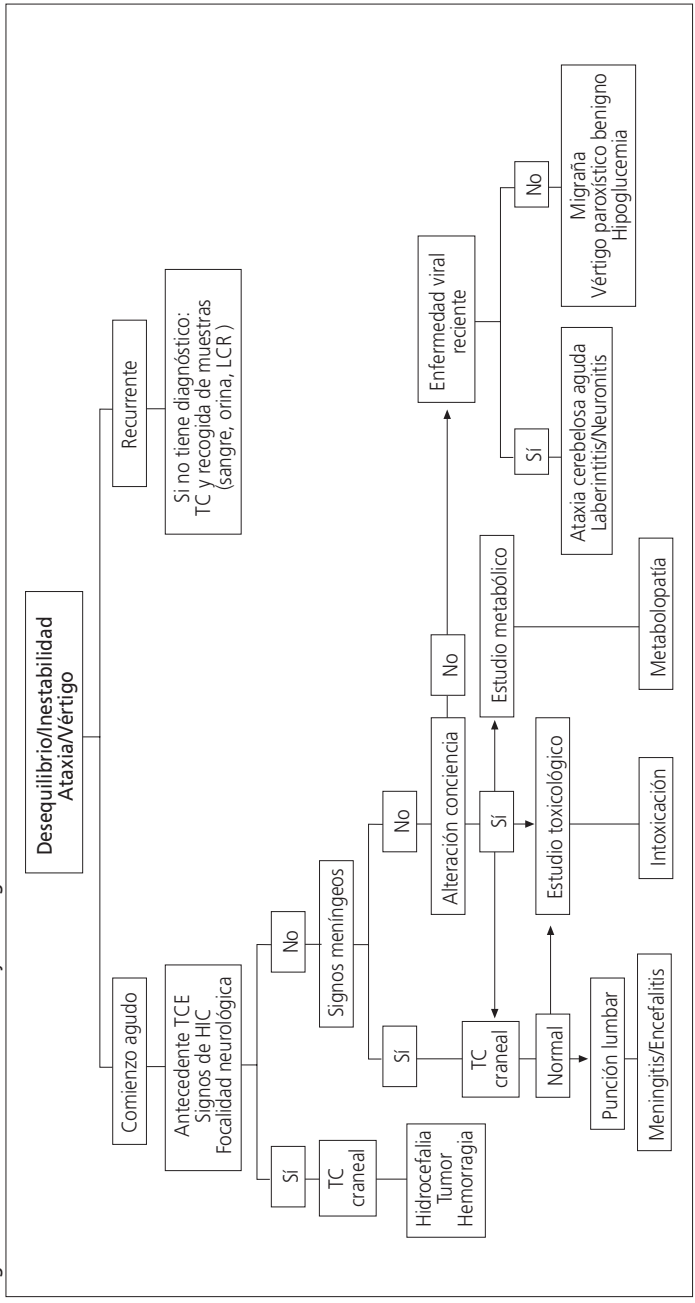
Domicilio

El vértigo periférico de causa conocida y benigna, o los episodios aislados sin signos de gravedad (anomalías neurológicas, afectación del estado general) pueden ser tratados ambulatoriamente.

Ingreso

Estará indicado en el vértigo central, en el vértigo persistente o grave y cuando la etiología no esté establecida.

Algoritmo de actuación en la ataxia y el vértigo



BIBLIOGRAFÍA

1. Davis DP, Marino A. Acute cerebelar ataxia in a toddler: case report and literatura review. J Emerg Med 2003; 24: 281-4.
2. Fenichel GM. Ataxia. Fenichel GM editor. Clinical Pediatric Neurology. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 219-37.
3. Ferrés i Serrat F. Vértigo. En: Benito J, Luaces C, Mintegui S, Pou J (eds). Tratado de Urgencias de Pediatría. Majadahonda (Madrid): Ergon; 2005. p. 506-11.
4. Ferrés i Serrat F, Nieto del Rincón N. Ataxia. En: Benito J, Luaces C, Mintegui S, Pou J, editores. Tratado de Urgencias de Pediatría. Majadahonda (Madrid): Ergón; 2007. p. 500-6.
5. Friday JH. Ataxia. En: Fleisher GR, Ludwing S (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2000.p.153-55.
6. García Peñas JJ, Romero F, Arrabal LM. Ataxia de presentación aguda. En: García Peñas JJ, González Gutiérrez- Solana L, Ruiz-Falcó ML (eds). Manual de Urgencias en Neurología Infantil. Madrid: Gráficas Enar; 2005.p.317-37.
7. Martínez-González MJ, Martínez- González S, García-Ribes A, Mintegui S, Benito J, Prats JM. Ataxia de presentación aguda en la infancia: etiología, tratamiento y seguimiento. Rev Neurol 2006; 42: 321-4.
8. Mintegui S. Vértigo de aparición aguda. En: Casado J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Majadahonda (Madrid): Ergón; 2007.p.538-41.
9. Ruiz-Falcó Rojas ML. El niño con pérdida de conciencia. Síncope, mareos y vértigos. En: García Peñas JJ, González Gutiérrez- Solana L, Ruiz-Falcó Rojas ML (eds). Manual de Urgencias en Neurología Infantil. Madrid: Gráficas Enar; 2005. p.361-81.
10. Ryan MM, Engle EC. Acute ataxia in childhood. J Child Neurol 2003;18:309-16.

41 CEFALEA

Laura López Marín, Luis González Gutiérrez-Solana

CONCEPTO

El dolor de cabeza es una causa frecuente de consulta en los servicios de urgencias, habitualmente suele estar producido por enfermedades poco importantes (infecciones respiratorias de vías altas), pero en ocasiones puede ser reflejo de un proceso potencialmente grave (hipertensión intracraneal).

CLASIFICACIÓN

Desde el punto de vista de la evaluación diagnóstica, resulta muy práctica la clasificación de la cefalea en función del "patrón temporal ":

- Cefalea aguda
- Cefalea aguda recurrente
- Cefalea crónica progresiva
- Cefalea crónica no progresiva
- Cefalea mixta

ETIOLOGÍA

Cefalea aguda

Se define como un episodio de dolor de cabeza aislado sin historia previa de cuadros similares.

Enfermedad febril sistémica	La fiebre, independientemente del proceso etiológico, es la causa más frecuente de cefalea aguda en la infancia.
Infecciones otorrinolaringológicas (sinusitis, otitis media aguda)	Junto con la fiebre, son la principal causa de cefalea aguda en la edad pediátrica. La cefalea es una manifestación muy frecuente de la sinusitis, y en ocasiones, el único síntoma. El dolor se localiza en la zona maxilar o frontal, pero puede ser referido al vértex o a la zona occipital. La otitis media aguda puede simular una cefalea en los niños pequeños que no son capaces de localizar el dolor.

Infecciones del SNC	La cefalea, los vómitos y los signos meníngeos son las manifestaciones clínicas más frecuentes de la meningitis. La encefalitis también puede cursar con cefalea, pero en esta enfermedad es más común la alteración del nivel de conciencia.
Pseudotumor cerebral	Es un síndrome de hipertensión intracraneal sin evidencia de infección, masa o hidrocefalia. Puede ser idiopático o secundario (obesidad, drogas, infecciones o enfermedades sistémicas). Los pacientes suelen presentar cefalea, papiledema, parálisis del VI par craneal, y en ocasiones, diplopía. A pesar de los signos de hipertensión intracraneal, en la TC no aparece dilatación de los ventrículos.
Traumatismo craneoencefálico	Puede producir cefalea localizada o difusa, bien de forma inmediata tras el traumatismo, o varios días después. El dolor suele durar varios días o semanas.
Hemorragia subaracnoidea	Es excepcional antes de los 15 años. El dolor es muy intenso, de comienzo súbito, generalmente con vómitos, meningismo y fotofobia.
Cefalea relacionada con el ejercicio	Los adolescentes pueden sufrir dolor de cabeza después de correr o de realizar otro tipo de ejercicio. La cefalea suele ser intensa, pulsátil y generalizada, persistiendo desde minutos a horas. Sólo requerirá tratamiento sintomático.
Alteraciones oculares	Las alteraciones de la refracción y el estrabismo pueden causar cefalea localizada en los ojos, de predominio vespertino, precipitada por la lectura o la televisión. Otras causas oftálmicas, poco frecuentes, son el glaucoma, la celulitis orbitaria y la neuritis retrobulbar.
Cefalea postpunción	Se produce cuando no se ha realizado suficiente reposo después de la punción lumbar. Es muy intensa, pudiendo afectar al estado general. Se acompaña de vómitos y signos meníngeos. Mejora con analgésicos y reposo en decúbito.
Cefalea postcrisis	Con frecuencia los niños que han sufrido una crisis convulsiva generalizada manifiestan después una cefalea difusa y autolimitada.
Cefalea relacionada con fármacos, drogas y aditivos	Diversos fármacos (anfetaminas, vasodilatadores, anticonceptivos), tóxicos (alcohol, marihuana, cocaína, abstinencia de cafeína) y aditivos (glutamato

sódico, nitritos) pueden ocasionar cefalea aguda y cefalea aguda recurrente.

Neuralgia occipital Es un cuadro con hipersensibilidad o dolor intenso en la región suboccipital. Está relacionado con la actividad deportiva, los traumatismos y las malformaciones craneocervicales.

Otras causas Hipoglucemia, hipertensión arterial, alteraciones dentales y temporo-mandibulares.

Cefalea aguda recurrente

Se define como episodios agudos de dolor separados por períodos asintomáticos. Las causas más frecuentes son la migraña y la cefalea tensional episódica.
La cefalea aguda recurrente también puede ser debida a las causas que producen cefalea aguda (ver apartado anterior).

Migraña Son ataques de dolor agudo, separados por intervalos libres, de intensidad moderada o grave. Es unilateral, pulsátil (en los niños puede ser bilateral y opresivo), con fotofobia, fonofobia y síntomas digestivos, que muchas veces mejoran con el sueño. En el 70-90% de los casos existe una historia familiar de migraña. Se clasifica en migraña sin aura y migraña con aura (Tabla I).
Puede estar precipitada por diversos factores: estrés, ejercicio, falta o exceso de sueño, menstruación, ayuno, traumatismo craneal, alcohol, tabaco, fármacos (anticonceptivos, vasodilatadores) y ciertos alimentos (chocolate, queso, nitritos, glutamatos, plátano, vainilla).
Estado migrañoso: es una complicación de la migraña en la que la cefalea dura, sin incluir el periodo de sueño, más de 72 horas a pesar del tratamiento, con intervalos sin cefalea menores de 4 horas.

Cefalea tensional episódica Está relacionada con situaciones de estrés. Es de intensidad leve, bifrontal o bitemporal, opresiva. Puede ocurrir a diario o varias veces por semana. Se diferencia de la cefalea tensional crónica en que ocurre menos de 180 días al año o menos de 15 días al mes.

Cefalea en racimo Suele empezar en la adolescencia y es más frecuente en el sexo masculino (5/1). El dolor es unilateral, periorbitario o sobre la región temporal. Se acompaña de inyección conjuntival, lagrimeo, con-

gestión nasal, rinorrea, sudoración facial, miosis, ptosis y edema palpebral. El dolor es intenso, habitualmente es breve, aunque en ocasiones persiste hasta 2 horas. Frecuentemente comienza durante el sueño, pero puede aparecer a cualquier hora del día. Los ataques se presentan en series (acúmulos) que duran semanas o meses separados por periodos de remisión de meses o años. En un 3-5% de los casos puede ser secundario a un proceso intracraneal.

Cefaleas breves "reflejas"	Se trata de una cefalea breve, de carácter benigno, desencadenada por diversos estímulos como la tos, el ejercicio o la ingestión de sustancias frías. La cefalea tusígena que produce episodios de menos de un minuto de duración, se ha relacionado con los tumores de fosa posterior y las malformaciones cráneo-cervicales.
Cefalea punzante idiopática	Es un dolor instantáneo, tipo pinchazo, localizado en la región periorbitaria, temporal o parietal. Ocurre de forma aislada o en serie, con intervalos asintomáticos de horas o días. Puede estar relacionada con el quiste coloide del III ventrículo.
Síndrome de apnea obstructiva del sueño	Produce síntomas diurnos, agudos recurrentes o crónicos, consistentes en somnolencia, cefalea y falta de atención. Se debe tener en cuenta en los niños roncadores, obesos, hiperquinéticos o con hipertrofia amigdalar.
Hemicránea paroxística crónica	Son episodios similares a la cefalea en acúmulos, pero más breves (entre 5 y 20 min) y más frecuentes (varias veces al día), siempre en el mismo lado. Son raros en la infancia (predominan en la mujer adulta).
Feocromocitoma	Aunque es raro en los niños, puede producir crisis de cefalea coincidiendo con hipertensión arterial, sudoración, palpitaciones y ansiedad.

Cefalea crónica progresiva

Se trata de la cefalea que aumenta en frecuencia e intensidad con el tiempo. Puede presentar descompensaciones agudas.
En los casos de cefalea crónica progresiva siempre se debe sospechar un proceso expansivo como un tumor o hidrocefalia, especialmente si se acompaña de signos de hipertensión intracraneal (HIC) o de alteraciones en la exploración neurológica.

Tumor cerebral Aproximadamente un 70% de los niños con tumor cerebral tienen cefalea como síntoma de presentación. Siempre es progresiva en frecuencia e intensidad, aunque puede haber periodos de estabilidad, con cefalea intermitente que cede con analgésicos. El dolor puede ser más intenso por la mañana y asociado a náuseas y vómitos. En la mayoría de los casos es difuso y en un 65% despierta a los pacientes por la noche. Con frecuencia, los cambios de posición, la tos, la defecación y el ejercicio aumentan el dolor. Dependiendo del tiempo de evolución y del tipo de tumor, la exploración neurológica (especialmente los pares craneales oculares) suele estar alterada.

Hidrocefalia Es el aumento de volumen de los ventrículos, generalmente con incremento de la presión cerebral, debido a la obstrucción o disminución de la reabsorción del LCR. Puede ser secundaria a una anomalía congénita (estenosis del acueducto), hemorragia subaracnoidea o meningitis bacteriana. Los síntomas son de hipertensión intracraneal, generalmente sin focalidad neurológica.

Absceso cerebral Se manifiesta por cefalea, fiebre, papiledema y signos de focalidad neurológica. Es más frecuente en los niños con cardiopatía congénita cianótica, infecciones crónicas o inmunosupresión.

Hematoma subdural crónico Cursa con cefalea, vómitos, letargia y síntomas neurológicos focales. Puede ser secundario a un traumatismo craneal, maltrato o a una coagulopatía.

Cefalea crónica no progresiva

Es una cefalea de carácter diario, o muy frecuente, de intensidad leve o moderada que no se asocia con síntomas de HIC, ni con signos neurológicos anormales. Muchas veces se relaciona con el estrés.

Cefalea tensional crónica Es más común en niños mayores de 10 años. El dolor es ligero, bitemporal o bifrontal y raramente se asocia con náuseas o vómitos. Los pacientes tienen dolor a diario o varias veces por semana. A menudo, existen problemas en casa o en el colegio. Puede ser un síntoma de depresión.

Cefalea postraumática La cefalea como secuela de un traumatismo cráneoencefálico (TCE) es mucho menos frecuente en los niños que en los adultos. Si la cefalea se prolonga,

estará indicado repetir el examen de neuroimagen para descartar un quiste leptomeníngeo o un hematoma subdural. Cuando los pacientes tienen cefalea durante más de 12 semanas después del TCE, en ausencia de síntomas de HIC y con examen neurológico y pruebas complementarias normales, se debe pensar en una cefalea secundaria a estrés.

Hipertensión arterial crónica

La mayoría de los niños con HTA crónica están asintomáticos, pero algunos pueden referir cefalea occipital leve al despertar que disminuye a lo largo del día, o bien cefalea pulsátil frontal.

Cefalea por abuso de analgésicos o de rebote

Aunque es poco frecuente en los niños, es un diagnóstico que deberá tenerse presente, sobre todo en los adolescentes.

Enfermedades sistémicas

La leucemia, la anemia, la depresión y otras enfermedades sistémicas crónicas pueden tener entre sus síntomas cefalea.

Cefalea mixta

Es la combinación, en el mismo paciente, de varios patrones de cefalea. La forma más habitual es la coexistencia de cefalea vascular y cefalea tensional.

TABLA I. Criterios diagnósticos simplificados de migraña con y sin aura (adaptados de la International Headache Society)

Migraña sin aura

Cefalea aguda recurrente idiopática con ataques (al menos cinco) que duran de 4 a 72 horas (2 a 48 horas en menores de 15 años), sin tratamiento.

+

Al menos 2 de las siguientes características:

- Unilateral
- Pulsátil
- Intensidad moderada - grave (impide las actividades diarias)
- Agravada por el movimiento

+

Al menos un síntoma asociado durante la cefalea:

- Náuseas y/o vómitos
- Fotofobia y fonofobia

Migraña con aura

Dos o más ataques que cumplan al menos 3 de las 4 características siguientes:

- Uno o más síntomas de aura totalmente reversible indicativos de disfunción cerebral focal cortical o de tronco.
- Al menos un síntoma de aura que se desarrolla gradualmente en 4 minutos, o dos o más síntomas que ocurren sucesivamente.
- Los síntomas de aura duran 4-60 minutos.
- La cefalea sigue al aura con un intervalo inferior a 60 minutos.

En ambos tipos deberá haberse descartado una cefalea secundaria

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Es la parte más importante de la evaluación de un niño con cefalea pues permite realizar un diagnóstico correcto en la mayoría de los casos.
El principal objetivo en el servicio de urgencias es diferenciar la cefalea secundaria a un proceso potencialmente grave que requiera medidas diagnósticas y terapéuticas urgentes, de la cefalea primaria que precisará inicialmente sólo tratamiento sintomático. Los síntomas sugestivos de enfermedad orgánica del SNC se detallan en la Tabla II.

Antecedentes personales	Se deberá preguntar por enfermedades de base que se asocien a cefalea, como HTA, colagenosis o enfermedades neurocutáneas. Es importante indagar sobre posibles situaciones de estrés (problemas escolares) o trastornos emocionales comunes a la cefalea tensional.
Antecedentes familiares	La migraña y la cefalea tensional tienen un importante carácter hereditario.
Factores desencadenantes	Se deberá investigar si existen antecedentes de punción lumbar, traumatismo craneoencefálico, ingestión de fármacos o ejercicio físico intenso previo a la cefalea. Las cefaleas que se agravan con el esfuerzo físico o con maniobras de Valsalva pueden corresponder a un episodio migrañoso, pero también pueden ser secundarias a tumores, malformaciones vasculares y craneocervicales.
Fiebre	Es un signo de infección. La mayoría de las veces se tratará de infecciones benignas pero deberá tenerse en cuenta la posibilidad de infección del SNC.
Síntomas acompañantes	Los síntomas digestivos, vertiginosos, autonómicos, fotofobia o fonofobia, son sugerentes de migraña.
Síntomas de infección en el área ORL	Se preguntará fundamentalmente por síntomas de sinusitis aguda, como tos nocturna, rinorrea prolongada, fiebre y halitosis.

Características del dolor

Tiempo de evolución y frecuencia de los episodios	Permitirá asignar el patrón temporal a la cefalea (aguda, aguda recurrente y crónica). *Cuando la cefalea aumenta en frecuencia, intensidad o duración, es indicativo de alteración orgánica.*

TABLA II. Signos indicativos de enfermedad estructural

Muy sugestivos:

- Síntomas y/o signos neurológicos persistentes
- Alteraciones visuales persistentes
- Edema de papila

Sugestivos:

- Cefalea intensa de aparición súbita
- Cefalea progresiva
- Cambio en las características de una cefalea crónica
- Dolor muy localizado
- Dolor que despierta al paciente durante el sueño
- Dolor que se desencadena con el esfuerzo físico, la tos o los cambios posturales
- Cefalea diaria por las mañanas
- Migraña acompañada
- Cefalea que se acompaña de signos o síntomas neurológicos: crisis epilépticas, discromías, cambios de carácter o disminución del rendimiento escolar
- Cefalea en menores de 5 años
- Náuseas o vómitos sin causa evidente, sobre todo si no coinciden con la cefalea
- Alteración significativa en la velocidad normal de crecimiento

Síntomas iniciales previos al dolor

La existencia de aura (síntomas neurológicos deficitarios visuales, sensitivos, motores o del habla) es un dato propio de la migraña. Por lo general, se desarrollan gradualmente en 5-20 minutos y duran menos de 1 hora.

Localización

En la migraña el dolor es unilateral y en la cefalea tensional es bilateral. La localización periorbitaria es característica de la cefalea en racimos.
En general, un dolor muy localizado es sugestivo de una enfermedad estructural.

Cualidad

El dolor opresivo es propio de la cefalea tensional; el pulsátil, de la migraña y el punzante, de la cefalea punzante idiopática.

Intensidad

Es fundamental valorar la repercusión que tiene el dolor de cabeza sobre la actividad habitual del paciente (escasa en la cefalea de tensión y llamativa cuando es secundaria a un proceso orgánico). La interferencia con el sueño nocturno, también es un dato sugestivo de posible enfermedad estructural.

Horario El dolor de cabeza vespertino suele ser tensional, mientras que la cefalea diaria matutina y aquellas que se presentan o agravan durante el sueño sugieren un síndrome de HIC.

Respuesta al tratamiento Un dato muy significativo de enfermedad estructural, es la falta de respuesta al tratamiento analgésico en cefaleas en las que antes era eficaz.

Curso evolutivo Deberá sospecharse un proceso intracraneal en las cefaleas progresivas y en las crónicas que cambian sus características.

Exploración

Exploración general

Temperatura y tensión arterial La temperatura y la tensión arterial son dos variables que deben tomarse en todos los niños con cefalea. Si existe fiebre se sospechará infección. La hipertensión, aunque es poco frecuente como causa de cefalea en la infancia, debe tenerse en cuenta en todos los niños.

Estado general Se trata de un aspecto muy importante ya que cuando existe afectación del estado general o el paciente "impresiona de dolor", es más probable que se trate de una cefalea secundaria a una enfermedad potencialmente importante.

Alteraciones de la piel Deberán buscarse exantemas, petequias (signos de infección), palidez (anemia) o manchas "café con leche" (neurofibromatosis).

Exploración ORL En los niños pequeños mediante la otoscopia deberán buscarse signos de otitis.
Si existe sinusitis, puede haber dolor a la palpación de los senos paranasales.
Se deberá realizar un examen de la boca y de la mandíbula en busca de caries o de alteraciones de la articulación témporo-mandibular.

Exploración neurológica

Deberá hacerse de forma sistemática y ordenada, valorando el nivel de conciencia, la actitud y los signos de asimetría o focalidad neurológica. Durante la exploración se irá recogiendo información sobre la conducta, el lenguaje, la orientación, el humor y los movimientos anormales.

Nivel de conciencia	Cuando está alterado es un signo de gravedad, indicativo de afectación del SNC, sobre todo si se trata de una cefalea de instauración brusca.
Pares craneales	El examen de los pares craneales relacionados con la visión es de especial relevancia. Puede encontrarse parálisis del III o VI par (sugestivos de HIC) que causen hemianopsia homónima (lesión retroquiasmática), hemianopsia bitemporal (tumores de la hipófisis) o midriasis (aneurisma de la arteria comunicante posterior).
Fuerza, sensibilidad, reflejos osteotendinosos, signos piramidales, marcha, ataxia, dismetría	La alteración de estos aspectos son datos propios de afectación neurológica focal e indican lesiones cerebrales graves.
Signos meníngeos	Siempre se deben buscar signos de irritación meníngea (rigidez de nuca, signos de Kernig y Brudzinski), especialmente si la cefalea se acompaña de fiebre.
Fondo de ojo	La presencia de papiledema es patognomónica de HIC.

Pruebas complementarias

Las pruebas complementarias se valorarán en función de los hallazgos de la historia clínica y del examen físico general y neurológico. Si la historia clínica es típica de cefalea primaria (migraña, cefalea de tensión) y la exploración es normal, no será necesario realizar pruebas complementarias. Ver algoritmos diagnósticos.

Análisis de sangre (hemograma, PCR, hemocultivo, VSG)	Las determinaciones analíticas dependerán de los datos de la historia clínica. El análisis de sangre estará indicado cuando se sospeche anemia, enfermedad sistémica (conectivopatía, neoplasia) o infección.
Radiografía de cráneo	Es poco útil para el diagnóstico etiológico de la cefalea. El diagnóstico de sinusitis es eminentemente clínico, aunque en algunos casos pueden objetivarse niveles en los senos paranasales.
Punción lumbar	Estará indicada cuando se sospeche infección del SNC (meningitis y encefalitis). También puede realizarse para el diagnóstico de hemorragia subaracnoidea cuando la TC es normal. En el pseudotumor cerebral la presión del LCR está aumentada con parámetros bioquímicos normales.

Estará contraindicada si se sospecha una lesión intracraneal o existen signos de HIC, debiéndose realizar previamente un estudio de neuroimagen.

TC craneal

Se solicitará cuando la historia clínica o la exploración física sean sugestivas de un proceso orgánico (Tabla II). Se realizará preferiblemente con contraste. De forma específica estará indicada cuando se sospeche hidrocefalia, malformaciones, infecciones, abscesos, neoplasias o trastornos vasculares.
En los traumatismos craneales deberá realizarse cuando exista alteración de la conciencia, vómitos o focalidad neurológica.

Resonancia magnética cerebral

Es más precisa y específica que la TC en la valoración de la silla turca, la fosa posterior, el lóbulo temporal y la unión cervicomedular.

Tratamiento

Tratamiento etiológico

El tratamiento de las cefaleas secundarias será el específico de cada enfermedad: sinusitis, meningitis, hidrocefalia, hemorragia cerebral, tumor.

Tratamiento sintomático

Tratamiento no farmacológico

El ambiente oscuro, el silencio y el sueño, pueden ayudar a resolver los episodios de migraña. Los baños calientes y las técnicas de relajación alivian la cefalea tensional. Es importante la identificación y modificación de los factores desencadenantes, con el fin de disminuir los episodios de migraña.

Episodios leves-moderados

Paracetamol: 10-20 mg/kg/dosis (adultos 500-1.000 mg), v.o., v.r.
Ibuprofeno: 10-20 mg/kg/dosis (adultos 400-1200 mg), v.o.
Naproxeno: 10 mg/kg/dosis (adultos 500-1100mg), v.o., v.r.

Episodios con vómitos persistentes

Se añadirá a los medicamentos anteriores alguno de los siguientes antieméticos (lo más precoz posible):

- Metoclopramida: 0,2 mg/kg/dosis (adultos 10 mg), v.o. (no se debe utilizar en niños menores de 8 años por el riesgo de reacciones extrapiramidales).
- Domperidona: 30 mg, v.r. en <7 años; 10-20 mg, v.o. ó 30-60 mg, v.r. en >7 años.

Episodios refractarios	Metamizol: 10-25 mg/kg/dosis hasta 40 mg/kg/dosis (adultos 575-1000 mg), v.o.,v.r., i.v.
Segunda opción (migraña refractaria)	Sumatriptan intranasal: 10 mg en niños entre 20-40 kg; 20 mg en > 40 kg. Está contraindicado en la migrañas con síntomas deficitarios.
Estado migrañoso	Rehidratación, i.v. + sedación, i.v. + antieméticos, i.v. + metamizol (0,5 - 1 g/dosis), i.v. o sumatriptan intranasal + dexametasona (0,5 mg/kg/dosis), i.v. y oxígeno al 100%.

Derivación

Domicilio	Todos los pacientes con historia típica de cefalea primaria, con exploración y evolución normales serán dados de alta con tratamiento sintomático pautado, así como las cefaleas secundarias que pueden ser tratadas de forma ambulatoria (sinusitis, otitis media).
Neurólogo Infantil	• Cefaleas crónicas primarias que presenten manifestaciones clínicas atípicas. • Cambios significativos en las características clínicas de la cefalea. • Cefaleas tensionales o migrañas tratadas en atención primaria que no mejoran después de 2 ó 3 meses. • Cefaleas de difícil manejo por su rareza, o por la presencia de otras enfermedades, que precisen un tratamiento multidisciplinar. • Sospecha de una cefalea secundaria a un proceso grave.
Ingreso	• Cefalea secundaria a una enfermedad orgánica intracraneal. • Cefalea acompañada de problemas médico-quirúrgicos o psiquiátricos importantes, que dificultan el diagnóstico o el tratamiento ambulatorio. • Estatus migrañoso. • Migraña hemipléjica. • Migraña con aura prolongada. • Cefalea en racimos con mala respuesta a las terapias orales. • Cefalea por abuso de medicación que no responda a los protocolos ambulatorios de deshabituación.

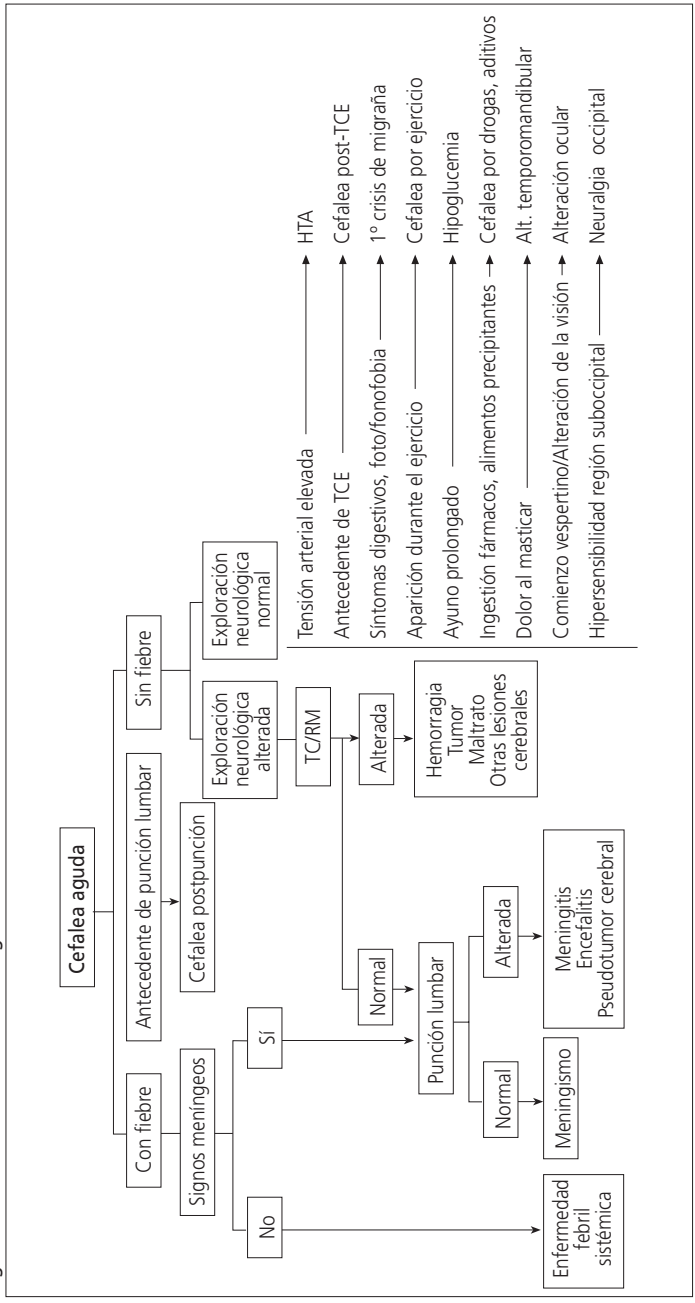
Evaluación psicopedagógica o psiquiátrica

- Niños con dificultades escolares, depresión o trastornos del comportamiento.
- Cefalea tensional en el contexto de una familia conflictiva o con importantes trastornos sociales.

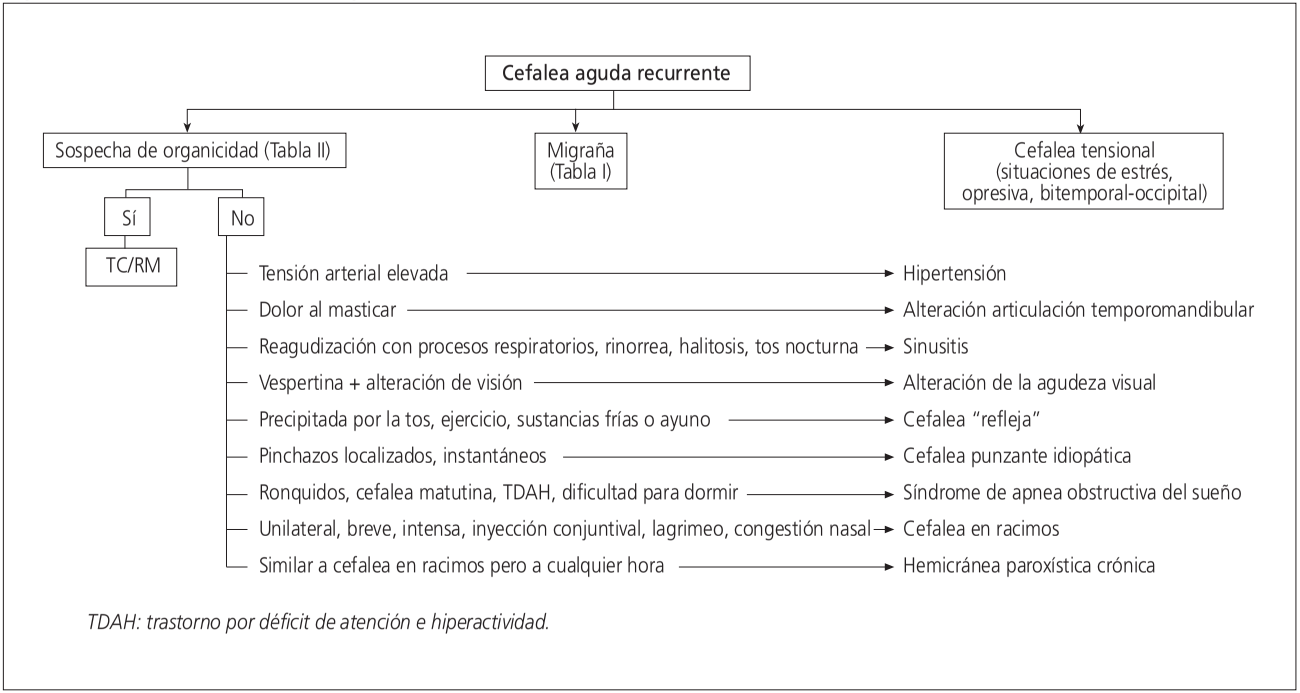
BIBLIOGRAFÍA

1. Ahonen K, Hämäläinen ML, Rantala H, Hoppu K. Nasal sumatriptan is effective in treatment of migraine attacks in children. A randomized trial. Neurology 2004; 62:883-87.
2. Artigas J, Garaizar C, Mulas F, Rufo M. Cefaleas en la infancia y adolescencia. Madrid: Ergón, 2003.
3. Gutiérrez-Solana LG. Cefalea. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p.542-7.
4. Headache Classification Committee. The International Classification of Headache Disorders, 2nd ed. Cephalalgia 2004; 24:1-160.
5. Rothner AD. Headache. Swaiman KF, editores. Pediatric Neurology. St. Louis: Mosby-Year Book; 1999.p.747-58.
6. Rufo Campos M. Manejo de las cefaleas infantiles en atención primaria. Madrid: GlaxoSmithKline; 2005.
7. Sánchez del Río González M, Irimia Sieira P, Pozo Rosich P. Fisiopatología. Métodos diagnósticos, criterios de derivación y criterios de hospitalización. Mateos Marcos V (ed). Guías oficiales de la Sociedad Española de Neurología. Guía para el diagnóstico y tratamiento de las cefaleas. Barcelona: Prous Science; 2006.p.17-36.
8. Silberstein SD. Migraine. Lancet 2004; 363:381-91.
9. Ueberall MA, Wenzel D. Intranasal sumatriptán for the acute treatment of migraine in children. Neurology 1999; 52:1507-10.
10. Winner P, Rothner AD, Saper J, Nett R, Asgharnejad M, Laurenza A, Austin R, Peykamian M. A randomized, double-blind, placebo-controlled study of sumatriptan nasal spray in the treatment of acute migraine in adolescents. Pediatrics 2000; 106:989-97.

Algoritmo de actuación en la cefalea aguda.

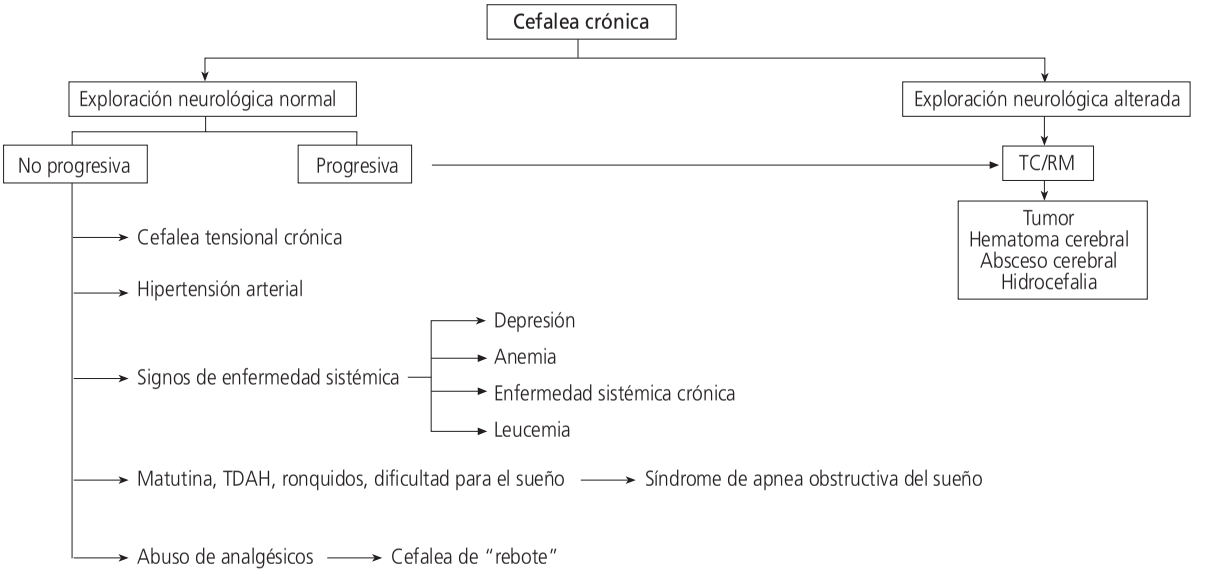


Algoritmo de actuación en la cefalea aguda recurrente.



TDAH: trastorno por déficit de atención e hiperactividad.

Algoritmo de actuación en la cefalea crónica.



TDAH: trastorno por déficit de atención e hiperactividad

42 CONVULSIÓN AFEBRIL. CONVULSIÓN FEBRIL

Julián Lara Herguedas, Anna Duat Rodríguez

CONVULSIÓN AFEBRIL

CONCEPTOS

Convulsión	Es una descarga paroxística involuntaria de un grupo de neuronas corticales, que en función del área cerebral afectada, puede manifestarse como alteración o pérdida de conciencia, actividad motora anormal, anomalías en el comportamiento o en las emociones, distorsiones sensoriales o disfunción autonómica.
Periodo post-ictal	Es la fase que sigue a la crisis convulsiva, en la que el paciente puede estar confuso, letárgico o irritable; pueden haber déficits focales transitorios (parálisis de Todd).
Episodio paroxístico	Se caracteriza por una modificación del estado de normalidad o de la situación basal del individuo (actividad motora, nivel de conciencia, funciones superiores, control postural, sueño).

CLASIFICACIÓN

Crisis generalizadas	Se producen cuando existe afectación de ambos hemisferios, cursan con pérdida de conciencia y pueden ser convulsivas (tónicas, clónicas, tónico-clónicas, mioclónicas o atónicas) o no convulsivas (ausencias).
Crisis parciales	Ocurren cuando sólo hay afectación de un hemisferio. Se clasifican en **simples,** si la conciencia está respetada y en **complejas** si ésta se altera. Las crisis parciales pueden tener manifestaciones motoras, sensitivas, autonómicas o psíquicas; también se pueden generalizar.

ETIOLOGÍA

Una crisis comicial puede estar producida por cualquier proceso que ocasione una alteración cerebral (TCE, infecciones del SNC, enfermedades cerebro-vasculares, tóxicos, tumores cerebrales, enfermedades genéticas o hereditarias, enfermedades metabólicas, malformaciones). A pesar del avance en el diagnóstico molecular y de las técnicas de neuroimagen, la etiología de la mayoría de las convulsiones en la infancia no se conoce.
Las causas más frecuentes de crisis comiciales en los niños varían en función de la edad.

Neonatos

Las crisis convulsivas pueden ser el primer síntoma de afectación del SNC en el neonato. Casi siempre son sintomáticas, por lo que es necesario buscar la etiología de las mismas (menos del 5-10% son de origen desconocido). El riesgo de epilepsia posterior es del 20-30%.

Encefalopatía hipóxico-isquémica	Es la principal causa durante el periodo neonatal.
Enfermedad cerebrovascular	Infarto isquémico, malformaciones vasculares, trombosis venosa o del seno venoso y hemorragia cerebral.
Malformación/ disgenesia cerebral	Trastornos de la migración o de la proliferación neuronal, otras malformaciones cerebrales.
Infección sistémica o del SNC	Causada por Infección intrauterina o bien adquirida durante el periodo perinatal o postnatal.
Trastornos metabólicos	Hipoglucemia, trastornos hidroelectrolíticos (hipocalcemia, hipomagnesemia, hipo e hipernatremia), errores congénitos del metabolismo, deficiencia de piridoxina.
Otras causas	Síndromes convulsivos neonatales, intoxicación por anestésicos locales, privación por drogas de abuso.

Lactantes y niños

Durante los primeros tres años de vida predominan las convulsiones febriles, seguidas de las crisis producidas por una lesión aguda del SNC (meningoencefalitis, desequilibrios metabólicos o TCE).

Convulsión febril	Suelen ocurrir entre los 6 meses y los 5 años de vida (ver apartado en este capítulo).

Crisis parainfecciosas	Se trata de episodios de crisis agrupadas, afebriles, que se producen en el contexto de un proceso infeccioso banal, en un niño previamente sano, sin signos de infección del SNC, ni alteración hidroelectrolítica asociada.
Infección sistémica o del SNC	Generalmente, están implicadas bacterias *(Neisseria meningitidis, Streptococcus pneumoniae)* o virus (enterovirus, herpesvirus).
Traumatismo craneal	**Convulsiones inmediatas por el impacto:** están producidas por una despolarización brusca. Duran muy poco tiempo y tienen buen pronóstico. **Crisis precoces (en las siguientes horas):** son secundarias a la aparición de complicaciones (hemorragia, infarto cerebral, edema). **Crisis tardías (semanas o meses):** son debidas a focos irritantes.
Trastornos metabólicos	Hipoglucemia, hipocalcemia, hipomagnesemia, hipo- e hipernatremia, metabolopatías congénitas.
Otras causas	Intoxicación (drogas de abuso, fármacos con efecto comicial como el dextrometorfano), malformaciones congénitas, causa desconocida (idiopático).

Adolescentes

En este grupo de edad la causa más frecuente es la disminución de los niveles plasmáticos de fármacos anticonvulsivantes en pacientes epilépticos.

Relacionado con el tratamiento antiepiléptico	Supresión brusca de la medicación, cambios recientes de tratamiento, interacción con otros antiepilépticos o con otros fármacos.
Otras causas	Traumatismos, tóxicos (alcohol, drogas de abuso, fármacos), tumores cerebrales (raramente debutan con convulsiones), etiología desconocida.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Las crisis convulsivas son una urgencia médica. Cuanto antes se instaure el tratamiento, más fácil será controlar la crisis; además, el riesgo de daño cerebral dependerá de la duración del episodio. El tratamiento de las crisis epilépticas se describe en el capítulo de estatus epiléptico, ya que debe asu-

mirse que todos los niños que llegan convulsionando al servicio de urgencias tienen un estatus.
Este capítulo se centrará en la actuación ante un paciente que ha tenido una crisis y llega al servicio de urgencias sin actividad epiléptica; esta situación es la más frecuente.

Anamnesis

La historia clínica minuciosa y detallada es la clave para el correcto diagnóstico del fenómeno paroxístico. Lo primero que deberá determinarse es si realmente se trata de una auténtica crisis comicial, y en segundo término, intentar conocer la etiología de la misma; en este sentido, se interrogará a las personas que presenciaron el evento y al propio paciente si fuera posible.

¿Ha sido una crisis convulsiva?

Muchos episodios paroxísticos pueden ser confundidos con una crisis convulsiva, el aspecto más importante para su diferenciación es hacer una historia clínica adecuada, indagando en los factores asociados y en las circunstancias en las que se produjo el cuadro.

Crisis psíquicas o pseudocrisis: ataques de pánico, rabia, histeria o hiperventilación. Suele existir un factor desencadenante y se producen ante testigos.

Trastornos paroxísticos del sueño: terrores nocturnos, pesadillas, narcolepsia, sonambulismo, mioclonías fisiológicas, mioclonus neonatal benigno del sueño, movimientos autoestimulatorios, alucinaciones hipnagógicas, síndrome de apnea obstructiva del sueño.

Trastornos motores paroxísticos: movimientos coreatetósicos, tics, reacción de estremecimiento, mioclonus benigno, masturbación. Movimientos anormales sintomáticos (opsoclunus-mioclonus, síndrome de "la muñeca con ojos danzantes").

Síncope: se trata de episodios de pérdida de conciencia, de carácter súbito, transitorios, con recuperación espontánea, que van precedidos de unos síntomas prodrómicos y se producen en situaciones concretas (al peinarse, al ver sangre).

Espasmo del sollozo: son cuadros paroxísticos asociados al llanto que pueden ser confundidos con crisis epilépticas. La clave diagnóstica es la existencia de una causa desencadenante: bien una frustración o enfado (espasmo cianótico), o un traumatismo o susto (espasmo pálido).

Migraña y síndromes periódicos: en algunas migrañas aparecen déficits motores que pueden ser con-

fundidos con crisis parciales. También algunos síndromes periódicos, como los vómitos cíclicos, simulan los síntomas de crisis parciales complejas.
Vértigo paroxístico benigno, hemiplejia alterna: el vértigo paroxístico consiste en episodios breves de inestabilidad, nistagmus, con sensación de miedo y sin pérdida de conciencia. La hemiplejia alterna se caracteriza por episodios bruscos y repetidos de hemiplejia acompañados de una postura distónica.
Reflujo gastroesofágico (síndrome de Sandifer): se trata de cuadros de extensión del cuello y de la cabeza en relación con episodios de reflujo gastroesofágico; los niños no llegan a perder la conciencia y existen antecedentes de vómitos y regurgitaciones.

Antecedentes familiares y personales

Es fundamental conocer si el niño ha tenido crisis epilépticas previas o si padece alguna enfermedad neurológica.
En caso de que haya tenido más crisis convulsivas, se preguntará sobre la medicación que está tomando, el grado de cumplimiento, si se ha introducido alguna modificación reciente y cómo son los niveles sanguíneos de los fármacos antiepilépticos. También es importante conocer el grado de control de sus crisis (número de crisis en los últimos seis meses).
Se indagará sobre la existencia de enfermedades neurológicas en los familiares.

Factores precipitantes, síntomas previos

Traumatismos, ingestión de fármacos o tóxicos, deprivación de sueño, fiebre, estrés, factores emocionales o estímulos sensoriales.
Signos de hipertensión intracraneal (vómitos, cefalea, alteración de los pares craneales).
La existencia de fiebre es sugestivo de una crisis febril pero también deberá tenerse en cuenta la posibilidad de una infección del SNC.

Comienzo de la crisis

Deberá preguntarse por la fenomenología previa a la crisis (vivencia de que va a ocurrir algo, malestar indefinido, pródromos de un posible síncope, auras de una crisis parcial compleja).
Es importante conocer si el inicio de la crisis fue brusco o gradual (las convulsiones suelen acontecer de forma brusca, mientras que otros cuadros debidos a hipoglucemia, intoxicaciones o migraña, se establecen gradualmente).

Características del episodio

Se recogerán todos los datos posibles para clasificar el tipo de crisis. En este sentido, es importante conocer si los síntomas fueron generalizados (crisis generalizada) o sólo afectaron a una parte del cuerpo (crisis parcial); si existió pérdida de conciencia (crisis compleja) o no la hubo (crisis simple).
Además, se deberá preguntar por el tipo de síntomas que presentó durante la crisis como: alteraciones del habla (afasia, disartria, vocalizaciones repetidas), alteraciones motoras, manifestaciones sensoriales, signos autonómicos (midriasis, sialorrea) u otros síntomas generales (rubefacción, incontinencia de esfínteres, dolor abdominal, vómitos).
La duración del episodio es difícil de determinar, es posible hacerse una idea preguntando a los padres que describan las actividades que les dio tiempo a realizar durante la crisis.

Síntomas postcrisis

Estos datos son importantes para valorar la intensidad de la crisis, también permiten diferenciar las verdaderas crisis de otros procesos paroxísticos. Los aspectos más importantes son: si la recuperación fue espontánea o bien necesitó medicación, y qué tipo de cambios postcríticos se produjeron (somnolencia, desorientación, confusión, amnesia, cefalea, vómitos, debilidad focal, parálisis de Todd).

Exploración

Se realizará una exploración completa sistematizada valorando el estado general y si existen signos que pudieran ser causantes o desencadenantes de la crisis. Además, se tomarán las constantes vitales: temperatura, frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria, tensión arterial y saturación arterial de oxígeno (pulsioximetría).

Examen físico general

Estado general, lesiones en la piel ("manchas café con leche", adenomas sebáceos), lesiones traumáticas (en la cabeza, en los lactantes pueden ser malos tratos), signos de infección, deshidratación e intoxicación.

Exploración neurológica

Nivel de conciencia (escala de Glasgow), pupilas y reflejos pupilares, tono muscular y fuerza, sensibilidad, reflejos osteotendinosos y pares craneales. Además se buscarán posibles signos de focalidad neurológica o la presencia de signos meníngeos positivos. Es importante realizar un fondo de ojo.

Pruebas complementarias

Se orientaran en función de la anamnesis y de la exploración física.

Análisis de sangre

Las alteraciones en el hemograma o en los parámetros bioquímicos básicos en los pacientes asintomáticos con una primera crisis epiléptica son muy raras. Por tanto, los estudios de laboratorio no están indicados en los niños mayores de 6 meses que no presentan datos relevantes en la historia clínica, ni en la exploración y que han recuperado espontáneamente su estado basal previo.

Hemograma, PCR y PCT: se solicitarán cuando existan signos de infección.

Glucemia, sodio, calcio, magnesio: deberán determinarse en los lactantes menores de 6 meses, ya que en esta edad las crisis pueden estar causadas por alteraciones metabólicas.

Estudios toxicológicos: estarán indicados cuando en la historia clínica existan datos compatibles con un cuadro de intoxicación. Inicialmente se puede hacer una determinación rápida cualitativa de tóxicos en el laboratorio de urgencias, además, se guardará un muestra en la nevera para enviar al Instituto Nacional de Toxicología.

Estudio metabólico: deberá realizarse en los niños en los que sospeche una enfermedad metabólica por retraso psicomotor no filiado, episodios cíclicos de vómitos y crisis repetidas. En estos casos, se congelará una muestra de plasma con quelante EDTA, junto a otra pareada de LCR y de orina.

Niveles de fármacos antiepilépticos: se realizarán en los niños que estén con medicación antiepiléptica; lo ideal es hacer la determinación justo antes de la próxima toma.

Punción lumbar

Indicaciones de la punción lumbar

- Sospecha de meningitis o encefalitis.
- Alteración persistente del nivel de conciencia.
- Crisis repetidas sin causa aparente.

Si existen signos de hipertensión intracraneal deberá realizarse previamente a la punción lumbar un estudio de neuroimagen.

Hay que tener en cuenta que después de una crisis comicial es frecuente encontrar alteraciones en el LCR, como un ligera pleocitosis o elevación de la glucosa y de las proteínas.

Si se sospecha una enfermedad metabólica, se deberá determinar el lactato en el LCR y congelar una muestra del mismo.

Pruebas de imagen

La realización de una TC craneal de forma urgente estará indicada cuando se sospeche un trastorno grave que requiera una actuación inmediata (hemorragia, edema, tumores).

Indicaciones de la TC

- Niños con un déficit focal post-ictal prolongado.
- Retraso excesivo en la recuperación del estado basal.
- Sospecha de hipertensión intracraneal.
- Persistencia de la actividad convulsiva.

Pruebas complementarias en el periodo neonatal

En los recién nacidos con crisis convulsivas, debido a sus peculiaridades (riesgo de infección, inmadurez metabólica y neurológica) estarán indicadas la siguientes pruebas complementarias:

- Hemograma con reactantes de fase aguda (PCR, PCT).
- Estudio de infección: cultivos, determinación de antígenos bacterianos.
- Estudio bioquímico: glucosa, calcio, magnesio, amonio y lactato.
- Punción lumbar: células, glucosa, proteínas, láctico, antígenos microbiológicos (*).
- Ecografía transfontanelar.

(*)Si se sospecha una enfermedad metabólica deberá guardarse un muestra para estudio metabólico junto con otras de plasma y de orina congelada.

Tratamiento

Paciente epiléptico

Una vez controlada la crisis, si se trata de un paciente epiléptico, se mantendrá el mismo fármaco antiepiléptico (FAE), adecuando la dosis según los niveles sanguíneos (Tabla I). Se debe tener en cuenta que los niveles plasmáticos de los FAEs son orientativos y no predicen el control de las crisis; determinados tipos de epilepsias precisan tener niveles sanguíneos altos de FAEs para conseguir un control de las crisis, antes de asociar un nuevo fármaco al tratamiento. Si no se dispone de niveles sanguíneos, se podría aumentar la dosis del FAE inicial, con incrementos progresivos, en función del peso.

En los pacientes que reciben más de un FAE, antes de tomar una actitud, se tendrá en cuenta si pre-

TABLA I. Dosis de los fármacos antiepilépticos

	Niños (mg/kg/día)		Adultos (mg/día)		Niveles	
	Dosis inicial	Dosis mantenimiento	Dosis inicial	Dosis mantenimiento	terapéuticos (mg/L)	Vías de administración
Fenobarbital	5-10 (1)	3-7	50	50-200	15-40	i.v., v.o.
Primidona	5	10-20	125	500-1500	5-15	v.o.
Fenitoína	5	5-10	100-200	100-400	10-20	i.v., v.o.
Á. Valproico	10-15	15-60	400-500	500-2500	50-100	i.v., v.o., v.r.
Carbamacepina	5	10-30 (2)	100	400-2400	4-11	v.o
Etoxusimida	10	20-40	250	500-1500	40-100	v.o
Clonazepam	0,01-0,03	0,1-0,2	0,25	0,5-4	Poco valorable	i.v., v.o.
Clobazam	0,1-0,3	0,5-2	10	10-40	Poco valorable	v.o.
Nitrazepam	0,25	0,5-1	5-10	10-20	Poco valorable	v.o.
Vigabatrina	15-30	50-100	250-500	1500-4000	5-15	v.o.
Lamotrigina	0,1-2 (3)	1-15 (3)	12,5-50 (3)	100-400 (3)	5-15	v.o.
Gabapentina	5-10	60-120	300	900-2400	5-20	v.o.
Tiagabina	0,25	1	5	30-60	5-70	v.o.
Topiramato	0,5-1(4)	8-10 (4)	25 (4)	200-400 (4)	2-10	v.o.
Oxacarbacepina	7,5-10	30-40	150	600-2400	15-30	v.o.
Levetiracetam	10	30-60 (5)	500	2000-3000	-	i.v.,v.o.
Zonisamida	2-4	10-12	100	400-600	-	v.o.
Pregabalina	Sin datos	Sin datos	150	450-600	-	v.o.
Stiripentol	50	75-100	500	1500-4000	-	v.o.
Felbamato	15	45-80	1200	1200-3600	-	v.o.

(1) Muchas veces, se inicia el tratamiento con dosis de choque parenteral de 10 mg/kg i.m. (2) En lactantes: 20-40 mg/kg/día. (3) Las dosis más bajas se emplean cuando se asocia a ácido valproico; las más altas, cuando se utiliza con antiepilépticos inductores enzimáticos. Se debe incrementar la dosis lentamente cada 2 semanas. (4) En monoterapia puede ser útil emplear dosis de inicio de topiramato a 0,5-1 mg/kg/día (25 mg/día en adultos), con aumentos progresivos cada 2 semanas, para llegar a una dosis de mantenimiento de 3-5 mg/kg/día (100-200 mg/día en adultos). (5) En los casos de niños con respuesta inicial sólo parcial, puede aumentarse la dosis de levetiracetam hasta 60-100 mg/kg/día.
v.o.: vía oral; i.v.: vía intravenosa; i.m.: intramuscular; v.r.: vía rectal.

viamente se estaba realizando algún tipo de modificación en su tratamiento (retirada o aumento de dosis), y la eficacia de esta medida sobre el control de las crisis.

Primera crisis

Si es la primera crisis, deberá valorarse si puede ser el inicio de una epilepsia (tipo de crisis, duración, enfermedad de base, desarrollo psicomotor) o simplemente se trata de una crisis convulsiva aislada y que probablemente no se repetirá. Es fundamental explicar a los padres las normas de actuación ante una nueva crisis convulsiva, además de la utilización de diazepam por vía rectal para evitar que ésta sea prolongada.

Crisis recurrentes (ver capítulo de Estatus convulsivo)	En los niños que han tenido crisis recurrentes en el mismo proceso se deberá valorar iniciar tratamiento en el servicio de urgencias con un FAE de mantenimiento. Los dos medicamentos más utilizados son fenitoína y ácido valproico. La fenitoína no está indicada en las crisis de ausencia ya que puede desencadenar un estatus de crisis tónicas; tampoco se debe utilizar en las crisis mioclónicas. El ácido valproico está contraindicado en pacientes con hipersensibilidad al mismo, trastornos de la coagulación, hepatopatía o sospecha de enfermedad metabólica. Es efectivo en todo tipo de crisis y es una opción como fármaco de mantenimiento. En los niños menores de 2 años con crisis recurrentes, estatus convulsivos refractarios, crisis de semiología variable, se puede probar con piridoxina (100 mg por vía parenteral, requiriendo a veces dosis repetidas cada 10 minutos hasta 500 mg). Se debe monitorizar la función respiratoria ya que puede producir depresión respiratoria.

Derivación

Criterios de ingreso	• Edad menor de un año. • Alteraciones neurológicas persistentes. • Signos de hipertensión intracraneal. • Afectación del estado general. • Signos meníngeos positivos. • Crisis de más de 15 minutos de duración, focales o recurrentes.
Consulta de neuropediatría	Todos los niños que han tenido una crisis convulsiva deberán ser controlados por un neurólogo infantil para valorar la necesidad de más pruebas complementarias y de tratamiento con fármacos antiepilépticos.

CONVULSIÓN FEBRIL

Las convulsiones febriles son episodios convulsivos, que ocurren coincidiendo con la fiebre, en niños entre los 3 meses y los 6 años de edad, que no presentan signos o síntomas de infección del SNC, ni de otra enfermedad neurológica; se excluyen los pacientes con historia de crisis afebril previa.

Frecuencia: ocurren entre un 2-5% de los niños. Existe una mayor incidencia entre los 18-24 meses.
Características de las crisis: el 85% son generalizadas, y de éstas, el 80% son clónicas, el 15% tónicas y el 5% atónicas. Generalmente, las crisis febriles ocurren en las primeras horas del proceso febril. Habitualmente son breves, sólo el 8% duran más de 15 minutos.
Pronóstico: la mayoría de los niños con convulsiones febriles tienen buen pronóstico a largo plazo. El riesgo de recurrencia es de un 30-40%, pero sólo un 2-5% sufrirán convulsiones no febriles (epilepsia). El riesgo de recidiva aumenta si la primera convulsión ocurre antes de los 18 meses de edad. Las convulsiones complejas (prolongadas, focales o múltiples), y una historia familiar de epilepsia aumentan ligeramente la probabilidad de epilepsia subsiguiente.

CLASIFICACIÓN

Crisis febril típica	Generalizadas. Duración < 15 minutos. No recurren en la primeras 24 horas. El niño se recupera con rapidez tras la crisis.
Crisis febril atípica (15-35%)	Focales. Duración > 15 minutos. Recurren en las primeras 24 horas. El periodo postcrítico es prolongado o existe parálisis de Todd.

ETIOLOGÍA

La causa más frecuente de crisis febriles son las infecciones habituales de la infancia, como son las infecciones respiratorias o la gastroenteritis aguda; también pueden estar producidas por las inmunizaciones que se realizan en los primeros años de la vida. No obstante, existe una fuerte predisposición genética.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

La mayoría de los niños con una crisis febril, cuando llegan al servicio de urgencias, se encuentran en la fase postcrítica, debido al carácter autolimitado de estas crisis. Si el paciente está convulsionando, se deberá iniciar el tratamiento de la crisis (ver capítulo de Estatus epiléptico) y se administrarán antitérmicos.

Anamnesis

Los tres objetivos son: 1) conocer las características de la crisis, 2) valorar el proceso febril, y 3) averiguar si puede existir otra causa distinta a la fiebre que haya producido la convulsión.

Antecedentes personales

Se deberá preguntar si el niño tiene alguna enfermedad neurológica o ha tenido más crisis convulsivas, febriles y no febriles. También es importante conocer la existencia de otras enfermedades de base que puedan producir convulsiones (metabolopatías).

Antecedentes familiares

Tanto las convulsiones febriles como un gran número de cuadros epilépticos tienen un carácter hereditario.

Comprobar que realmente se trata de una crisis (diagnóstico diferencial)

Infecciones del SNC: los dos procesos fundamentales son la meningitis aguda y la encefalitis, menos frecuente es el absceso cerebral. Aparte de los síntomas propios de estas enfermedades, el dato más importante es que estos niños suelen presentar mal estado general y no recuperan la normalidad neurológica después de la crisis.

Escalofríos, estremecimientos, mioclonías febriles: son episodios de temblores que se producen durante la fiebre, en estos casos no existe pérdida de conciencia, se pueden acompañar de vasoconstricción periférica (escalofríos) y ceden si se sujeta el miembro que se contrae.

Síncope febril (crisis anóxicas febriles): están producidos por estimulación vagal secundaria a la fiebre. Cursan con palidez, bradicardia, hipotonía y afectación parcial del nivel de conciencia.

***Delirium* febril:** se trata de cuadros de alucinaciones causados por la fiebre que ceden al administrar antitérmicos. Deben distinguirse de las crisis parciales complejas.

Epilepsia mioclónica severa: son niños que inicialmente padecen crisis febriles frecuentes, pero que después evolucionan a convulsiones más complejas (ausencias, mioclonías, crisis parciales complejas).

Alteraciones hidroelectrolíticas: la deshidratación hipertónica puede cursar con fiebre y producir convulsiones.

Características de la crisis

Deberá conocerse: ¿cuánta fiebre tenía cuándo se produjo la crisis?, ¿qué movimientos hizo el niño y qué otros signos de actividad convulsiva presentó?,

¿perdió realmente la conciencia?, ¿cuánto tiempo duró la crisis? y ¿cómo reaccionó cuando cedió el episodio?.

Características del episodio febril

En estos casos la anamnesis es similar a la de cualquier niño que consulta con fiebre en urgencias. Se deberá tener en cuenta si han existido vacunaciones recientes.

Exploración

Examen físico general

Deberá realizarse una exploración física sistematizada, valorando el estado general y el cuadro febril, siguiendo las misma pautas que en el resto de los niños que consultan por fiebre. En este sentido se buscarán signos que pudieran explicar la causa de la fiebre y datos indicativos de infección del SNC.

Exploración neurológica

Se realizará de forma detallada ya que es importante descartar que la crisis convulsiva no esté producida por un cuadro neurológico, fundamentalmente una infección del SNC. En la exploración se prestará atención a la posible existencia de signos meníngeos, signos de focalidad y de hipertensión intracraneal. Además, se deberán buscar otras alteraciones que sean sugestivas de una enfermedad neurológica de base.

Pruebas complementarias

En las crisis febriles típicas, debido a que la mayoría de las veces están ocasionadas por procesos infecciosos benignos, una vez realizado el diagnóstico, no es necesario hacer pruebas complementarias. Las indicaciones de éstas son las mismas que en cualquier niño que padezca un proceso febril.
En las crisis atípicas será necesario realizar más pruebas complementarias para descartar que pueda existir una causa subyacente potencialmente grave.

Hemograma, PCR, PCT, hemocultivo

Aportan información sobre las características del proceso infeccioso, pero no sobre la crisis.

Glucemia, pH, gases, iones, urea, creatinina

La determinación de la glucemia capilar deberá realizarse en todos los niños con crisis. El resto de las determinaciones dependerá de la situación clínica; en general, cuanto más pequeño es el niño, mayor es el riesgo de que existan alteraciones metabólicas.

Punción lumbar (células, glucosa, proteína, antígenos bacterianos y cultivo del LCR)	Indicaciones de punción lumbar en las crisis febriles • Signos de infección del SNC. • Convulsión febril atípica. • Estado postcrítico o alteración neurológica prolongados (previa realización de una TC). • Tratamiento antibiótico previo. • Lactantes que no puedan ser valorados por su pediatra en 24-48 h. • Se considerará especialmente en los menores de 12 meses, ya que mediante la exploración física es difícil descartar infección del SNC y en aquellos niños que presentan su primera crisis febril después de los 3 años de edad. La punción lumbar puede posponerse en los niños que hayan presentado crisis atípicas, si tienen buen estado general, sin signos de focalidad neurológica en la exploración y pueden ser valorados de nuevo en las horas siguientes.
TC o ecografía transfontanelar	Estarán indicadas cuando se sospeche un proceso intracraneal como causa de la convulsión: • Alteración prolongada del nivel de conciencia o no recuperación completa. • Existencia de anomalías neurológicas postcríticas. • Signos de hipertensión intracraneal.
Electroencefalograma (EEG)	Deberá realizarse de forma diferida en las crisis atípicas, en los niños con crisis febriles de repetición en los que cambia la morfología de los episodios, y en las crisis asociadas a fiebre que terminan en estatus epiléptico. Las alteraciones en el ECG características de las crisis febriles son un enlentecimiento occipital que desaparece en los siguientes 7-10 días.

Tratamiento

Tratamiento del cuadro febril	Si se posible se realizará tratamiento etiológico de la causa del proceso febril. Si no es posible, se seguirán las pautas de actuación del síndrome febril sin foco. Se deberán indicar antitérmicos para la fiebre, pero es importante tener en cuenta que el tratamiento con antitérmicos y la aplicación de medidas físicas no han demostrado ser eficaces en la reducción de las recurrencias de las crisis.

Información a los padres

Es el aspecto más importante del tratamiento de las crisis febriles. Los padres que tienen la vivencia de una convulsión febril en su hijo sufren una situación intensa de miedo y angustia. Por tanto es fundamental explicarles, con las palabras adecuadas, las características del proceso, el pronóstico y cómo deben actuar ante una crisis. Los siguientes puntos pueden servir de guía:

- Las crisis febriles son benignas, no causan daño cerebral y la probabilidad de desarrollar epilepsia posterior es similar a la de la población general.
- Existe el riesgo de presentar nuevas crisis durante el mismo proceso febril o en posteriores episodios.
- Los niños que tienen más riesgo de recurrencia son aquellos con antecedentes familiares de epilepsia o de crisis febriles, los menores de 18 meses, y si la temperatura a la que tuvieron la convulsión no fue demasiado alta.
- Si se produce una nueva convulsión, deberá mantener la calma, colocar al niño de lado, observarlo, y limpiarle la boca si tuviera restos de comida o de vómito (no se debe introducir nada en la boca).
- Si la convulsión no cede, le deberá administrar diazepam en solución rectal. Pondrá al niño de lado y le introducirá en el recto la cánula del dispositivo, una vez exprimida la ampolla, deberá mantener los glúteos del niño apretados durante 3 minutos, con el fin de que no expulse el enema. Las dosis del enema de diazepam son 5 mg para los menores de 15 kg y 10 mg para los mayores de 25 kg.
- Una vez que la crisis haya cedido o si ésta persiste a pesar del enema, deberán acudir al centro sanitario más próximo para que el niño sea valorado.

Tratamiento profiláctico

Actualmente no se recomienda el tratamiento profiláctico para evitar las recurrencias de las crisis febriles, debido a que éstas tienen una buena evolución y la profilaxis puede causar efectos secundarios importantes. El diazepam a las dosis efectivas para la profilaxis (1 mg/kg/día en 2 o 3 dosis) produce ataxia, somnolencia e hipotonía, que dificultan la valoración del niño con fiebre en relación con una posible infección del SNC.

No hay ninguna evidencia que demuestre que la toma de fármacos antiepilépticos prevenga el desarrollo de epilepsia.

Derivación

Domicilio	Niños con buen estado general que han tenido una crisis febril simple.
Ingreso en sala	• Niños con mal estado general. • Varias crisis en el mismo proceso febril. • Crisis febriles atípicas, en general. Algunos niños con crisis atípicas, con antecedentes de crisis febriles, que han sido observados durante 6 horas y que presentan normalidad neurológica también pueden ser enviados a su domicilio. • Lactantes menores de 12 meses en los no esté clara la causa de la fiebre. • Imposibilidad de revisión por un médico en 24-48 horas. • Condiciones sociales desfavorables o gran ansiedad familiar. • En caso de duda, hospitalizar en observación durante 12 horas.
Ingreso en UCIP	Estatus epiléptico refractario

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Practice parameter: long-term treatment of the child with simple febrile seizure. Pediatrics 1999; 103:1307-9.
2. Armon K, Stephenson T, MacFaul R, Hemingway P, Werneke U, Smith S. An evidence and consensus based guideline for the management of a child after a seizure. Emerg Med J 2003; 20:13-20.
3. Camfield P, Camfield C, Kurlermann G. Febrile seizure. Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassinari CA, Wolf P (eds). Epileptic síndromes in infancy, childhood and adolescente, 3ª edición. London: John Libbey; 2002. pp. 145-52.
4. Freeman JM. Less testing is needed in the emergency room after a first afebrile seizure. Pediatrics 2003; 111:194-6.
5. García Peñas JJ, Martín Díaz MJ, Romero Andujar F. Manejo de la convulsión aguda no febril. García Peñas JJ, González Gutiérrez-Solana L, Ruiz-Falcó Rojas ML (eds). Manual de Urgencias en Neurología Infantil. Madrid: GlaxoSmithKline; 2005. pp. 225-47.
6. Gilbert DL, Buncher CR. EEG should not be routinely obtained alter a first unprovoked seizure in childhood. Neurology 2000; 54:635-41.
7. Hirtz D, Ashwal S, Berg A, Bettis D, Camfield C, Camfield P, et al. Practice parameter: evaluating a first nonfebrile seizure in children: report of the

Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology, the Child Neurology Society, and the American Epilepsy Society. Neurology 2000; 55:616-23.

8. Hirtz D, Berg A, Bettis D, Camfield C, Camfield P, Crumrine P, et al. Practice parameter: Treatment of the child with a first unprovoked seizure: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Neurology 2003; 60:166-75.
9. Knudsen FU. Febrile seizures: treatment and prognosis. Epilepsia 2000; 41:2-9.
10. Sharma S, Riviello JJ, Harper MB et al. The role of emergent neuroimaging in children with new-onset afebrile seizures. Pediatrics 2003; 111:1-5.

43 DEBILIDAD AGUDA. SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ

Mª Luz Ruiz-Falcó Rojas, Julián Lara Herguedas

DEBILIDAD AGUDA

El término debilidad aguda se refiere a la pérdida de fuerza muscular, es decir, la incapacidad o dificultad para la contracción del músculo. Es sinónimo de parálisis/paresia. Se presenta de manera aislada o junto con otras alteraciones (disminución del nivel de conciencia, crisis epilépticas, dolor) que ayudan a establecer la etiología. En los niños, la debilidad puede confundirse con la impotencia funcional provocada por algunas lesiones osteoarticulares.

En los cuadros agudos, la debilidad se instaura en el transcurso de pocas horas o de días y siempre antes de cuatro semanas.

CLASIFICACIÓN SEGÚN EL NIVEL DE LA LESIÓN

Las parálisis se pueden originar en cualquier punto del sistema nervioso central o del sistema neuromuscular. Según cuál sea el origen de la lesión, la sintomatología clínica, la etiología, el tratamiento y el pronóstico serán diferentes.

Parálisis central o parálisis espástica

Causa: fallo en las neuronas motoras superiores situadas en la corteza cerebral. Sus axones descienden por la sustancia blanca subcortical, la cápsula interna y el tronco del encéfalo hasta la médula espinal.

Características: tono muscular aumentado (espasticidad), reflejos tendinosos (ROT) aumentados, respuesta de Babinski positiva, reflejos superficiales (abdominales y cremastérico) desaparecidos. Inicialmente no hay espasticidad, tarda días o semanas en aparecer.

Parálisis periférica o parálisis flácida

Causa: lesiones de la unidad motora constituida por las motoneuronas inferiores situadas en el asta anterior de la médula espinal, las raíces espinales, los nervios periféricos, la unión neuromuscular y el músculo esquelético.

Características: disminución del tono muscular con reflejos miotáticos disminuidos o desaparecidos (en ocasiones permanecen normales).

ETIOLOGÍA

La patología que puede provocar debilidad es muy diversa. No hay que olvidar, sobre todo en adolescentes, la parálisis de origen psicógeno por un trastorno de conversión.

Alteraciones de la unidad motora superior

Corteza cerebral	**Trastorno vascular:** infarto cerebrovascular, rotura de una malformación arterio-venosa o de un aneurisma, hemorragia de un tumor cerebral, embolismo. **Parálisis postictal de Todd:** son parálisis focales transitorias que se resuelven minutos o incluso horas después de una crisis. **Migraña aguda hemipléjica.**
Médula espinal	**Traumatismo:** contusión medular, hematoma epidural, fractura o dislocación vertebral, sección medular. **Absceso epidural:** la infección se produce desde un foco a distancia (bacteriemia por *Staphylococcus aureus)* o por contigüidad desde una osteomielitis vertebral. **Otros:** discitis, tumor medular, alteraciones anatómicas (dislocación atloaxoidea, malformación de Arnold-Chiari, mielomeningocele).

Alteraciones de la unidad motora inferior

Neurona del asta anterior	**Infecciones (enterovirus):** poliovirus (es muy raro en los países con cobertura vacunal), virus coxsackie, ECHO. **Mielitis transversa:** es una inflamación que provoca la desmielinización de una zona de la médula espinal. Tiene un origen infeccioso, parainfeccioso, inmunológico o idiopático. Afecta con más frecuencia a los niveles torácicos produciendo paraparesia con dolor en la región dorsal, alteración de esfínteres y pérdida de la sensibilidad por debajo de la lesión. **Otras:** tumores, esclerosis múltiple, herniación del disco intervertebral, abscesos medulares, infarto de vasos medulares, hematomielia, traumatismos, etc.
Nervio periférico	**Síndrome de Guillain Barré (SGB).** **Enfermedad de Lyme:** es una infección producida por la *Borrelia burgdorferi* y trasmitida por la picadura de una garrapata. Es más frecuente en verano. La afectación sistémica, incluida la neurológica, no

aparece en la primera fase de la enfermedad sino semanas o meses después. El cuadro neurológico puede parecer un SGB o una poliomielitis. A veces sólo se altera algún par craneal (generalmente el VII).

Porfiria aguda intermitente: es un error innato del metabolismo (defecto en el gen que codifica la enzima hidroximetilbilano-sintasa).

Intoxicación por metales pesados: plomo, mercurio, arsénico y talio.

Fármacos y drogas de abuso: algunos antimicrobianos (isoniacida, nitrofurantoína, zidovudina) y antineoplásicos (vincristina, vimblastina, cisplatino, citosina arabinósido) pueden inducir una neuropatía.

Toxinas:

- Animales marinos: pueden liberar neurotoxinas por contacto o por una picadura. También se puede producir una neuropatía tras la ingesta de peces o mariscos contaminados.
- Difteria: el *Corynebacterium difteriae* produce una exotoxina capaz de desencadenar una radículo-neuropatía desmielinizante.

Unión neuromuscular

Miastenia gravis: es una enfermedad autoinmune caracterizada por una parálisis muscular debida al bloqueo del receptor de acetilcolina en la unión neuromuscular. Cursa con afectación de la musculatura extraocular (ptosis, diplopía, visión borrosa).

Botulismo: la toxina del *Clostridium botulinum* bloquea la liberación de acetilcolina en la placa motora. Se desarrolla una parálisis de los nervios craneales (diplopía, ptosis, disartria, disfagia) rápidamente progresiva y descendente con riesgo de insuficiencia respiratoria aguda.

Intoxicación por organofosforados (zonas rurales): provocan una crisis colinérgica por bloqueo de la colinesterasa. La parálisis es progresiva, se acompaña de afectación del nivel de conciencia, diaforesis, sialorrea, taquicardia y síntomas digestivos.

Venenos biológicos: serpientes, arañas o garrapatas.

Afectación muscular

Inflamación: polimiositis, dermatomiositis, vasculitis (Lupus sistémico).

Infección:

- Miositis aguda viral (virus influenza y otros virus respiratorios -parainfluenza, coxsackie, adenovirus-, virus de Epstein-Barr, CMV, VIH). La debilidad aparece de forma brusca, es de predominio

proximal y asocia dolor muscular (dolor a la presión en la pantorrilla). Los reflejos osteotendinosos son normales o débiles. Son procesos agudos y autolimitados que ceden en 1-2 semanas.
- Bacterianas: piomiositis, miositis de Lyme.
- Otros: hongos, parásitos (triquinosis, toxoplasma).

Trastornos electrolíticos:
- Parálisis periódica: puede ser hipo, hiper o normokaliémica. Existen formas primarias (genéticas) y secundarias (pérdidas urinarias o digestivas de potasio). En las familiares el desencadenante puede ser el esfuerzo físico, la exposición al frío, una sobrecarga de hidratos de carbono y el estrés. Pueden cursar con debilidad fláccida o miotonía.
- Otros: hipofosfatemia, hipocalcemia, hipo o hipernatremia, hipocloremia

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Es prioritario valorar el grado de debilidad de la musculatura respiratoria. Sin embargo, es raro que el fracaso respiratorio se presente desde el inicio. Es más frecuente que aparezca más adelante al progresar la debilidad.

Anamnesis

Los objetivos de la evaluación de un paciente que se presenta con "debilidad" son:
1. Distinguir si se trata de una verdadera debilidad muscular, de un cuadro de astenia o de una impotencia funcional.
2. La localización de la lesión dentro del sistema neuromuscular.
3. Determinar la causa para instaurar el tratamiento más adecuado.

Cuando los datos de la anamnesis y de la exploración no sean congruentes es necesario considerar las causas psicógenas de debilidad.

Antecedentes personales de enfermedad crónica	Las cardiopatías, las alteraciones de la coagulación, la diabetes, la drepanocitosis, la homocistinuria y algunas neoplasias, entre otras, tienen un mayor riesgo de accidente cerebrovascular.
Antecedentes familiares relacionados	Hay que preguntar sobre la existencia en la familia de enfermedades hereditarias con parálisis. Puede haber otros familiares o compañeros con debilidad en el botulismo, en la intoxicación por insecticidas y en la triquinosis.

Antecedentes recientes

Traumatismos: se ha de averiguar si ha existido un traumatismo craneal o medular (relacionados con lesiones estructurales o hemorrágicas). Los movimientos bruscos de hiperextensión del cuello pueden provocar una lesión en la arteria carótida.
Si el motivo de consulta es la claudicación de la marcha también se buscarán antecedentes de caídas o de traumatismo sobre las extremidades.
Vacunas: el SGB se ha relacionado con inmunizaciones recientes. La difteria y la poliomielitis se tendrán en cuenta en pacientes procedentes de países con bajos niveles de vacunación.
Infección reciente: suele existir el antecedente de una infección banal en las siguientes entidades:

- SGB, mielitis transversa: 1 ó 2 semanas antes.
- Miositis viral: 1-7 días antes. Es muy frecuente en las epidemias de gripe.

Estancia en zonas rurales: aumenta la probabilidad de intoxicación por insecticidas organofosforados y de enfermedades trasmitidas por picaduras de garrapata (E. de Lyme). Se debe preguntar por la ingesta de miel o de conservas caseras que puedan estar contaminadas con esporas del *Clostridium botulinum.*
Picaduras/lesiones cutáneas: la E. de Lyme se trasmite por la picadura de una garrapata. También se puede referir un eritema migratorio semanas o meses antes de la instauración de la debilidad.
Fármacos y tóxicos: algunos medicamentos y drogas de abuso (inhalación de pegamento) pueden provocar debilidad como se ha comentado en el apartado de la etiología.
En la porfiria aguda intermitente algunos fármacos o el alcohol pueden ser los desencadenantes de la crisis (griseofulvina, barbitúricos, sulfonamidas, estrógenos).

Alteración de la marcha

Niños mayores: la debilidad se evidencia por la claudicación de la marcha y por la dificultad para realizar actos de la vida cotidiana: subir y bajar escaleras, levantarse del suelo sin ayuda, peinarse, ponerse de puntillas y pedalear en bicicleta.
Niños pequeños: es más frecuente la laxitud generalizada, con inestabilidad, los problemas para iniciar la marcha y las caídas frecuentes.

Rapidez de instauración

Lesión de la neurona motora superior: la pérdida de fuerza suele ser brusca (infartos o trombos cerebrales, hemorragias) y unilateral.

Lesión de la unidad neuromuscular: la pérdida de fuerza suele ser más lenta, progresiva y bilateral. Existe una forma fulminante de miastenia gravis que evoluciona en unas horas hacia una parálisis global con insuficiencia respiratoria aguda que requiere asistencia urgente.

Sensibilidad

La mielitis transversa cursa con pérdida de la sensibilidad por debajo de la lesión. Son también frecuentes, aunque no constantes, las disestesias en las neuropatías adquiridas.

Esfínteres

La afectación de esfínteres es propia de los procesos medulares. El SGB también puede asociar incontinencia.

Nivel de conciencia

Las lesiones de la primera motoneurona pueden acompañarse de disminución del nivel de conciencia; también debe valorarse la posibilidad de una intoxicación (por organofosforados) o de una encefalomielitis aguda diseminada.

Sistema nervioso autónomo

Las alteraciones del sistema nervioso autónomo pueden formar parte del SGB, del botulismo o de la porfiria aguda intermitente. También la intoxicación por organofosforados cursa con diaforesis, sialorrea y taquicardia.

Afectación de pares craneales

Desviación de la comisura bucal: la alteración del VII par es frecuente en la E. de Lyme y en el SGB.
Disfagia y disartria: pueden formar parte del cuadro clínico de la difteria si existe afectación de los pares craneales bajos.
Ptosis, diplopía y visión borrosa: la alteración de la musculatura extraocular es la presentación más frecuente de la miastenia gravis.
Diplopía, ptosis, disartria, disfagia: tras un periodo de incubación corto (1-3 días) el botulismo provoca una disfunción de los nervios craneales rápidamente progresiva.

Topografía de la debilidad

La afectación de las extremidades inferiores simétrica y distal nos orientará hacia una polirradiculoneuritis (SGB). Si es asimétrica puede tratarse de una mielitis transversa o de una poliomielitis. La siguiente tabla recoge las entidades más características según su topografía.

Simétrica	Asimétrica
SGB Difteria Botulismo	Poliomielitis Mielitis transversa
Distal	**Proximal**
Neuropatías	Miopatías

Síntomas asociados no neurológicos

Algunos síntomas pueden orientar el diagnóstico:
Fiebre: mielitis transversa, dermatomiositis, infecciones musculares (miositis viral, piomiositis).
Cefalea: es un síntoma poco específico ya que puede estar presente tanto en cuadros de debilidad aguda central como periférica: infecciones víricas, enfermedad de Lyme (primera fase), migraña, malformaciones arteriovenosas intracraneales, tumores cerebrales, intoxicación por organofosforados, SGB.
Síntomas digestivos: botulismo, intoxicación por organofosforados, porfiria aguda intermitente.
Dolor de espalda: mielitis transversa (dolor dorsal), SGB, hematoma epidural, poliomielitis.
Dolores musculares: miositis, SGB.

Exploración general

La evaluación de los síntomas neurológicos: el nivel de conciencia, las respuestas pupilares, la motilidad ocular, la afectación de otros pares craneales o del sistema nervioso autónomo proporcionan la mayor pista diagnóstica.

Constantes vitales

Hay que medir la FC, la FR, la saturación de oxígeno, la TA y la Tª buscando signos de insuficiencia respiratoria o de afectación del sistema nervioso autónomo.

Piel

La palidez de la piel puede ser el indicio de una lesión hemorrágica. El edema facial o periorbitario es un signo frecuente en la miositis de la triquinosis.

Signos de traumatismo

Aunque en la anamnesis no se haya referido, es importante buscar signos de traumatismo.

Auscultación cardiaca

Permite detectar alteraciones cardiacas que pueden ser el origen de embolismos cerebrales. El corazón también puede afectarse en el SGB y en las parálisis periódicas.

Exploración neurológica

Hay que diferenciar la debilidad de la ataxia y de la impotencia funcional. Para ello es útil explorar al paciente en decúbito, en bipedestación y caminando.

Fuerza

Se evaluará la fuerza de los diferentes grupos musculares, según la edad del paciente, para estimar el grado de debilidad.

Medición de la fuerza muscular

- Fuerza grado 0: no hay contracción muscular.
- Fuerza grado 1: contracción visible o palpable pero sin movimiento.
- Fuerza grado 2: hay movimiento pero no vence la gravedad.
- Fuerza grado 3: movimiento activo contra la gravedad pero no contra resistencia.
- Fuerza grado 4: movimiento activo contra la gravedad y contra resistencia débil.
- Fuerza grado 5: fuerza normal.

Reflejos osteotendinosos

Parálisis de origen central: hay hiperreflexia.
Parálisis fláccida: puede haber normorreflexia o hipo/arreflexia. En el SGB la arreflexia a veces no está presente en la primera semana de enfermedad.

Sensibilidad

Es difícil de explorar en los niños pequeños. La presencia de un nivel sensitivo es característica de las lesiones medulares. En el SGB no predominan las alteraciones sensitivas.

	Parálisis central o espástica (neurona motora superior)	Parálisis periférica o fláccida (unidad motora inferior)
Tono muscular	Aumentado	Disminuido
ROT	Hiperreflexia	Hipo/arreflexia
Babinsky	Positivo	Negativo

En las parálisis periféricas, en ocasiones, los ROT permanecen normales.

Nivel de conciencia

La alteración del nivel de conciencia es característica de la afectación de la neurona motora superior, como se ha comentado con anterioridad; también pueden aparecer crisis convulsivas. Se utilizará la escala de Glasgow.

En las parálisis fláccidas, con la excepción de algunas intoxicaciones (organofosforados), el nivel de conciencia suele ser normal.

Respuesta pupilar Requiere la coordinación de la inervación del simpático y del parasimpático. En el botulismo con frecuencia es patológica.

Pares craneales **Parálisis fláccida:** es habitual que se acompañe de alteraciones de los pares craneales ya que se trata de nervios periféricos. El par craneal implicado con más frecuencia es el VII . Si la afectación es bilateral y no muy intensa es difícil de explorar, a veces sólo se observa una cara con poca capacidad de gesticulación.
Hipertensión intracraneal: el VI par craneal es el que primero se altera.

Fondo de ojo La presencia de edema de papila es un indicio de hipertensión intracraneal aunque también es un hallazgo del SGB con pseudotumor cerebri.

Signos meníngeos La irritación meníngea puede aparecer en la poliomielitis, en la hemorragia subaracnoidea, en el SGB y en la hemorragia o el absceso epidurales.

Pruebas complementarias urgentes

La anamnesis y la exploración diferencian las parálisis centrales de las periféricas y dirigen la solicitud de pruebas complementarias.

Análisis de sangre Se debe solicitar hemograma, iones, urea, creatinina y CPK principalmente.
Hemograma: una Hb baja con una cifra de plaquetas alta puede ser el indicio de una hemorragia. Es importante valorar también los leucocitos para estimar el riesgo infeccioso.
Iones: proporcionan el diagnóstico en algunas canalopatías con alteraciones de los iones.
CPK: está muy aumentada (10 veces su valor normal) en las miositis.

Estudio serológico Es necesario reservar una muestra de suero para la detección de anticuerpos cuando se sospeche una etiología infecciosa (enterovirus, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, influenza, parainfluenza, coxsackie, VIH, echovirus, adenovirus, *Borrelia burgdorferi, Campylobacter jejuni).*

Punción lumbar	El análisis del LCR está indicado para diagnosticar un SGB. Como siempre, no deben existir síntomas ni signos de hipertensión intracraneal o de focalidad. También es obligado guardar una muestra de suero y de LCR para el estudio virológico y serológico si existen indicios de que la etiología sea infecciosa. El ácido láctico puede estar aumentado en algunas metabolopatías.
Análisis de orina	La mioglobinuria aparece en la miositis y en la rabdomiolisis.
Tóxicos en sangre y orina	Se deben recoger muestras para investigar tóxicos si hay datos sugerentes en la anamnesis. Hay que tenerlos en cuenta sobre todo en los pacientes adolescentes.
Pruebas de neuroimagen	Si existen signos de focalidad neurológica o de hipertensión intracraneal, es necesario realizar una prueba de neuroimagen en urgencias (TC craneal, RM craneal). Inicialmente suele solicitarse una TC por la disponibilidad técnica. Si en la exploración existen signos de compresión/lesión medular aguda con shock medular es necesario realizar una RM espinal urgente.

Pruebas complementarias diferidas

Electromiografía (EMG)	Una disminución de la velocidad de conducción y/o de las latencias distales localiza la lesión en el sistema nervioso periférico. Para el estudio de las enfermedades de la unión neuromuscular, como la miastenia, es necesario realizar una estimulación nerviosa repetitiva.
Prueba del edrofonio	El edrofonio es un inhibidor de acción rápida de la acetilcolinesterasa. Es muy útil para el diagnóstico de la miastenia gravis debido a que actúa casi inmediatamente (a los 30 segundos) y tiene un periodo corto de actuación (5 minutos). **Niños:** 0,1 mg/kg i.v. (máximo 10 mg). **Adultos:** dosis inicial de 2 mg i.v. con observación posterior durante 1-2 minutos. Si no hay mejoría, ni han aparecido efectos colaterales, se administran 3 mg i.v. y se controla, de nuevo, la respuesta durante 1-2 minutos.

Tratamiento

El tratamiento depende de la causa de la debilidad. Queda fuera del objetivo de este capítulo la descripción del tratamiento de todas las enfermedades neurológicas implicadas.

Miositis vírica

El tratamiento es sintomático con analgesia (paracetamol) y reposo.

Enfermedad de Lyme

Si se diagnostica cuando hay afectación neurológica (2ª ó 3ª fase de la enfermedad) debe instaurarse tratamiento con ceftriaxona (100 mg/kg/día durante 4 semanas).

Mielitis transversa

Corticoides. No parecen influir claramente sobre el pronóstico:

- Bolos de metilprednisolona: 250-1.000 mg/día i.v. durante 5 días consecutivos; posteriormente se continúa con prednisona o prednisolona v.o.

Plasmaféresis.

Derivación

Domicilio

Los pacientes con miositis aguda de posible etiología viral pueden ser controlados en su domicilio.

Consultas

Es conveniente que los niños con cuadros de origen psicógeno sean evaluados por un especialista (psiquiatra, psicólogo).

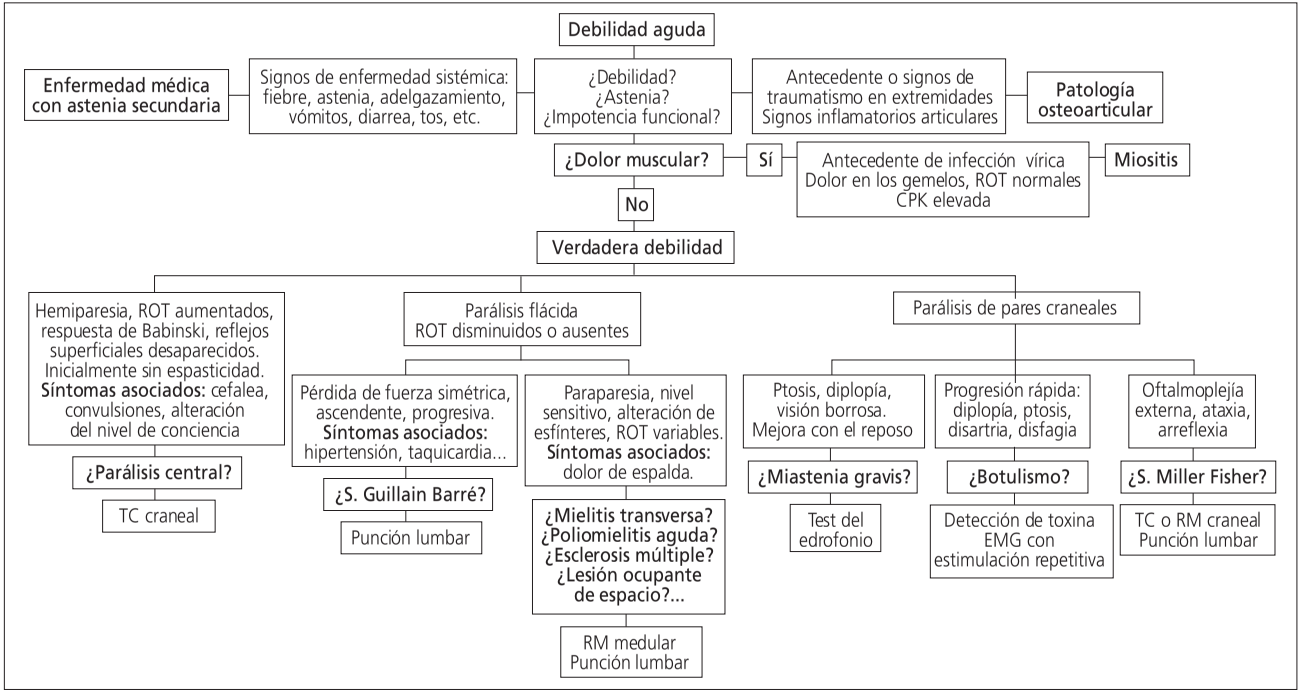
Ingreso en sala

En general todos los pacientes con debilidad aguda (salvo la miositis) deben ingresar para completar el estudio y vigilar la progresión de los síntomas.

Ingreso en UCIP

- Pacientes con insuficiencia respiratoria.
- Debilidad rápidamente progresiva.
- Disfunción autonómica importante.
- Afectación bulbar.

Algoritmo de actuación en la debilidad aguda.



SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ

Es una polirradiculoneuropatía inflamatoria, desmielinizante, aguda y adquirida de origen inmunológico. Afecta sobre todo a los nervios motores.
Es la causa más frecuente de parálisis flácida en los niños sanos. Raramente ocurre por debajo de los 24 meses de edad.
Evoluciona en tres fases:

- Fase de progresión de la parálisis: 1-4 semanas.
- Fase de meseta (estable): 1-4 semanas.
- Fase de recuperación: 1-2 meses. Puede durar hasta 18 meses.

La evolución es mejor cuando la debilidad es progresiva (grado de afectación máxima en más de 10 días). La alteración axonal, la necesidad de ventilación mecánica, la disautonomía o la afectación de los pares craneales no conllevan peor pronóstico. La mortalidad oscila entre un 3-5%. El 10-15% mantiene una discapacidad permanente.
En España es una enfermedad de declaración obligatoria.

Anamnesis

Antecedente infeccioso o de vacunación	En el 65% de los casos existe el antecedente (entre 3 días y 6 semanas antes de la aparición de los síntomas) de una infección de las vías respiratorias (virus, *Mycoplasma pneumoniae),* una gastroenteritis o una vacunación. El *Campylobacter jejuni* ha sido el agente relacionado con el SGB con más frecuencia (30% de los casos).
Debilidad	Suele ser el motivo de consulta. La pérdida de fuerza es progresiva, generalmente ascendente y simétrica. Alcanza el nivel máximo en 2-4 semanas, tras las cuales hay una fase estacionaria y, posteriormente, una fase de recuperación.
Afectación de pares craneales	El 30-40% de los enfermos tiene afectación de pares craneales, principalmente del VII par. Puede ser bilateral.
Disestesias	La mitad de los pacientes refiere disestesias. La afectación sensitiva es siempre menos intensa que la motora. Es raro que sea importante.
Dolor	Es frecuente (79% de los casos) el dolor de espalda y de extremidades inferiores en el momento del diagnóstico.
Cefalea	En muchos casos se inicia con cefalea, acompañada o no de signos meníngeos. También puede cursar con un cuadro de pseudotumor cerebri.

Fallo respiratorio	Se produce en los casos graves. La debilidad de la musculatura respiratoria progresa en paralelo a la debilidad en las extremidades. Hasta un 20% de los enfermos requiere ventilación mecánica.
Alteraciones vegetativas	El SGB puede cursar con sudoración profusa.
Espectro clínico	**Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (AIDP):** es la forma más común (85-90%) de SGB. **Neuropatía axonal motora aguda (AMAN):** es una forma motora pura. Se relaciona con frecuencia con una infección previa por *Campylobacter jejuni*. **Neuropatía axonal motora y sensitiva aguda (AMSAN):** el curso tiende a ser más prolongado. Es una forma infrecuente en niños. **Síndrome de Miller Fisher:** asocia oftalmoplejía externa, ataxia y debilidad muscular con arreflexia. Las características del LCR y del EMG son iguales que en la AIDP. Los potenciales evocados auditivos pueden ser patológicos. **Polineuritis craneal:** existe una afectación bilateral de los nervios craneales junto con una alteración sensitiva. Cursa con debilidad facial bilateral, disfagia, disfonía y disfunción visual. Se ha asociado con una infección por citomegalovirus. Las características del LCR y del EMG son similares a las de la AIDP.

Exploración física

En ocasiones, los signos pueden ser atípicos y dificultar el diagnóstico al inicio (debilidad proximal, hiperreflexia con respuesta plantar extensora o alteraciones de los esfínteres).

Constantes vitales	Hay que registrar y controlar la frecuencia cardiaca, la tensión arterial (puede haber hipertensión o hipotensión), la frecuencia respiratoria y la saturación de oxígeno para anticiparse al fallo respiratorio.
Debilidad	Es simétrica y distal.
ROT	Están disminuidos o ausentes.
Sensibilidad	Existe una mínima pérdida sensitiva a pesar de las parestesias.

Signos de disfunción autonómica

Aparecen en el 50% de los casos e incluyen: arritmias cardíacas (asistolia, bradicardia, taquicardia auricular y ventricular), hipotensión ortostática, íleo paralítico, disfunción vesical, alteraciones pupilares y de la sudoración.

Fondo de ojo

Puede haber papiledema por pseudotumor cerebri.

Escala funcional

Se utiliza para valorar la necesidad de tratamiento y la respuesta al mismo. Existen 5 estadios:

0. Sano.
1. Síntomas y signos muy leves que le permiten desempeñar las actividades de andar, correr con dificultad, vestirse, comer, asearse.
2. Se puede caminar más de 10 metros sin ayuda, ni apoyo, pero no saltar, correr o realizar actividades para su cuidado personal.
3. Puede caminar más de 10 metros pero con ayuda o apoyo.
4. Está confinado en la cama.
5. Precisa ventilación asistida.

Pruebas complementarias

LCR

Es característica la hiperproteinorraquia (> 45 mg/dl) con celularidad normal (puede existir una pleocitosis menor de 10 células). Los primeros días la proteinorraquia puede estar dentro de los límites normales.

EMG

El EMG y el estudio de la velocidad de conducción nerviosa son las pruebas más sensibles y específicas. Existe una disminución de la velocidad de conducción del nervio, un aumento de las latencias distales y signos de denervación en las formas axonales. Estas alteraciones están presentes en el 90% de los enfermos en la primera semana y en el 100% en la segunda.

Tratamiento

Medidas generales

Además de la monitorización de las constantes vitales (FC, FR, Sat O_2, TA), no hay que olvidar los cambios posturales y la prevención de la trombosis venosa profunda.
Se debe asegurar el estado de nutrición.

Indicaciones de tratamiento

Se deben tratar todos los enfermos con SGB en fase de progresión y todos los que estén en estadio 3, 4 ó 5.

Se puede mantener una actitud expectante si se diagnostica en la fase estable pautando tratamiento sólo si empeora. Tampoco deben ser tratados los pacientes diagnosticados en la fase de mejoría.

Inmunoglobulina

Dosis: 2 g/kg i.v. repartidos en 2 ó 5 días. Acortan la evolución si se administran en la primera semana de la enfermedad.
Efectos adversos: fiebre, escalofríos, cefalea, mialgias, taquicardia, náuseas, disnea, reacción de hipersensibilidad en pacientes con déficit de IgA, fallo cardíaco en niños con insuficiencia cardíaca congestiva.

Plasmaféresis

No hay diferencias significativas con las inmunoglobulinas. La suma de los dos procedimientos no mejora los resultados. La plasmaféresis es difícil de realizar en niños pequeños, más molesta y más cara. Se aplicará si no hay respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas y en las recaídas.
Debe realizarse lo antes posible. No es útil después de 2 semanas desde el inicio de los síntomas. Los recambios se hacen con albúmina al 5% (40-50 ml/kg cada vez en días alternos; 2-6 recambios, según la gravedad).

Corticoides

No han demostrado mayor efectividad que el placebo.

Gabapentina

Es útil en el tratamiento del dolor neuropático (30 mg/kg/día en tres dosis v.o.).

Tratamiento de la disfunción autonómica

- Hay que manejar con precaución los fármacos sedantes y los hipotensores.
- **Taquicardia sinusal** (alteración más frecuente): en general no precisa tratamiento.
- **Bradiarritmias:** suelen ser los trastornos más peligrosos. Se utilizará atropina si la bradicardia es sintomática.
- **Hipertensión arterial:** en general es transitoria y no precisa tratamiento. Cuando no es así, se utiliza hidralazina.
- **Hipotensión arterial:** puede ser controlada con la infusión de líquidos i.v.
- **Retención urinaria:** se colocará una sonda vesical.
- **Íleo paralítico:** a veces, el estreñimiento obliga a la administración de enemas.

Derivación

Ingreso en sala	Todos los pacientes con sospecha de SGB deben ingresar en un centro con UCI. Los que no precisan ingreso en UCI deberían ser observados frecuentemente para controlar la progresión de la debilidad muscular y el compromiso respiratorio.
Ingreso en UCI	• Signos de insuficiencia respiratoria. • Rápida progresión de los síntomas (< 7 días). • Imposibilidad para levantar la cabeza contra la gravedad. • Disfunción bulbar (disfagia, disfonía, broncoaspiración). • Debilidad facial bilateral. • Disfunción autonómica importante (ej. hipotensión ortostática).

BIBLIOGRAFÍA

1. Asbury AK, Cornblath DR. Assesment of current diagnostic criteria for Guillain Barré syndrome. Ann Neurol 1990; 27 (Suppl): S21-4.
2. Bradley W, Daroff R, Fenichel G, Jankovic J. Neurology in Clinical Practice. Principles of Diagnosis and Management. Philadelphia: Butterworth-Heinemann; 2004.
3. Evans OB, Vedanarayanan V. Guillain Barré Syndrome. Pediatrics in Review 1997;18:10-6.
4. Fenichel GM. Clinical Pediatric Neurology. A signs and symptoms approach. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2001.
5. Hughes RA, Wijdicks EF, Barohn R, Benson E, Cornblath DR, Hahn AF, et al; Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter: Inmunotherapy for Guillain-Barré syndrome. Neurology 2003;61:736-40.
6. Jones HR, De Vivo DC, Darras BT. Neuromuscular Disorders of Infancy, Childhood and Adolescence. A clinician´s Approach. Philladelphia: Butterworth-Heinemann; 2003.
7. Pascual-Pascual SI. Aspectos actuales de las neuropatías inflamatorias agudas y crónicas. Síndrome de Guillain- Barré y polineuritis crónica inflamatoria desmielinizante. Rev Neurol 2002;35:269-76.
8. Ryan M. Guillain- Barré syndrome in childhood. J Paediatr Child Health 2005; 41:237-41.
9. Shahar E. Current Therapeutic Options in Severe Guillain- Barré Syndrome. Clin Neuropharmacol 2006;29:45-51.
10. Swaiman K & Ashwal S. Pediatric Neurology. Principles & Practice. St. Louis. Missouri. Mosby; 1999.
11. Vajsar J, Darcy F, Dereck S. Long term Outcome in children with Guillain-Barré syndrome. J Pedriatr 2003;142:305-9.

44 PARÁLISIS DEL NERVIO FACIAL

Paloma Malillos González, Gabriel Martos Moreno

La parálisis del nervio facial es la disminución o abolición de la movilidad de los músculos inervados por el VII par craneal, acompañada o no de alteración sensorial o de la secreción glandular tributaria de este nervio.
El nervio facial tiene un trayecto intratemporal por un canal angosto donde es especialmente vulnerable al edema, la inflamación y la hipoperfusión. Abandona el peñasco por el orificio estilomastoideo y penetra en la glándula parótida donde se divide en sus ramas terminales.

Nervio facial

Fibras motoras: inervan la musculatura de la expresión facial, el platisma, el vientre posterior del músculo digástrico y el músculo estapedio.
Fibras parasimpáticas: regulan la secreción salival de las glándulas submaxilar y sublingual (nervio cuerda del tímpano) y la secreción lagrimal (nervio petroso superficial mayor).
Fibras sensitivas: recogen la sensibilidad gustativa de los 2/3 anteriores de la lengua (nervio cuerda del tímpano) y la sensibilidad cutánea de la pared anterior del conducto auditivo externo (nervio intermediario de Wrisberg).

CLASIFICACIÓN

Parálisis central

Supranuclear: la lesión es proximal al núcleo motor del VII par. Cursa con parálisis de la hemicara inferior en el lado contrario de la lesión. La motilidad de los músculos frontal y orbicular del párpado está respetada (la inervación cortical de la parte superior del núcleo facial es bilateral). Puede asociar otros síntomas neurológicos.
Nuclear: se produce una parálisis facial completa ipsilateral. Se respetan las funciones sensitivas y secretoras del nervio facial.

Parálisis periférica

Es la forma más frecuente. La parálisis es completa e ipsilateral con o sin disgeusia de los 2/3 anteriores de la hemilengua, hiperacusia o xeroftalmía homolateral, dependiendo de la localización de la lesión.

ETIOLOGÍA

	Parálisis facial central
Lesiones intracraneales	Las principales son: esclerosis múltiple, poliomielitis, accidentes o malformaciones cerebrovasculares, tumores.
Síndrome de Möebius	Es una parálisis congénita bilateral por defecto del desarrollo de los núcleos del VI y VII par.
	Parálisis facial periférica
Parálisis facial idiopática o de Bell	Es la forma de parálisis facial más frecuente. En los niños representa alrededor del 75% de los casos. Es una parálisis facial periférica unilateral, de comienzo súbito (suele instaurarse en 24-48 horas) que no se acompaña de otros síntomas o signos de afectación neurológica. Suele recuperarse (85%) de forma completa y espontánea en los 3 primeros meses. El pronóstico es aún mejor en niños pequeños. Trabajos recientes demuestran que un porcentaje importante de casos está relacionado con la reactivación de una infección por virus herpes simple tipo I, herpes zóster o ambos, aunque no aparezcan vesículas.
Infecciones	Procesos infecciosos contiguos: la parálisis facial puede ser la complicación de una otitis media aguda o crónica, una mastoiditis, una otitis externa maligna (inmunodeprimidos), una meningitis o una encefalitis. Síndrome de Ramsay-Hunt: la reactivación del virus herpes zóster acantonado en el ganglio geniculado cursa con otalgia muy intensa y vesículas en el pabellón auricular (inconstantes), conducto auditivo externo, tímpano y/o paladar blando. La parálisis facial progresa rápidamente. Suele asociar otros síntomas por disfunción vestíbulo-coclear: vértigo, inestabilidad, hipoacusia, acúfenos. Enfermedad de Lyme: es una infección producida por la *Borrelia burgdorferi* trasmitida por la picadura de una garrapata. Cursa en tres fases: • 1ª fase: suele haber cefalea, artralgias, mialgias y, en ocasiones, el eritema crónico migratorio (no siempre).

- 2ª fase (semanas): la afectación del sistema nervioso central se produce en esta fase con parálisis facial uni o bilateral (30-50%), polineuritis, ataxia o meningoencefalitis.

Otras infecciones: la parálisis facial se ha relacionado con muchas infecciones víricas (virus de Epstein-Barr, sarampión, rubéola, parotiditis, VIH) o bacterianas *(Mycoplasma pneumoniae,* sífilis, tuberculosis, difteria, tétanos).

Traumatismo

Los traumatismos que afectan a la región temporal o parietal (fracturas del peñasco o de la base del cráneo) y las heridas penetrantes pueden afectar al nervio facial.

Yatrogenia

Parálisis obstétrica: generalmente, está en relación con una extracción con fórceps. Se puede apreciar asimetría en la expresión facial con el llanto y la succión. La recuperación es espontánea, sin secuelas, en el 90% de los niños. Hay que diferenciarla del síndrome de Cayler (hipoplasia del músculo depresor ángulo *oris mandibularis).*

Cirugía regional previa.

Tumores

Suele tratarse de una parálisis facial ipsilateral de instauración lenta (más de 3 semanas), prolongada (más de 6 meses de evolución), sin mejoría o con un curso recidivante: tumores del ángulo pontocerebeloso (neurinomas del VII o VIII par), del hueso temporal (primario o metastásico), de la parótida (malignos), tumor glómico (suele manifestarse con pérdida auditiva y acúfeno pulsátil), meningioma, leucemia, linfoma.

Enfermedades neurológicas

Además de las lesiones tumorales hay que tener en cuenta la esclerosis múltiple, la miastenia gravis y el síndrome de Guillain-Barré.

Tóxica

Alcohol, talidomida.

Metabólica

Están incluidas la diabetes, la hipertensión arterial, el hipertiroidismo, el hipotirodismo, la hipercalcemia y el embarazo.

Síndrome de Melkersson-Rosenthal

Es una forma familiar que cursa con parálisis facial recidivante y alternante, edema labial, palpebral y/o lengua escrotal.

Síndrome de Heerdfordt o fiebre úveo-parotídea	Ocurre en los pacientes con sarcoidosis. La parálisis facial asocia fiebre, uveítis y parotiditis.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

La historia y la exploración son básicas para diferenciar la parálisis facial periférica de la central que es el objetivo principal en urgencias.

Antecedentes	**Personales:** hay que preguntar por la existencia de parálisis previas (formas familiares, procesos desmielinizantes), otitis media aguda o recurrente, intervenciones quirúrgicas o traumatismos. Un 10-15% de los pacientes con parálisis de Bell tiene recidivas tras un intervalo libre de duración variable. Un viaje reciente a un bosque, el antecedente de una picadura de garrapata o la aparición de un exantema con artralgias semanas antes establece la sospecha diagnóstica de enfermedad de Lyme. Se encuentran antecedentes de un proceso catarral previo o de una exposición al frío en más del 70% de los niños con parálisis de Bell. **Familiares:** en el síndrome de Melkersson suelen existir otros casos similares, recurrentes en la familia. También el 14% de los pacientes con parálisis de Bell tiene antecedentes familiares de parálisis facial.
Asimetría facial Déficit de la movilidad	La asimetría facial con dificultad para cerrar el ojo suele ser el motivo de consulta de los pacientes. También suelen referir problemas para sonreír con desviación de la comisura bucal hacia el lado sano. En la parálisis de Bell puede haber dolor, típicamente retroauricular, o parestesias en el lado de la cara afectado que preceden o coinciden con los signos de afectación motora.
Velocidad de instauración	Es de gran ayuda para el diagnóstico diferencial: **Aguda:** la parálisis se establece rápidamente, en 24-48 horas. La etiología más frecuente incluye la parálisis de Bell, las infecciones y los procesos óticos. **Progresiva:** una instauración progresiva a lo largo de semanas es característica de los procesos expansivos. **Recurrente:** el diagnóstico diferencial incluye la enfermedad de Lyme, la parálisis de Bell recurrente,

el síndrome de Melkersson-Rosenthal, la hipertensión arterial, los procesos desmielinizantes y los tumores, principalmente.

Afectación unilateral o bilateral

Unilateral: es característica de la parálisis de Bell.
Bilateral: hay que pensar en otras entidades tales como la enfermedad de Lyme, el síndrome de Guillain-Barré, la mononucleosis, la leucemia, y con menos frecuencia, la hipertensión arterial, la diabetes, la miastenia gravis y la sarcoidosis.

Fiebre

La elevación de la temperatura sugiere una etiología infecciosa, sin olvidar que los tumores también pueden cursar con fiebre.

Síntomas óticos

Otalgia: es muy intensa y constante en el síndrome de Ramsay-Hunt. Los niños con parálisis de Bell también pueden quejarse de dolor pero más leve.
Algiacusia o hiperacusia: la lesión del nervio facial proximal al nervio músculo del estribo tiene como consecuencia la ausencia de reflejo estapedial.

Afectación ocular

Xeroftalmía: existe sequedad ocular si la lesión es proximal al nervio petroso superficial mayor.
Epífora: el lagrimeo continuo se produce por el cierre deficiente del ojo afectado.

Disgeusia e hiposialia

Ocurre si la lesión del nervio facial es proximal al nervio cuerda del tímpano. La afectación es ipsilateral y se localiza en los 2/3 anteriores de la lengua.

Otros síntomas neurológicos

La existencia de afectación neurológica a otros niveles plantea la posibilidad de una parálisis facial central y obliga a buscar un proceso expansivo.

Sincinesias

Son movimientos faciales involuntarios desencadenados por movimientos voluntarios, que aparecen en el curso de la enfermedad cuando la reinervación es incompleta:

- Espasmos de la mitad de la cara.
- Cierre de los ojos o lagrimeo al masticar.
- Guiño al abrir la boca.

Exploración

Exploración general

Puede proporcionar pistas diagnósticas: exantema (infecciones víricas), edema de labios y lengua escrotal (síndrome de Melkersson-Rosenthal), vesículas

herpéticas en la faringe, adenopatías generalizadas con hepatoesplenomegalia (mononucleosis, leucemia).

Inspección en reposo de la cara

En todas las parálisis faciales se encuentran los siguientes signos:
- La comisura labial está descendida.
- Está menos marcado el surco nasogeniano ipsilateral.
- La punta nasal o la boca están desviadas hacia el lado sano.

Parálisis facial periférica: además de lo anterior, por la afectación de la parte superior de la cara se puede apreciar que:
- Los pliegues frontales están menos marcados.
- La ceja y el párpado inferior están caídos (por pérdida del tono del orbicular) y con epífora.
- El ojo implicado está más abierto que el sano por el predominio del músculo elevador del párpado superior inervado por el III par (lagoftalmos).

Motilidad de la cara

En la parálisis facial existe dificultad para soplar, reír o enseñar los dientes con desviación de la comisura bucal hacia el lado sano. En la parálisis central la movilidad facial puede estar conservada durante la expresión emocional (llorar, sonreír, hablar).
Parálisis facial periférica: también está afectada la motilidad de la mitad superior de la cara:
- Incapacidad para arrugar la frente, elevar la ceja y cerrar el ojo afectado.
- Signo de Bell: al intentar cerrar los ojos el globo ocular del lado afectado gira hacia arriba.

El grado de parálisis tiene implicaciones pronósticas (peor en la parálisis completa). Es importante comparar ambos lados de la cara por zonas, en reposo y en movimiento. También hay que buscar sincinesias. Se puede utilizar la clasificación clínica de la función facial de House-Brackmann:

Grado de disfunción	Descripción
I. Normal	Función facial normal.
II. Leve	En reposo: simetría y tono normal. En movimiento: • Ligera asimetría de la comisura bucal. • La frente está normal y hay buen cierre palpebral.

III. Moderada	En reposo: existe una clara diferencia entre ambos lados de la cara sin llegar a desfigurarla. En movimiento: • Déficit de la musculatura frontal. • Ligera debilidad de la comisura bucal. • Se consigue el cierre palpebral en posición de máximo esfuerzo.
IV. Moderada-grave	En reposo: igual que grado III. En movimiento: • No mueve la frente. • No es posible el cierre palpebral completo. • Asimetría de la comisura bucal en posición de máximo esfuerzo.
V. Grave	En reposo: asimetría con caída de la comisura bucal y disminución o ausencia de pliegue nasolabial. En movimiento: • Existe sólo ligera actividad motora perceptible. • Ausencia de respuesta en la región frontal con cierre palpebral incompleto. • Ligero movimiento de la comisura bucal en posición de máximo esfuerzo.
VI. Parálisis total	Pérdida completa del tono muscular facial con movimientos inexistentes.

Cabeza y cuello

Lo más importante es la exploración de la región parotídea (inspección, palpación) y de los oídos. Se pueden encontrar vesículas herpéticas en el pabellón auricular (síndrome de Ramsay-Hunt), signos de inflamación en la región mastoidea propios de una mastoiditis, otorragia, equimosis retroauricular (signo de Battle) o periorbitaria características de una fractura de la base del cráneo, etc.

Otoscopia: hay que explorar el conducto y el tímpano buscando signos patológicos.

- Las vesículas herpéticas pueden afectar al conducto auditivo externo (CAE) y al tímpano.
- Otitis media aguda: el tímpano está abombado e hiperémico.
- Otitis externa maligna: cursa con supuración purulenta en el CAE, dolor intenso e importante afectación del estado general. Suele ocurrir en pacientes inmunodeficientes.

- En los traumatismos se puede ver un hemotímpano.
- La salida de un tejido blanquecino granulomatoso a través de una perforación timpánica es característica del colesteatoma.

Exploración neurológica

Es importante hacer una exploración neurológica global (nivel de conciencia, fuerza, sensibilidad, reflejos osteotendinosos, alteración de la función del cerebelo, presencia de signos meníngeos, afectación de otros pares craneales) para detectar cualquier signo de disfunción. Algunas asociaciones pueden ayudar a localizar el nivel de la lesión.

Pares craneales afectados además del nervio facial	Localización de la lesión
Pares V y VIII	Posible polineuritis postinfecciosa vírica.
VIII par	Procesos expansivos del oído interno o de la caja del tímpano (neurinomas).
VI par	Lesiones en la protuberancia.
Pares V y VI	Síndrome de Gradenigo (vértice del peñasco).
Pares IX, X y XI	Tumor de la base del cráneo.

Pruebas complementarias

El diagnóstico de parálisis de Bell en pacientes con una presentación y una exploración física típicas no necesita pruebas complementarias.

Pruebas de imagen

La solicitud de una tomografía axial computarizada (TC) o de una resonancia magnética (RM) está indicada en las siguientes circunstancias:

- Traumatismos craneales o anomalías óseas (mejor la TC).
- Sospecha de tumor (parálisis facial de inicio lento y gradual, con más de 3 meses de evolución, que no mejora en 6 meses, que asocia otros síntomas o signos neurológicos, parálisis ipsilateral recurrente): la RM visualiza mejor el tronco cerebral que la TC, además, el gadolinio permite diferenciar los procesos inflamatorios de los tumorales.

Punción lumbar

No hay que olvidar que si existen síntomas de hipertensión intracraneal o de focalidad hay que hacer previamente una TC craneal para descartar la existencia de una lesión ocupante de espacio.
Las indicaciones para hacer una punción lumbar son:

- Existencia de signos meníngeos positivos.
- Parálisis facial bilateral de etiología desconocida.
- Sospecha de enfermedad de Lyme: conviene obtener tres muestras ya que además del análisis citoquímico y del cultivo es necesario el estudio de anticuerpos en LCR (además del suero).
- Sospecha de síndrome de Guillain-Barré (disociación albúmino-citológica). También se necesitan tres muestras de LCR.

Análisis de sangre

Hay que solicitar un hemograma con reactantes de fase aguda en los niños con complicaciones supuradas intratemporales (mastoiditis) o intracraneales (meningitis). También se extraerá un hemocultivo. Si se sospecha una hemopatía maligna además del hemograma se harán pruebas de coagulación y un estudio bioquímico para valorar el estado metabólico del paciente (glucosa, urea, creatinina, cloro, sodio, potasio, bicarbonato, ácido úrico, fósforo, LDH, GOT).

Otras pruebas de laboratorio

Se pueden necesitar otras pruebas en los casos atípicos o con afectación bilateral:

- Serología de enfermedad de Lyme, VIH, mononucleosis. Es conveniente hacerla de forma pareada en suero y LCR.
- Hormonas tiroideas.

Estudio electrodiagnóstico

Sirve para estimar el grado de lesión nerviosa y el pronóstico.
No se debe realizar antes del 4º día. En general, está indicado en casos de parálisis de Bell completa y mantenida durante más de 3 semanas.

Tratamiento

El tratamiento será el específico para cada etiología.

Parálisis de Bell

Información: es muy importante informar sobre el buen pronóstico para disminuir la ansiedad.
Protección ocular: es necesaria mientras que el ojo no cierre espontáneamente para evitar la queratitis

de exposición. Se administrarán lágrimas artificiales (1 gota cada 1-2 horas). Durante el sueño es conveniente aplicar una pomada lubricante ocular y la oclusión del ojo afectado.
Antibiótico tópico: está indicado si existen signos de infección ocular (tobramicina, tetraciclina) durante el día en forma de colirio (1 gota/2-3 horas) y en pomada por la noche.
Corticoides: por el momento no existe suficiente evidencia de que el tratamiento con corticoides o antivirales sea beneficioso en los niños. Un trabajo reciente ha demostrado la efectividad de los corticoides (prednisolona: 25 mg/12 horas durante 10 días), en pacientes mayores de 16 años, si se instaura el tratamiento en las primeras 72 horas desde el inicio de los síntomas
Rehabilitación: el efecto de los masajes, la electroestimulación facial o la acupuntura es desconocido.

Síndrome de Ramsay-Hunt

El tratamiento precoz con corticoides y antivirales reduce el dolor y acelera la recuperación.
Aciclovir (en las primeras 72 horas): 80 mg/kg/día (dosis máxima: 4 g/día) v.o. en 4 dosis diarias durante 7 días ó 45 mg/kg/día i.v. en 4 dosis diarias durante 7 días.
Prednisona: 1 mg/kg/día (dosis máxima: 80 mg) v.o. en dosis única matutina durante 7 días con descenso paulatino a lo largo de otros 7 días.

Procesos óticos

Otitis media aguda: la aparición de una parálisis facial en el curso de una otitis es una indicación de miringotomía (además del antibiótico).
Otitis externa maligna: es obligado un desbridamiento quirúrgico agresivo y la administración de antibióticos con actividad frente a la *Pseudomonas.*

Enfermedad de Lyme

Para la enfermedad de Lyme con afectación neurológica se puede elegir cualquiera de las siguientes opciones terapéuticas:

- Ceftriaxona: 50-75 mg/kg/día i.v. en dosis única (dosis máxima: 2 g/día).
- Cefotaxima: 150-200 mg/kg/día i.v. en 3-4 dosis diarias (dosis máxima: 6 g/día).
- Penicilina G sódica: 200.000-400.000 U/kg/día en 6 dosis diarias.

- Doxiciclina (niños mayores de 8 años): 4 mg/kg/día v.o. en dos dosis diarias (dosis máxima: 200 mg/día).

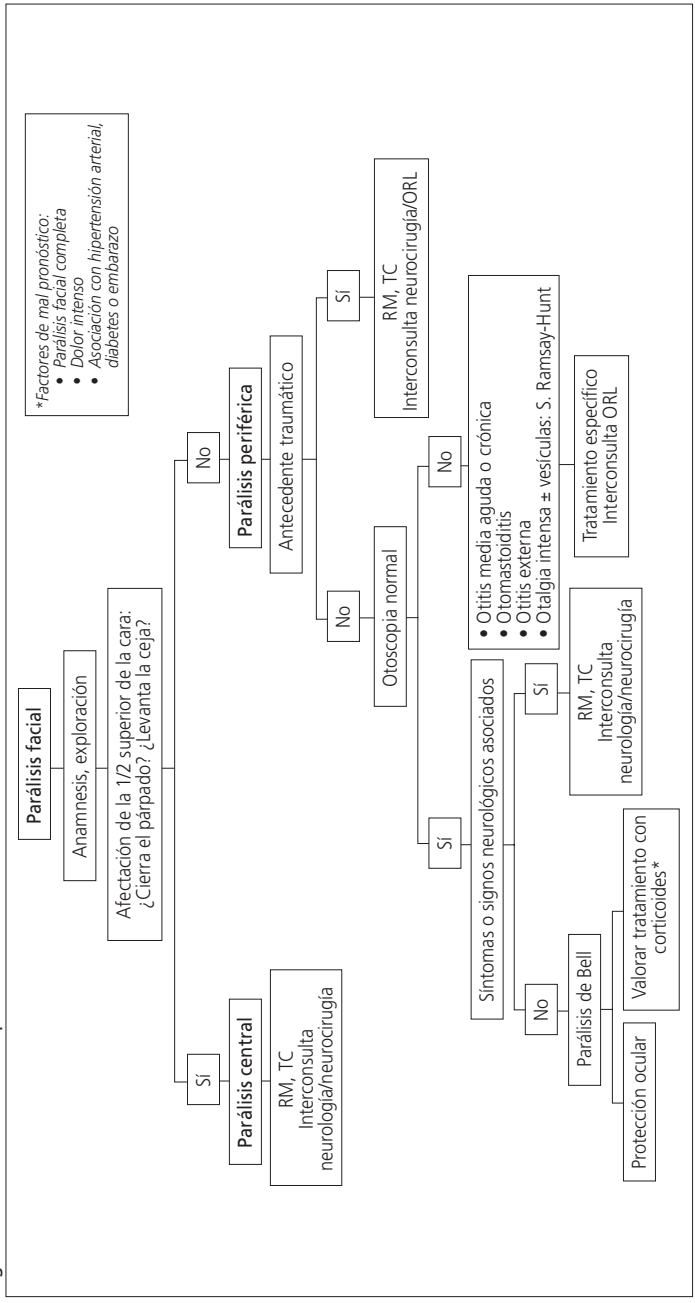
Duración del tratamiento: 21-28 días.

Síndrome de Melkersson-Rosenthal	Se puede intentar tratamiento empírico con antiinflamatorios no esteroideos.
Tumores	El tratamiento depende de la etiología.

Derivación

Domicilio	Los pacientes diagnosticados de parálisis de Bell serán tratados de forma ambulatoria. Pueden ser controlados por su pediatra para vigilar la evolución o la aparición de complicaciones, al principio cada 7-14 días y después con periodicidad mensual.
Consulta	Se deben remitir al especialista en los siguientes casos: **Neurología:** parálisis facial atípica o que se acompaña de otros síntomas neurológicos. **Otorrinolaringología:** síndrome de Ramsay-Hunt, anomalías en la exploración otoscópica, pérdida auditiva, parálisis persistente (más de 3 semanas) o recurrente, existencia de una masa parotídea. **Oftalmología:** si el paciente refiere dolor ocular inexplicable o existen hallazgos anormales en la exploración ocular.
Ingreso hospitalario	Se han de ingresar los niños con: • Complicaciones intratemporales o intracraneales en el curso de una otitis media. • Sospecha de parálisis facial por enfermedad de Lyme. • Clínica de hipertensión intracraneal. • Necesidad de tratamiento quirúrgico urgente.

Algoritmo de actuación en la parálisis facial.



BIBLIOGRAFÍA

1. Allen D, Dunn L. Aciclovir o valaciclovir para la parálisis de Bell (parálisis facial idiopática) (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2007 Número 2. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com.
2. Galera H, Bernal M, Moñux A. Parálisis facial infantil. Tomás M, Bernal M, editores. Tratado de otorrinolaringología pediátrica. Gerona: Alzamora Artegráfica S.A.; 2000.p.205-15.
3. Grogan PM, Gronseth G. Practice parameter: steroids, acyclovir, and surgery for Bell´s palsy (an evidenced-based review). Neurology 2001;56:830-6.
4. He L, Zhou D, Wu B, Li N, Zhou MK. Acupuntura para la parálisis de Bell (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2007 Número 2. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com.
5. Holland NJ, Wiener GM. Clinical Review: Recent developments in Bell's palsy. BMJ 2004;329:553-7.
6. Maños M, Nogués J, Jiménez M, Dicenta M. Patología del nervio facial y de sus vías centrales.La parálisis facial. Gil-Carcedo LM, Marco J, Medina J, Ortega P, Suárez C, Trinidad J (eds). Tratado de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello. Madrid: Proyectos médicos S.L.; 1999. p.1282-98.
7. Murakami S, Hato N, Horiuchi J, Honda N, Gyo K, Yanagihara N. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: significance of early diagnosis and treatment. Ann Neurol 1997;41:353-7.
8. Riordan M. Investigation and treatment of facial paralysis. Arch Dis Child 2001;84:286-8.
9. Salinas RA, Alvarez G, Ferreira J. Corticosteroides para la parálisis de Bell (parálisis facial idiopática) (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2007 Número 2. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com.
10. Salman MS, Mac Gregor DL. Should children with Bell´s palsy be treated with corticosteroids?: a systematic review. J Child Neurol. 2001;16:565–8.
11. Sullivan FM, Swan IRC, Donnan PT, Morrison JM, Smith BH, Mckinstry B, et al. Early treatment with prednisolone or acyclovir in Bell's Palsy. N Engl J Med 2007;357:1598-607.

45 COJERA

Marta González-Valcárcel Espinosa,
Gaspar González Morán

La cojera es una alteración en el patrón normal de la marcha que debe tener un niño en función de su edad. Hasta los 3 años no se alcanza el patrón de marcha de los adultos.

ETIOLOGÍA

En la Tabla I se enumeran las enfermedades que más frecuentemente producen cojera según la edad. Independientemente de la causa específica, la cojera en los niños es debida al dolor, la debilidad muscular o a las deformidades esqueléticas.

Causas traumáticas

Fracturas, esguinces y contusiones

Los traumatismos son la causa más frecuente de cojera en la infancia, pero puede haber fracturas en las que no es reconocible la existencia de un traumatismo previo:

- **"Fracturas de los primeros pasos":** se producen en niños menores de dos años. El mecanismo es la torsión de la tibia sobre el pie, dando lugar a fracturas espiroideas no desplazadas. La región tibial distal es la localización más frecuente.
- **Fracturas de estrés:** están causadas por traumatismos repetidos de baja intensidad y son frecuentes en los niños que hacen mucho deporte.
- **Fracturas por malos tratos:** en estos casos los cuidadores no reconocen la existencia de un traumatismo. Esta situación deberá sospecharse especialmente en los niños menores de un año sin una historia coherente que pueda explicar la lesión. Deberán investigarse otras posibles lesiones asociadas.

Heridas y lesiones de partes blandas

Esta causa se tendrá especialmente en cuenta en los niños pequeños que no hayan adquirido el lenguaje. En este grupo se incluyen: inyección intramuscular (vacunas), lesiones interdigitales, alteraciones en las uñas de los pies o rozaduras del zapato.

Espondilolistesis, espondilolisis. Herniación del núcleo pulposo	La espondilolisis consiste en un defecto en la parte interarticular de los cuerpos vertebrales. Cuando existe un deslizamiento del cuerpo vertebral sobre el disco intervertebral, se llama espondilolistesis. Cursan con dolor de espalda que se irradia a los muslos y puede dificultar la marcha (ver capítulo Dolor de espalda).

Causas infecciosas

Artritis séptica	Es un proceso infeccioso de la articulación que produce de forma aguda la destrucción de sus estructuras. Debe sospecharse en los niños menores de 2 años que tienen fiebre, inflamación articular e impotencia funcional. Es una urgencia ortopédica que requiere tratamiento inmediato (ver capítulo Fiebre y dolor osteoarticular).
Osteomielitis	Se trata de una infección que afecta inicialmente al hueso, aunque puede extenderse posteriormente a la articulación. La cojera suele tener una evolución de carácter subagudo. (ver capítulo de Fiebre y dolor osteoarticular).
Celulitis	Es una infección de la dermis y del tejido celular subcutáneo. En ocasiones puede detectarse el origen de la infección (espina clavada, herida).
Discitis	Consiste en la inflamación del disco intervertebral y del cuerpo vertebral adyacente, de probable etiología infecciosa. Puede existir fiebre. La edad media de presentación son los 3 años. Los niños están irritables y rechazan sentarse, ponerse de pie o andar. (ver capítulo Dolor de espalda).
Piomiositis	Es la infección piógena del tejido muscular causada probablemente a partir de una bacteriemia. El germen más frecuentemente implicado es el *S. Aureus.* Puede existir fiebre en las fases más avanzadas de la enfermedad. La localización más típica es el músculo psoas pero también se produce en los músculos aductores y obturadores.
Miositis	Este término designa la inflamación muscular causada por infecciones virales. Afecta fundamentalmente a los músculos de las piernas y de la cintura escapular, produciendo dolor e impotencia funcional.

Enfermedad de Lyme	Está causada por la bacteria *Borrelia burgdorferi* y se transmite por la picadura de la garrapata. La artritis puede aparecer semanas o meses después de la picadura. Es mono o pauciarticular, migratoria y afecta a grandes articulaciones; puede cursar con fiebre. Es muy típica la existencia previa del "eritema migrans".

Causas ortopédicas congénitas o adquiridas

Displasia del desarrollo de la cadera	Se trata de una enfermedad evolutiva de la cadera que abarca desde pequeñas lesiones radiológicas hasta cuadros de inestabilidad grave de la cadera. Si no es diagnosticada en el periodo neonatal, mediante las pruebas de Ortolani y Barlow, puede manifestarse como cojera cuando el niño comienza a andar.
Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes	Está originada por una osteonecrosis idiopática de la cabeza femoral. La edad más frecuente son los 4-8 años. Se caracteriza por un cuadro de cojera y dolor insidioso que empeoran con la actividad. Frecuentemente el dolor de la cadera es referido a la rodilla.
Epifisiolisis de la cadera	Es un desplazamiento gradual o súbito (inestable) de la epífisis femoral proximal respecto al cuello del fémur. Es propia de adolescentes obesos y la causa es desconocida. El dolor se refiere frecuentemente a los glúteos o a la rodilla. Es una urgencia quirúrgica.
Apofisitis de tracción	Son lesiones producidas en los centros de osificación por sobrecarga en los puntos de inserción de los grandes tendones (deportistas). Las más frecuentes son las enfermedades de Osgood-Schlatter (tuberosidad anterior de la tibia), Sever (tuberosidad posterior del calcáneo) y Sinding-Johansen-Larsen (polo inferior de la rótula).
Osteocondritis disecante	Se produce por microtraumatismos que afectan a un segmento del cartílago articular y al hueso subyacente. Se localizan en la rodilla, tobillo y el pie (enfermedad de Freiberg: 2º metatarsiano, enfermedad de Köhler: escafoides). Producen dolor que empeora con la actividad.
Alteraciones del cartílago de la rodilla	**Menisco discoide:** es una alteración congénita en la forma y estructura del menisco. En el niño pequeño se manifiesta por la palpación de un resalte en la cara lateral de la rodilla y en el escolar por chasquidos o bloqueo localizado en dicha zona.

	Condromalacia: se trata de una alteración del cartílago articular rotuliano que causa dolor, sobre todo al subir escaleras o cruzar las piernas.
Coalición tarsal	Es la fusión de los huesos del tarso, secundaria a un defecto de segmentación congénito. Las más frecuentes son la calcáneo-escafoidea y subastragalina. Cursa con dolor en el tarso.
Discrepancia de longitud de los miembros inferiores	Se consideran significativas diferencias de más de 1 cm. La causa puede ser congénita (displasia de cadera, malformaciones), adquirida por enfermedades que afecten al cartílago de crecimiento (infecciones, fracturas) o idiopática, que es la causa más frecuente.

Causas inflamatorias – autoinmunes

Sinovitis transitoria de la cadera	Es una inflamación autolimitada de la cadera, frecuentemente precedida o asociada a una infección respiratoria o gastrointestinal. Debido a este hecho, debe hacerse el diagnóstico diferencial con la artritis infecciosa.
Artritis reactiva	Se trata de una artritis estéril que afecta a grandes articulaciones. Habitualmente va precedida en los 20 días previos de un proceso infeccioso gastrointestinal (salmonela, yersinia) o genitourinario.
Urticarias	En ocasiones, las urticarias de origen infeccioso pueden llegar a causar inflamación articular y manifestarse como cojera. Además de los habones, un signo útil en estos casos es la existencia de prurito.
Enfermedades reumáticas	Artritis idiopática juvenil, lupus eritematoso, púrpura de Schönlein-Henoch.

Causas neoplásicas

Tumores óseos, musculares o cartilaginosos de los miembros	Deberán tenerse en cuenta en los casos de cojera con evolución subaguda o tórpida y cuando el dolor afecta a las metáfisis óseas. Los tumores benignos más frecuentes son el quiste simple y el osteocondroma. Los tumores malignos más frecuentes son el sarcoma osteogénico y el sarcoma de Ewing.
Tumores que comprimen el canal raquídeo	Los síntomas dependerán del segmento afectado, pueden causar desde parestesias y debilidad de los miembros inferiores hasta la existencia de un "nivel

medular". Los niños pequeños suelen manifestar síntomas inespecíficos como irritabilidad, negatividad a sentarse o a andar.

Neoplasias hematológicas

Entre el 25-30% de las leucemias agudas pueden debutar con dolores óseos, articulares y cojera. En estos casos la cojera es de evolución subaguda, y suelen existir alteraciones sistémicas.

Tumores intraabdominales

El dolor es secundario a la irritación peritoneal. Los más frecuentes son el neuroblastoma y el tumor de Wilms. Habitualmente cursan con signos de afectación general.

Causas neurológicas

Neuropatías

Son enfermedades en las que se produce una afectación de los nervios periféricos. Pueden cursar con trastornos sensitivos, motores y autonómicos. El síndrome de Guillain-Barré es la forma más frecuente. Esta enfermedad debe sospecharse cuando existe debilidad de los miembros inferiores y ausencia de los reflejos osteotendinosos.

Distrofia simpática refleja

Se caracteriza por un dolor intenso desproporcionado a los hallazgos de la exploración. La extremidad aparece inicialmente eritematosa y caliente, en la fase crónica puede estar fría y sudorosa. Está causada por una alteración en el sistema simpático periférico y es más común en adolescentes del sexo femenino.

Disrafismo espinal

Es una alteración del desarrollo de la línea media posterior que incluye un espectro de alteraciones, desde la espina bífida hasta el mielomeningocele.

Alteraciones de la placa motora

La forma más frecuente es la miastenia gravis. Se trata de una enfermedad autoinmune que cursa con debilidad muscular progresiva y fatigabilidad. Aunque los síntomas iniciales son ptosis, disfagia o disartria, en ocasiones, puede predominar la debilidad de la musculatura proximal de los miembros.

Otras causas

Enfermedades abdominales (apendicitis aguda, enfermedad inflamatoria intestinal), genitourinarias (epididimitis, torsión testicular) y hematológicas (anemia de células falciformes, hemofilia).

TABLA I. Causas más frecuentes de cojera en función de la edad

Edad	Enfermedades más frecuentes
Menores de 3 años	Displasia-luxación congénita de la cadera Artritis séptica Osteomielitis Discrepancia congénita en la longitud de los miembros Discitis "Fracturas de los primeros pasos" Malos tratos
3-10 años	Sinovitis transitoria de la cadera Artritis séptica Osteomielitis Enfermedad de Perthes Fracturas Discrepancia adquirida en la longitud de los miembros Artritis idiopática juvenil Leucemia Tumores Menisco discoide
Mayores de 10 años	Contusiones y esguinces Fracturas (fracturas de estrés) Epifisiolisis de la cabeza del fémur Apofisitis Osteocondritis disecante Condromalacia Epifisiolisis, espondilolistesis Escoliosis Tumores Coalición tarsal Artritis gonocócica

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Habitualmente las causas que producen cojera no suelen ser urgencias vitales. Los procesos que pueden requerir una acción inmediata son las infecciones (artritis séptica), las neoplasias (leucemias) y la epifisiolisis de la cabeza femoral.

Anamnesis

Antecedentes familiares Algunas enfermedades que causan cojera pueden tener un componente hereditario. En este sentido,

deberá preguntarse por procesos como el lupus eritematoso, la artritis idiopática juvenil, enfermedad inflamatoria intestinal o las hemoglobinopatías.

Historia perinatal y desarrollo psicomotor

Deberán valorarse los hitos del desarrollo psicomotor (sostén cefálico, sedestación, bipedestación, comienzo de la marcha), sobre todo en los niños con alteración de la marcha sin dolor.
La presentación de nalgas se asocia a displasia del desarrollo de la cadera y a otras malformaciones (moldeamiento) de los miembros inferiores.

Enfermedades previas y signos asociados

La fiebre es un signo indicativo de un proceso infeccioso (artritis séptica), enfermedad reumática (artritis idiopática juvenil) o infección de los tejidos blandos (celulitis, absceso).
Los antecedentes de procesos virales respiratorios o gastrointestinales pueden preceder a la sinovitis transitoria de la cadera o a la artritis reactiva.
Deberá preguntase sobre signos o síntomas previos que sugieran una enfermedad de base:

- Exantemas indicativos de artritis idopática juvenil, urticaria aguda o enfermedad de Lyme.
- Impétigo o exantemas (varicela) con sobreinfección bacteriana secundaria que puedan ser el foco para una artritis séptica.
- Picadura de garrapata (enfermedad de Lyme), inyección intramuscular o cambio reciente de zapatos.

Traumatismo previo

Su existencia orientará hacia una causa traumática, pero hay que tener en cuenta que en algunos tipos de fracturas (fracturas de estrés, "fracturas de los primeros pasos", maltrato) puede no existir el antecedente de un traumatismo reconocido.
En el caso del niño maltratado la localización y la morfología de las lesiones no suelen coincidir con la historia referida por los padres.
Se debe tener en cuenta que, aunque exista una historia de traumatismo previo, la etiología de la cojera podría deberse a una causa no traumática.

Tiempo de evolución

La cojera de comienzo agudo es más frecuente en los casos de infección aguda o de un traumatismo reciente. Cuando la evolución es crónica o subaguda, deberá sospecharse la existencia de una enfermedad reumática o neoplásica. Las lesiones por sobre-

esfuerzo o microtraumatismos repetidos también tienen una evolución más tórpida.

Características del dolor

El dolor acompaña a la cojera en el 80% de los casos.

Tipo de dolor: el "dolor mecánico" que se incrementa tras la actividad y empeora a lo largo del día, es típico de cuadros por sobrecarga funcional (apofisitis). El "dolor inflamatorio" que es más intenso al comienzo del día y se produce en reposo, deberá orientar hacia enfermedades reumatológicas o neoplásicas; en éstas últimas es característico el predominio nocturno. El dolor del osteoma cede de forma habitual con antiinflamatorios no esteroideos.

Irradiación: en los procesos de la cadera, el dolor frecuentemente se irradia hacia el pliegue inguinal, cara interna de los muslos y rodilla. El dolor originado en la columna y en la articulación sacroilíaca se desplaza hacia los glúteos y parte posterior del muslo. En ocasiones, las afecciones abdominales o genitourinarias pueden referirse como dolor con la marcha.

Intensidad: el dolor intenso agudo es característico de las infecciones agudas. El dolor leve, moderado e intermitente es frecuente en la artritis idiopática juvenil.

Exploración general

Valoración del estado general

En los cuadros infecciosos, neoplasias o enfermedades reumatológicas puede existir afectación del estado general.

Exploración por órganos y aparatos

Piel: deberá valorarse la existencia de exantemas (urticaria aguda, enfermedad de Lyme, lupus eritematoso), púrpura (S. de Schönlein Henoch) o hematomas (hemofilia, leucemia). También deben buscarse heridas, rozaduras en los pies o lesiones en las uñas.

Abdomen: se explorará en busca de signos de hernia inguinal, abdomen agudo (apendicitis), hepatoesplenomegalia (neoplasias hematológicas, enfermedades reumatológicas) o masas (tumores retroperitoneales).

Genitourinario: la inflamación o el dolor de los testículos, son sugestivos de epididimitis o torsión testicular; estos síntomas a veces son ocultados por los adolescentes.

Exploración neurológica: deberá ser sistematizada, dirigida hacia la valoración del desarrollo psicomotor, tono muscular, fuerza, sensibilidad y reflejos osteotendinosos (ausentes en la polineuritis).

Exploración del aparato locomotor

Deberá realizarse con el niño descalzo y con la mínima ropa posible, en un lugar donde pueda caminar suficiente para valorar la marcha adecuadamente.

Inspección

Postura del niño

Con el paciente en bipedestación se debe observar si presenta asimetría corporal.

La escoliosis puede ser indicativa de discrepancia de longitud de las extremidades o de enfermedades que afecten a la columna vertebral (espondilolistesis, discitis, lesiones paravertebrales, hernia discal).

La actitud de rotación externa, abducción y semiflexión de la pierna son indicativos de inflamación de la cadera.

Los procesos genito-abdominales, como la apendicitis aguda o la epididimitis, también pueden causar desviación del torso.

Deformidades y discrepancia en la longitud y grosor de los miembros

La longitud de las piernas se mide desde la espina ilíaca antero-superior hasta el maleolo interno. Existen asimetrías en la luxación congénita de la cadera, epifisiolisis y en la necrosis avascular de la cabeza femoral. Si existe discrepancia en la longitud total, deberán medirse los segmentos correspondientes al fémur y a la tibia.

El perímetro del muslo y de la pantorrilla se mide en su parte media, diferencias mayores de 1-2 cm son indicativas de atrofia muscular.

La prueba de Galeazzi es útil para valorar la asimetría en la longitud de los miembros inferiores. Consiste en, con el paciente en decúbito supino, flexionar las caderas y las rodillas, observando si ambas rodillas quedan a la misma altura.

Signos de inflamación articular

El enrojecimiento, el dolor y el calor de la articulación son signos de artritis infecciosa o de enfermedad reumática. En esta última, suele ser llamativo la intensidad del derrame articular y las escasas manifestaciones de dolor. Puede existir también infla-

mación articular en las enfermedades neoplásicas o hematológicas (hemofilia).

Palpación

Se deberá empezar a explorar por las articulaciones no afectadas, buscando signos de inflamación como crepitación, hipersensibilidad, dolor y aumento de la temperatura. Es importante preguntar al niño por el punto donde localiza el máximo dolor.
Es fundamental palpar las metáfisis de los huesos largos, debido a que es donde más frecuentemente se localizan los tumores y las infecciones óseas.

Movilidad

En necesario explorar la movilidad activa y pasiva de la columna, la cadera, la rodilla y los pies, en todos sus movimientos naturales (flexo-extensión, rotación, abducción y adducción), valorando dónde existe limitación o se produce dolor. Se comenzará primero por las articulaciones no afectadas.
La inflamación de la cadera (enfermedad de Perthes, epifisiolisis) cursa con limitación de la rotación interna y de la abducción.
La limitación de la flexión de la columna es característica de la discitis y el dolor a la extensión es típico de espondilolistesis.
Algunos ejercicios sirven para valorar el grado de fuerza como son correr, ponerse en cuclillas, sentarse y levantarse del suelo.

Tipo de marcha

Marcha normal

Consta de dos fases: una de apoyo (primero del retropié, seguido del antepié) y otra de deslizamiento o avance en línea recta de la pierna contraria. La fase de apoyo supone el 60% del tiempo.

Marcha antiálgica

Aparece cuando existe un acortamiento en la duración de la fase de apoyo, debido al dolor que se produce cuando el miembro está en contacto con el suelo. El 80% de las cojeras son de este tipo.

Marcha en equino

Se caracteriza por el apoyo del antepié antes que del retropié, incluso, a veces, éste no llega a apoyarse. Se debe a la retracción del tendón de Aquiles o a la discrepancia en la longitud de los miembros inferiores.

Marcha de Trendelenburg

Se produce en los cuadros que cursan con inestabilidad de la cadera o deformidad de la extremidad proximal del fémur, con disminución de la fuerza de la musculatura abductora. Consiste en una inclinación de la pelvis hacia el lado sano e inclinación del

	tronco al lado contrario para intentar equilibrar la marcha. Es propia de la luxación de la cadera, epifisiolisis y de la enfermedad de Perthes.
Marcha en circunducción	Se caracteriza porque la segunda fase de deslizamiento o avance del pie no se produce en línea recta. Se observa en la discrepancia de longitud de los miembros inferiores.
Marcha en "estepaje"	Ocurre cuando la rodilla se flexiona en exceso para no arrastrar el pie, produciéndose posteriormente una caída brusca de la misma. Está causada por procesos neurológicos que cursan con insuficiencia en el músculo tibial anterior que no permite la dorsiflexión del pie.

Pruebas complementarias

Hemograma, PCR, VSG, hemocultivo	Están indicadas cuando se sospecha una infección bacteriana, sobre todo en el caso de la artritis séptica. También deben solicitarse cuando existe alteración del estado general. La VSG se eleva más frecuentemente en los procesos inflamatorios de larga evolución (artritis idiopática juvenil, neoplasias).
Creatinfosfoquinasa	Es un enzima muscular que aparece elevada en las miositis (víricas) y frecuentemente en las piomiositis.
Radiografía simple	Las exploraciones radiográficas deben ser en 2 proyecciones: antero-posterior y lateral. Cuando existe la posibilidad de que el dolor sea referido conviene hacer radiografías de todo el miembro. En los niños mayores de 3 meses con sospecha de displasia de la cadera la proyección más indicada es la antero-posterior. La proyección axial sirve para detectar fases incipientes de epifisiolisis y de la enfermedad de Perthes. En algunos procesos como la osteomielitis, las fracturas por estrés y las "fracturas de los primeros pasos", los hallazgos iniciales radiográficos pueden ser normales. En estos casos, si los síntomas persisten, es útil repetir la radiografía dos semanas después.
TC	Permite visualizar detalles del hueso (lesiones de la cortical, coalición ósea) no visibles mediante radiología simple. Está especialmente indicada en los procesos que afectan a la pelvis y a la columna vertebral.

RM	Es muy útil para identificar lesiones en el menisco, cartílago de crecimiento, infecciones de partes blandas, lesiones tumorales, necrosis avascular y lesiones en la médula espinal.
Gammagrafía con Tc^{99m}	Es una técnica más sensible que la radiografía para la detección, en las fases iniciales, de fracturas ocultas, infecciones óseas, necrosis avascular y tumores.
Ecografía	Es muy útil para el estudio de la cadera. Permite visualizar la existencia de líquido intraarticular, indicativo de artritis. En los niños menores de 3 meses está indicada para el diagnóstico de displasia de la cadera.
Artrocentesis	Se realiza cuando existe derrame articular como medio diagnóstico del tipo de artritis (ver capítulo Fiebre y dolor osteoarticular).

Tratamiento

El tratamiento estará en función de la etiología de la cojera. En los casos producidos por una causa ortopédica o traumatológica será necesaria la intervención del traumatólogo.

Sinovitis transitoria de cadera	Se trata de un proceso autolimitado que mejora con el reposo de la articulación. Pueden añadirse antiinflamatorios como ibuprofeno 40 mg/kg/día, vía oral, divididos cada 8 horas. Si la evolución no es buena deberán plantearse otros diagnósticos (enfermedad de Perthes).
Piomiositis	El tratamiento es médico-quirúrgico. En las fases iniciales de la enfermedad puede ser suficiente el tratamiento antibiótico, pero en las fases más avanzadas habrá que complementarlo con el drenaje quirúrgico. El tratamiento consiste en la administración de cloxacilina 150-200 mg/kg/día divididos cada 8 horas, 4-6 semanas. Durante la primera semana el tratamiento será intravenoso, pasando posteriormente a la vía oral.

Derivación

Ingreso en UCIP	Pacientes con afectación grave del estado general (sepsis).

Ingreso en sala

- Infecciones osteoarticulares, piomiositis, discitis, y aquellos procesos que precisen tratamiento antibiótico intravenoso.
- Epifisiolisis de la cadera inestable y las fracturas que necesiten tratamiento quirúrgico.
- Enfermedad neurológica grave (Guillén-Barré, miastenia gravis) y artritis idopática juvenil con afectación sistémica importante. También aquellos casos con sospecha de tumoración maligna.

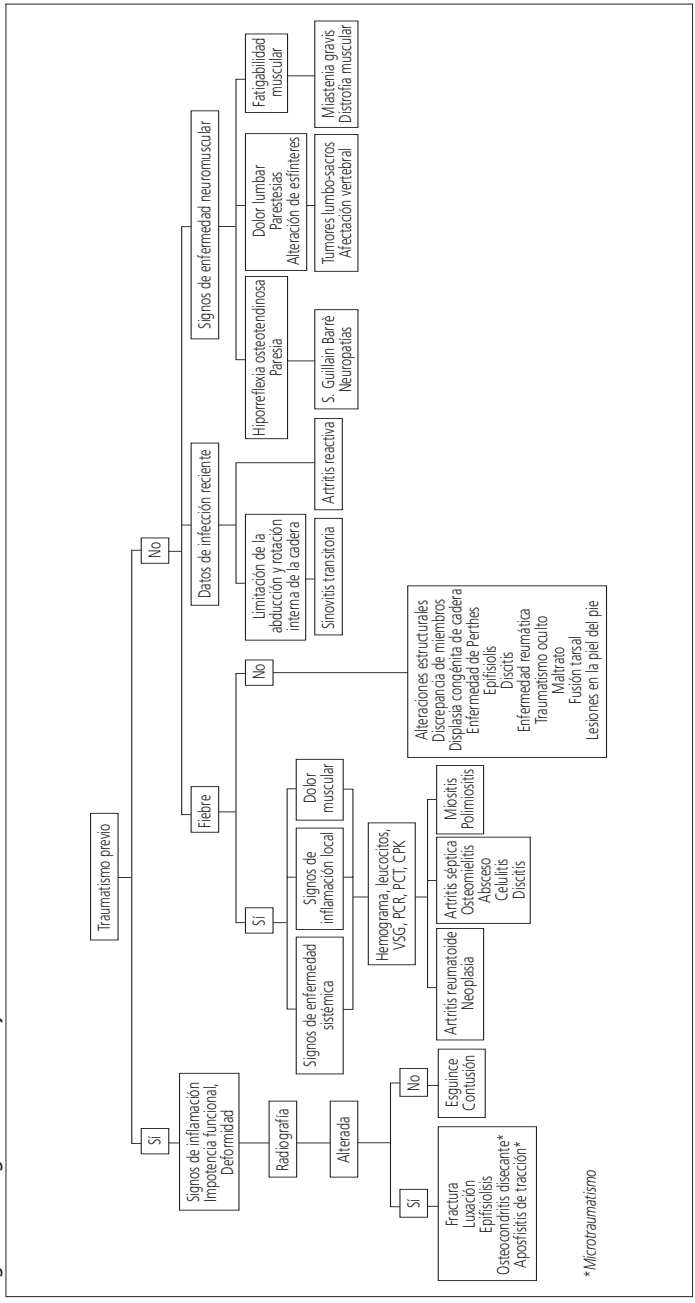
Consultas externas

- Los niños con signos de enfermedad reumatológica deberán ser enviados a la consulta de reumatología.
- Los pacientes con apofisistis de tracción, osteocondritis disecante, enfermedad de Perthes, coalición tarsal o alteraciones óseas articulares se remitirán a la consulta de traumatología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barkin RM, Barkin SZ, Barkin AZ. The limping child. J Emerg Med 2000;18: 331-9.
2. Eich GF, Superti-Furga A, Umbricht FS, Willi UV. The painful hip: evaluation of criteria for clinical decision-making. Eur J Pediatr 1999; 158:923-8.
3. Fischer SU, Beattie TF. The limping child: epidemiology, assessment and outcome. J Bone Joint Surg 1999; 81:1029-4.
4. Flynn JM, Widmann RF. The limping child: evaluation and diagnosis. J Am Acad Orthop Surg 2001; 9:89-8.
5. González Morán G. La cojera en el niño. En: Casado Flores J, Serrano González A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergón; 2007. p.840-6.
6. Lawrence LL. The limping child. Emerg Med Clin North Am 1998; 16:911-29.
7. Leet AI, Skaggs DL. Evaluation of the acutely limping child. Am Fam Physician 2000; 61:1011-18.
8. Myers MT, Thompson GH. Imaging the child with a limp. Pediatr Clin North Am 1997; 44:637-58.
9. Renshaw TS. The child who has a limp. Pediatr Rev 1995; 16:458-65.
10. Royle SG. Investigation of the irritable hip. J Pediatr Orthop 1992; 12:396-7.

Algoritmo diagnóstico de la cojera.



46 DOLOR DE ESPALDA

Alejandro López Neyra, Javier Alonso Hernández

El dolor de espalda no es un motivo de consulta frecuente en pediatría. Sin embargo, es más probable que exista una causa orgánica subyacente que en la edad adulta, donde los problemas mecánicos o psicológicos constituyen la etiología más habitual.

ETIOLOGÍA

La etiología del dolor de espalda en la infancia es muy diversa (Tabla I). A continuación, se exponen las causas más frecuentes dependiendo de la edad.

Niños menores de 5 años de edad

Discitis	La discitis es una inflamación del disco intervertebral de origen presumiblemente infeccioso que afecta sobre todo a niños menores de 5 años. Suelen estar involucrados los segmentos lumbar y lumbo-sacro.
Dolor referido	En ocasiones, el dolor de espalda se origina en estructuras abdominales o torácicas: • Riñón: infección urinaria. • Pulmón: neumonía. • Abdominal: apendicitis (sobre todo retrocecal).
Neoplasias	**Espinales:** osteoma osteoide, granuloma eosinófilo, sarcoma de Ewing. **Extraespinales:** neuroblastoma, tumor de Wilms, linfoma, leucemia. La leucemia es la neoplasia que produce dolor de espalda en los niños con más frecuencia.

Niños de 5 a 12 años de edad

Traumatismos	Lo más frecuente son los traumatismos menores y las distensiones musculares. Aunque las fracturas vertebrales son raras, se debe pensar en ellas si existe dolor importante después de un traumatismo de alta energía.

Dolor referido	Además de la infección urinaria, la neumonía y la apendicitis, en este grupo de edad hay que tener en cuenta otras entidades como la pancreatitis y el cólico renal.
Osteomielitis vertebral	Es poco frecuente, sobre todo en niños menores de 4-5 años. Es una enfermedad grave que puede evolucionar con complicaciones importantes (absceso epidural, compromiso medular).

Niños mayores de 12 años de edad

Traumatismos	En los adolescentes son frecuentes las lesiones leves por traumatismos de baja intensidad y las producidas por sobreesfuerzos o traumatismos repetidos. Las fracturas vertebrales son raras si no existen factores de riesgo de osteoporosis (tratamiento crónico con corticoides, enfermedades metabólicas).
Alteraciones del desarrollo	**Espondilolisis:** movimientos repetitivos de hiperextensión de la columna (gimnasia, tenis) provocan mínimas fracturas de estrés y, secundariamente, debilidad en la pars interarticularis de las vértebras, generalmente en la zona lumbar (entre L5 y S1). Si la vértebra superior se desplaza hacia delante con respecto a la inferior se produce una espondilolistesis. **Enfermedad de Scheuermann:** se caracteriza por una cifosis marcada. El dolor se localiza fundamentalmente en la región medioescapular, en la convexidad de la curva. No suele asociar síntomas neurológicos ni constitucionales. **Escoliosis:** suele ser un hallazgo casual y raramente cursa con dolor. Se debe sospechar la existencia de patología subyacente ante curvas torácicas dolorosas, de corta evolución, sobre todo izquierdas.
Dolor referido	Igual que antes, el dolor de espalda se puede originar en estructuras vecinas abdominales o torácicas.
Enfermedades reumatológicas	Las enfermedades reumatológicas son más frecuentes en la adolescencia. El dolor a nivel lumbar, generalmente secundario a sacroileítis, puede aparecer en la espondilitis anquilosante, la artritis idiopática juvenil (fundamentalmente en la forma oligoarticular tardía), el síndrome de Reiter o la artropatía psoriásica.
Trastorno psicosomático	Es una entidad importante a tener en cuenta sobre todo en pacientes del sexo femenino.

TABLA I. Etiología del dolor de espalda en la infancia

Causas espinales	Causas extraespinales
Infecciones	Infecciones
Discitis	Infección del tracto urinario
Osteomielitis vertebral / Absceso espinal	Neumonía, derrame pleural
Tuberculosis / Brucelosis	Meningitis
Neoplasias	Piomiositis
Tumores vertebrales: osteoma osteoide, osteoblastoma, granuloma eosinófilo, sarcoma de Ewing	Absceso paraespinal
Tumores medulares: gliomas, teratomas, lipomas, neurofibromas	Neoplasias
Alteraciones del desarrollo	Leucemia / Linfoma
Espondilolisis / Espondilolistesis	Neuroblastoma
Enfermedad de Scheuermann	Tumor de Wilms
Escoliosis	Rabdomiosarcoma
Traumatismos / Alteraciones mecánicas	Alteraciones neurológicas
Fracturas	Síndrome de Guillain-Barré
Alteraciones musculares / ligamentosas	Mielitis transversa
Síndrome de sobreesfuerzo	Dolor referido
Hernia discal	Pancreatitis
Enfermedades reumatológicas	Apendicitis
Espondilitis anquilopoyética	Hematocolpos
Otras espondiloartropatías (psoriásica, síndrome de Reiter, enfermedad de Crohn)	Cólico renal
Artritis crónica juvenil	Otras
	Drepanocitosis
	Síndrome post-punción lumbar
	Calcificación del disco intervertebral
	Distrofias musculares
	Trastorno de conversión

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

La actuación en urgencias debe intentar detectar la existencia de una enfermedad grave, principalmente neurológica, infecciosa o tumoral. La anamnesis y la exploración física ayudarán a decidir qué niños necesitan pruebas complementarias.

Anamnesis

Antecedentes personales

Se averiguará si el paciente tiene alguna enfermedad que pueda asociar dolor de espalda por afectación de la columna o de otra estructura anatómica:

- Artritis reumatoide pauciarticular tipo II, espondilitis anquilopoyética: afectan a varones mayores de 8 años.

- Neoplasias: metástasis, afectación retroperitoneal.
- Anemia de células falciformes: espondilitis infecciosa, crisis vaso-oclusivas, síndrome torácico.
- Enfermedad inflamatoria intestinal: espondilitis, sacroileítis.
- Síndrome de Marfan: aneurisma disecante de aorta.

Edad

Es fundamental para orientar el diagnóstico y la solicitud de pruebas complementarias. Hasta en el 50% de los pacientes menores de 5 años existe una causa subyacente potencialmente grave. Además, la prevalencia de tumores e infecciones es máxima a esta edad.

Localización e irradiación del dolor

Para los niños, es difícil localizar y describir la irradiación del dolor. Sin embargo, hay que intentarlo ya que puede proporcionar la mejor pista diagnóstica.
Dolor central sobre la columna vertebral: puede estar originado en cualquiera de las estructuras que se encuentran en la columna o en las regiones adyacentes (hueso, músculo, médula espinal).
Dolor sobre la fosa renal: la patología renal (infección, litiasis) cursa con dolor postero-lateral que, a veces, se propaga siguiendo el trayecto de la vía urinaria hacia delante y abajo.
Dolor escapular: el dolor que desde el epigastrio se extiende hacia cualquiera de las escápulas es característico de la pancreatitis.

Instauración del dolor

En general, la instauración lenta e insidiosa tiene peor pronóstico porque se asocia con patología tumoral o infecciosa con más frecuencia. A veces existe un antecedente traumático que despista el diagnóstico.
Las alteraciones del desarrollo (espondilolisis/espondilolistesis) provocan episodios de dolor recurrente en relación con actividades específicas.

Intensidad del dolor

Para calibrar el dolor se preguntará si interfiere con las actividades habituales del niño, le despierta por la noche y el grado de respuesta a los analgésicos habituales. Cuanto mayor sea la intensidad peor será el pronóstico.
El dolor nocturno que despierta al paciente, por ejemplo, sugiere patología tumoral o infecciosa –el alivio con salicilatos es característico del osteoma osteoide–.

Traumatismo

El dolor agudo relacionado con traumatismos raramente está provocado por una enfermedad grave. En los niños mayores hay que indagar las actividades deportivas que realizan (fútbol, gimnasia, rugby) ya que el dolor puede estar relacionado con alguna lesión osteomuscular como se ha comentado antes.

Fiebre

La fiebre sugiere una infección aunque también está presente en las enfermedades del colágeno y en las neoplasias. Sin embargo, hay que tener en cuenta que las infecciones osteoarticulares, incluida la discitis, pueden cursar sin fiebre o con fiebre de bajo grado.

Otros síntomas

La existencia de síntomas de infección respiratoria, gastrointestinal o urinaria puede ayudar a localizar un foco infeccioso.

Infecciones en los días previos

En la patología parainfecciosa neurológica –síndrome de Guillain-Barré, mielitis transversa- suele existir el antecedente de una infección vírica 1-2 semanas antes (virus Epstein-Barr, herpes simplex, influenza, varicela, catarro de vías altas, gastroenteritis).
En ambas enfermedades el dolor de espalda puede preceder a la debilidad 1-2 días e, incluso, puede ser el motivo de consulta principal. En la mielitis transversa se localiza en la columna a la altura del nivel medular afectado, generalmente torácico. En el síndrome de Guillain-Barré el dolor es más difuso, afecta sobre todo a la zona lumbar y puede irradiarse hacia la región glútea y las piernas.

Marcha

El rechazo de la deambulación suele ser el motivo de consulta de los niños pequeños con dolor de espalda (por ejemplo, en la discitis).
Sin embargo, conviene recordar que la etiología neurológica es más frecuente cuando el dolor de espalda asocia alteración de la marcha.

Síntomas constitucionales

La existencia de afectación sistémica (pérdida de peso, anorexia o fatiga) empeora el pronóstico ya que, generalmente, indica la presencia de una enfermedad importante (infecciosa o tumoral).

Síntomas neurológicos

Finalmente, se buscarán síntomas de afectación medular: debilidad, entumecimiento, hormigueo o alteraciones de los esfínteres.

Exploración

Inspección	Para calibrar la intensidad del dolor y la repercusión sobre el estado general hay que valorar la actitud del niño desde que entra en la urgencia, cómo se mueve, cómo se sube a la camilla, si adopta alguna postura antiálgica. **Color:** la palidez, con afectación de piel y mucosas, puede estar relacionada con un proceso grave subyacente (leucemia, infección crónica o aguda, artritis crónica, enfermedad inflamatoria intestinal). Las manchas "café con leche" deben alertar de la posibilidad de que un neurofibroma en el contexto de una neurofibromatosis sea la causa del cuadro. **Inspección de la columna:** se deben buscar lesiones cutáneas asociadas con disrafismo espinal oculto. Suelen localizarse en la región lumbosacra: mechones de pelo, manchas de color vino de Oporto, hipocromías, hemangiomas, senos dérmicos. La patología espinal subyacente (tumores, lipomas, diastematomielia) puede anclar la médula a ese nivel. La clínica y las alteraciones neurológicas suelen estar presentes desde el nacimiento. Sin embargo, en ocasiones, el curso es insidioso y la sintomatología surge más tarde, en los primeros años de vida (dolor o rigidez de piernas o espalda, debilidad, entumecimiento, alteraciones vesicales o intestinales).
Exploración general	Es importante realizar una exploración general ya que en los niños el origen del dolor de espalda con frecuencia está fuera de la columna vertebral. La auscultación pulmonar puede proporcionar el diagnóstico de neumonía. La palpación abdominal debe buscar signos de dolor con o sin peritonismo (pancreatitis, apendicitis), masas abdominales (neuroblastoma, tumor de Wilms), hepatomegalia y/o esplenomegalia (leucemia, neoplasia). No se debe olvidar la percusión renal (pielonefritis, litiasis) ni la búsqueda de adenopatías generalizadas (leucemia, linfoma).
Marcha	La mayoría de los niños con dolor de espalda no presenta alteraciones de la marcha. Como se ha comentado con anterioridad, la cojera asociada debe alertar de la posibilidad de compromiso medular.
Columna	Se debe evaluar la alineación vertebral. Con el paciente en bipedestación se buscarán asimetrías

en los hombros, las escápulas, los flancos y la pelvis sugerentes de escoliosis. Al flexionarse hacia delante pueden aparecer gibas (Test de Adams). El paciente con dolor importante suele mantener la columna rígida con corrección de la lordosis lumbar (discitis, osteomielitis, tumor). La hiperlordosis lumbar, sin embargo, puede ser un signo de espondilolisis o espondilolistesis.

La **palpación** de las apófisis de los cuerpos vertebrales, una a una desde la región cervical hasta la lumbar, permite localizar el dolor y diferenciar el originado en la columna del procedente de estructuras vecinas (musculatura paravertebral, fosas renales, articulaciones sacroilíacas).

A continuación, se recorrerá la región paravertebral buscando también zonas dolorosas y contracturas musculares.

Articulaciones sacroilíacas

Primero hay que palpar las dos articulaciones. La exploración se completa valorando si la compresión medial de ambos coxales es dolorosa.

Exploración neurológica

Si existen indicios de afectación neurológica es fundamental explorar la función de la médula espinal: masa, tono y fuerza muscular, sensibilidad táctil y dolorosa, reflejos osteotendinosos, cutáneo-abdominales, reflejo de Babinski, función vesical, reflejo cremastérico y tono del esfínter anal.

El dolor de espalda es el síntoma más frecuente de los tumores medulares. Pueden asociar alteraciones sensitivas y, con menos frecuencia, deficiencias motoras. En definitiva, si existen signos de compromiso medular se solicitará una prueba de imagen urgente (preferiblemente resonancia magnética) y una interconsulta neuroquirúrgica.

Debilidad aguda:

- La disminución o abolición de los reflejos osteotendinosos de las extremidades inferiores en el contexto de un cuadro clínico con debilidad ascendente simétrica es característico del síndrome de Guillain-Barré.
- La asociación de debilidad que evoluciona en horas o días y asocia parestesias en miembros inferiores es la sintomatología de inicio más frecuente de la mielitis transversa.

Signos meníngeos: pueden ser positivos en los pacientes con infecciones del sistema nervioso central (meningitis, abscesos cerebrales, empiemas sub-

durales o epidurales), hemorragia subaracnoidea y tumores cerebrales. En estos casos suelen existir otros datos en la historia o en la exploración que sugieran la afectación central (alteración del nivel de conciencia, cefalea con vómitos). Algunos procesos inflamatorios cervicales (infecciones cervicales profundas, adenitis) y las infecciones vertebrales pueden cursar con rigidez de nuca y signos meníngeos positivos también.

Pruebas complementarias

La realización de pruebas complementarias no es necesaria en los niños con dolores leves de naturaleza traumática. Los pacientes con hallazgos en la historia o en la exploración que se relacionan con peor pronóstico requerirán más estudios:

- Edad menor de 4 años.
- Duración del dolor más de 4 semanas.
- Dolor progresivo.
- Interferencia con la actividad del niño.
- Síntomas constitucionales.
- Alteraciones neurológicas.
- Desarrollo reciente de escoliosis.

Hemograma

Se debe solicitar cuando existan datos en la historia o en la exploración sugerentes de una enfermedad importante.

El hemograma sirve para valorar las células sanguíneas en los niños con sospecha de neoplasia, si existe una anemia propia de una inflamación crónica o la leucocitosis con neutrofilia y desviación hacia la izquierda de las infecciones bacterianas.

Sin embargo, como se ha comentado en el capítulo de síndrome febril la correlación entre la cifra de leucocitos y el riesgo de infección bacteriana no es muy buena.

Reactantes de fase aguda

Se determinarán en las mismas situaciones que el hemograma. Los reactantes se alteran en función del grado de lesión tisular. La proteína C-reactiva se eleva no sólo en las infecciones sino también en las enfermedades inflamatorias crónicas (enfermedad inflamatoria intestinal, artritis crónica). La procalcitonina es más específica de infección bacteriana. En Pediatría, cada vez se utiliza menos la velocidad de sedimentación ya que precisa mayor volumen de sangre para su determinación y es menos específica de infección bacteriana que las anterio-

res. Sin embargo, sigue teniendo utilidad en las infecciones osteoarticulares y en los cuadros crónicos en los que la alteración de la velocidad puede ser el único parámetro que ponga en evidencia una inflamación (artritis crónica, enfermedad inflamatoria intestinal) o una neoplasia.

Hemocultivo

Aunque su rentabilidad sea baja, se debe realizar cuando se sospeche una etiología infecciosa, principalmente en pacientes febriles.

Bioquímica sanguínea

La solicitud de pruebas se hará en función de la sospecha diagnóstica: patología hepática (GOT, GPT, bilirrubina, fosfatasa alcalina), pancreatitis (amilasa, lipasa), etc.
Los marcadores indirectos de lisis tumoral (LDH, fósforo, ácido úrico, potasio, CPK) pueden orientar el diagnóstico en pacientes con síntomas constitucionales, dolor nocturno, crónico o progresivo. Se tendrán en cuenta sobre todo en niños pequeños donde las causas mecánicas son menos frecuentes.

Radiografías simples de columna (anteroposterior y lateral)

Es la prueba de imagen más accesible en el servicio de urgencias. Permite valorar la alineación vertebral, el espacio intervertebral, la presencia de lesiones líticas o blásticas y la existencia de fracturas.
Discitis: las radiografías laterales de la columna pueden mostrar un estrechamiento del espacio intervertebral con irregularidades de los platillos vertebrales adyacentes en fases más avanzadas. Estas alteraciones, sin embargo, tardan en aparecer (incluso 2 semanas) por lo que una radiografía normal no excluye el diagnóstico.
Osteomielitis, artritis: los hallazgos radiológicos patológicos también son tardíos.
Espondilolisis/espondilolistesis: se observa un defecto lítico en la pars interarticularis vertebral. En ocasiones es necesaria una proyección oblicua para ponerlo de manifiesto.
También se puede valorar la existencia de escoliosis.

Resonancia magnética (RM)

La RM tiene más sensibilidad para diagnosticar patología vertebral o espinal que la radiografía simple. Sin embargo, es una prueba menos accesible, más cara, más lenta, además de precisar sedación en niños pequeños.

Es obligada en pacientes con sintomatología persistente y radiografías simples no concluyentes y siempre que haya síntomas o signos neurológicos (la existencia de clínica de afectación medular obliga a su realización urgente).

Tomografía axial computarizada (TC)

Permite una buena visualización de las estructuras óseas (fracturas, espondilolisis, tumores vertebrales) pero es claramente peor que la RM para estudiar lesiones medulares.

Ecografía

Ecografía abdominal: es muy útil en los cuadros con dolor de espalda asociado a síntomas de abdomen agudo (apendicitis, colecistitis, pancreatitis, abscesos del psoas) y para valorar la región retroperitoneal buscando, principalmente, tumores (neuroblastoma, tumor de Wilms).
Ecografía de caderas: está indicada en los niños pequeños con rechazo de la deambulación y dolor de difícil localización.

Otras pruebas

Se solicitará un análisis de orina si el dolor se localiza en la fosa renal o asocia síntomas miccionales. Igualmente, si la clínica es compatible con una neumonía se hará una radiografía de tórax. Ésta última también es de utilidad para valorar el mediastino en pacientes con sospecha de leucemia o linfoma.
Punción lumbar: la realización de una punción lumbar está indicada para descartar meningitis y ante la sospecha de síndrome de Guillain Barré (disociación albúmino-citológica) o mielitis transversa (pleocitosis leve en el 50% de los pacientes con elevación de las proteínas). En estos casos conviene extraer tres muestras de líquido cefalorraquídeo para análisis citoquímico, vírico y otros estudios especiales (bandas oligoclonales, proteína básica de la mielina).

Tratamiento

En general, el tratamiento depende de la etiología y será específico para cada entidad (ortopédico o quirúrgico en la espondilolisis, gammaglobulina en el síndrome de Guillain-Barré, antibiótico para la infección urinaria y la neumonía).

Dolores de origen mecánico

En la mayoría de las ocasiones, sobre todo en los niños mayores, el origen del dolor es traumático o

mecánico sin que se llegue a un diagnóstico etiológico concreto en la urgencia.
Reposo: se evitarán actividades deportivas, principalmente. No es aconsejable el reposo en cama.
Tratamiento analgésico-antiinflamatorio: ibuprofeno 10 mg/kg/dosis cada 6-8 horas (máximo 2,4 g al día) o paracetamol 15 mg/kg/dosis cada 6 horas (máximo 4 g al día).

Discitis

Aunque la etiología de la discitis no está aclarada por completo y se han publicado casos con buena evolución sin tratamiento antibiótico, la mayoría de los autores está de acuerdo en el origen infeccioso de esta entidad.
El tratamiento incluye reposo, inmovilización, analgesia y antibioterapia intravenosa. A la hora de elegir el antibiótico hay que tener en cuenta que el germen aislado con mayor frecuencia es el *Staphylococcus aureus.* También se han descrito casos producidos por la *Kingella kingae,* enterobacterias, el *Streptococcus pneumoniae* e incluso anaerobios: cloxacilina i.v. (50-100 mg/kg/día en 4 dosis) o cefuroxima i.v. (50-150 mg/kg/día en 3 o 4 dosis).

Osteomielitis, artritis bacteriana

El *S. aureus* es el germen más frecuente en todos los grupos. Los demás agentes etiológicos y, en consecuencia, el tratamiento dependen de la edad:

- Menores de 5 años: cloxacilina i.v. (50-100 mg/kg/día en 4 dosis) asociada a cefotaxima i.v. (200 mg/kg/día en 3 ó 4 dosis). También es buena opción la cefuroxima i.v. (50-150 mg/kg/día en 3 ó 4 dosis).
- Mayores de 5 años: cloxacilina i.v. (50-100 mg/kg/día en 4 dosis).

La duración del tratamiento antibiótico no debe ser inferior a 3 semanas. Una vez que el paciente mejore clínicamente y se normalicen los reactantes de fase aguda se puede continuar por vía oral.

Derivación

Domicilio

Habitualmente el manejo del dolor de espalda es ambulatorio.

Ingreso hospitalario

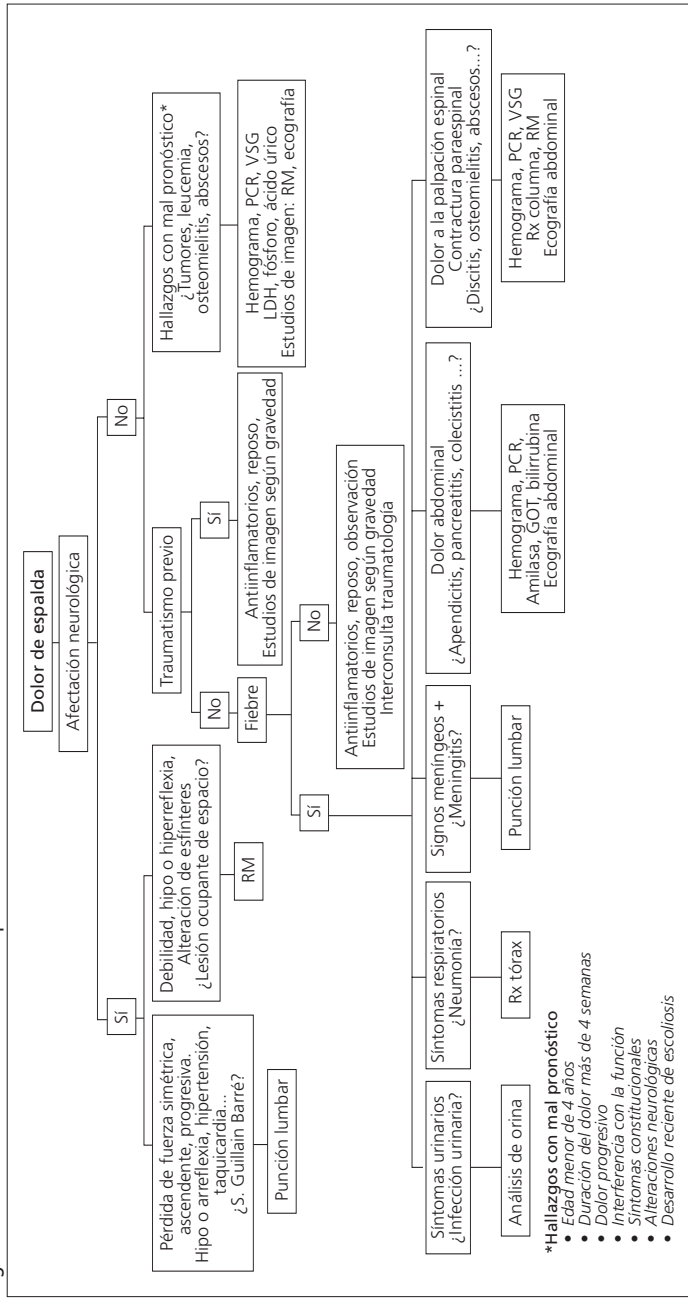
- Pacientes con alteraciones neurológicas.
- Infecciones osteoarticulares.
- Sospecha de patología neoplásica.

Consulta	Traumatología: • Pacientes con escoliosis, enfermedad de Scheuermann, espondilolisis/espondilolistesis. • Enfermos con dolor persistente de etiología incierta sin hallazgos de gravedad en la valoración en urgencias. Reumatología: • Aunque es raro diagnosticar una enfermedad reumatológica en urgencias, ante la existencia de datos sugestivos (sacroileítis, uveítis, antecedentes familiares) se debe derivar a consulta. • Niños diagnosticados de una enfermedad reumática con mal control de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abril Martin JC, Martos Rodriguez LA, Queiruga Dios JA, Diaz Martinez A. Back pain in children. An Esp Pediatr 1997;46:133-7.
2. Afshani E, Kuhn JP. Common causes of low back pain in children. Radiographics 1991;11:269-91.
3. Back Pain. En Herring JA editor. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics: From the Texas Scottish Rite Hospital for Children. Philadelphia: Saunders; 2001. p. 95-107.
4. Corneli HM. Pain – Back. En Fleisher GR, Ludwig S editores. Textbook Of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p.477-81.
5. De la Torre Espí M. Fiebre y alteración de la marcha. En Casado Flores J, Serrano González A editores. Urgencias y tratamiento del niño grave. Casos clínicos comentados volumen III. Majadahonda: Ergon; 2007. p.107-16.
6. Fernández M, Carrol CL, Baker CJ. Discitis and vertebral osteomyelitis in children: An 18-year review. Pediatrics 2000;105:1299-304.
7. George H. Thompson. La columna. En Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB editores. Nelson Tratado de pediatría. Philadelphia: Saunders; 2004. p. 2280-7.
8. Gutierrez K. Bone and joint infections in children. Pediatr Clin North Am 2005;52:779-94.
9. Hollingworth P. Back pain in children. British J Rheumatol 1996;35:1022-8.
10. Payne WK, Ogilvie JW. Back pain in children and adolescents. Pediatr Clin North Am 1996;43:899-917.

Algoritmo de actuación en el dolor de espalda.



47 FIEBRE Y DOLOR OSTEOARTICULAR. INFECCIONES OSTEOARTICULARES

Mº José Pérez García, Ignacio Martínez Caballero

El dolor osteoarticular acompañado de fiebre es frecuente en la edad pediátrica. Su origen es muy variado.
La inflamación articular es la presencia de tumefacción y/o limitación dolorosa a la movilización consecuencia de un proceso infeccioso, inflamatorio o tumoral.
Las infecciones osteoarticulares agudas, aunque infrecuentes, continúan siendo un problema importante en la infancia. La antibioterapia ha reducido casi a cero la mortalidad. Sin embargo, el diagnóstico precoz es difícil, sobre todo en los recién nacidos y en los lactantes, lo que puede retrasar el tratamiento y aumentar la posibilidad de secuelas morfológicas y funcionales.
Las dos entidades infecciosas más importantes son la osteomielitis hematógena aguda y la artritis séptica.

ETIOLOGÍA

Causas infecciosas (invasión directa)

Artritis séptica: es la infección de la articulación.
Osteomielitis aguda: es la infección del hueso. La infección del disco intervertebral (discitis) se considera una variante (ver capítulo de dolor de espalda).

	Artritis séptica	Osteomielitis
Mecanismo de producción	Vía hematógena Por contigüidad a un foco de osteomielitis próximo (frecuente en la articulación coxo-femoral)	Vía hematógena Traumatismo o fractura abierta
Edad	Menores de 3 años	Primer año, preescolar, preadolescente
Localización frecuente	Cadera (RN y lactante) Rodilla, codo, hombro (niño mayor)	Metáfisis del fémur (distal) y de la tibia (proximal)

Staphylococcus aureus — Es el agente etiológico más frecuente en todos los grupos de edad. Está implicado en más del 50% de las artritis y osteomielitis.

	Existe un aumento en los últimos años de la incidencia de artritis sépticas muy agresivas (en algunas series hasta el 3%) y con peor respuesta al tratamiento producidas por *S. aureus* meticilin-resistente (sobre todo infecciones nosocomiales).
Streptococcus pyogenes	Produce el 22% de las artritis sépticas en la infancia. También está relacionado con artritis reactivas y con la fiebre reumática.
Haemophilus influenzae	Antes de la vacuna, provocaba el 40% de las infecciones osteoarticulares pero su incidencia ha disminuido drásticamente desde la introducción de la misma.
Kingella kingae	Se está produciendo un aumento de la frecuencia de este patógeno en las últimas 3 décadas, remplazando actualmente al *H. influenzae.* Causa más del 17% de las infecciones osteoarticulares en niños mayores de 3 años.
Streptococcus pneumoniae	Es la causa del 6% de las infecciones osteoarticulares. Afecta principalmente a los niños con edades comprendidas entre los 2-3 años.
Echerichia coli, Streptococcus grupo B	Son agentes implicados en las artritis y osteomielitis de los neonatos.
Pseudomonas aeruginosa	Es el germen más frecuente en las osteomielitis y artritis secundarias a lesiones punzantes en la planta del pie.
Micobacterias y hongos	Afectan a pacientes inmunodeprimidos. En las lesiones penetrantes las micobacterias atípicas pueden producir artritis sépticas severas.
Bacterias no habituales	Actúan por una doble mecanismo, invasión directa de la articulación y también mediante mecanismos autoinmunes. Las más frecuentes son: *Brucella mellitensis, Rickettsia conorii, Mycobacterium tuberculosis, Coxiella burnetti* y *Borrelia burgdorferi* (enfermedad de Lyme).

Prevalencia según la edad	Artritis séptica
Recién nacido	*Staphylococcus aureus, Streptococcus grupo B, Escherichia coli, Pseudomonas aeruginosa, Haemophilus influenzae b.*

Niños de 1 mes a 5 años	*Staphylococcus aureus, Haemophilus influenzae b, Streptococcus grupo A (SGA), Kingella kingae.*
Niños mayores de 5 años	*Staphylococcus aureus, Streptococcus grupo A, Neisseria gonorrhoeae.*
Osteomielitis hematógena aguda	
Recién nacido	*Staphylococcus aureus, Streptococcus grupo B, Escherichia coli, Pseudomonas aeruginosa, Haemophilus influenzae b.*
Niños de 1 mes a 5 años	*Haemophilus influenzae b, Staphylococcus aureus* (según países), *Streptococcus grupo A, Kingella kingae.*
Niños mayores de 5 años	*Staphylococcus aureus, Streptococcus* grupo A, *Neisseria gonorrhoeae.*

Causas inflamatorias autoinmunes

Artritis idiopática juvenil

Es la enfermedad reumatológica más frecuente en la infancia.
La forma sistémica se caracteriza por una poliartritis persistente que dura más de 6 semanas, fiebre alta en picos, afectación del estado general y un exantema asalmonado en tronco y extremidades. Puede haber otros signos asociados: uveítis, nódulos cutáneos, hepatoesplenomegalia, adenopatías, pleuritis, pericarditis.

Artritis relacionadas con la infección

Artritis reactivas y artritis asépticas en bacteriemias: son producidas por mecanismos inmunológicos en los que el germen no invade la articulación y el cultivo del líquido sinovial es negativo. La infección desencadenante generalmente precede a la artritis.

Virus	Rubéola, VHB, VHC, Epstein-Barr, Varicela-Zoster, Parvovirus B19.
Bacterias	**Artritis reactivas:** *Streptococcus* beta hemolítico grupo A, *Staphylococcus aureus, Yersinia enterocolítica, Salmonella enteritidis, Shigella flexneri, Campylobacter jejuni, Mycoplasma pneumoniae, Rickettsia conorii, Brucella mellitensis, Mycobacterium tuberculosis, Coxiella burnetti y Borrelia burgdorferi* (enfermedad de Lyme). **Artritis aséptica en bacteriemias:** meningococo, gonococo, *Haemophilus influenzae.*

Vasculitis	Enfermedad de Kawasaki, púrpura de Schönlein-Henoch, panarteritis nodosa, enfermedad de Behçet.
Conectivopatías	Lupus eritematoso sistémico (LES), esclerosis sistémica progresiva, polimiositis.
Enfermedades sistémicas	Fiebre mediterránea familiar, sarcoidosis.
Artritis psoriásica	Aunque su forma de presentación habitual es una oligoartritis asimétrica, puede debutar como una monoartritis muy sintomática con fiebre y elevación de los reactantes de fase aguda.

Neoplasias

Leucemias, linfomas	Aproximadamente, el 10% de las leucemias linfoblásticas agudas debuta con síntomas reumatológicos. Durante su evolución, el 20-40% cursa con síntomas músculo-esqueléticos.
Otras	Tumores óseos. Los tumores óseos pueden ser confundidos con focos de osteomielitis (granuloma eosinófilo, sarcoma dermoide). Neuroblastoma.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

La anamnesis intentará diferenciar entre el dolor osteoarticular de origen infeccioso o neoplásico que requiere tratamiento urgente, y las otras causas que no precisan una actuación tan rápida.

Clínica inespecífica	Los síntomas inespecíficos como irritabilidad, decaimiento o estancamiento ponderal pueden ser la única manifestación de la afectación osteoarticular en los recién nacidos y lactantes. Son más inespecíficos cuanto menor sea la edad del paciente.
Antecedentes familiares	Se debe preguntar sobre enfermedades autoinmunes en la familia (artritis reumática, LES).
Antecedentes personales	Algunos antecedentes pueden orientar el diagnóstico:

Antecedente	Posibilidad diagnóstica
Gastroenteritis 1-4 semanas antes	Artritis reactiva por bacterias enteroinvasivas.
Infección faríngea	Artritis reactivas por SGA.
Infección respiratoria de vías altas	Artritis reactiva por *M. pneumoniae* o vírica.
Picadura de garrapata	Enfermedad de Lyme.
Osteomielitis pasada o concurrente	Artritis por contigüidad. Sobre todo en la articulación coxofemoral y en menores de 1 año.
Fractura abierta y/o lesión de partes blandas	Representan el 30% de las osteomielitis (etiología polimicrobiana).
Paciente portador de catéter o sometido a múltiples punciones	En los neonatos y en los lactantes con clínica de septicemia que han estado sometidos a procedimientos invasivos, siempre hay que descartar la existencia de un foco infeccioso a nivel osteoarticular. En los neonatos las extracciones capilares repetidas pueden provocar una osteomielitis del calcáneo.
Ingesta de lácteos sin pasteurizar o estancia en zona ganadera	Brucelosis.
Antecedente de contacto sexual	Artritis gonocócica: en la adolescencia y sobre todo si se asocia a lesiones cutáneas.

Fiebre

El 75% de las infecciones bacterianas presenta fiebre desde el principio con la excepción de la gonorrea en neonatos, lactantes o adolescentes que puede tener un curso afebril. La fiebre también puede acompañar a las enfermedades reumatológicas o neoplásicas.
En la artritis sistémica la fiebre puede preceder al dolor incluso durante meses.

Dolor osteoarticular

El dolor agudo intenso con la movilización activa y pasiva de la articulación y con una intensidad creciente sugiere el diagnóstico de artritis bacteriana. En las víricas, el dolor es más leve y fluctuante.

El dolor a la palpación en la región metafisaria, con edema y aumento de la temperatura local son típicos de la osteomielitis aguda.
Los dolores nocturnos desproporcionados en relación con los hallazgos clínicos son característicos de las neoplasias.

Dolor abdominal

Puede estar presente en la artritis sacroilíaca, en la púrpura de Schönlein-Henoch y en las enfermedades sistémicas.

Cojera

Con frecuencia es la primera manifestación de las artritis. También es un hallazgo muy frecuente en la evolución de la osteomielitis de miembros inferiores.

Tiempo de evolución

Cuando se establece el diagnóstico, los síntomas no suelen estar presentes más de 3 días en las artritis de miembros inferiores, sin embargo, puede retrasarse hasta 3-4 semanas en las artritis sacroilíacas y unos 10 días en la osteomielitis aguda por la escasa expresividad clínica.

Localización

En la enfermedad de Lyme en los niños es muy frecuente la afectación monoarticular intermitente de la rodilla. Las artritis relacionadas con los virus se presentan como poliartritis simétricas de pequeñas articulaciones como las interfalángicas de las manos.

Nº de articulaciones

La localización poliarticular orienta hacia una etiología reumatológica, reactiva o viral.

Exploración

Afectación del estado general

Es muy evidente en las infecciones osteoarticulares de etiología bacteriana de los neonatos y de los lactantes: irritabilidad o decaimiento e incluso signos sépticos como mala perfusión, taquicardia o hipotensión.

Lesiones cutáneas asociadas

Exantema	Posibilidad diagnóstica
Exantema asalmonado en tronco y extremidades	Artritis crónica juvenil.
Infecciones cutáneas, heridas, fracturas abiertas	Pueden ser la puerta de entrada de infecciones osteoarticulares.

Eritema migratorio	La aparición de una máculo-pápula roja que crece hasta formar una lesión anular eritematosa de 5-20 cm es propia de la fase inicial de la enfermedad de Lyme.
Pústulas necróticas sobre una base eritematosa	Gonococia diseminada: afectación de las extremidades incluidas palmas y plantas. Respeta la cara y el cuero cabelludo.
Petequias y/o hematomas	Pueden ser signos de trombocitopenia en la leucemia.

Exploración osteoarticular

Rubor, calor y tumefacción: son signos de inflamación y pueden observarse en la patología infecciosa, reumática o tumoral. La fiebre alta puede enmascarar el calor de la articulación. En las artritis reactivas por una infección viral estos signos son más leves.

- Artritis séptica: en estadios precoces la inflamación es muy sutil o no se constata. En la artritis de cadera o de hombro puede no ser evidente.
- Osteomielitis: los signos inflamatorios no suelen ser obvios hasta que se forma un absceso subperióstico. Se palpará un rodete duro y, si el absceso alcanza los tejidos blandos, una masa fluctuante. Esto ocurre más rápida y fácilmente en los niños menores de 3 años.

Dolor: hay que explorar el dolor a la palpación y a la movilización activa y pasiva. Los hallazgos son congruentes generalmente con la anamnesis.

- Artritis: debe considerarse siempre la afectación de la cadera cuando el paciente se queje de dolor en la rodilla y el muslo.
- Osteomielitis: la palpación suave en un foco metafisario puede desencadenar dolor.

Limitación de los movimientos: puede objetivarse una disminución de la amplitud del recorrido articular como consecuencia del dolor o de la ocupación de la articulación. En los neonatos y en los lactantes es frecuente la pseudoparálisis del miembro afectado con menor movilidad que el sano.
Actitud antiálgica: es frecuente en la artritis de cadera. La extremidad afectada está en flexión, abducción y rotación externa.

Abdomen

Dolor abdominal: la artritis sacroilíaca puede presentarse con signos o síntomas que simulen una

apendicitis, una neoplasia pélvica o una infección urinaria.
Hepatoesplenomegalia: es característica de algunas infecciones víricas (VEB) y de las neoplasias hematológicas.

	Pruebas complementarias
Hemograma, PCR, PCT, VSG, hemocultivo	En una infección osteoarticular aguda existe leucocitosis con desviación izquierda en el 30-60% de los casos, además de un aumento de los reactantes de fase aguda. La elevación mantenida de la PCR después de 5 días de tratamiento se asocia con mala evolución y una mayor probabilidad de secuelas. La VSG tiene su pico máximo a los 3-5 días y se normaliza en 3 semanas. Las enfermedades reumáticas y las artritis reactivas también cursan con leucocitosis y valores altos de los reactantes de fase aguda. En la leucemia pueden visualizarse formas blásticas en el frotis sanguíneo. Cuando los blastos no se objetivan (incluso durante un tiempo prolongado) puede confundirse con una artritis idiopática. La elevación de la enzima lácticodeshidrogenasa (LDH) junto con el estudio de médula ósea son claves en el diagnóstico. Si se sospecha una infección osteoarticular bacteriana es imprescindible el hemocultivo. Es positivo en el 30-40% de las artritis y osteomielitis bacterianas.
Radiografía	Es la prueba de imagen inicial para el estudio de la inflamación y el dolor osteoarticular. Sirve para descartar algunas patologías (tumores, infecciones localizadas). En las artritis evolucionadas valora el daño estructural asociado. **Artritis séptica:** puede ser normal en estadios precoces. Más adelante, pone de manifiesto la tumefacción de partes blandas periarticulares y la separación de la línea interarticular. Las lesiones óseas se ven más tarde. **Osteomielitis:** la tumefacción de partes blandas aparece en los primeros 3-4 días. Entre el 3º y 10º día se pierden los planos intermusculares. Los signos de afectación ósea son de aparición posterior (10º-14º día) con despegamiento del periostio y destrucción ósea (lesiones líticas).

Ecografía

Es muy útil para la definición anatómica de tendones, bolsas sinoviales, ligamentos, músculos y estructuras articulares. Permite detectar abscesos, mostrando imágenes hipoecoicas en contacto con la superficie ósea. Diferenciaría entre celulitis, absceso de tejido blando extraperióstico y tumor.
En las artritis valora la distensión articular y confirma o excluye la existencia de derrame. Es la prueba de elección ante la sospecha de artritis de cadera. Además ayuda a dirigir la aguja durante la aspiración diagnóstica.

Punción articular

Es imprescindible si existen indicios de artritis séptica aguda. Debe realizarse lo más pronto posible. En la cadera está indicado el drenaje guiado por ecografía.
La tinción de Gram del líquido sinovial revela patógenos en el 30-50% de los casos.
El cultivo del líquido purulento es positivo en el 50-60% de los enfermos.

Líquido articular	Normal	Infeccioso	Inflamatorio	Traumático
Color	Claro	Turbio	±	±
Leucocitos/mm³	< 200	> 50.000	2.000-50.000	10-25.000
Neutrófilos %	< 25	> 90	50-80	10-30
Glucosa mg/dl	80-100	< 20	20-50	> 50
Coágulo de mucina	Bueno	Pobre	Pobre	Pobre

Aspirado óseo

El aspirado del contenido purulento óseo o la biopsia quirúrgica están indicados, antes de comenzar la antibioterapia, si existen signos inflamatorios locales evidentes. En un 60-80% de las osteomielitis se aísla el germen.

TC

Se solicita para valorar huesos y articulaciones, sobre todo cuando la radiografía y la ecografía no son concluyentes.
Está indicada en las artritis sépticas sacroilíacas, esternoclaviculares y de columna vertebral.
En las osteomielitis muestra alteraciones en fases muy precoces de la infección (anomalías en la densidad ósea y edema) pudiendo ser una excelente guía para el diagnóstico y el tratamiento.

RM

Es muy útil en el diagnóstico precoz de la osteomielitis y de las lesiones de partes blandas.
Es muy sensible en casos de localización pélvica o raquídea y muy útil para definir abscesos, su exten-

sión y la anatomía de posibles secuestros óseos. Es la técnica de elección para el diagnóstico de osteomielitis crónica.
En casos de artritis que no evolucionen bien a pesar de un tratamiento antibiótico adecuado está indicada para descartar una osteomielitis asociada.

Pruebas diferidas no urgentes

Anticuerpos (factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo...), complemento (C3 y C4), inmunoglobulinas: se realizan ante la sospecha de una artritis reumatológica o una vasculitis.
Serología específica: en las artritis reactivas el estudio etiológico debe incluir el anticuerpo antiestreptolisina (ASLO) y la serología para *Brucella, Borrelia, Salmonella, Yersinia, Campylobacter, Mycoplasma,* virus (VHB, VHC, VEB, rubéola, parvovirus B19).
Gammagrafía MDP-99Tc: es el mejor método para el diagnóstico precoz de la osteomielitis aguda.
Médula ósea: está indicada cuando se sospeche una neoplasia hematológica.
Biopsia sinovial: es útil para el diagnóstico de confirmación de una infección articular.

Tratamiento

Infección osteoarticular bacteriana

Las infecciones osteoarticulares se consideran una emergencia pediátrica y quirúrgica. Requieren una antibioterapia precoz en todos los casos y tratamiento quirúrgico en algunos. También es importante el tratamiento general complementario, sintomático y la rehabilitación posterior.

Etiología desconocida	
Neonatos, lactantes < 3 meses	Cloxacilina 150 mg/kg/día/6 h i.v. + cefotaxima 200 mg/kg/día/8 h i.v. ó gentamicina 5-7,5 mg/kg/día/24 h i.v.
3 meses-5 años	*1ª opción:* cloxacilina 150 mg/kg/día/6 h i.v. + cefotaxima 200 mg/kg/día/8 h i.v. *2ª opción:* cefuroxima 100-150 mg/kg/día/8 h i.v.
> 5 años	*1ª opción:* cloxacilina 150 mg/kg/día/6 h i.v. *2ª opción:* cefalosporina de 1ª generación (cefalotina 100-125 mg/kg/día i.v. o i.m. o cefazolina 100 mg/kg/día i.v. o i.m.)

Etiología conocida	
Staphylococcus resistente a meticilina	Vancomicina: 40 mg/kg/día i.v. cada 6-8 h o teicoplanina: 3 dosis de carga de 10 mg/kg/dosis/12 h i.v. y posteriormente 6 mg/kg/24 h i.v.
Neumococo resistente a penicilina	Vancomicina: 40 mg/kg/día i.v. cada 6-8 h + cefotaxima: 200 mg/kg/día cada 8 h i.v.
Neisseria gonorrhoeae	Ceftriaxona 1 g/24 h i.v. o i.m. hasta 48 h después de la mejoría. Posteriormente cefixima 400 mg/12 h v.o. durante 7 días

Tratamiento quirúrgico: en caso de artritis séptica el drenaje quirúrgico de la articulación con desbridamiento del tejido necrótico aumenta las concentraciones de antibiótico en el área. Está indicado en las artritis de cadera y en aquellos casos en los que la clínica y los reactantes de fase aguda no mejoren después de 48-72 h de tratamiento y siempre de forma individualizada.
En la osteomielitis, el tratamiento quirúrgico es obligado cuando haya una mala respuesta clínica o analítica a las 48-72 h de tratamiento antibiótico o cuando se detecte, por punción o por técnicas de imagen, la presencia de un absceso subperióstico o intraóseo.
Inmovilización: en la osteomielitis se colocará una inmovilización bivalva que permita explorar la metáfisis. Nunca se debe utilizar un yeso que oculte la articulación.

Tratamiento sintomático

Antiinflamatorios no esteroideos: ibuprofeno: 30-50 mg/kg/día en 3-4 dosis o naproxeno sódico: 15 mg/kg/día en 2 dosis.
Se establecerán medidas que eviten el flexo articular con férulas nocturnas y la atrofia muscular mediante ejercicios isométricos.

Artritis reactivas

Si la clínica, la anamnesis, la exploración y las pruebas complementarias permiten el diagnóstico etiológico de sospecha se iniciará el tratamiento correspondiente:

Diagnóstico	Tratamiento
Virus, bacterias	Tratamiento sintomático.
Enfermedad de Lyme	Ver capítulo de exantemas máculopapulosos.

Rickettsiosis	*Mayores de 7 años:* doxiciclina: 5 mg/kg/día (máximo 200 mg/día) 2 dosis. *Menores de 7 años:* cloranfenicol: 50 mg/kg/día en 4 tomas. Duración: 5 días.
Brucelosis	*Mayores de 7 años:* doxiciclina (200 mg/día en dos dosis, durante 6 semanas) asociada, durante 1-2 semanas a estreptomicina: (1 g/24 h i.m.) o gentamicina (3-5 mg/kg/24 h i.m. o i.v.). También se puede añadir rifampicina (600-900 mg/día durante 6 semanas). *Menores de 7 años:* TMP-SMX v.o. (trimetroprim: 10 mg/kg/día en 2 dosis; máximo 400 mg/día y sulfametoxazol: 50 mg/kg/día; máximo 2,4 g/día) durante 4-6 semanas asociado a rifampicina v.o. (15-20 mg/kg/día en una o dos dosis; máximo 600-900 mg/día).

Neoplasia Se seguirán los protocolos establecidos según cada caso.

Derivación

Consulta de reumatología Los pacientes diagnosticados de artritis reactivas o reumatológicas con buen estado general serán tratados de forma ambulatoria y controlados en la consulta de reumatología.

Ingreso Se han de ingresar aquellos niños con sospecha de afectación osteoarticular de origen bacteriano o tumoral y los que presenten mal estado general. Las osteomielitis o las artritis bacterianas ingresarán a cargo de un servicio de cirugía traumatológica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arnold SR, Elias D, Buckingham SC, Thomas ED, Novais E, Arkader A et al. Changing patterns of acute hematogenous osteomyelitis and septic arthritis: emergence of community-associated methicillin-resistant *Staphylococcus aureus.* J Pediatr Orthop 2006;26:703-8.
2. Copley L, Dormans JP. Musculoskeletal Infection. En: Dormans JP (ed). Core Knowledge in Orthopaedics: Pediatric Orthopaedics. Hardbound: Elsevier; 2005. p.337-52.
3. Hammond PJ, Macnicol MF. Osteomyelitis of the pelvis and proximal femur: Diagnostic difficulties. J Pediatr Orthop B 2001;10:113-9.

4. López Robledillo JC. Inflamación articular de origen no traumático. Artritis idiopática juvenil. En: Casado J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p.832-40.
5. Luhmann SJ, Jones A, Schootman M, Gordon JE, Schoenecker PL, Luhmann JD. Differentiation between septic arthritis and transient synovitis of the hip in children with clinical prediction algorithms. J Bone Joint Surg Am 2004 May; 86-A:956-62.
6. Mininder S. Kocher, MD, MPH, Martin M. Dolan, MD, Jacob Weinberg. Pediatric Orthopaedic Infections. En: Mark F, Abel MD (eds). Orthopaedic Knowledge Update. Rosemont: American Academy of Orthopaedic Surgeons; 2006. p.57-73.
7. Perlman MH. The incidence of joint involvement with adjacent osteomyelitis in pediatric patients. J Ped Orthop 2000;20:40-3.
8. Ross JJ, Saltzman CL, Carling P and Shapiro DS. Pneumococcal Septic Arthritis: Review of 190 Cases. Clinical Infectious Diseases 2003;36:319-27.
9. Sala J, Brines-Solanes J. Infecciones osteoarticulares. En: Cruz M (ed). Tratado de Pediatría. Madrid: Ergon; 2006. p.2002-8.

48 DIFICULTAD RESPIRATORIA ALTA. LARINGITIS AGUDA

Ana Belén Martínez Zazo, Enrique Villalobos Pinto

DIFICULTAD RESPIRATORIA ALTA

La dificultad respiratoria alta es un motivo de consulta frecuente en las urgencias pediátricas.
Se habla de dificultad respiratoria alta cuando están implicadas las estructuras de la vía aérea superior (fosas nasales, rinofaringe, orofaringe, laringe y tráquea).

ETIOLOGÍA

Causas infecciosas

Cualquier infección de las vías respiratorias altas (catarro, rinitis, sinusitis, faringitis) cursa con cierto grado de dificultad respiratoria que, en general, es mínimo y no forma parte del motivo de consulta principal.

Laringotraqueítis aguda/ Laringitis espasmódica	Es la causa más frecuente de dificultad respiratoria alta en la edad pediátrica.
Epiglotitis	La inflamación de la epiglotis produce una obstrucción grave de la vía aérea de progresión rápida. Actualmente, la incidencia es baja por la vacunación contra el *Haemophilus influenzae B.* La epiglotitis por otros gérmenes es poco frecuente y más benigna.
Traqueítis bacteriana	Los gérmenes implicados habitualmente son el *Staphylococcus aureus,* el *Haemophilus influenzae,* el *S. pneumoniae* y el *S. pyogenes.* La mucosa traqueal aparece ulcerada, necrótica y con exudado purulento. El área supraglótica es normal. Después de 2-7 días con síntomas leves producidos por una infección vírica de las vías respiratorias altas se produce un empeoramiento agudo.
Infección cervical profunda	Los abscesos peritonsilares y retrofaríngeos provocan un estrechamiento de la vía aérea.

Difteria	El *Corynebacterium dyphteriae* produce una faringitis membranosa que se puede extender hasta la laringe. Es poco frecuente en la actualidad. Después de un periodo prodrómico con síntomas de faringitis, el paciente empeora a lo largo de 2-3 días con ronquera, tos perruna, disfagia, estridor inspiratorio. Suele haber fiebre.

Causas congénitas

Laringomalacia	La laringomalacia es la anomalía congénita más frecuente de la laringe.
Traqueomalacia	La traqueomalacia primaria se manifiesta durante la etapa de lactante. Puede asociarse con laringomalacia y broncomalacia. Cursa con sibilancias intensas a la altura de la tráquea. Mejora con el crecimiento del niño.
Parálisis de las cuerdas vocales	Es la tercera anomalía congénita, en orden de frecuencia, causante de estridor en lactantes y niños.
Atresia de coanas	Si es bilateral, provoca dificultad respiratoria grave al nacimiento.
Síndrome de Pierre-Robin	Asocia micrognatia, retrognatia y tendencia a que la lengua caiga hacia atrás. El riesgo de obstrucción de la vía aérea superior es máximo en el periodo neonatal.
Membranas laríngeas	La mayoría se localiza en la glotis y se extiende al área subglótica. No siempre originan obstrucción.
Anillos vasculares	Se deben a anomalías congénitas del cayado aórtico y de sus ramas. Existen vasos que rodean y comprimen la tráquea y el esófago. Debe sospecharse ante una dificultad de vías respiratorias altas de tórpida evolución.

Otras causas

Hipertrofia amigdalar	Es muy frecuente en los niños por la hiperplasia del tejido linfoide. En los casos graves, puede ocasionar una obstrucción de la vía aérea con síndrome de apnea del sueño.
Cuerpo extraño	La presencia de un cuerpo extraño en las fosas nasales debe sospecharse ante una obstrucción nasal con rinorrea fétida unilateral.

La aspiración de un cuerpo extraño puede ocasionar una obstrucción de la vía aérea superior brusca. Si es completa, se precisa evacuación del mismo de forma urgente.

Edema angioneurótico El déficit del C1 inhibidor es una enfermedad hereditaria autosómica dominante. Provoca edema laríngeo sin urticaria o dolor.

Reacciones alérgicas Los cuadros de anafilaxia pueden producir edema laríngeo, de lengua y de úvula.

Disfunción de cuerdas vocales Se asocia frecuentemente a un trastorno funcional/psicógeno.

Traumatismo Puede provocar una interrupción o una inflamación de las vías respiratorias superiores.

Reflujo gastroesofágico El reflujo ácido de origen gástrico puede irritar la mucosa laringotraqueal y originar una inflamación de la misma.

Tumores En el área nasal se pueden encontrar pólipos nasales (pacientes con fibrosis quística o triada ASA) principalmente. En el área laringotraqueal los más frecuentes son los hemangiomas y la papilomatosis laríngea.

Granuloma subglótico Puede aparecer en pacientes que han estado intubados.

Hipocalcemia En los casos de hipocalcemia extrema se origina una tetania que puede producir laringoespasmo (es raro que sea el primer signo de tetania hipocalcémica).

Tóxicos Inhalación de humo (CO_2), drogas (marihuana, crack), ingestión de sustancias cáusticas o muy calientes.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

En los niños con dificultad respiratoria alta grave, además de actuar siguiendo la regla "ABCD", es importante hacer una historia rápida para averiguar la causa y pautar el tratamiento específico.

Vía aérea (A, B) Hay que mantener al paciente tranquilo, siempre acompañado de la madre o del padre y en la pos-

tura que adopte espontáneamente. Suelen respirar mejor sentados.
Si existe hipoxia (saturación de oxígeno < 94% respirando aire ambiental) se administrará oxígeno con mascarilla de alto flujo monitorizando la frecuencia respiratoria y la pulsioximetría. Si el paciente tolera mal la mascarilla se aplicará sin ajustarla a la cara, lo más cerca de la boca y de la nariz que se pueda. En pocos casos se precisa intubación endotraqueal. Es conveniente que estén presentes, por lo menos, dos personas con experiencia en vías aéreas difíciles. La cricotiroidotomía o la traqueostomía urgentes son excepcionales.

Circulación (C)

En principio, se ha de evitar cualquier maniobra que pueda alterar al paciente, incluida la canalización de una vía venosa periférica.
Sin embargo, si hay que intubarlo se necesita una vía para la administración de fármacos (secuencia de intubación rápida).

Valoración neurológica (D)

La disminución del nivel de conciencia es un signo de hipoxemia grave.

Anamnesis

Edad del paciente

La etiología más probable depende de la edad:
Menor de 3 meses: causas congénitas. Los síntomas de la laringomalacia se inician en las primeras semanas de vida y suelen remitir de forma progresiva.
6-36 meses: laringitis aguda (etiología más frecuente), catarro de vías altas, aspiración de cuerpo extraño, reflujo gastroesofágico.
2-4 años: laringitis aguda, hipertrofia de amígdalas o adenoides, absceso retrofaríngeo, aspiración de cuerpo extraño. Los papilomas y las neoplasias son más frecuentes en este grupo de edad.
4-6 años: laringitis aguda, amigdalitis, catarro de vías altas, absceso retrofaríngeo. La traqueítis bacteriana suele presentarse en este periodo. La clínica es similar a la de la laringitis pero más grave y tórpida.
Adolescentes: amigdalitis, absceso periamigdalino, rinitis alérgica, laringitis. La disfunción de las cuerdas vocales se presenta en esta edad, afectando sobre todo a las mujeres.

Antecedentes recientes

Hay que investigar la exposición a tóxicos o alergenos, el antecedente de traumatismo cervical o de atragantamiento por la posibilidad de aspiración de un cuerpo extraño (especialmente en niños menores de 4 años).

Tiempo de evolución

Cuando el tiempo de evolución es corto la etiología más frecuente es infecciosa (horas, días), alérgica, traumática (minutos, horas) o tóxica (horas). La clínica del absceso retrofaríngeo puede ser similar a la de la epiglotitis pero con una evolución más larga (5-6 días). El curso de la epiglotitis es muy rápido.
El compromiso respiratorio por ingestión de cáusticos puede no ser evidente hasta 6 horas después. Un tiempo de evolución largo (semanas, meses) sugiere una causa congénita, tumoral o un reflujo gastroesofágico.

Fiebre

Está presente en los casos de etiología infecciosa, siendo más alta y persistente en aquellos de origen bacteriano como la traqueítis bacteriana, la epiglotitis y el absceso retrofaríngeo.

Síntomas asociados

Algunos síntomas ayudan en el diagnóstico:
Odinofagia: epiglotitis, amigdalitis y sus complicaciones, absceso retrofaríngeo.
Babeo: es un signo de obstrucción grave (epiglotitis).
Angioedema o urticaria: etiología alérgica o hereditaria.
Parestesias, contracción de los músculos de las manos o de los pies: hipocalcemia.
La disfunción de las cuerdas vocales se presenta con episodios bruscos de disnea, sensación de tirantez en la garganta y estridor inspiratorio.
La laringomalacia ocasiona un estridor que se agrava con el llanto, la agitación o la alimentación.

Vacunación

Es importante conocer el estado de inmunización frente al *H. influenzae* y la difteria.

Exploración

Estado general

El estado general está alterado en las infecciones bacterianas principalmente: epiglotitis, traqueítis bacteriana, absceso retrofaríngeo o periamigdalino, difteria.

Cualquier proceso con una obstrucción grave de la vía aérea provoca una dificultad respiratoria importante y tiene riesgo de asfixia.

Constantes vitales

La FC, la FR y la saturación de O_2 ayudan a valorar la gravedad de la obstrucción. Cuanto mayor sean la FC y la FR, mayor es el compromiso aéreo.

Inspección

Es importante valorar la postura y el trabajo respiratorio:

- En las obstrucciones graves, como la epiglotitis, es característica la posición de trípode (sentado, erguido e inclinándose hacia delante con la barbilla elevada y la boca abierta).
- El tiraje supraesternal, el aleteo nasal y la cianosis también indican que la obstrucción de la vía aérea es grave.

Ruidos respiratorios

Ronquido: es característico de la obstrucción de la orofaringe.
Estridor: es un ruido provocado por el paso turbulento de aire a través de una vía aérea extratorácica estrecha. El tipo de estridor sirve para localizar el nivel de la obstrucción.

Estridor	Nivel de la obstrucción
Inspiratorio	Región supraglótica laríngea
Inspiratorio y espiratorio	Glotis o región subglótica
Espiratorio	Tráquea

Auscultación pulmonar

La hipoventilación es otro signo de gravedad.

Exploración del área nasal y orofaríngea

Debe comprobarse si existe un cuerpo extraño visible, pólipos nasales, signos de amigdalitis o de absceso periamigdalino (hipertrofia de amígdalas, abombamiento asimétrico del paladar blando) o edema de úvula (anafilaxia o edema angioneurótico).
En la difteria aparecen pseudomembranas grises adherentes, principalmente en las amígdalas.
Si existen signos de obstrucción grave (epiglotitis), es importante evitar la exploración de la orofaringe por el riesgo de agravamiento de la misma.

Pruebas complementarias

En la mayoría de las ocasiones no se necesita ninguna prueba complementaria para establecer el diagnóstico.

Hemograma, proteína C-reactiva y/o procalcitonina, hemocultivo
Se ha de solicitar en los niños con aspecto séptico o en los que se sospeche una etiología infecciosa grave (epiglotitis, traqueítis, absceso retrofaríngeo o periamigdalino).

Calcemia
Si existen signos de tetania.

Rx anteroposterior y lateral de cuello
Las radiografías sólo están indicadas si existen dudas diagnósticas que pueden cambiar la actitud terapéutica:
Epiglotitis: en la radiografía lateral, la epiglotis está agrandada y mal definida (signo del dedo pulgar).
Absceso retrofaríngeo: puede aparecer aire o un aumento de los tejidos blandos prevertebrales: más de la mitad de un cuerpo vertebral por encima de C3 y de un cuerpo vertebral por debajo de C3.
Cuerpo extraño: se ven si son radiopacos.

Endoscopia
Está indicada ante la sospecha de un cuerpo extraño en la vía aérea.

TC/RM
Se solicitarán, de forma diferida, en los casos de dificultad respiratoria alta de larga evolución para descartar anomalías congénitas (anillos vasculares) o tumores.

Tratamiento

El tratamiento será el específico para cada patología: cirugía (tumores, anomalías congénitas), intervención psicoterapéutica (disfunción de las cuerdas vocales).

Laringitis aguda
Véase más adelante.

Epiglotitis
Precisa intubación para asegurar una vía aérea permeable.
Tratamiento antibiótico i.v.: cefotaxima (200 mg/kg/día) o ceftriaxona (50-100 mg/kg/día).

Traqueítis bacteriana
Control de la vía aérea: hay que vigilar de cerca la vía aérea. Muchos pacientes requieren intubación.
Tratamiento antibiótico i.v.: existen varias opciones terapéuticas:
- Cefuroxima (150 mg/kg/día).

	• Cefotaxima (200 mg/kg/día) o ceftriaxona (50-100 mg/kg/día) asociada a cloxacilina (100 mg/kg/día).
Cuerpo extraño	La extracción de un cuerpo extraño de la laringe o de la tráquea se realizará con endoscopia rígida.
Difteria	Debe mantenerse la vía aérea permeable mediante la intubación endotraqueal y la resección de las pseudomembranas. **Toxina antidiftérica:** 20.000-120.000 U, según la gravedad. **Tratamiento antibiótico i.v.:** eritromicina (50 mg/kg/día) o penicilina G sódica (150.000 U/kg/día).
Laringomalacia Traqueomalacia	En la mayoría de los casos no precisa tratamiento. Generalmente mejoran con el desarrollo del niño.

Derivación

Domicilio	• Pacientes con buen estado general, sin signos de infección grave. • Dificultad respiratoria leve (sin cianosis, con saturación de O_2 y auscultación pulmonar normales). • Dificultad respiratoria moderada que responde al tratamiento en Urgencias.
Cirugía y otorrinolaringología	Es necesaria la intervención urgente de un otorrinolaringólogo o de un cirujano para la realización de una laringoscopia diagnóstico-terapéutica o la corrección quirúrgica en las siguientes circunstancias: • Aspiración de cuerpo extraño. • Traumatismo grave.
Consulta	• Dificultad respiratoria leve recurrente o de larga evolución para estudio etiológico.
Ingreso en sala	• Dificultad respiratoria moderada que no mejora con el tratamiento inicial. • Afectación del estado general, aspecto séptico.
Ingreso en UCIP	• Necesidad de monitorización estrecha por inestabilidad hemodinámica o respiratoria. • Pacientes con fracaso respiratorio que necesitan intubación endotraqueal.

LARINGITIS AGUDA

Se incluyen las laringotraqueítis agudas víricas y las denominadas laringitis espasmódicas (crup espasmódico o laringitis estridulosa). Estas dos entidades parecen ser el espectro de una misma patología.

ETIOLOGÍA

Virus parainfluenza 1, 2 y 3	Son los causantes del 75% de los casos de laringitis aguda.
Virus influenza A y B	El virus influenza A se ha asociado con casos más graves.
Otras causas infecciosas	Otras causas menos frecuentes son: virus sincitial respiratorio, adenovirus, enterovirus, sarampión, *Mycoplasma pneumoniae.*
Causa no infecciosa	Se desconoce la etiología de la laringitis estridulosa. Podría tratarse de un proceso infeccioso subclínico.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Además de la actuación descrita en la obstrucción de las vías respiratorias altas (ABCD) hay que pautar adrenalina nebulizada.

L- Adrenalina 1:1000 (1 mg = 1 ml)	**Dosis:** 3-5 mg, diluidos en SSF (2 ml) y nebulizados con oxígeno a 6 litros/minuto. **Efecto máximo:** en 30 minutos. **Duración de la acción:** 2 horas. Se puede repetir cada 30 minutos, hasta un máximo de 3 dosis.

Anamnesis

Clínica	Es típica la asociación de tos perruna, estridor inspiratorio y disfonía. Puede acompañarse de dificultad respiratoria súbita, que aparece sobre todo por la noche. A veces, mejora con la exposición a la humedad y al frío. Pueden existir síntomas catarrales previos y fiebre.
Tiempo de evolución	Suelen consultar tras un tiempo de evolución corto.

TABLA I. 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	–	–	–
Tiraje	No	Leve	Moderado	Severo	–	–
Ventilación	Normal	Disminuida	Muy disminuida	–	–	–
Cianosis	No	–	–	–	Al agitarse	–
Conciencia	Normal	–	–	–	–	Alterada

Crup leve < *3 puntos.* *Crup moderado* *3-7 puntos.* *Crup grave* > *7 puntos.*

Exploración

Estado general

El estado general depende del grado de dificultad respiratoria. En la mayoría de las ocasiones la afectación es leve (85% de los casos).
Si el niño tiene aspecto séptico, con decaimiento y mala perfusión periférica hay que plantearse el diagnóstico diferencial con otras enfermedades (epiglotitis, traqueítis bacteriana, flemón retrofaríngeo).

Evaluación de la gravedad

Es importante valorar la gravedad de la laringitis para decidir el tratamiento y controlar la evolución:
Laringitis leve: no existe estridor ni dificultad respiratoria en reposo.
Laringitis moderada: estridor inspiratorio con dificultad respiratoria en reposo. El enfermo no está agitado.
Laringitis grave: estridor inspiratorio con dificultad respiratoria en reposo y agitación o letargia.
Si se quiere hacer una evaluación más precisa se puede utilizar la escala de Westley (Tabla I).

Pruebas complementarias

El diagnóstico de la laringitis aguda es clínico. Las pruebas complementarias sólo están indicadas en aquellos casos con diagnóstico dudoso que no respondan al tratamiento habitual.

Rx de cuello

Se solicitará si existen dudas diagnósticas con otros procesos (flemón retrofaríngeo, traqueítis bacteriana).
En la laringotraqueítis se observa un estrechamiento del área subglótica (proyección anteroposterior) y un efecto de inflado en la hipofaringe (proyección lateral).

Hemograma, PCR y/o procalcitonina, hemocultivo	Se ha de realizar en los niños con aspecto séptico o con sospecha de sobreinfección bacteriana.

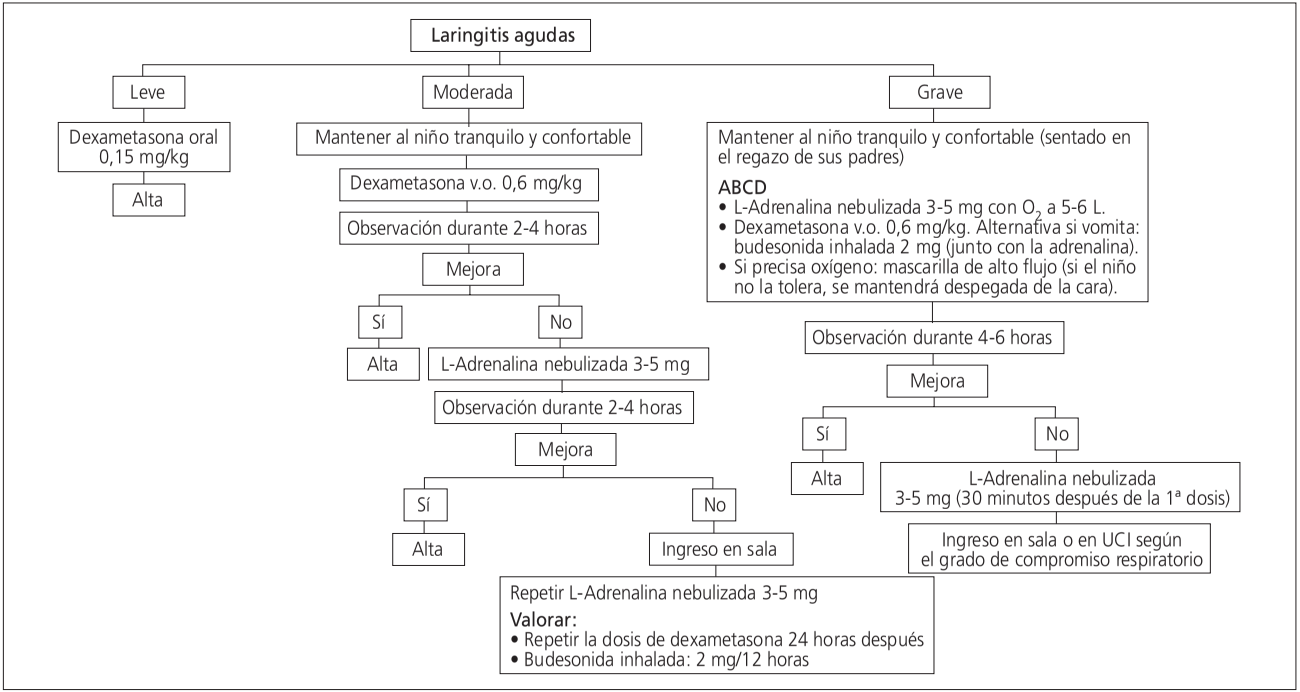
Tratamiento

Dexametasona	Dosis: • Laringitis leve: 0,15 mg/kg v.o. en dosis única. • Laringitis moderada o grave: 0,6 mg/kg v.o., i.m. en dosis única. Inicio de acción: 2-4 horas. Duración de la acción: hasta 72 horas.
Budesonida	Se puede utilizar como alternativa a la dexametasona en las laringitis moderadas o graves cuando el niño vomite. Sin embargo, es más cara y algunos niños toleran mal la nebulización. Dosis: 2 mg nebulizados con oxígeno a 6 L/ minuto. Inicio de la acción: 30-60 minutos. Duración de la acción: 24 horas.

Derivación

Domicilio	La mayoría de los pacientes con laringitis pueden ser dados de alta.
Ingreso en sala	• Niños con dificultad respiratoria moderada que no mejoren tras el tratamiento en urgencias. • Pacientes con dificultad respiratoria grave y mejoría parcial con el tratamiento en urgencias.
Ingreso en UCI	• Enfermos con dificultad respiratoria grave que no respondan al tratamiento inicial.

Algoritmo de actuación en la laringitis aguda



BIBLIOGRAFÍA

1. Bjomson CL, Johnson DW. Croup. Lancet 2008;371:329-39.
2. Bjornson CL, Klassen TP, Williamson J, Brant R, Mitton C, Plint A, et al. A randomized trial of single dose of oral dexamethasone for mild croup. N Eng J Med 2004;351:1306-13.
3. Cherry JD. Croup. N Engl J Med 2008;358:384-91.
4. Chub-Uppakarn S, Sangsupawanich P. A randomized comparison of dexamethasone 0,15 mg/kg versus 0,6 mg/kg for the treatment of moderate to severe croup. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2007;71:473-7.
5. Fifoot AA, Ting JY. Comparison between single-dose oral prednisolone and oral dexamethasone in the treatment of croup: a randomized, double-blinded clinical trial. Emerg Med Australasia 2007;19:51-8
6. Geelhoed GC. Budesonide offers no advantage when added to oral dexamethasone in the treatment of croup. Pediatr Emerg Care 2005;21:359-62.
7. Geelhoed GC, Macdonald WBG. Oral dexamethasone in the treatment of croup: 0,15 mg/kg versus 0,3 mg/kg versus 0,6 mg/kg. Pediatr Pulmonol 1995;20:362-8.
8. Kaditis AG, Wald ER. Viral croup: current diagnosis and treatment. Pediatr Infect Dis J 1998;17:827-34.
9. Klassen TP, Watters LK, Fieldman M, Sutcliffe T, Rowe PC.The efficacy of nebulizad budesonide in dexamethasone-treated outpatients with croup. Pediatrics 1996;97:463-6.
10. Russel K, Wiebe N, Saenz A, Ausejo M, Johnson D, Hartling L et al. Glucocorticoids for croup. Cochrane Acute Respiratory Infections Group. Cochrane Database of Systematic Reviews. 3, 2007.

49 DIFICULTAD RESPIRATORIA BAJA. CRISIS ASMÁTICA. BRONQUIOLITIS

Carmen Carpio García, Mª Isabel González Álvarez, Patricia Flores Pérez

DIFICULTAD RESPIRATORIA BAJA

La dificultad respiratoria es la necesidad de un mayor esfuerzo para conseguir una mejor ventilación pulmonar y oxigenación de los tejidos. Se define de origen bajo, cuando la causa está localizada o afecta a la porción intratorácica de la vía aérea (desde el tercio medio de la tráquea hasta los alvéolos pulmonares).

El fracaso respiratorio es la situación final en la que el paciente presenta una pO_2 arterial < 60 mmHg, pCO_2 arterial > 45 mmHg y/o saturación arterial de O_2 (Sat.O_2) < 90% a pesar de oxigenoterapia.

ETIOLOGÍA

En los niños, la dificultad respiratoria suele deberse a procesos respiratorios agudos, fundamentalmente: crisis asmática, bronquiolitis y neumonía. Sin embargo, no todos los casos son debidos a una etiología pulmonar: la dificultad respiratoria también puede estar producida por enfermedades cardiacas, metabólicas o del SNC. Además, es importante hacer el diagnostico diferencial con una serie de cuadros que cursan con taquipnea, pero en los que no existe un déficit en la oxigenación tisular (no verdadera dificultad respiratoria).

Enfermedades respiratorias	Crisis asmática, bronquiolitis, neumonía, cuerpo extraño en las vías respiratorias, neumotórax, enfermedades de la pleura, enfermedades del intersticio pulmonar, traumatismo torácico, edema pulmonar, embolismo pulmonar, enfermedades pulmonares crónicas (fibrosis quística, displasia broncopulmonar, bronquiolitis obliterante, malformaciones bronco-pulmonares).
Enfermedades cardiovasculares	Arritmias cardiacas (taquicardia paroxística supraventricular), insuficiencia cardiaca congestiva, cardiopatías congénitas (shunt derecha-izquierda), miocarditis, anillos vasculares, hipertensión pulmonar.
Metabolopatías, intoxicaciones	Metahemoglobinemia, intoxicación por CO, hipo-hipertiroidismo.

Enfermedades neurológicas	Son aquellas que causan una disminución de la movilidad de los músculos respiratorios: síndrome de Guillain-Barrè, miopatías congénitas, botulismo.
Otras causas	Shock, reacción analfiláctica, infección, anemia.
Enfermedades que cursan con taquipnea sin aumento de la demanda periférica de oxígeno	Hemorragia cerebral, intoxicación por salicilatos (alcalosis respiratoria por estimulación del centro respiratorio), acidosis metabólica (cetoacidosis diabética, intoxicación por salicilatos), crisis de ansiedad, agitación por dolor intenso.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

Se seguirá la pauta de actuación ABCD. El primer objetivo es mejorar la hipoxia mediante la administración de oxígeno; se utilizará el dispositivo adecuado para aportar la FiO_2 necesaria que satisfaga las necesidades de oxígeno (gafas nasales, mascarilla, mascarilla con reservorio, intubación endotraqueal). Los signos indicativos de gravedad (riesgo de parada cardiorespiratoria) son: frecuencia respiratoria > 60 rpm, bradipnea, jadeo ("gasping"), apnea, hipoventilación, cianosis, hipotonía o alteración del nivel de conciencia.
Mientras se llevan a cabo estas medidas se intentará realizar un diagnóstico etiológico, ya que muchos cuadros no remitirán hasta que no se trate la causa desencadenante.

Anamnesis

Enfermedades previas	(Ver apartado de etiología). Permiten sospechar si el episodio actual de dificultad respiratoria es una exacerbación o recurrencia de su enfermedad de base. En este sentido, los procesos más comunes son: asma, bronquiolitis, neumonía, neumotórax, arritmias, reacción anafiláctica.
Riesgo de intoxicación	Deberán investigarse las situaciones de riesgo de intoxicación por CO (lugares cerrados con una fuente de combustión), por otros tóxicos o por medicamentos (fármacos depresores del SNC).
Datos de sospecha de ingestión de cuerpo extraño	Suele tratarse de niños menores de 4 años (aunque no siempre) que a raíz de un episodio de atragantamiento con tos, enrojecimiento facial y en ocasiones cianosis, presentan tos y/o dificultad respiratoria; este episodio de atragantamiento puede ser transitorio.

Fiebre

Es un signo que orienta hacia las causas infecciosas (neumonía, bronquitis asmática, bronquiolitis).

Tos

Es indicativa de afectación de las vías respiratorias, pero también pueden producirla las enfermedades cardiacas con repercusión pulmonar (miocarditis).

La tos originada por la afectación de las vías respiratorias bajas es "húmeda" y productiva (aunque los niños no expectoran, debido a que se tragan las secreciones). La tos seca, persistente, acompañada de sibilancias, es una manifestación asmática.

Dolor torácico

La causa puede estar localizada en la pared torácica (traumatismo), la vía aérea (cuerpo extraño), el parénquima pulmonar (neumonía) o la pleura (derrame pleural). Muchas veces el dolor es debido a la propia taquipnea (asma).

En los niños con dificultad respiratoria que refieren palpitaciones, deberá sospecharse una enfermedad cardiaca (taquicardia paroxística supraventricular).

Exploración

Los objetivos iniciales son valorar el grado de afectación general (hipoxia) e intentar hacer el diagnóstico etiológico de la dificultad respiratoria. Durante la exploración es importante no irritar a los niños pequeños; el llanto agrava la dificultad respiratoria y puede enmascarar los signos físicos. Se deberán tomas las siguientes constantes: frecuencia respiratoria, saturación arterial de O_2, frecuencia cardiaca, tensión arterial y temperatura.

Frecuencia respiratoria

La frecuencia respiratoria es la constante que mejor valora la dificultad respiratoria. El rango de normalidad varía con la edad.

Edad	Respiraciones por minuto
Neonatos	35-50
Lactantes	30-40
Preescolares	20-30
Escolares y adolescentes	12-20

Algunos cuadros pueden cursar con insuficiencia respiratoria y bradipnea: enfermedades del SNC, enfermedades metabólicas, intoxicaciones.

Estado general

Actitud: los niños con dificultad respiratoria baja adoptan la posición de semi-sentados y realizan pocos movimientos.

Color de la piel: la palidez y la cianosis, aunque pueden ser debidas a otras enfermedades, son signos de una mala oxigenación periférica.
Aumento del trabajo respiratorio: el aleteo nasal y las retracciones costales son indicativos de un aumento de la resistencia de la vía aérea (obstrucción respiratoria). La utilización de los músculos escalenos y esternocleidomastoideos se produce cuanto existe una disminución de la distensibilidad pulmonar.
El diámetro antero-posterior torácico aumentado es propio de los cuadros con atrapamiento aéreo, la asimetría del tórax es un signo de neumotórax. La existencia de acropaquias es común en la enfermedad respiratoria crónica.

Patrón respiratorio La respiración profunda es típica de los estados de ansiedad. La respiración superficial se produce cuando existe dolor torácico o cuando hay acidosis metabólica. La espiración alargada es característica de la obstrucción de las vías aéreas.

Quejido respiratorio Es un signo indicativo de gravedad. Puede aparecer debido al dolor (derrame pleural) o al cierre reflejo de la glotis durante la espiración, con el fin de lograr una presión espiratoria final positiva (neumonía, atelectasia).

Palpación Permitirá el diagnóstico de fracturas costales (crepitación), aun cuando la radiografía de tórax sea normal.
Si existe neumomediastino y enfisema subcutáneo puede notarse crepitación en el cuello y en la región superior del tórax.
La palpación del latido de la punta cardiaca desviado se produce en el neumotórax, la atelectasia o la hernia diafragmática.

Percusión En el neumotórax existirá timpanismo y en el derrame pleural se escucharán los ruidos apagados.

Auscultación pulmonar Ventilación: deberá valorarse la entrada de aire en ambos pulmones. La asimetría es sugestiva de inhalación de un cuerpo extraño, neumonía (con o sin derrame) o taponamiento por mucosidad (asma).
Ruidos patológicos: las *sibilancias* aparecen en los cuadros de broncoespamo (cuando son asimétricas

y existen antecedentes de riesgo, pueden indicar la ingestión de un cuerpo extraño); son ruidos finos, agudos de predominio espiratorio. Los *roncus* se producen por la existencia de secreción bronquial; son de sonido más grave que las sibilancias y pueden aparecer en las dos fases de la respiración. Los *estertores subcrepitantes* son debidos a la distensión de los alvéolos que previamente estaban cerrados; se producen en la inspiración y son propios de la neumonía, atelectasia y bronquiolitis. El *soplo tubárico* es un signo de consolidación o atelectasia. El *roce pleural* se escucha durante la inspiración y espiración cuando existe inflamación de la pleura (derrame pleural).

Aunque los crepitantes y los estertores son signos característicos de las enfermedades respiratorias (neumonía, bronquiolitis, asma), también se escuchan en la enfermedades cardiacas con repercusión pulmonar (miocarditis).

La taquipnea con auscultación pulmonar normal es sugestiva de una alteración metabólica (acidosis metabólica, intoxicación), afectación del SNC (hemorragia cerebral) o enfermedad cardiaca (cardiopatías congénitas).

Auscultación cardiaca

La taquicardia es frecuente en los niños con dificultad respiratoria, como mecanismo compensatorio para aumentar la oxigenación de los tejidos. Si es muy elevada (> 200 lpm), deberá sospecharse la posibilidad de una arritmia cardiaca (taquicardia supraventricular paroxística). *La bradicardia en un niño con dificultad respiratoria es un signo de gravedad extrema.*

La existencia de soplos es indicativo de cardiopatía congénita o insuficiencia cardiaca (ritmo de galope). Los ruidos débiles y apagados son propios de la pericarditis aguda y de la miocarditis. En la pericarditis puede escucharse un roce pericárdico.

Pruebas complementarias

Estarán indicadas para valorar el grado de afectación y en función de la sospecha diagnóstica.

Pulsioximetría

Mide la saturación arterial de oxígeno, que a su vez es dependiente de la pO_2 arterial. Valores inferiores al 90% indican gravedad.

Debido a las características de la curva de disociación de la Hb, los grados extremos de hiperoxia o hipoxia no son bien detectados. Además, los valores pueden verse alterados por la excesiva luz ambiental, la coloración de la piel, la vasoconstricción periférica o las situaciones de bajo gasto cardiaco.
No es útil para la determinación de la metahemoglobina ni de la carboxihemoglobina (se produce una sobreestimación de la Hb oxigenada). Cuando se sospecha una intoxicación por metahemoglobina o por CO, deberá utilizarse un cooxímetro.

Radiografía de tórax Permite el diagnóstico de algunas enfermedades pulmonares (neumonía, derrame, neumotórax) y cardiacas (cardiopatías congénitas, pericarditis).

Gasometría Los gases deben medirse en la sangre arterial; si no es posible, puede utilizarse sangre "capilarizada" (los valores obtenidos tienen buena relación con el pH y la pCO_2 arterial, pero no con la pO_2). Los gases venosos no deben usarse para valorar la oxigenación, sin embargo, la pCO_2 venosa si es un buen índice del grado de ventilación, ya que los valores son 5-8 mmHg mayores que la pCO_2 arterial.
Cuando la pCO_2 comienza a elevarse es un signo de mal pronóstico que frecuentemente implica la intubación endotraqueal.

ECG Deberá realizarse cuando se sospeche que la dificultad respiratoria puede ser debida a una causa cardiaca (taquicardia supraventricular paroxística, pericarditis, miocarditis).

Tratamiento

Será sintomático (administración de oxígeno, posición de semi-incorporación, hidratación intravenosa - si no existe tolerancia oral) y etiológico siempre que sea posible.

CRISIS ASMÁTICA

El asma es una enfermedad crónica inflamatoria caracterizada por una hiperreactividad bronquial que produce episodios recurrentes de dificultad respiratoria, tos y sibilancias, reversibles espontáneamente o mediante tratamiento.

Se denomina crisis asmática al empeoramiento progresivo, en un corto plazo de tiempo, del flujo aéreo y de los síntomas relacionados con el asma.

Anamnesis

Antecedentes asmáticos (gravedad del asma)	Permiten valorar el tipo de crisis y son una guía para la adecuación del tratamiento en la fase aguda; los niños con asma grave necesitarán un tratamiento más intenso y precoz. Son criterios de gravedad: 2 ó más consultas no programadas por asma en el último año; haber recibido 3 ó más ciclos de corticoides orales durante este tiempo; haber sido hospitalizado 2 ó más veces o haber sido ingresado en la UCIP en alguna ocasión.
Tratamiento de base y tratamiento actual del asma	Generalmente los niños que reciben dosis altas de tratamiento de base entre las crisis, padecen un asma potencialmente más grave. También aquellos que, por su crisis actual, estén precisando beta-adrenérgicos inhalados con intervalos frecuentes o corticoides orales.
Tiempo de evolución de la crisis actual	La respuesta al tratamiento suele ser peor cuanto más prolongada es la evolución, por esta razón es importante intentar subyugar cuanto antes las crisis asmáticas.
Fiebre, factores desencadenantes	Las infecciones víricas de las vías respiratorias altas son una causa muy frecuente de crisis asmáticas (en ocasiones la fiebre puede ser debida a neumonía). Otros factores desencadenantes son los alérgenos o los tóxicos ambientales.
Tos	Puede ser la única manifestación de una crisis asmática. Se presenta predominantemente por la noche o al alba y es seca (puede ser productiva si hay una infección intercurrente).
Sibilancias audibles	Indican obstrucción al flujo aéreo, pero su ausencia no descarta una crisis asmática. Los pacientes o sus familiares las suelen referir como "pitos" cuando son audibles sin fonendoscopio.
Opresión/ Dolor torácico	Pueden ser los síntomas predominantes de la crisis; en ocasiones son debidos a complicaciones del asma (neumotórax, neumomediastino, neumonía, derrame pleural).

TABLA I. Valoración de la dificultad respiratoria (Pulmonary Score)

Puntos	FR < 6 años (rpm)	FR > 6 años (rpm)	Sibilancias	Retracción del esternocleidomastoideo
0	< 30	< 20	No	No
1	31-45	21-35	Final de la espiración	Dudosa, escasa
2	46-60	36-50	Toda la espiración	Si
3	> 60	> 50	Audibles sin estetoscopio	Máxima

Crisis leve: < 4; crisis moderada: 4-6; crisis grave: 7-9. Si no existen sibilancias, pero sí retracciones evidentes, se puntuará 3.
FR: frecuencia respiratoria; rpm: respiraciones por minuto.

Exploración

Se deberán tomar la frecuencia respiratoria, la saturación arterial de oxígeno (pulsioximetría), la frecuencia cardiaca y la temperatura.

Estado general y signos de dificultad respiratoria

(Ver apartado de dificultad respiratoria). Para la valoración se utilizarán escalas que permitan cuantificar la gravedad en función de los signos físicos (Tabla I; Pulmonary Score). En las crisis leves y moderadas existe menos correlación entre el aspecto físico y el grado de obstrucción. Las retracciones del esternocleidomastoideo (o tiraje supraclavicular) es el parámetro que mejor se relaciona con la gravedad.

Auscultación pulmonar

De forma característica se escucharán sibilancias, habitualmente son al final de la espiración; cuando se producen durante todo el ciclo respiratorio indican un mayor grado de obstrucción al flujo aéreo. La ausencia de sibilancias con hipoventilación son signos de gravedad. La existencia de mucosidad puede producir asimetría en la auscultación (sibilancias, estertores, hipoventilación) que se modifica con la medicación inhalada.

Pruebas complementarias

El diagnóstico de la crisis asmática es fundamentalmente clínico. Las pruebas complementarias valoran la gravedad (algunos niños con crisis moderadas-graves pueden tener una escasa expresión clínica) y las complicaciones.

Saturación arterial de O_2 (pulsioximetría)

Es el mejor indicador de la necesidad de ingreso. Si la Sat O_2 es > 94% a la llegada a urgencias, la probabilidad de que el niño sea dado del alta,

tras la atención inicial, es muy elevada. Por el cotrario, aquellos que presenta una Sat O_2 < 92% suelen precisar ingreso hospitalario.
Durante las primeras 24 horas la Sat O_2 no presenta una buena correlación con la respuesta al tratamiento broncodilatador, a diferencia de la clínica y del pico flujo espiratorio forzado (PEF).

Pico-flujo espiratorio forzado (PEF)

Es un parámetro relacionado con la gravedad de la crisis; su utilización está limitada a que sólo se puede utilizar en niños mayores y entrenados. Se deben valorar los porcentajes en relación a las mejores marcas personales o a los valores de referencia según la edad. Un PEF < 50% de su valor basal o de referencia indica una crisis grave, entre 50-70 % moderada y >70% una crisis leve.

Volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV_1)

Es la prueba más sensible para detectar obstrucciones de las vías respiratorias de pequeño calibre y menos dependiente del esfuerzo. Existe actualmente un dispositivo manual (Piko-1) fácil de utilizar en urgencias, que presenta una buena correlación con los valores espirométricos.

Radiografía de tórax

Se deber realizar cuando existan signos de afectación del parénquima pulmonar, se sospeche una complicación (neumotórax, neumomediastino) o la respuesta al tratamiento no sea adecuada.

Gasometría arterial

Se realizará en las crisis graves con mala respuesta al tratamiento.

Tratamiento en urgencias

Los objetivos son mejorar el grado de hipoxia (oxígeno), revertir los signos de broncoespasmo ($ß_2$-adrenérgicos, anticolinérgicos) y disminuir y evitar las recaídas tempranas (corticoides).

Oxígeno

Debe administrarse a la vez que la medicación broncodilatadora (ver apartado de dificultad respiratoria). El flujo no debe ser demasiado alto con el fin de evitar el aumento del CO_2.
La Sat O_2 es una buena referencia para valorar las necesidades de oxígeno (> 94% en los lactantes y > 90% en niños mayores), pero también deberán tenerse en cuenta los signos clínicos (frecuencia respiratoria, grado de tiraje respiratorio).

Salbutamol

Es un β_2-adrenérgico de acción corta y es el fármaco de primera elección en todas las crisis.

Crisis leves y moderadas

Se utilizarán los inhaladores de dosis medida presurizados (IDM) (1 pulsación = 0,1 mg) con cámara espaciadora.

- Crisis leves: 2-4 pulsaciones, cada 20 minutos, durante 1 hora.
- Crisis moderadas: 2-4 pulsaciones cada 10-15 minutos (en función de la respuesta), durante 1 hora. Después se puede continuar durante una hora más con 2-4 pulsaciones cada 20-30 minutos según la evolución.

Crisis grave

Salbutamol (solución para nebulizar, 1 ml = 5 mg): 0,15 mg/kg, (máximo 5 mg), cada 20 minutos, 3 dosis. La solución de salbutamol se mezcla con 2-3 ml de suero fisiológico y se nebuliza con oxígeno a 6 litros por minuto. En función de la respuesta se puede continuar con la misma pauta durante una hora más. Si se requiere ingreso, se administrará posteriormente cada 2-4-6 horas, según se precise.

La nebulización continua no ha demostrado superioridad frente a la administración intermitente. Las dosis son 0,3-0,5 mg/kg/hora (máximo 10-15 mg/hora). En los casos graves refractarios al tratamiento, o cuando no es posible utilizar la vía inhalada, podría considerarse la infusión continua de salbutamol: 1-2 μg/kg/min (hasta 5 μg/kg/min), o bien bolos de salbutamol i.v., 15 μg/kg/min, lento en 10 minutos, siempre con monitorización y en la UCIP.

Bromuro de ipratropio inhalado

- Su administración siempre debe ir asociada a los β_2-adrenérgicos de acción corta. Está indicado en la crisis moderadas y graves. Se ha demostrado que su utilización en los niños mayores de 2 años disminuye la tasa ingresos.
- Dosis de bromuro de ipratropio nebulizado: 250 μg /dosis en < 6 años; y 500 μg /dosis en > 6 años. Estas dosis se pueden repetirse inicialmente cada 20 minutos junto con los β_2-adrenérgicos de acción corta.
- Si se precisa ingreso, se administrará nebulizado cada 6 horas, sin prolongar más de 48 horas el tratamiento.

Corticoides sistémicos

Están indicados en las crisis moderadas-graves y en las leves con necesidad de dosis muy frecuentes de broncodilatadores. La vía oral es preferible, ya que es tan efectiva como la parenteral. En las crisis muy graves se administrarán por vía intravenosa.
Se pueden utilizar prednisona, prednisolona o metilprednisolona; 1-2 mg/kg (máximo 60 mg). En las crisis graves puede administrarse hidrocortisona, i.v., 4 mg/kg (máximo 100 mg).

Sulfato de magnesio

- Existen estudios que han demostrado su efectividad para mejorar la función respiratoria, cuando es utilizado por vía intravenosa, en las crisis asmáticas graves refractarias al tratamiento habitual. Algunos autores propugnan su utilización por vía inhalada.
- Dosis: 25-75 mg/kg (máximo 2 g), i.v. El efecto máximo se produce a los 25 minutos.

Adrenalina subcutánea

- Deberá indicarse en los niños con una obstrucción grave al flujo aéreo que no responden a los tratamiento anteriores y en los que existe riesgo vital.
- Dosis: adrenalina 1/1000 (1 mg/ml), 0,01 ml/kg (máximo 0,3 ml) cada 20 minutos, hasta 3 dosis, si fuera necesario.

Tratamiento ambulatorio

$ß_2$-adrenérgicos

- Salbutamol inhalado:
  - IDM con cámara espaciadora para los menores de 6-7 años: 2-4 pulsaciones / 4-6 horas.
  - Polvo seco (1 inhalación = 0,1mg) para niños > 6-7 años: 2 inhalaciones / 4-6 horas.
- Terbutalina inhalada en polvo seco (1 inhalación = 0,50 mg); 1 inhalación cada 4-6 horas.

Corticoides orales

En los niños que han tenido una crisis moderada o que están precisando dosis frecuentes de $ß_2$-adrenérgicos, pueden pautarse ambulatoriamente corticoides. Prednisona, prednisolona o metilprednisolona, 1-2 mg/kg/día, en una toma única matutina durante 3-5 días (según la respuesta).

Corticoides inhalados

- Están indicados en las crisis moderadas y graves. Se utilizará la budesonida 200 μg/12 horas o la fluticasona 100 μg/12 horas. Se mantendrán 1 ó 2 meses con control por su pediatra.

Derivación	
Ingreso en UCI	• Signos de agotamiento respiratorio o hipoventilación (incremento de la $PaCO_2$). • Deterioro progresivo del nivel de conciencia, somnolencia. • Insuficiencia respiratoria grave: Pa O_2 < 60 mmHg, Pa CO_2 > 45 mmHg y/o Sat O_2 < 90% a pesar de oxigenoterapia.
Ingreso en sala	La respuesta al tratamiento inicial es el mejor factor predictivo de la necesidad de hospitalización, más incluso que la gravedad de la crisis. • Persistencia de la dificultad y del trabajo respiratorio a pesar del tratamiento. • PEF < 50% tras el tratamiento en urgencias. • Visita a urgencias en las 24 horas previas, con datos actuales de empeoramiento. • Asma grave de base. • Neumotórax, neumomediastino. • Dificultad para acudir a un servicio de urgencias.
Alta a domicilio	• Niños que tras el tratamiento en urgencias no presentan signos de dificultad respiratoria grave, con Sat O_2 > 94% y no cumplen los criterios de ingreso hospitalario. • PEF > 70% con una variabilidad < 25%.

BRONQUIOLITIS

Se define como el primer episodio de sibilancias de comienzo agudo con signos previos de infección viral de las vías respiratorias altas, en niños menores de 24 meses (criterios de McConnochie).

ETIOLOGÍA	
Virus Respiratorio Sincitial (VRS) tipo A y B	Produce más del 70% de los casos. Aparece en brotes epidémicos entre diciembre y marzo. Afecta, sobre todo, a lactantes < 6 meses de edad y se le considera un factor asociado a mayor gravedad y a mayor estancia en el hospital.
Otros virus	Rinovirus (25%), adenovirus (infectan en el 5%; puede ocasionar secuelas graves), metapneumovirus humano (frecuentemente co-infecta con otros virus), influenza A y B, parainfluenza, bocavirus.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Antecedentes personales	Los niños con antecedentes de prematuridad, displasia broncopulmonar, cardiopatías congénitas, inmunodeficiencias, fibrosis quística o malnutrición grave, tienen mayor riesgo de padecer una bronquiolitis grave.
Edad	Cuanto menor es la edad, mayor es la probabilidad de que la dificultad respiratoria sea más intensa (especialmente los menores de 3 meses).
Tos	Suele ser seca y en accesos, a veces provoca el vómito y dificulta la alimentación.
Fiebre	Con frecuencia existe febrícula. La fiebre alta prolongada puede indicar sobreinfección bacteriana.
Episodios de apnea	Puede ser la única manifestación inicial de una infección por el VRS. Ocurre con más frecuencia en los lactantes con factores de riesgo (prematuros, niños con cardiopatías, malnutridos).
Dificultad para la alimentación	Debido a la dificultad respiratoria se puede producir hiporexia y/o dificultad para la succión.

Exploración

Existen diferentes escalas para objetivar la gravedad de la bronquiolitis (Tabla II; Score de Wood-Downes). Deberán tomarse la frecuencia respiratoria, la saturación arterial de oxígeno (pulsioximetría), la frecuencia cardiaca y la temperatura.

Estado general	Los pacientes graves suelen estar irritables o letárgicos. Los episodios de empeoramiento muchas veces coinciden con los accesos de tos. Deberán valorarse el color y los signos de dificultad respiratoria (ver apartado de dificultad respiratoria).
Auscultación pulmonar	Los hallazgos son variables en función del grado de afectación: hipoventilación, sibilancias, crepitantes y alargamiento del tiempo espiratorio.
Área ORL	La mayoría de los niños tienen aumento de la mucosidad en las vías respiratorias altas; en los lactantes muy pequeños contribuye a empeorar la fatiga respiratoria y la dificultad para la alimentación.

TABLA II. Score de Wood-Downes (modificado por Ferres)

	0	1	2	3
Sibilancias	No	Final de la espiración	Toda la espiración	Inspiración y espiración
Tiraje	No	Subcostal + Intercostal inferior	1 + Supraclavicular + Aleteo	2 + Intercostal superior + Supraesternal
FR (rpm)	< 30	31-45	46-60	> 60
FC (lpm)	< 120	> 120		
Entrada de aire	Buena y simétrica	Regular y simétrica	Disminuida	Tórax silente
Cianosis	No	Sí		

Crisis leve: 1-3 puntos. Crisis moderada: 4-7 puntos. Crisis grave: 8-14 puntos.
FR (rpm): frecuencia respiratoria, respiraciones por minuto. FC (lpm): frecuencia cardiaca, latidos por minuto.

	Pruebas complementarias
Pulsioximetría	La Sat O_2 es un buen índice de la progresión de la enfermedad. Una Sat $O_2 \leq 90$ ó Sat $O_2 \leq 94$ con FiO_2 40% indican bronquiolitis grave.
Radiografía de tórax	No debe realizarse de forma sistemática, solamente estará indicada cuando se sospeche neumonía u otro diagnóstico distinto de la bronquiolitis. Habitualmente aparecen hallazgos inespecíficos como hiperinsuflación, infiltrados y/o atelectasias pequeñas, que no se correlacionan bien con la gravedad de la enfermedad.
Test rápidos de detección de antígenos virales	La determinación de los antígenos virales en las secreciones nasofaríngeas se realiza por inmunofluorescencia o inmunoanálisis. La sensibilidad total de los test varía entre 80-90%. Los más utilizados son los de VRS e influenza.
Gasometría capilar	Se realizará en las bronquiolitis graves (ver apartado de dificultad respiratoria).
Hemograma y perfil bioquímico	Sólo están indicados en los niños que presentan una afectación grave del estado general (sobreinfección bacteriana, secreción inadecuada de ADH).

Tratamiento

Existe controversia y falta de evidencia en el tratamiento de la bronquiolitis. Éste se limita, en muchas ocasiones, a la administración de oxígeno y cuidados de soporte. Si se requiere ingreso, es conveniente mantener medidas de aislamiento respiratorio y lavado de manos.

Medidas generales de soporte

- Los niños deben estar semi-incorporados para facilitar la respiración. Se les puede realizar lavados nasales con suero fisiológico.
- La alimentación deberá ser en forma de tomas más fraccionadas; en caso de existir intolerancia total, se pautará fluidoterapia intravenosa.

Oxígeno

Es el único tratamiento eficaz. Está indicado cuando existen signos clínicos de hipoxia o la Sat O_2 es < 94%.

ß2-adrenérgicos inhalados

Aunque no existe evidencia de su eficacia en la bronquiolitis, algunos autores recomiendan realizar una prueba terapéutica con $ß_2$-adrenérgicos de acción corta en los niños mayores de 6 meses, manteniendo su utilización en aquellos en los que la respuesta es positiva.

Adrenalina 1/1000 inhalada

- Parece que puede producir una mejoría en los parámetros clínicos a corto plazo (probablemente por su efecto alfa adrenérgico), pero no tiene efecto sobre las tasas de hospitalización.
- Dosis: L-adrenalina 1-3 ml + suero salino fisiológico hasta completar 5 ml. No está indicado su uso en pacientes dados de alta en su domicilio.

Derivación

Los niños con más riesgo de estancias hospitalarias prolongadas son: los infectados por VRS, aquellos que presentan en el momento de admisión mayor afectación clínica e hipoxia y los menores de 6 meses.

Ingreso en UCI

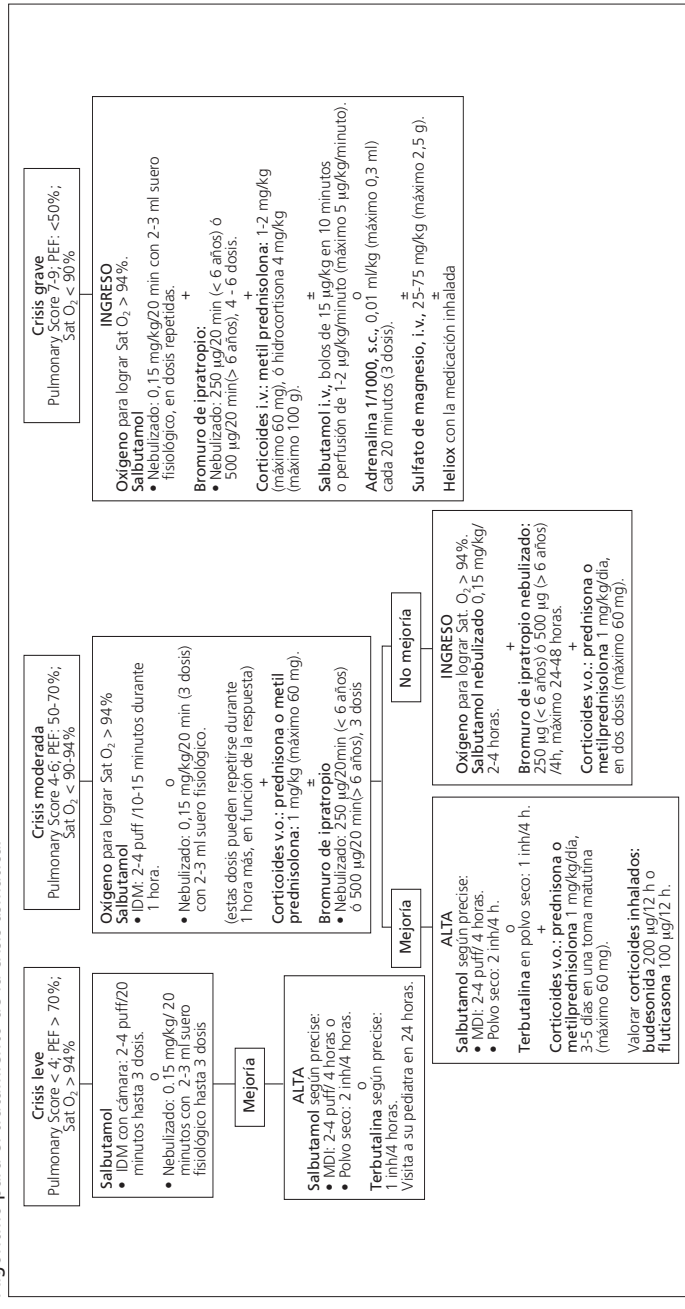
- Bronquiolitis grave (puntuación de Wood-Downes >7) que no mejora con oxígeno.
- Sat O_2 < 90% (PaO_2 < 60 mmHg) con O_2 al 40%, pCO_2 > 65 mmHg.
- Bradicardia (frecuencia cardiaca < 120 lpm en < 6 meses; < 100 lpm entre 6-12 meses; < 90 lpm entre 1-2 años).
- Pausas de apnea con bradicardia o desaturación de O_2.
- Afectación del nivel de conciencia.

Ingreso en sala	• Distrés respiratorio importante, frecuencia respiratoria > 60 rpm o necesidad de oxigenoterapia para mantener la Sat O_2 > 94%. • Rechazo del alimento (ingestión < 50% de su dieta normal). • Niños de alto riesgo: edad < 6 semanas, prematuros de < 35 semanas, enfermedad cardiopulmonar crónica, historia de pausas de apnea previa, inmunodeprimidos.
Domicilio	• Niños que no tienen signos de hipoxia ni distrés respiratorio importante (frecuencia respiratoria < 60 rpm y Sat O_2 mantenida > 94 % con aire ambiental), con capacidad de alimentación suficiente y con la posibilidad de control médico ambulatorio en 24-48 horas.

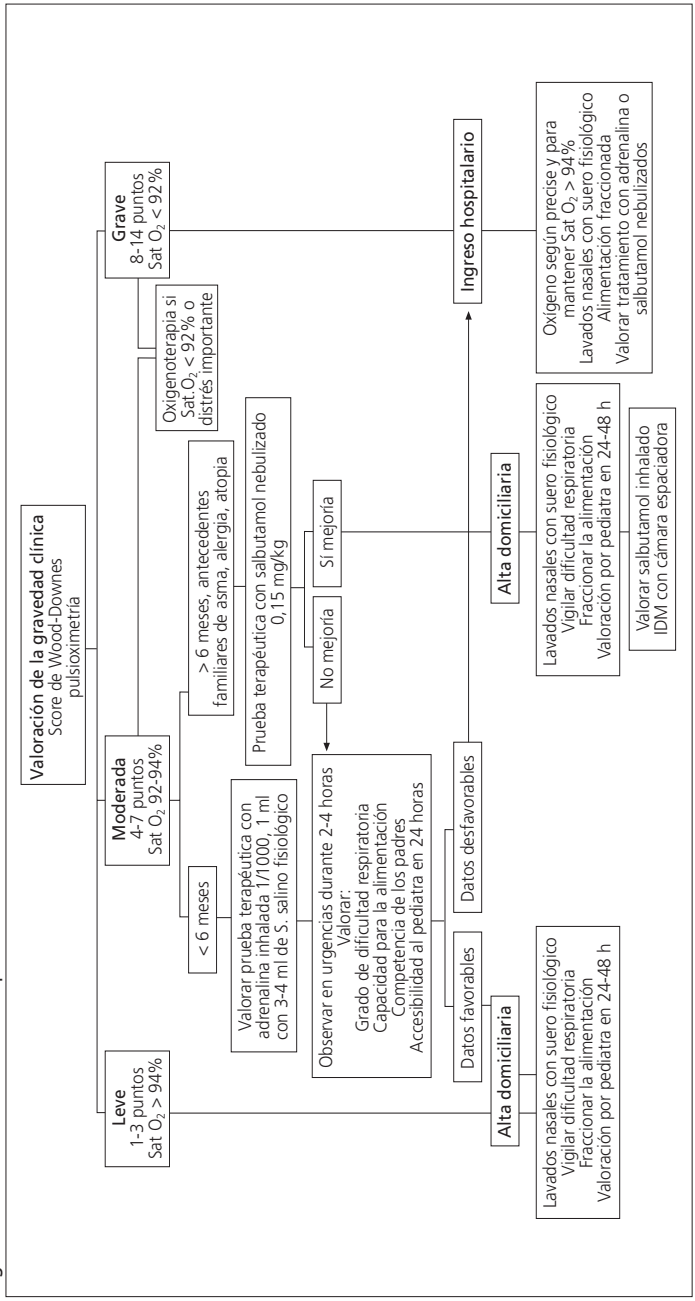
BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Subcommitte on diagnosis and management of bronchiolitis. Pediatrics 2006; 118:1774-93.
2. Bronchiolitis Guideline Team. Cincinnati Children´s Hospital Medical Center. Evidence based clinical Practice guideline for medical management of bronchiolitis in infants 1 year of age or less presenting with a first time episode. MMWR 2005 August 15. URL disponible en: http://www.cincinnatichildrens.org/svc/alpha/h/health-policy//ev-based/bronchiolitis.htm.
3. Castro-Rodríguez JA. Tratamiento de la crisis asmática en pediatría. An Pediatr (Barc) 2007; 76:390-400.
4. GEMA. Guía española para el manejo del asma http://www.gemasma.com/
5. Grupo de trabajo para el consenso sobre tratamiento del asma infantil: Consenso sobre Tratamiento del Asma en Pediatría. An Pediatr (Barc) 2007; 67:253-73.
6. Martinón Torres F, Rodríguez Núñez A, Martinón Sánchez JM. Bronquiolitis aguda: evaluación del tratamiento basada en la evidencia. An Esp Pediatr 2001; 5:345-54.
7. Sirvent J. Tratamiento del asma. En: Cobos N, Pérez Yarza EG (eds). Tratado de Neumología Infantil. Madrid: Ergon; 2004. p.103-30.
8. Subbarao P, Ratjen F. Beta2-agonists for asthma: the pediatric perspective. Clin Rev Allergy Immunol. 2006; 31:9-18.
9. Villa JR. Etiopatogenia del asma. En: Cobos N, Pérez Yarza EG (eds). Tratado de Neumología Infantil. Madrid: Ergón; 2004. p.79-90.
10. Walsh-Kelly CM, Drendel AL, Gales MS, Kelly KJ. Childhood asthma in the emergency department: trends, challenges, and opportunities. Curr Allergy Asthma Rep 2006; 6:462-7.

Algoritmo para el tratamiento de la crisis asmática.



Algoritmo de actuación en la bronquiolitis.



50 DOLOR DE GARGANTA. INFECCIONES CERVICALES PROFUNDAS

Carmen Carpio García, Mercedes de la Torre Espí

DOLOR DE GARGANTA

El dolor de garganta se refiere a cualquier sensación molesta localizada en la faringe o en las áreas circundantes. Es un motivo de consulta frecuente en urgencias.

ETIOLOGÍA

Faringitis aguda

Es una respuesta inflamatoria de la mucosa de la garganta que cursa con eritema, en mayor o menor grado, exudación y edema de rápida instauración. Es la causa más habitual de odinofagia.

Virus

Son la causa más frecuente de faringitis (70-85% de los casos).

Adenovirus:

- Es la etiología más prevalente de las faringitis de los niños pequeños.
- Fiebre faringoconjuntival: suele asociar fiebre, faringitis, conjuntivitis, rinitis y adenopatía cervical.

Enterovirus:

- Herpangina: el cuadro se caracteriza por la existencia de 4-5 vesículas o úlceras (a veces más) de 1-2 mm de diámetro en los pilares anteriores del paladar. Puede haber fiebre de grado variable.
- Síndrome boca-mano-pie: después de 24-48 horas con fiebre aparecen pequeñas pápulas que se convierten en vesículas con una base enrojecida y se localizan en la boca, las manos, los pies y la región glútea.

Virus de Epstein-Barr: provoca una faringitis con exudado indistinguible, en la mayoría de los casos, de la faringitis estreptocócica.

- Infección primaria asintomática. Es lo más frecuente. También puede cursar con síntomas inespecíficos de infección de vías respiratorias altas,

diarrea o fiebre prolongada. Cuanto más pronto se produzca más probable es esta presentación clínica.

- Mononucleosis infecciosa. Después de un periodo prodrómico (2-5 días) con astenia, malestar y, en ocasiones, fiebre se instaura el cuadro clínico característico –fiebre, dolor de garganta, malestar, astenia, signos de faringoamigdalitis y adenopatías -. Es más típica de niños mayores y adolescentes.

Citomegalovirus: es la causa del 5-10% de los cuadros de mononucleosis.

Herpes simplex: la primoinfección puede provocar una gingivoestomatitis con fiebre alta, vesículas dolorosas en la parte anterior de la cavidad bucal, incluyendo los labios, hipertrofia gingival, halitosis, adenopatías submandibulares y faringitis con exudado.

Influenza, parainfluenza, rinovirus, coronavirus, VRS: causan faringitis asociada a cuadros catarrales.

Bacterias

Streptococcus pyogenes: es la bacteria implicada con más frecuencia (15-30% de los casos).

***Streptococcus* grupos B, C, G.**

Corynebacterium diphteriae: la difteria es una infección potencialmente mortal que cursa con una membrana faríngea y adenopatías cervicales importantes. En la actualidad está casi totalmente erradicada.

Arcanobacterium haemolyticum: puede causar una faringitis ulcerativa subaguda sobre todo en adolescentes.

Neisseria gonorrhoeae: se contagia por vía sexual. La infección puede ser asintomática o causar una faringitis con exudado.

Bacterias anaerobias *(Bacteroides, Fusobacterium, Peptoestreptococcus…):* forman parte de la flora faríngea, sin embargo, están implicadas en las infecciones cervicales profundas y en la enfermedad de Lemierre (sepsis post-angina con tromboflebitis de la vena yugular interna y metástasis sépticas en el pulmón, la pleura, las articulaciones).

Hongos

Los niños inmunocomprometidos pueden infectarse por *Candida.*

Otras

La sequedad ambiental puede irritar e inflamar la mucosa faríngea.

Faringitis química: la ingestión de álcalis u otros cáusticos produce una inflamación de toda la superficie mucosa con la que contacte.
Cuerpo extraño: la existencia de un cuerpo extraño (espina de pescado, hueso de carne) provoca una reacción inflamatoria dolorosa.
Faringitis psicógena: algunos niños tienen dolor de garganta sin explicación orgánica, en el contexto de un cuadro de ansiedad. A veces asocian disfagia (globo histérico).

Infecciones cervicales profundas

Son las infecciones localizadas en los espacios cervicales virtuales delimitados por fascias y músculos: flemón/absceso periamigdalino, retrofaríngeo, latero-faríngeo.

Otras infecciones

Adenitis cervical	La inflamación de los ganglios cervicales puede originar dolor de garganta.
Laringitis	Es una de las causas más frecuentes de dolor de garganta en los niños.
Epiglotitis	Es una infección muy grave, con riesgo vital, producida por el *Haemophilus influenzae* tipo b. En los países desarrollados prácticamente ha desaparecido tras la vacunación. Cursa con fiebre alta, estridor, babeo y aspecto séptico. La mitad de los pacientes se queja de dolor de garganta. Para maximizar la entrada de aire adoptan una posición en trípode con extensión del cuello –actitud de perro olfateando–.

Otras causas

Enfermedad de Kawasaki	La inflamación de la mucosa afecta fundamentalmente a los labios, pero también puede ser orofaríngea.
Síndrome de Stevens-Johnson	El dolor está en relación con las lesiones ulcerosas y vesiculosas de la mucosa de la boca y la faringe.
Tumores	Son muy raros. **Tumores benignos:** tumores de las glándulas salivares, hemangiomas, linfangiomas, neurofibromatosis, quiste del conducto tirogloso. **Tumores malignos:** rabdomiosarcoma, linfoma, carcinoma de células escamosas.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

En raras ocasiones, los niños con dolor de garganta tienen comprometida la vía aérea –laringitis, epiglotitis–. En estos casos, la estabilización inicial es prioritaria.

Anamnesis

No hay que olvidar que la causa más frecuente de odinofagia es la faringitis aguda. Así que, en la mayoría de los pacientes el objetivo principal será determinar si la etiología es vírica o bacteriana para pautar el tratamiento más adecuado.

Antecedentes

Los traumatismos y los cuerpos extraños (atragantamiento con algún hueso, espina de pescado) suelen ser referidos espontáneamente.
También hay que recabar datos sobre el ambiente epidemiológico (faringitis estreptocócica, mononucleosis infecciosa).

Edad

La edad puede ayudar a establecer el diagnóstico. La faringitis estreptocócica y las infecciones periamigdalinas y del espacio faríngeo lateral suelen afectar a niños en edad escolar y adolescentes, mientras que la incidencia máxima de las infecciones retrofaríngeas se sitúa entre los 2 y los 4 años.
La frecuencia de la faringitis estreptocócica por debajo de los 2 años de edad es baja aunque ha aumentado en los últimos años.

Fiebre

La fiebre orienta hacia una etiología infecciosa.

Dificultad respiratoria

Se han de considerar los siguientes procesos:
- Mononucleosis.
- Laringitis, epiglotitis.
- Infecciones cervicales profundas.
- Difteria (pacientes inmigrantes, sobre todo de países del este europeo, incorrectamente vacunados).

Estridor

Es un ruido inspiratorio provocado por el paso turbulento de aire a través de una vía aérea extratorácica estrecha. La causa más frecuente en pediatría es la laringitis aguda vírica.

Cambios en la voz

La afonía o disfonía acompaña a los procesos localizados en la laringe.
La amigdalitis se puede acompañar de voz gangosa, tanto más evidente cuanto mayor sea la inflamación.

Disfagia

El dolor de garganta siempre ocasiona dificultad para tragar y, sobre todo en los más pequeños, rechazo del alimento.
La disfagia con imposibilidad para deglutir líquidos y la propia saliva, con babeo, debe alertar de la existencia de una inflamación importante (mononucleosis, epiglotitis, infección cervical profunda) o de un cuerpo extraño.

Síntomas catarrales

Los pacientes con catarro de vías altas suelen quejarse de dolor de garganta –es una situación muy frecuente en pediatría–.

Síntomas generales

La existencia de pérdida de peso, anorexia, astenia en el curso de un proceso crónico orienta hacia patología neoplásica.

Exploración

Estado general

La afectación importante del estado general acompaña a los procesos más graves: epiglotitis, infección cervical profunda, difteria.
Estado de hidratación: se ha de valorar sobre todo en niños pequeños. Algunos procesos con gran afectación de la mucosa oral (estomatitis herpética, mononucleosis) cursan con disfagia y rechazo de la ingestión de sólidos y líquidos con el riesgo consiguiente de deshidratación.

Dificultad respiratoria

Acompaña a las enfermedades que estrechan la vía aérea.

Tortícolis

Cualquier adenopatía, habitual en las infecciones respiratorias infantiles, puede producir tortícolis. Sin embargo, la existencia de un tortícolis franco en un paciente con afectación del estado general, babeo o signos de dificultad respiratoria obliga a descartar una infección cervical profunda.

Adenopatías

La palpación del cuello buscará sobre todo adenopatías:

- **Submandibulares:** son muy habituales en las infecciones de las vías respiratorias altas de los

niños (catarro de vías altas, estomatitis herpética, faringitis vírica o bacteriana).
- **Adenopatías cervicales posteriores:** son características de la mononucleosis.
- **Masa cervical unilateral:** la causa más frecuente es la linfadenitis flemonosa cervical en relación con una infección de las vías respiratorias altas. Sin embargo, también suele formar parte del cuadro clínico de las infecciones cervicales profundas y es uno de los criterios diagnósticos de la enfermedad de Kawasaki.

Conjuntivitis

Está presente en la infección por adenovirus (con secreción) y en la enfermedad de Kawasaki (hiperemia conjuntival sin secreción). En el S. de Stevens-Johnson también puede estar afectada la conjuntiva.

Trismo

La imposibilidad para abrir la boca es un signo que suele acompañar a las infecciones cervicales profundas.

Exantema

Básicamente, se han de tener en cuenta dos tipos de exantema:
- **Exantema máculo-papuloso fino:** un exantema rojizo, áspero al tacto, localizado en el tronco con mayor afectación de pliegues es característico de la escarlatina. La enfermedad de Kawasaki, la faringitis por *A. haemolyticum* y los exantemas producidos por toxinas bacterianas estreptocócicas o estafilocócicas (shock tóxico, síndrome de la piel escaldada estafilocócico) comparten las mismas características.
- **Exantema máculo-papuloso generalizado:** aunque la mononucleosis puede cursar con diferentes exantemas (máculo-papulosos, urticariales, papulosos, acrodermatitis papulosa) la aparición de un exantema máculo-papuloso generalizado, intenso y muy pruriginoso 7-10 días después del inicio de un tratamiento con amoxicilina es típico.

Inspección orofaríngea

Es la parte de la exploración más importante. Se tendrán en cuenta los siguientes hallazgos:
- **Inflamación faríngea y amigdalar:** es el signo más frecuente. Es muy inespecífico ya que ni el tamaño de las amígdalas, ni la presencia de exudado amigdalar orienta hacia una etiología viral o bacteriana.

- **Aftas:** son características de las infecciones víricas (gingivoestomatitis herpética, herpangina, síndrome boca-mano-pie).
- **Exudado amigdalar blanquecino:** acompaña a las infecciones producidas por *S. pyogenes,* virus de Epstein-Barr, adenovirus, herpes simple, *C. diphteriae, A. haemolyticum* y *candida*.
- **Enantema petequial:** el *S. pyogenes* y el virus de Epstein-Barr son los agentes etiológicos implicados con más frecuencia.
- **Lengua con aspecto de "frambuesa":** se asocia típicamente con las infecciones estreptocócicas aunque también puede encontrarse en la enfermedad de Kawasaki y el síndrome de Stevens-Johnson.
- **Hipertrofia amigdalar unilateral con desplazamiento contralateral de la úvula:** flemón /absceso periamigdalino.
- **Inflamación de la pared faríngea posterior:** infección del espacio retrofaríngeo.
- **Desplazamiento medial de la pared lateral de la faringe y del polo inferior de la amígdala:** infección del espacio faríngeo lateral.

Pruebas complementarias

Detección rápida del antígeno del *S. pyogenes*

Es una prueba que detecta el hidrato de carbono de la pared del *S. pyogenes* y proporciona el resultado en pocos minutos. Su utilización ha reducido la prescripción de antibióticos en la faringitis.
Es muy específica (en general mayor del 90%) pero con una sensibilidad variable de unos estudios a otros (55-82%).
Está indicada en las siguientes situaciones:

- Faringitis de inicio agudo en un niño mayor de 2 años: fiebre, dolor de garganta, inflamación amigdalina con o sin exudado y adenopatías submandibulares.
- Cuadro de rinorrea persistente, purulenta, con excoriaciones en narinas en niños menores de 2 años.
- Faringitis asociada a un exantema máculo-papuloso áspero.

Cultivo de exudado faríngeo

Se realizará en las situaciones anteriores, antes de iniciar el antibiótico, cuando la prueba de detección rápida sea negativa.

Con las nuevas pruebas de detección antigénica, mucho más sensibles, quizás no sea necesario comprobar los resultados negativos. Es conveniente que cada centro valide su propia efectividad.

Prueba de Paul-Bunnell

La presencia de anticuerpos heterófilos (IgM) ayuda a confirmar el diagnóstico de mononucleosis infecciosa:

- Se detectan en el 75% de los pacientes al final de la primera semana y en el 90% durante la tercera.
- Pueden persistir varios meses después de la fase aguda.

Los niños menores de 4 años con mononucleosis y los pacientes con otras formas de primoinfección desarrollan una respuesta de anticuerpos heterófilos con menos frecuencia (falsos negativos). Se han descrito resultados positivos falsos en las enfermedades linfo-proliferantes.

Hemograma

Es de ayuda en pocas ocasiones: existencia de linfocitosis atípica (mononucleosis infecciosa), leucocitosis con desviación izquierda en las complicaciones supuradas cervicales profundas (flemón periamigdalino, retrofaríngeo o latero-faríngeo) y en los raros casos con sospecha de malignidad para valorar las tres series sanguíneas.
No sirve para distinguir entre faringitis vírica y bacteriana.

Reactantes de fase aguda

La PCR o la PCT se solicitarán ante la sospecha de complicaciones supurativas.

Hemocultivo

Es conveniente extraer un hemocultivo antes de iniciar el tratamiento antibiótico en los niños con infecciones cervicales profundas.

TC

Está indicada en las infecciones cervicales profundas para distinguir entre celulitis y absceso, valorar la ocupación de más de un espacio e identificar complicaciones (trombosis venosa).

Tratamiento

El tratamiento será el específico para cada patología: laringitis, adenitis, estomatitis, abscesos. A continuación se describe el tratamiento de la faringitis aguda.

Faringitis vírica	**Tratamiento sintomático** con analgésicos-antiinflamatorios.
Faringitis estreptocócica	**1ª opción terapéutica:** • Penicilina V: 25-50 mg/kg/día v.o. en 2 dosis durante 10 días. • Amoxicilina: 25-50 mg/kg/día en 2 dosis diarias durante 10 días. No se ha documentado ningún aislamiento de *S. pyogenes* resistente a la penicilina en ningún lugar del mundo. **Pacientes con intolerancia por vía oral:** penicilina-benzatina (dosis única de 600.000 U -peso < 27 kg- o 1.200.000 U -peso > 27 kg-). **Antecedentes de reacción alérgica a penicilina no tipo I:** cefuroxima-axetilo (15-30 mg/kg/día v.o. en 2 dosis durante 10 días). **Antecedentes de reacción alérgica grave a penicilina:** claritromicina (15 mg/kg/día v.o. en 2 dosis durante 10 días) o azitromicina (10 mg/kg en dosis única el primer día, 5 mg/kg cuatro días más). En los últimos años ha aumentado el número de aislamientos de ciertos fenotipos estreptocócicos resistentes a macrólidos (14,3-28,9%) por lo que sería conveniente realizar un cultivo con antibiograma cuando vayamos a utilizar estos fármacos en el tratamiento de una infección por *S. pyogenes.* **Fracaso terapéutico:** en muchas ocasiones se debe a que la etiología de la faringitis es vírica y, por lo tanto, se podrá retirar el antibiótico. Ante un fracaso real se puede pautar amoxicilina clavulánico (40-50 mg/kg/día) para eliminar los gérmenes productores de β-lactamasas que pudieran estar interfiriendo en la acción de la penicilina.

Derivación

Domicilio	La mayoría de los pacientes puede ser tratada en su domicilio.
Ingreso	• Infección cervical profunda. • Signos de obstrucción de la vía aérea. • Traumatismo importante de la cavidad orofaríngea por el riesgo de obstrucción. • Pacientes deshidratados con rechazo de la ingestión hídrica. • Sospecha de neoplasia maligna.

INFECCIONES CERVICALES PROFUNDAS

Se trata de colecciones purulentas localizadas en espacios cervicales virtuales delimitados por aponeurosis y planos musculares. El cuello es una región anatómica que ofrece poca resistencia a la extensión de las infecciones, con el riesgo de diseminación incluso hacia el mediastino y de afectación de estructuras tales como la vía aérea o los grandes vasos.

Flemón/absceso periamigdalino

Se sitúa entre el polo superior de la amígdala, la cápsula y los músculos de la pared faríngea (constrictor superior de la faringe y palatofaríngeo).

Flemón/absceso retrofaríngeo

La colección purulenta está en el espacio que se extiende por detrás de la faringe desde la base del cráneo hasta la bifurcación traqueal.
El espacio retrofaríngeo está delimitado por la mucosa faríngea y la aponeurosis prevertebral. Contiene dos cadenas linfáticas (drenan la nasofaringe, las adenoides, los senos paranasales posteriores y el oído medio) que comienzan a atrofiarse a partir de los 4 años para desaparecer por completo en la adolescencia.

Flemón/absceso parafaríngeo

El espacio parafaríngeo está delimitado por la fascia prevertebral, el músculo constrictor de la faringe y el pterigoideo interno. La aponeurosis estilo-faríngea lo divide en dos zonas: la región preestiloidea que no contiene ningún órgano importante y la retroestiloidea donde se encuentran la vena yugular, las arterias carótidas y los últimos pares craneales.

ETIOLOGÍA

Bacterias

La etiología suele ser polimicrobiana con implicación de gérmenes aerobios y anaerobios:

- ***Streptococcus* beta hemolítico del grupo A** (28%): es el germen más frecuentemente implicado.
- **Anaerobios:** juegan un papel destacado. Los más frecuentes son *Prevotella, Porphiromonas, Bacteroides, Fusobacterium, Peptostreptococcus, Eikenella corrodens.*
- ***Staphylococcus aureus*** (25%): es el germen predominante en los niños menores de 1 año (79% de los casos).

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

El riesgo de afectación de la vía aérea y de sepsis de estos pacientes obliga a una estabilización inicial de las funciones vitales siguiendo el "ABC".

Vía aérea (A,B)

Hay que mantener al paciente tranquilo y en la postura que adopte espontáneamente. Suelen respirar mejor sentados.
Si existe dificultad respiratoria se administrará oxígeno mediante el dispositivo que mejor tolere –gafas nasales, mascarilla– monitorizando la frecuencia respiratoria y la saturación con el pulsioxímetro.

Circulación (C)

La canalización de una vía venosa periférica servirá para mantener la estabilidad hemodinámica y extraer las muestras sanguíneas necesarias.
Monitorización: tiempo de relleno capilar, frecuencia cardiaca, tensión arterial.

Anamnesis

Flemón/absceso periamigdalino

Las infecciones periamigdalinas son más frecuentes en adolescentes y adultos.
Clínica: suele referirse la historia de una amigdalitis con mala evolución. Después de un periodo de 5-7 días con fiebre persistente, el paciente empeora con dolor faríngeo unilateral intenso, fiebre, voz gangosa, dificultad para deglutir -incluso la propia saliva- y para abrir la boca.

Flemón/absceso retrofaríngeo

Afecta casi exclusivamente a niños menores de 5 años (pico de máxima incidencia entre los 2 y los 4 años).
Clínica: cursa con fiebre, decaimiento, irritabilidad, dolor cervical con dificultad para mover el cuello y disfagia con babeo.

Flemón/absceso laterofaríngeo

Clínica: es similar a la del absceso retrofaríngeo pero con mayor dificultad para abrir la boca. Son los menos frecuentes.

Exploración

Estado general

Los pacientes con infecciones cervicales profundas no tienen buen estado general, ya sea por el dolor,

por la dificultad respiratoria o por la infección. Por ello, es importante valorar la respiración, el color, la temperatura y el tiempo de relleno capilar.

Voz gangosa

La afectación de la voz es consecuencia de la disminución de la movilidad del paladar blando por la inflamación. Es más frecuente en las infecciones periamigdalinas.

Estridor

La existencia de estridor denota afectación del calibre de la vía aérea.

Inspección orofaríngea

Es difícil de realizar por el dolor y el trismo, especialmente en niños pequeños. Suele haber halitosis y babeo por la disfagia.
Los hallazgos dependen de la localización de la infección:

- **Infección periamigdalina:** se caracteriza por la inflamación de una de las amígdalas y de la región periamigdalar, con abombamiento del velo del paladar blando y mayor o menor desplazamiento de la úvula hacia el lado contrario.
- **Infección retrofaríngea:** la inflamación se localiza en la pared posterior de la faringe. Hay que evitar palpar la zona porque si existiera un absceso podría romperse drenando el contenido en la vía aérea.
- **Infección parafaríngea:** la inflamación desplaza la pared lateral y la amígdala hacia la línea media.

Exploración del cuello

Tortícolis: muchos pacientes tienen tortícolis con dificultad para la movilidad del cuello.
Tumefacción cervical: suele palparse una inflamación submandibular y/o laterocervical dolorosa en relación con la propia infección (flemón parafaríngeo) o con la existencia de adenopatías.

Pruebas complementarias

Hemograma, PCR, PCT

Sirven para evaluar la infección y controlar la evolución. Las infecciones cervicales profundas suelen cursar con leucocitosis y elevación de los reactantes de fase aguda.

Hemocultivo

Aunque la bacteriemia no es frecuente se solicitará antes de iniciar el tratamiento antibiótico.

Radiografía lateral de cuello

Está indicada ante la sospecha de infección retrofaríngea para valorar el espacio prevertebral. En condiciones normales su anchura es menor que el hemicuerpo de la vértebra adyacente (menos de 7 mm a nivel de C2 o menos de 14 mm a nivel de C6).

Ecografía

Es la prueba de elección en las infecciones periamigdalinas ya que es una zona muy accesible. Permite distinguir entre absceso y flemón.

Tomografía axial computarizada (TC)

La TC tiene importantes ventajas en esta patología. Delimita la anatomía de las distintas estructuras del cuello, la extensión de la infección así como la progresión a través de los espacios cervicales. Además, es una técnica rápida y accesible en urgencias. Esta indicada en las siguientes situaciones:

- Pacientes con compromiso de la vía aérea.
- Infecciones del espacio faríngeo lateral.
- Sospecha de infecciones retrofaríngeas con radiografía lateral no concluyente.
- Infecciones periamigdalinas y retrofaríngeas con mala evolución clínica.
- Si persiste la duda diagnóstica entre flemón y absceso y fuera importante para la decisión terapéutica.

Resonancia magnética (RM)

Es el método con mayor precisión anatómica. Define mejor que la TC la relación de las colecciones purulentas con los vasos y los nervios. Sin embargo, es más lenta y más cara, necesita sedación y no suele estar disponible las 24 horas del día.

Cultivo del pus

El cultivo del material purulento drenado de cualquier infección cervical profunda debe hacerse en condiciones aerobias y anaerobias.

Tratamiento

Tratamiento antibiótico

Existen diversas opciones terapéuticas:

- Amoxicilina-clavulánico i.v. (100 mg/kg/día).
- Penicilina G sódica i.v. (100.000-200.000 U/kg/dia) asociada a clindamicina i.v. (30 mg/kg/día).
- Cefotaxima i.v. (200 mg/kg/día) o ceftriaxona i.v. (100 mg/kg/día) asociada a clindamicina i.v. (30 mg/kg/día).
- Meropenem i.v. (20 mg/kg/8 horas). Debe reservarse para aquellos pacientes que no respondan al tratamiento con alguna de las pautas anteriores.

Tratamiento quirúrgico	El tratamiento quirúrgico está indicado para drenar los abscesos y en los casos con mala evolución o que se compliquen a pesar del tratamiento antibiótico.

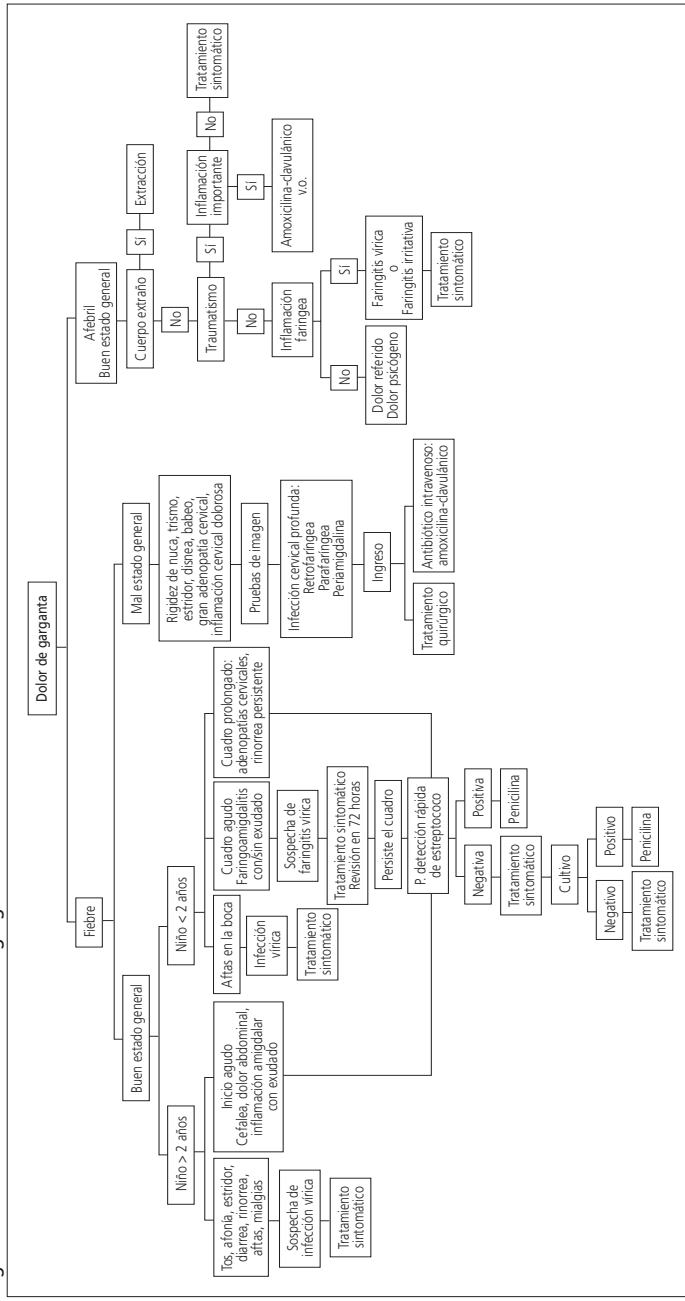
Derivación

Ingreso hospitalario	Todos los pacientes con infecciones cervicales profundas deben ingresar para tratamiento antibiótico parenteral, control de la evolución y/o cirugía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Al-Sabah B, Bin Salleen H, Hagr A, Choi-Rosen J, Manoukian JJ, Tewfik TL. Retropharyngeal abscess in children: 10-year study. J Otolaryngol 2004;33: 352-5.
2. Brook I. Microbiology and management of peritonsillar, retropharyngeal and parapharyngeal abscesses. J Oral Maxillofac Surg 2004;62:1545-50.
3. Coticchia J, Getnick G, Yun R, Arnold J. Age, site and time-specific differences in paediatric deep neck abscesses. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2004;130:201-7.
4. Fleisher G. Sore throat. En: Fleisher G, Ludwig S, Henretig F (eds). Textbook of Paediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006. p. 637-41.
5. Gerber M. Diagnosis and treatment of pharingitis in children. Pediatr Clin N Am 2005;52:729-47.
6. Goldstein N, Hammerschlag M. Peritonsillar, retropharyngeal and parapharingeal abscesses. En: Feigin RD, Cherry JD, Demmler GK, Kaplan Sl (eds). Textbook of Paediatric Infectious Diseases. Philadelphia: Saunders; 2004. p. 215-35.
7. Pérez-Trallero E, Montes M, Orden B, Tamayo E, García-Arenzana JM, Miramón JM. Phenotypic and genotypic characterization of *Streptococcus pyogenes* isolates displaying the MLSB phenotype of macrolide resistance in Spain, 1999 to 2005. Antimicrob Agents Chemother 2007;51:1228-33.
8. Rafei K, Lichenstein R. Airway infectious disease emergencies. Pediatr Clin N Am 2006;53:21-42.

Algoritmo de actuación en el dolor de garganta.



51 OTALGIA. OTITIS MEDIA AGUDA. MASTOIDITIS AGUDA

Mercedes de la Torre Espí

OTALGIA

El dolor en el área ótica es un motivo de consulta frecuente en urgencias. Puede estar provocado por múltiples causas localizadas o no en el oído.

ETIOLOGÍA

Causas óticas

Otitis media aguda (OMA)	La otitis media y sus complicaciones constituyen la causa más frecuente de otalgia en la infancia.
Otitis externa	La infección del conducto auditivo suele cursar con dolor más intenso que la otitis media. El *Staphylococcus aureus* y la *Pseudomonas aeruginosa* suelen ser los gérmenes implicados.
Otitis serosa	Es una inflamación del oído medio que cursa con un derrame mucoso e hipoacusia de conducción leve o moderada de 15-30 decibelios. El niño puede referir molestias en el oído pero sin signos de infección aguda (fiebre, anorexia, vómitos).
Impactación de cerumen	El cerumen endurecido en el conducto puede provocar dolor.
Cuerpo extraño	La existencia de un cuerpo extraño en el conducto auditivo externo puede ocasionar una reacción inflamatoria dolorosa si la introducción del mismo ha sido traumática o también si se mantiene en el tiempo.
Miringitis	Es una infección producida por el *Mycoplasma pneumoniae* y algunos virus que cursa con vesículas en la membrana timpánica.
Ototubaritis	Un cambio de presión brusco cierra la trompa de Eustaquio con el consiguiente cambio de presión dentro del oído que provoca un sangrado retrotimpánico.

Traumatismo	Suele ser el motivo de consulta inicial.
Síndrome de Ramsay-Hunt	Es una infección ótica producida por el virus varicela zóster que afecta a los pares craneales VII y VIII. Aparecen vesículas en la oreja, en el orificio externo del conducto auditivo y, a veces, en el tímpano.

Causas no óticas

Suele tratarse de dolor referido desde estructuras vecinas; la otoscopia será normal. La afectación (inflamación, tumor) de cualquiera de los nervios que inerva la oreja o el conducto auditivo externo (pares craneales V, VII, IX y X; nervios cervicales C2 y C3) puede provocar dolor ótico.

Patología regional	Hay que tener en cuenta la adenitis cervical, la parotiditis, la patología dentaria, las amigdalitis (sobre todo, las complicaciones) y las enfermedades de la tráquea y de la laringe. La disfunción témporomandibular es poco frecuente en la infancia.
Parálisis facial periférica	Si la lesión del nervio es proximal al nervio del músculo del estribo se produce algiacusia por abolición del reflejo estapedial. A veces, precede a los signos de parálisis.
Patología cervical	Las lesiones de la columna cervical (traumatismos, artritis, discitis) provocan dolor por irradiación a través de C2 y C3 (inervan la mastoides y la parte posterior del pabellón auricular).

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

La anamnesis intentará averiguar si se trata de un proceso ótico –lo más frecuente en los niños– o por afectación de estructuras vecinas como se ha comentado con anterioridad.

Otalgia	El dolor es referido directamente sólo por los niños mayores.
Fiebre	La asociación de fiebre sugiere una causa infecciosa (otitis, adenitis, parotiditis).
Síntomas catarrales	Con frecuencia, los pacientes con otitis media aguda tienen síntomas catarrales previos, también con la adenitis cervical.

Supuración ótica La secreción en el conducto auditivo orienta el diagnóstico hacia una otitis media supurada o una otitis externa.

Asistencia a piscinas La aparición de dolor, generalmente intenso, en un paciente que suele ir a la piscina es un indicio de infección del conducto auditivo externo.

Antecedente traumático El antecedente traumático o de cambio de presión brusco (inmersión, viaje en avión) suele ser referido por los pacientes y forma parte, generalmente, del motivo de consulta inicial.

Exploración

Afectación del estado general Los pacientes que consultan por dolor de oído suelen tener buen estado general salvo que existan complicaciones (mastoiditis, meningitis).

Inspección y palpación alrededor del pabellón auricular Hay que inspeccionar y palpar toda la zona que rodea el pabellón auricular para descartar signos de inflamación (calor, tumor, rubor) en la región mastoidea.

Inspección y palpación de las estructuras vecinas La exploración del cuello y del área parotídea permite detectar alteraciones a ese nivel.
La existencia de adenopatías y/o de tumefacción preauricular son características de la otitis externa.

Exploración otoscópica Es la clave diagnóstica ya que permite diagnosticar o excluir los procesos óticos.

Pruebas complementarias

En pocas ocasiones se necesitan pruebas complementarias en los pacientes con otalgia.

Tratamiento

El tratamiento será el específico para cada patología: adenitis, estomatitis, parotiditis.

Cuerpo extraño La extracción se puede hacer con un asa otológica, unas pinzas (es necesaria una buena visualización en todo momento) o mediante la irrigación con agua templada.

Impactación de cerumen Es conveniente administrar gotas oleosas durante unos días para facilitar posteriormente la extracción con la infusión de agua templada con jeringa.

Otitis media con derrame persistente	La mayoría de los derrames serosos desaparecen espontáneamente a lo largo de un tiempo variable. Sólo se debe pautar antibióticos cuando el paciente padezca una OMA. El tratamiento quirúrgico (tubos de timpanostomía) está indicado cuando el derrame sea bilateral, se prolongue más de 3-4 meses y ocasione una pérdida auditiva bilateral significativa.
Miringitis	Analgesia.

OTITIS MEDIA AGUDA (OMA)

Es la inflamación del revestimiento mucoso y perióstico del oído medio de rápida instauración que se acompaña de síntomas y signos como fiebre, irritabilidad, anorexia o vómitos.

ETIOLOGÍA

Bacterias (≈ 70% de los pacientes)	
S. pneumoniae (33%)[1]	Es la bacteria que produce complicaciones con más frecuencia. Se curan espontáneamente sólo el 20% de los casos. En España, además, el nivel de resistencias a la penicilina es alto. Las probabilidades de que la infección esté producida por un neumococo resistente son mayores si concurren ciertas circunstancias: • Asistencia a la guardería. • Edad: niños con menos de 2 años. • Tratamiento reciente con antibiótico. • Neumococos en infecciones respiratorias. • Cepas de los serotipos 6, 9, 11,14, 15, 21, 23.
H. influenzae (27%)	El *H. influenzae* desaparece espontáneamente del derrame de las otitis agudas en el 50% de los casos. La mayoría de las cepas que infectan el oído no son tipables (sólo el 10% son del serotipo b). En España, el 20-30% de las cepas producen β-lactamasas. La resistencia a amoxicilina no mediada por β-lactamasas es del 10%.
Otras	*Streptococcus pyogenes* (4,5%), *Escherichia coli* (3,6%), *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Bacteroides fragilis* y *Moraxella catarrhalis* (0,9%).

[1] Estudio realizado en la Comunidad de Madrid.

Enterobacterias *S. agalactiae*	Se tendrán en cuenta en los neonatos.

Virus (≈ 20% de los pacientes)

Los virus identificados en el derrame de las OMA incluyen: picornavirus (rinovirus, enterovirus, picornavirus no tipables), virus sincitial respiratorio, adenovirus, influenza, parainfluenza, bocavirus, metapneumovirus y coronavirus. La probabilidad de fracaso terapéutico es mayor cuando existen virus y bacterias simultáneamente en el oído medio.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Clínica inespecífica	La clínica es menos específica cuanto más pequeño es el niño: fiebre, anorexia, otorrea, insomnio e irritabilidad, vómitos, diarrea, síntomas de infección de vías respiratorias altas (tos, rinorrea).
Otalgia, sensación de taponamiento	Los síntomas más específicos son propios de niños mayores.
Conjuntivitis	La hiperemia conjuntival con secreción purulenta es típica de la otitis media aguda producida por cepas de *H. influenzae* no pertenecientes a ningún tipo.

Exploración

Afectación del estado general	La alteración del estado general con decaimiento, tiempo de relleno capilar prolongado, piel fría debe alertar de la existencia de complicaciones sépticas (intratemporales, intracraneales).
Exploración otoscópica	Convexidad: el tímpano normal es ligeramente convexo; si está deprimido puede indicar la existencia de presión negativa en el oído medio y si está abombado la presencia de derrame. Ambas situaciones son patológicas. Color: el color normal del tímpano es gris perla, su aspecto es traslúcido y refleja la luz a nivel del llamado triángulo luminoso. El tímpano puede ser rojo si existe inflamación, azul si hay derrame sanguinolento, puede perder el aspecto traslúcido y brillante, incluso llegar a ser blanco mate cuando haya un derrame purulento. En ocasiones, el llanto de los lactantes provoca enro-

	jecimiento timpánico; es importante valorar el diferente aspecto de ambos lados. **Integridad de la membrana**: se buscarán perforaciones en toda la superficie timpánica.
Inspección y palpación alrededor del pabellón auricular	Hay que inspeccionar y palpar la región mastoidea buscando signos de inflamación (calor, tumor, rubor).
Signos meníngeos	Los signos meníngeos positivos obligan a descartar la extensión intracraneal de la infección.

Criterios diagnósticos de OMA

Con la historia y la exploración hay que valorar si se cumplen los criterios diagnósticos de OMA:

- Historia de comienzo reciente en la que los síntomas y signos (otalgia, irritabilidad, otorrea y/o fiebre) se han instaurado rápidamente.
- Presencia de derrame en el oído medio confirmada por alguno de los siguientes signos: abombamiento del tímpano, movilidad timpánica disminuida o ausente, existencia de un nivel hidroaéreo detrás de la membrana timpánica.
- Clínica de inflamación del oído medio evidenciada por la existencia de otalgia o de un tímpano enrojecido.

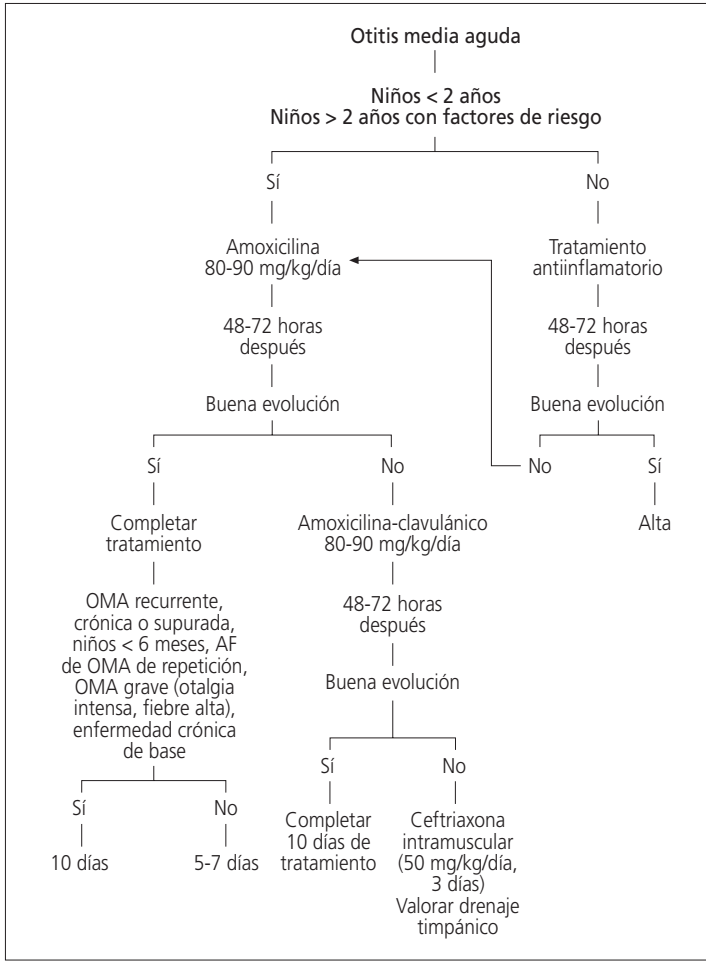
Pruebas complementarias

Cultivo de la supuración ótica	Siempre que exista supuración es conveniente recoger una muestra para cultivo y antibiograma.
Miringotomía Timpanocentesis	La incisión del tímpano o la aspiración con aguja para cultivo y antibiograma están indicadas en las siguientes situaciones: • Pacientes con aspecto séptico. • Neonatos. • Deficiencias inmunológicas. • Fracaso terapéutico de 2 cursos consecutivos y diferentes de antibióticos.
Hemograma, PCR y/o PCT, hemocultivo	Se ha de solicitar en los niños con aspecto séptico o con signos que sugieran complicaciones supuradas intratemporales o intracraneales.
Tomografía axial computarizada (TC)	Está indicada ante la sospecha de complicaciones intratemporales –mastoiditis grave, petrositis, colesteatoma– o intracraneales –absceso cerebral–.

Punción lumbar Se hará cuando los signos meníngeos sean positivos.
Si existen síntomas de hipertensión intracraneal o de focalidad primero hay que hacer una TC craneal.

Tratamiento

El índice de curación espontánea clínica y microbiológica de la otitis media aguda es muy alto. Sólo un 30-40% de los casos necesita tratamiento antibiótico. De otra forma, se han de tratar con antibiótico 7-20 pacientes para



Tratamiento de la otitis media aguda.

conseguir que los síntomas de 1 mejoren 2-7 días después del inicio del mismo.
En muchos países, principalmente europeos, los niños son tratados inicialmente sólo con analgésicos pautando el antibiótico si persiste el dolor o la fiebre 48-72 horas después o empeora el estado general. Este protocolo podría ocasionar una reducción en la utilización de antibióticos para la OMA de un 56-76%.
Hay que tener en cuenta la existencia de factores de riesgo de complicaciones: formas clínicas graves (fiebre alta, otalgia intensa, supuración), deficiencias inmunitarias, alteraciones anatómicas óticas o nasofaríngeas, antecedentes personales de otitis media recurrente, crónica supurada o complicada, de profilaxis antibiótica para otitis media recurrente o de drenajes transtimpánicos, antecedentes familiares de hipoacusia en relación con infecciones óticas.

Niños < 2 años Niños > 2 años con factores de riesgo de complicaciones	**Amoxicilina**: 80-90 mg/kg/día v.o. **2ª opción:** si es preciso un antibiótico eficaz contra bacterias productoras de β-lactamasas: amoxicilina-clavulánico v.o. en proporción 8/1 (80-90 mg/kg/día de amoxicilina) o cefuroxima-axetilo v.o. (30 mg/kg/día).
Niños mayores de 2 años sin factores de riesgo de complicaciones	**Analgésicos:** se comenzará sólo con analgésicos pautándose el antibiótico si empeora el estado general o persiste el dolor o la fiebre 48-72 horas después.
Antecedentes de reacción alérgica grave a penicilina	Claritromicina v.o. (15 mg/kg/día) o azitromicina v.o. (10 mg/kg el primer día, 5 mg/kg 4 días más).
Antecedente de reacción alérgica a penicilina no tipo I	Cefuroxima-axetilo v.o. (30 mg/kg/día).
OMA por neumococo resistente a penicilina	Clindamicina v.o. (30-40 mg/kg/día).
Duración del tratamiento	**5-7 días:** OMA leve o moderada en un niño sin factores de riesgo y con tímpano íntegro. **10 días:** OMA grave (fiebre alta, otalgia intensa, supuración), OMA leve o moderada en un niño con factores de riesgo, niños menores de 6 meses.
Fracaso terapéutico	Se considerará que el tratamiento ha fallado cuando no desaparezcan los síntomas o los signos clínicos de inflamación después de 48 horas.

Los factores de riesgo relacionados con una mayor probabilidad de fracaso terapéutico son:
- Historia previa de otitis media recurrente en el paciente o en un hermano.
- Edad menor de 12-15 meses.
- Antecedentes de tratamiento antibiótico por otitis media en el mes anterior.
- Infección viral concomitante.

Recaída

Para las recaídas tempranas (2-3 días después de la retirada del tratamiento) se pautará el mismo antibiótico que ha resultado eficaz – se puede asociar clavulánico si el inicial fue amoxicilina – prolongándolo más tiempo, durante 12-14 días.

Supuración crónica

La otitis media crónica supurada es una inflamación del oído medio y de la mastoides evidenciada por la persistencia de supuración a través de una perforación timpánica o de un tubo de timpanostomía durante un periodo prolongado de tiempo.
Etiología: además de los gérmenes implicados habitualmente en la OMA hay que tener en cuenta otras bacterias relacionadas específicamente con la existencia de supuración crónica (*P. aeruginosa*, *S. aureus*, bacterias anaerobias y bacilos gram negativos).
Tratamiento: solución tópica estéril de quinolonas (ofloxacino al 0,3%: 5 gotas/12 horas durante 7-10 días, ciprofloxacino al 0,3%: 3 ó 4 gotas cada 12 horas durante 7-10 días).

Derivación

Domicilio

Los pacientes diagnosticados de OMA serán tratados de forma ambulatoria. Se recomendará una revisión por su pediatra 48-72 horas después si persisten los síntomas.

Ingreso

Se han de ingresar aquellos niños con complicaciones intratemporales, intracraneales o signos de sepsis.

MASTOIDITIS AGUDA

La mastoides es la porción neumatizada del hueso temporal que está en continuidad con el oído medio, el antro y el ático. Hay que tener en cuenta que la inflamación de la mucosa del antro mastoideo es un hecho habitual

de las otitis medias. La mastoiditis se caracteriza por la extensión de la infección a las celdillas mastoideas y a las paredes óseas y por la destrucción ósea. Se considera aguda cuando el proceso dura menos de 1 mes. La historia natural de la enfermedad tiene dos fases:

- **Fase de periostitis**: afectación exclusiva del periostio.
- **Fase de osteítis**: si la infección progresa, el pus se acumula en la mastoides, se produce una osteítis con secuestros óseos y se forman abscesos.

ETIOLOGÍA

Bacterias	Los gérmenes implicados con mayor frecuencia son: *S. pneumoniae, S. pyogenes y S. aureus.*

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Fiebre, otalgia, inflamación retroauricular	Suele ser el motivo de consulta habitualmente. Sin embargo, la clínica no siempre es tan evidente, sobre todo en pacientes tratados con antibióticos.
Otitis media que no responde al tratamiento	Hay que pensar en la mastoiditis en todos los niños diagnosticados de otitis con mala evolución. También ante procesos supurativos intracraneales sin un foco de origen evidente.

Exploración

La anamnesis y la exploración establecen el diagnóstico en la mayoría de los pacientes.

Tumefacción retroauricular	Se suele apreciar una tumefacción roja en la región retroauricular con edema que borra el surco y desplaza el pabellón auricular hacia delante. La palpación de la zona es dolorosa y fluctúa si existe un absceso.
Exploración neurológica	Es importante valorar el nivel de conciencia, los signos meníngeos y la existencia de focalidad para descartar la extensión intracraneal de la infección.
Otoscopia	Suele mostrar los hallazgos propios de la otitis media. La otoscopia puede ser normal cuando la otitis media ha curado pero persiste la infección en un grupo de celdas mastoideas con dificultad para drenar.

Pruebas complementarias	
TC craneal	Es el estudio radiológico de elección en las complicaciones intratemporales de la otitis media aguda. **Signos de mastoiditis**: pérdida de la neumatización, destrucción de tabiques óseos o de la cortical, absceso mastoideo. **Indicaciones:** • Cuadro clínico grave con fluctuación retrotimpánica. • Sospecha de complicación intracraneal: focalidad neurológica, disminución del nivel de conciencia. • Para confirmar el diagnóstico ante cuadros clínicos poco evidentes. • Evolución inadecuada después de 48 horas de tratamiento antibiótico intravenoso.
Hemograma, PCR, hemocultivo	Suele cursar con leucocitosis, neutrofilia y aumento de los reactantes de fase aguda.
Cultivo de la secreción timpánica	Se ha de cultivar la secreción que supura espontáneamente y también la obtenida por drenaje quirúrgico.

Tratamiento	
Antibiótico	El tratamiento antibiótico se hará con una cefalosporina de 3ª generación i.v. (cefotaxima a 200 mg/kg/día o ceftriaxona a 100 mg/kg/día). **Duración del tratamiento:** 10-14 días.
Drenaje timpánico	El drenaje del pus del oído medio es la técnica de elección en la mayoría de los casos. Se consigue una tasa de curación superior al 90% en algunas series. Algunos autores lo recomiendan en todos los pacientes al inicio del tratamiento.
Mastoidectomía	**Indicaciones:** • Absceso mastoideo de gran tamaño. • Fracaso terapéutico después de 48-72 horas de tratamiento con antibiótico intravenoso y drenaje timpánico.

Derivación	
Ingreso hospitalario	Los pacientes con sospecha de mastoiditis deben ingresar para tratamiento antibiótico parenteral, control de la evolución y tratamiento quirúrgico.

OTITIS EXTERNA (OE)

La OE es la inflamación, generalmente de causa infecciosa, del conducto auditivo externo (CAE). Puede llegar a afectar al tímpano. Se produce, principalmente, en climas cálidos y húmedos. En los niños es más frecuente durante el verano con los baños en las piscinas.

ETIOLOGÍA

Bacterias	Los gérmenes más habituales son: la *Pseudomonas aeruginosa*, el *Stafilococcus aureus* y las enterobacterias Gram negativas.
Hongos (10%)	Son más frecuentes con ambiente húmedo, después de tratamientos antibióticos prolongados, en pacientes con diabetes, con infección por VIH o con inmunodeficiencia. Están implicados principalmente especies de *Aspergillus* (60-90%) y *Candida* (10-40%). Hay que sospechar la existencia de hongos cuando una otorrea sea refractaria al tratamiento.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Otalgia	El dolor suele ser intenso y aumenta con la movilización y la tracción del pabellón auricular.
Prurito	El prurito intenso es característico de la otitis micótica.
Supuración	El exudado al principio es seroso y después purulento.

Exploración

Otoscopia	El conducto auditivo externo suele estar rojizo y estrechado por el edema. No siempre hay exudado purulento. La membrana timpánica es normal. En la otitis micótica se pueden encontrar masas blancas, grises o negras en el conducto.
Edema preauricular, adenopatía	Suele haber una adenopatía preauricular dolorosa a la palpación.

Pruebas complementarias

Cultivo de la secreción timpánica	Es conveniente obtener una muestra del exudado para cultivo, antes de iniciar el tratamiento, en las formas graves, si existen alteraciones inmunitarias,

si el paciente lleva audífono y en los casos con OE de repetición.

Tratamiento

Antibiótico tópico	Es el tratamiento de elección en los niños sanos con OE no complicada. **Aminoglucósidos** (gentamicina, tobramicina, neomicina): debido a su potencial ototoxicidad la duración del tratamiento no debe prolongarse más de 10 días. Hay que evitar su administración cuando el tímpano esté perforado. **Quinolonas**: - Solución tópica estéril de ofloxacino al 0,3%: 5 gotas/12 horas durante 7-10 días. - Solución tópica estéril de ciprofloxacino al 0,3%: 3 ó 4 gotas cada 12 horas durante 7-10 días. Si no mejora en 48-72 horas hay que revisar al niño. Son causas frecuentes de fracaso la aplicación inadecuada de las gotas y la coinfección por hongos.
OE micótica	**Antimicótico tópico**: clioquinol, clotrimazol, tolnaftato, acidificantes (solución de Burow, ácido acético) e higiene local.
Antibiótico sistémico	Está indicado cuando la infección se extiende a las estructuras vecinas (cartílago de la oreja, piel del cuello, de la cara, tejidos profundos), en pacientes diabéticos, con infección por VIH u otra inmunodeficiencia. Se ha de instaurar tratamiento intravenoso con ceftazidima asociada a un aminoglucósido.

Derivación

Ingreso hospitalario	Está indicado el ingreso en las OE graves (< 1%) para tratamiento antibiótico parenteral.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics Subcommittee on Management of Acute Otitis Media. Diagnosis and management of acute otitis media. Pediatrics 2004;113:1451-65.
2. Castillo F, Delgado Rubio A, Rodrigo G de Liria C, Cervera J, Villafruela MA, Picazo JJ. Consenso Nacional sobre otitis media aguda. An Pediatr 2007; 66:603-10.

3. Castillo F, García Perea A, Baquero Artigao F. Bacteriology of acute otitis media in Spain: a prospective study based on tympanocentesis. Pediatr Infect Dis J 1996; 15: 541-43.
4. Cohen R, Levy C, Boucherat M, Langue J, de la Rocque F. A multicenter, randomized, double-blind trial of 5 versus 10 days of antibiotic therapy for acute otitis media in young children. J Pediatr 1998; 133: 634-9.
5. Dagan R, Leibovitz E, Greenberg D, Yagupsky P, Fliss DM, Leiberman A. Early eradication of pathogens from middle ear fluid during antibiotic treatment of acute otitis media is associated with improved clinical outcome. Pediatr Infect Dis J 1998; 17: 776-82.
6. 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 chidren aged under 2 years. BMJ 2000; 320: 350-4.
7. Klein JO, Bluestone CD. Otitis media. Feigin RD, Cherry JD, Demmler GJ, Kaplan SL editores. Textbook of Pediatric Infectious Diseases. Philadelphia: Saunders; 2004. p. 215-35.
8. Lewis K, Shapiro NL, Cherry JD. Mastoiditis. En: Feigin RD, Cherry JD, Demmler GJ, Kaplan SL (eds). Textbook of Pediatric Infectious Diseases. Philadelphia: Saunders; 2004. p. 235-41.
9. Little P, Gould C, Williamson I, Moore M, Warner G, Dunleavey J. Pragmatic randomised controlled trial of two prescribing strategies for childhood acute otitis media. BMJ 2001; 322: 336-42.
10. McCormick DP, Chonmaitree T, Pittman C, Saeed K, Friedman NR, Uchida T et al. Nonsevere acute otitis media: a clinical trial comparing outcomes of watchful waiting versus immediate antibiotic treatment. Pediatrics 2005; 115: 1455-65.
11. Rovers M, Glasziou P, Appelman CL, Burke P, McCormick DP, Damoiseaux RA et al. Antibiotics for acute otitis media: a meta-analysis with individual patient data. Lancet 2006; 368: 1429-35.
12. Ruohola A, Meurman O, Nikkari S, Skottman T, Salmi A, Waris M et al. Microbiology of acute otitis media in children with tympanostomy tubes: prevalences of bacteria and viruses. Clin Infect Dis 2006; 43: 1417-22.

52 FIEBRE Y TOS. NEUMONÍA

Maitane Andión Catalán, Enrique Villalobos Pinto

FIEBRE Y TOS

La fiebre y la tos son motivos frecuentes de consulta en los servicios de urgencias. Habitualmente suelen tratarse de infecciones de las vías respiratorias altas de origen viral, pero en ocasiones estos síntomas pueden ser reflejo de un proceso infeccioso más importante.

ETIOLOGÍA

Infecciones de la vías respiratorias altas

Nasofaringitis aguda (catarro común): es la infección y la causa de tos más frecuente en la edad infantil. Está producida por virus: rinovirus (el más prevalente), coronavirus, adenovirus, parainfluenza y virus respiratorio sincitial (VRS). La sobreinfección bacteriana es rara.

Faringitis, faringoamigdalitis: se debe principalmente a infecciones por virus respiratorios: adenovirus, parainfluenza, virus de Epstein-Barr, coxsackie. Entre las bacterias, el estreptococo beta hemolítico del grupo A es el más importante.

Sinusitis: la afectación de los senos paranasales es común en el contexto de las infecciones víricas de las vías respiratorias altas (rinosinusitis). La etiología bacteriana es más frecuente en los niños mayores *(S. pneumoniae, S. pyogenes* y el *H. Influenzae).*

Laringitis aguda

Es la causa más frecuente de obstrucción de la vía aérea superior en los niños de 6 meses a 6 años de edad. En el 75% de los casos está producida por el virus parainfluenza 1, 2 y 3. Otros virus menos frecuentes son el VRS, influenza A y B.

Bronquitis aguda

Se trata de la inflamación del árbol bronquial generalmente asociada a una nasofaringitis aguda. Está producida por los mismos virus. La etiología bacteriana es poco frecuente (*Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia pneumoniae, Bordetella pertussis).*

Bronquiolitis	Afecta a niños menores de 2 años durante los meses de invierno. El agente causal más habitual es el virus respiratorio sincitial (75-80%), seguido de otros como virus parainfluenza, influenza o adenovirus.
Asma	La tos es un síntoma habitual en los niños asmáticos, incluso en ocasiones, puede ser el único. Las infecciones respiratorias frecuentemente pueden desencadenar un episodio agudo de asma.
Neumonía	Se trata de uno de los diagnósticos más importantes en los niños que tienen fiebre y tos, debido a que un porcentaje importante están causadas por bacterias y necesitan ser tratadas con antibióticos.
Otras causas	Tuberculosis, bronquiectasias, absceso pulmonar.

ACTUACIÓN INICIAL URGENTE

Los niños que debido al cuadro infeccioso o a la obstrucción de la vía aérea presenten signos de gravedad deberán ser tratados inicialmente siguiendo la secuencia ABCD de atención a los niños críticos.

Anamnesis

Antecedentes personales y familiares	Enfermedades de base que favorezcan los procesos respiratorios infecciosos como el asma, fibrosis quística, inmunodeficiencias, enfermedades neurológicas, anomalías pulmonares o cardíacas. Es importante preguntar si el niño ha estado en contacto con personas con infecciones respiratorias graves (neumonía, TBC).
Características de la tos y expectoración	La tos ronca "perruna" con estridor inspiratorio y afonía es característica de la laringitis aguda. Aunque habitualmente no existe fiebre o es mínima, en la tosferina la tos es paroxística, en accesos, emetizante y termina con un ruido agudo inspiratorio ("gallo") con expulsión de expectoración; se asocia a pausas de apnea y a cianosis. La tos metalizada, profunda es indicativa de afectación traqueal. En la bronquiolitis, el asma y en los cuadros de broncoespasmo el tono de la tos es agudo (tos seca). La tos acompañada de expectoración purulenta es sugestiva de un proceso bacteriano.

El predominio nocturno de la tos es característico de la sinusitis, el asma y la laringitis aguda. La tos productiva matutina es propia de las bronquiectasias.

Rinorrea

La mayoría de los niños que tienen rinorrea es debido a una infección vírica de las vías respiratorias altas. Deberá sospecharse una sinusitis aguda, cuando después de un catarro, la rinorrea persiste (10-14 días), es espesa y existe halitosis. No obstante, la mucosidad verdosa y espesa no siempre es signo de infección bacteriana.

Fiebre

En general, en las infecciones bacterianas, la fiebre es de comienzo brusco y más elevada que en el caso de las infecciones víricas.

Dolor torácico

En los niños que presentan fiebre, tos y dolor torácico el diagnóstico más importante es neumonía.

Dolor de garganta, odinofagia

El dolor de garganta es frecuente en las infecciones orofaríngeas. Los niños pequeños pueden manifestarlo con rechazo del alimento e irritabilidad.

Hemoptisis

Es un signo de enfermedad grave como tuberculosis pulmonar, fibrosis quística o bronquiectasias.

Exploración

Estado general

Debido a que la mayoría de los procesos que producen tos y fiebre están originados por infecciones víricas benignas, en los niños que presenten afectación del estado general (decaimiento, irritabilidad, quejido, palidez o cianosis) deberá sospecharse una causa potencialmente grave.

Dificultad respiratoria

Los pacientes con dificultad respiratoria presentarán taquipnea y utilización de los músculos accesorios de la respiración (tiraje). Si el cuadro es grave, pueden mostrar aleteo nasal, mal color y quejido (este último es un muy sugestivo de neumonía). La taquipnea o el tiraje respiratorio, cuando se asocian a la fiebre y la tos, son signos de infección respiratoria.
En los lactantes, la obstrucción de las vía respiratorias altas (rinitis) puede ser suficiente para dar lugar a un cuadro de dificultad respiratoria.
Los niños con bronquiolitis pueden presentar rechazo del alimento, cianosis o pausas de apnea.

Auscultación pulmonar	Permite diferenciar los procesos infecciosos de las vías respiratorias altas (ruidos inspiratorios) de los de las vías bajas (ruidos espiratorios). También contribuye a hacer el diagnóstico en el caso de bronquitis asmática (sibilancias) y neumonía (hipoventilación, crepitantes).
Dolor o tumefacción facial	El dolor a la presión de los senos paranasales o el edema facial son característicos de la sinusitis en los niños mayores, pero son signos poco constantes.

Pruebas complementarias

En la mayor parte de los niños con fiebre y tos el diagnóstico se fundamenta en los datos clínicos y no es preciso realizar pruebas complementarias.

Pulsioximetría	La saturación de oxígeno de la hemoglobina permite valorar el grado de afectación respiratoria.
Radiografía	**Rx cuello (postero-anterior/lateral):** estarán indicadas cuando se sospeche mediante el examen físico (dificultad para tragar, salivación, voz gangosa) un proceso infeccioso grave de la vía aérea superior. **Rx tórax:** se realizará cuando la causa de la fiebre y la tos no este clara o exista la sospecha de neumonía. El diagnóstico de sinusitis se hace mediante los datos clínicos y, en general, no está indicada la radiografía de senos.
Test rápido de determinación de antígenos virales en el moco nasal (ELISA)	Se realizará, sobre todo, en los niños pequeños en los que las infecciones víricas pueden causar mayor afectación del estado general. Existen métodos comercializados para la detección de: VRS, parainfluenza, influenza y adenovirus.
Hemograma, reactantes de fase aguda (PCR, PCT). Hemocultivo	Están indicados principalmente en los pacientes con afectación del estado general. En algunos casos, pueden resultar útiles para orientar el origen vírico o bacteriano de una infección respiratoria (ver más adelante en la clasificación de las neumonías).

Tratamiento

Medidas generales	El tratamiento será etiológico siempre que sea posible. Además, se realizará tratamiento sintomático con antitérmicos, lavados nasales con suero fisioló-

gico en los lactantes, administración de líquidos, broncodilatadores y oxigenoterapia en aquellos que lo precisen.
La codeína es el único antitusígeno que ha demostrado ser efectivo. Puede estar indicada en los niños mayores, con tos seca irritativa y persistente, en los que se ha descartado una etiología grave. No se ha demostrado que los fármacos expectorantes y mucolíticos aporten ningún beneficio.

NEUMONÍA

Es un proceso inflamatorio agudo del parénquima pulmonar caracterizado por fiebre, síntomas respiratorios, anomalías en la auscultación pulmonar, así como la presencia de infiltrados en la radiografía de tórax.

Neumonía adquirida en la comunidad: se define como la que se produce en sujetos que no han sido hospitalizados en los últimos 7 días, o bien se presenta en las 48 horas posteriores a un ingreso en un centro hospitalario.
Neumonía nosocomial: es aquella que aparece un mínimo de 48 horas después de un ingreso en un centro hospitalario. Con frecuencia la etiología es polimicrobiana.

ETIOLOGÍA

Causas infecciosas

De forma global, la mayor parte de las neumonías en la edad pediátrica están producidas por los virus. Hasta en el 30% de los casos la neumonía es de etiología mixta (origen vírico y bacteriano), especialmente en los niños menores de 2 años.

Neonatos	*Streptococcus* grupo B Bacilos gram negativos *(E. Coli, Klebsiella pneumoniae)* Listeria *Staphylococcus aureus* *Chlamydia trachomatis*
Menores de 4 años	Virus (virus respiratorio sincitial[1], parainfluenza, influenza, adenovirus, rinovirus[2], enterovirus, metapneumovirus[3], bocavirus, coronavirus). *Streptococcus pneumoniae* *Haemophilus influenzae*

Mayores de 4 años	*Mycoplasma pneumoniae*[4] *Streptococcus pneumoniae* *Chlamydia pneumoniae*

[1]Afecta sobre todo a los menores de 12 meses. [2]Aunque no se ha demostrado su papel directo en la producción de neumonía, sí puede predisponer a la sobreinfección bacteriana. [3]Hasta el 12% de las infecciones de tracto respiratorio inferior, incluyendo neumonías, pueden ser producidas por este virus, especialmente en los primeros años de vida. [4]La probabilidad es más alta cuanto mayor es la edad del niño.

Neumonía nosocomial	Bacterias: *S. aureus, pseudomonas, S. pneumoniae, H. influenzae,* anaerobios, micobacterias, *P. jiroveci, legionella.* Virus: virus sincitial respiratorio, influenza, parainfluenza, adenovirus. Hongos: cándida, *Aspergillus fumigatus.*

Causas no infecciosas

Aspiración pulmonar	La causa más frecuente son los vómitos en niños con alteración de la conciencia, o con un déficit psicomotor. En los niños pequeños puede ser producida por la aspiración de un cuerpo extraño.
Fármacos o radiaciones	Amiodarona, bleomicina, clorambucilo, ceftazidima, D-penicilamina, fluoxetina, hidroxiurea, isoniacida, naproxeno, propranolol.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

En los niños que presentan insuficiencia respiratoria aguda grave o aspecto séptico se seguirá el protocolo de asistencia inicial al niño grave (ABCD). En todos los casos es fundamental la administración de oxígeno por un dispositivo que aporte suficiente FiO_2 para mantener un adecuado nivel de oxigenación.

Anamnesis

Antecedentes personales y familiares	Episodios anteriores de neumonías o de otros procesos respiratorios. Enfermedades de base que predispongan al desarrollo de neumonías: fibrosis quística (pseudomonas, *S. aureus),* drepanocitosis *(P. jiroveci, H. influenzae),* inmunodeficiencias (citomegalovirus, varicela), asplenia *(S. pneumoniae),* enfermedad por reflujo gastroesofágico, malnutrición, cardiopatías o enfermedades neurológicas.

Contacto con personas con problemas respiratorios (tosedores habituales, diagnosticados de tuberculosis, inmigrantes o personas que hayan realizado viajes a países de riesgo).

Fiebre

La fiebre elevada (≥ 39ºC) o de aparición brusca sugiere la etiología bacteriana, mientras que en las infecciones víricas, la fiebre es de comienzo gradual y menos alta. Los niños menores de 3 meses pueden no tener fiebre o ser poco elevada, aun tratándose de una infección bacteriana.

Tos, expectoración

Las tos es un signo muy frecuente en las neumonías, aunque los niños con afectación grave pueden presentar tos escasa o poco intensa debido al dolor.
La tos en accesos es típica del VRS y de la *B. pertussis*. El *Mycoplasma pneumoniae* suele causar tos irritativa, emetizante. La expectoración debe valorarse especialmente en pacientes con fibrosis quística como signo de exacerbación respiratoria.

Dificultad respiratoria

Los niños con neumonía que refieren dificultad respiratoria tienen más riesgo de padecer una infección grave. Sobre todo si presentan un quejido espiratorio debido al dolor con la respiración (este signo se asocia frecuentemente a derrame pleural).
Los lactantes pueden presentar pausas de apnea (la causa más probable en estos casos es el VRS).

Dolor costal

No siempre está presente, pero cuando existe asociado a la fiebre es muy sugestivo de neumonía de etiología neumocócica.

Dolor abdominal, dolor de hombro, meningismo

Son signos que pueden aparecer en los niños mayores. Ocurren más frecuentemente en las neumonías de localización basal. Los signos de meningismo aparecen en las neumonías de cualquier localización.

Exploración

Deberá medirse la temperatura, frecuencia respiratoria, saturación de oxígeno (pulsioximetría) y tensión arterial.

Afectación del estado general

Es indicativo de la gravedad del proceso. Los niños con mal estado general pueden presentar palidez de piel, cianosis labial, respiración superficial o quejido.

Dificultad respiratoria La taquipnea es el mejor indicador de afectación del tracto respiratorio inferior, y en ocasiones puede ser el único hallazgo. Además, puede aparecer tiraje respiratorio (utilización de la musculatura accesoria de la respiración) subcostal, intercostal o supraesternal. En los casos más graves existirá aleteo nasal y respiración paradójica.

Auscultación pulmonar Los crepitantes, la hipoventilación, y ocasionalmente el soplo tubárico y el roce pleural, son signos característicos de la neumonía.
La auscultación de sibilancias es más frecuente en las neumonías atípicas.
En los lactantes y en los niños pequeños la auscultación puede ser normal; este hecho también puede ocurrir en los niños mayores en las fases iniciales.

Otros hallazgos En algunos casos pueden encontrarse signos que orientan sobre la etiología de la neumonía: herpes labial *(S. pneumoniae),* conjuntivitis *(Chlamydia, H. influenzae),* eritema multiforme o miringitis bullosa *(Mycoplasma pneumoniae),* eritema nodoso *(Mycobacterium tuberculosis),* otitis media, sinusitis *(S. pneumoniae* y *H. influenzae).*

Pruebas complementarias

El diagnóstico de neumonía está basado fundamentalmente en los datos clínicos; la radiografía de tórax permite confirmar la sospecha diagnóstica.

Pulsioximetría La medición de la saturación arterial de O_2 ayuda a la valoración del grado de afectación respiratoria y es una buena referencia para la oxigenoterapia.

Radiografía de tórax Está indicada ante la sospecha clínica de neumonía, especialmente en los niños con afectación del estado general. Aunque existen patrones característicos de los distintos gérmenes causantes de neumonía, las imágenes radiológicas por sí solas no son sensibles ni específicas para establecer un diagnóstico etiológico, y deberán ser interpretadas en el contexto clínico.
La condensación lobar y el derrame pleural son característicos del neumococo. El patrón intersticial está relacionado con la neumonía atípica. Un patrón miliar sugiere etiología tuberculosa o infección por varicela-zoster.

La radiografía de tórax es útil para diagnosticar complicaciones de la neumonía: cavitación (anaerobios, gram-negativos, *M. tuberculosis, P. jiroveci* y *S. aureus,* éste último produce neumatoceles), derrame pleural (neumococo), atelectasia, absceso, neumotórax o neumomediastino.

Test rápido de determinación de antígenos virales en el moco nasal (ELISA)

Son útiles para diagnosticar algunas infecciones víricas (VRS, parainfluenza, influenza, adenovirus), y por tanto permiten hacer un uso más adecuado de los antibióticos.

Hemograma, reactantes de fase aguda (PCR, PCT)

Están indicados en los niños que presenten afectación del estado general.
Pueden ser útiles para orientar sobre el origen vírico o bacteriano de la infección. Las neumonías bacterianas cursan habitualmente con leucocitosis, neutrofilia y aumento de los reactantes de fase aguda. Sin embargo, gérmenes como el adenovirus, enterovirus y el VRS pueden producir alteraciones analíticas similares.
La presencia de anemia hemolítica es sugestiva de infección por *M. pneumoniae*.

Hemocultivo

Tiene una elevada especificidad pero baja sensibilidad (5%). Su positividad no suele sobrepasar el 10% de los casos de neumonía bacteriana. Está indicado en el pico febril cuando se sospecha neumonía bacteriémica.

Gasometría

La gasometría arterial es el método más sensible y específico para la valoración de pO_2. Para la determinación de la pCO_2 y el HCO_3 es suficiente la realización de una gasometría venosa o capilar.
Deberá realizarse en pacientes con signos de hipoxia grave, para valorar una posible retención de CO_2.

Detección en orina de antígenos capsulares del neumococo

Su utilidad ha sido demostrada en adultos. Sin embargo, el rendimiento global en niños es bajo, debido a la aparición de falsos negativos en casos de neumonía no bacteriémica y de falsos positivos en pacientes portadores. Al contrario, en el líquido pleural, esta técnica si ha demostrado efectividad.

Ecografía

Está indicada cuando existe derrame pleural en la radiografía, ya que permite cuantificarlo y analizar

su naturaleza. Se realizará punción y drenaje siempre que sea técnicamente posible.

Tratamiento

Dada la dificultad para llegar a un diagnóstico etiológico, el tratamiento de la neumonía será empírico, basado en la edad del niño, así como en datos clínicos, epidemiológicos, analíticos y radiológicos.
Segun estos criterios, las neumonías pueden clasificarse en "típicas o bacterianas" o "atípicas o no bacterianas". No obstante, en la práctica, un buen número de pacientes no pueden clasificarse en uno u otro grupo por compartir características de ambos. Esto ocurre con mayor frecuencia cuanto menor es la edad el niño.

Típica o bacteriana (3 de 7 criterios)	Atípica o no bacteriana (5 de 5 criterios)
Fiebre elevada, de comienzo brusco	No fiebre alta ni de aparición brusca. Buen estado general.
Tos productiva	Síntomas catarrales
Dolor costal, abdominal, en hombro o meningismo	–
Auscultación pulmonar: estertores localizados, hipoventilación, soplo tubárico.	Auscultación pulmonar: ausencia de signos de focalidad, estertores difusos
Radiografía de tórax: consolidación, broncograma aéreo, derrame pleural	Radiografía de tórax: no signos de consolidación
Leucocitosis (>15.000/mm^3) con neutrofilia (>10.000/mm^3), elevación de reactantes de fase aguda (PCR ≥ 4 mg/dl)	Ausencia de leucocitosis y neutrofilia.
Herpes labial	–

Medidas generales

Oxigenoterapia para mantener la $SatO_2 \geq 94\%$.
Reposo relativo en función del estado general.
Tratamiento de la fiebre y del dolor.
Fluidoterapia i.v., si existen signos de deshidratación, mal estado general o intolerancia oral.
Los casos que presenten un cuadro de broncoespasmo con sibilancias se tratarán con broncodilatadores β2-adrenérgicos de acción rápida.
Los niños con infección por VRS o con sospecha de tuberculosis deben ser aislados.
La fisioterapia respiratoria está contraindicada en la fase aguda. No se ha demostrado que los mucolíticos aporten ningún beneficio. La tos deberá tratarse únicamente si es de carácter irritativo y muy persistente.

Tratamiento antibiótico

La mayoría de la ocasiones se trata de un tratamiento empírico en función de la edad y de la clasificación en neumonía típica / atípica.

Tratamiento antibiótico empírico						
<1 mes	Ampicilina 150-200 mg/kg/día, c/6 h, i.v. + cefotaxima 200 mg/kg/día, c/8 h, i.v. En los casos de infección viral demostrada el tratamiento será sintomático.					
	SI criterios de ingreso			**NO** criterios de ingreso		
	Típica	**Atípica**	**No clasificada**	**Típica**	**Atípica**	**No clasificada**
1 mes-3 ó 4 años	Ampicilina 100-200 mg/kg/día, c/6 h, i.v.	Sintomático	Ampicilina 100-200 mg/kg/día, c/6 h, i.v.	Amoxicilina 80 mg/kg/día, c/8 h, oral, 10 días	Sintomático	Amoxicilina 80 mg/kg/día c/8 h oral, 10 días
≥ 3-4 años	Ampicilina 100-200 mg/kg/día, c/6 h, i.v.	Eritromicina 40 mg/kg/día, c/6 h, i.v.	Ampicilina 100-200 mg/kg/día, c/6 h, i.v. ± Eritromicina 40 mg/kg/día, c/6 h, i.v.(1)	Amoxicilina 80 mg/kg/día, c/8 h oral, 10 días	Claritromicina 15 mg/kg/día, c/12 h, oral, 10 días(2)	Claritromicina 15 mg/kg/día, c/12 h, oral, 10 días(2)

(1) Inicialmente se comenzará con amoxicilina y en función de la evolución se añadirá o se sustituirá por eritromicina.
(2) Una alternativa es azitromicina 10 mg/kg/día, c/24 h, oral, 5 días o eritromicina 40 mg/kg/día, c/8 h oral, 10 días.

En los niños con sospecha de neumonía típica tratados previamente con amoxicilina a 80 mg/kg/día, vía oral, y con mala respuesta clínica, estará indicado el ingreso y tratamiento intravenoso con amoxicilina-clavulánico a 100 mg/kg/día. En el caso de que el tratamiento inicial con amoxicilina haya sido a dosis inferiores a 80 mg/kg/día, se aumentará la dosis hasta está cantidad, por vía oral, si el estado general es bueno.
Si se sospecha una infección por neumococo resistente, el tratamiento de elección es cefotaxima 300 mg/kg/día, c/6-8 h, i.v. ± vancomicina 40 mg/kg/día, c/6-8 h, i.v.
En los niños con alergia a la penicilina el tratamiento inicial es clindamicina 10-30 mg/kg/día, c/8 h, oral (máximo 1,8 g/día), o bien, 25-40 mg/kg/día, c/6-8 h, i.v. (máximo 4,8 g/día).

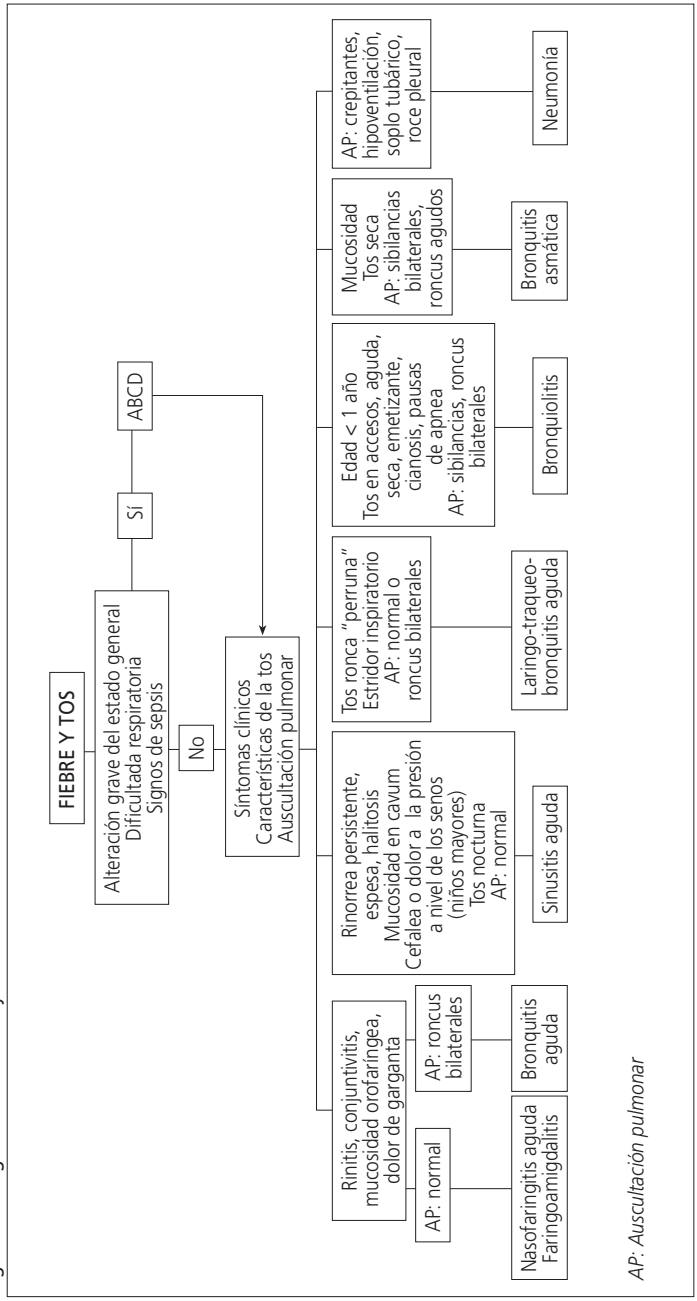
Aspiración del líquido pleural

Los pacientes con derrame pleural deben ser hospitalizados para observación. Si el derrame es importante deberá realizarse aspiración diagnóstica y terapéutica del líquido pleural. Se colocará un tubo de drenaje en las siguientes situaciones: presencia de pus en el espacio pleural, tinción de Gram positiva, glucosa < 50 mg/dl, pH < 7, o bien en caso de que

se objetiven bandas o tabiques en la ecografía. Recientes estudios coinciden en el beneficio de la toracoscopia con desbridamiento precoz en caso de empiema o ante el hallazgo de tabiques en la ecografía.

	Derivación
Domicilio	Los niños mayores de 3 meses que presentan buen estado general y que van a recibir la medicación de forma adecuada pueden ser tratados ambulatoriamente.
Ingreso en planta	• Afectación del estado general, deshidratación. • Dificultad respiratoria, hipoxemia ($SatO_2 < 90\%$), cianosis, pausas de apnea. • Edad ≤ 3 meses. En los niños menores de un año, el ingreso se valorará en función del cuadro. • Intolerancia oral para el tratamiento o dificultad para la alimentación. • Falta de respuesta tras 48-72 horas de tratamiento antibiótico ambulatorio correcto. • Complicaciones pulmonares: derrame pleural, atelectasias múltiples, neumatocele, neumotórax, neumomediastino o absceso. • Enfermedad de base que pueda empeorar la evolución: malnutrición, inmunodeficiencia, enfermedad respiratoria crónica (fibrosis quística), cardiopatía o encefalopatía.
Ingreso en UCIP	Niños con afectación importante del estado general, hipoxemia grave, inestabilidad hemodinámica o sepsis.

Algoritmo diagnóstico de fiebre y tos.



BIBLIOGRAFÍA

1. Asensio de la Cruz O, Blanco González J, Moreno Galdó A, Pérez Frías J. Tratamiento de los derrames pleurales paraneumónicos. An Esp Pediatr 2001; 54:272-82.
2. Bradley JS. Management of community-acquired pediatric pneumonia in an era of increasing antibiotic resistance and conjugate vaccines. Pediatr Infect Dis J 2002; 21:592-8.
3. Chiou CC, Yu VL. Severe pneumococcal pneumonia: new strategies for management. Curr Opin Crit Care 2006; 12:470-6.
4. Farha T, Thomson AH. The burden of pneumonia in children in the developed world. Pediatr Respir Rev 2005; 6:76-82.
5. Hale KA, Isaacs D. Antibiotics in childhood pneumonia. Pediatr Respir Rev 2006; 7:145-51.
6. Michelow IC, Olsen K, Lozano J, Rollins NKDuffy LB, Ziegler T, Kauppila J, Leinonen M, McCracken H. Epidemiology and clinical characteristics of community-acquired pneumonia in hospitalizated children. Pediatrics 2004; 113:701-7.
7. Montejo Fernández M, González Díaz C, Mintegi Raso S, Benito Fernández J. Estudio clínico y epidemiológico de la neumonía adquirida en la comunidad en niños menores de 5 años de edad. An Pediatr (Barc) 2005; 63:131-6.
8. Navarro Merino M, Gómez-Pastrana Durán D. Neumonías bacterianas e infección respiratoria por Mycoplasma. En: Cobos N, Pérez-Yarza EG (eds). Tratado de Neumología Infantil. Madrid: Ergon; 2003. p.405-26.
9. Sinaniotis CA. Viral pneumoniae in children: incidence and aetiology. Pediatr Respir Rev 2004; 5:S197-S200.
10. Sinaniotis CA, Sinaniotis AC. Community-acquired pneumonia in children. Curr Opin Pulm Med 2005; 11:218-25.

53 ABUSO SEXUAL

Julián Lirio Casero, Andrea Campo Barasoaín, Jesús García Pérez

Se considera abuso sexual al contacto o interacción entre un niño y un adulto cuando el niño es utilizado como estímulo sexual de ese adulto o de otra persona. Para que exista abuso debe haber coacción y asimetría de edad. Por tanto, puede también ser cometido por otro menor que sea significativamente mayor que la víctima (diferencia de edad de 5 años como mínimo si la víctima tiene menos de 12 años o de 10 años cuando sea mayor de 12 años) o esté en posición de poder con respecto a ella.
La prevalencia real del abuso sexual infantil es desconocida ya que la mayoría de los casos no son denunciados. Casi en el 50% de ellos el abuso se ha producido en varias ocasiones.
Puede ocurrir con contacto físico (violación, penetración digital o con objetos, coito anal o vaginal, caricias, sodomía, contacto genito-oral) o sin contacto físico (exhibicionismo, pornografía, prostitución, propuestas verbales).

Epidemiología

Es más frecuente que la víctima sea una mujer. Se puede producir a cualquier edad, pero sobre todo entre los 8 y los 12 años.
El perfil habitual del abusador es el de un varón (80%) conocido por la víctima (90%) y, con frecuencia, de la misma familia (65%).

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

En la medida de lo posible estos pacientes deben ser atendidos en una consulta de pediatría especializada y sólo se derivarán a urgencias en las siguientes situaciones:

- Agresión sexual en las últimas 72 horas para la obtención y custodia adecuada de muestras forenses o microbiológicas.
- Existencia de lesiones que precisen tratamiento médico o quirúrgico urgente.
- Necesidad de protección del menor.

Motivo de consulta diferente

En ocasiones, el abuso no es el motivo de consulta y el pediatra tiene que estar alerta ante la aparición de ciertos hallazgos que pueden ser el único indicio. Las principales formas de presentación son:

1. **Enfermedades de transmisión sexual:** gonorrea, condilomas, tricomonas.

2. **Trastornos somáticos inespecíficos:** especialmente del área pélvica, gastrointestinal y genitourinaria (dolor abdominal, disuria, vómitos, sangrado rectal, flujo o sangrado vaginal, estreñimiento).
3. **Alteraciones del comportamiento:**
   - Preescolares: alteraciones del habla, enuresis, encopresis, succión de dedos, trastornos del sueño.
   - Etapa escolar: dificultad en el aprendizaje, aislamiento, ansiedad, fobias, depresiones, crisis de histeria, enuresis, encopresis, anorexia, baja autoestima, tendencia a mentir o realizar pequeños robos, conocimientos sexuales prematuros, abuso sexual de otros, rechazo exagerado a la exploración o la higiene de los genitales.
   - Adolescentes: pueden tener manifestaciones similares junto a otras como abuso de sustancias, fugas, comportamiento antisocial, intentos de autolisis, aversión al sexo, edad precoz en el inicio de relaciones sexuales, promiscuidad, masturbación excesiva.

Abuso con contacto físico más de 72 horas antes, casos dudosos sin contacto físico

Hay que realizar la historia clínica al acompañante (ver más adelante) y la exploración como en cualquier otro enfermo y remitir al paciente a la consulta. La exploración genital no es imprescindible en urgencias. El principal objetivo es asegurar la protección del menor y la separación del supuesto agresor.

El relato del niño y los indicadores físicos son las herramientas más importantes para el diagnóstico, así que, la entrevista se hará mejor en la consulta y por personal experto.

Abuso con contacto físico en las últimas 72 horas

En este caso los objetivos principales son:
- Asegurar, de nuevo, la protección del menor.
- Avisar a las autoridades judiciales.
- La obtención y custodia adecuada de muestras forenses y microbiológicas.

CONTACTO FÍSICO EN LAS ÚLTIMAS 72 HORAS

Anamnesis

Acompañante

La historia será escueta reseñando brevemente lo referido por el acompañante sin que el niño esté presente.

¿Por qué sospecha que ha existido un abuso?: los padres o cuidadores suelen ser informados directamente por los niños, en ocasiones, trascurrido algún tiempo. Interesa comprobar que el interrogatorio no se haya hecho con preguntas que induzcan una determinada respuesta.
¿Sabe quién es el presunto agresor?: ¿Qué edad tiene?. ¿Qué relación tiene con el menor?
¿Existe algún testigo de lo ocurrido?: aunque no es habitual, puede haber otras personas, a veces otros menores, que ayudan a completar la información.
¿Ha notado algún síntoma?: la presencia de disuria, sangrado rectal o vaginal, dolor a la defecación, dificultad para caminar o sentarse son signos de abuso sexual con contacto físico.
¿Ha advertido algún cambio en el comportamiento?

Historia del menor

En la mayoría de los casos de abuso no existen lesiones y el nivel de evidencia se establece sólo con los datos de la anamnesis. Así que la historia del menor tiene mucho valor y la debe realizar la persona con mayor experiencia. Si en el hospital existe una consulta especializada se puede hacer al día siguiente. Hay que anotar cualquier comentario realizado de forma espontánea y registrar su comportamiento durante la entrevista.

Comunicación a las autoridades judiciales

Juzgado de guardia

Se debe notificar la situación a las autoridades judiciales: grupo de menores de la policía (GRUME), fiscal de menores y, principalmente, al juez de guardia para que envíe al médico forense.
El forense explorará al paciente junto con el pediatra, obtendrá las muestras y se encargará de su custodia.

Exploración

Debe ser completa, pero breve, procurando no repetirla para evitar al niño el trauma de revivir la situación pasada. Hay que tranquilizarle e informar sobre lo que se va a hacer y de que no le producirá dolor. Nunca se debe examinar a la fuerza, es preferible sedarle, o incluso, posponer la exploración. Siempre se respetará el pudor cubriendo su cuerpo y exponiendo solamente la parte que va a ser examinada.
Una exploración física normal no excluye un abuso sexual.

Fotografías de las lesiones Se procurará pedir consentimiento a los familiares. Es muy importante tratar el material gráfico con la confidencialidad propia de cualquier prueba diagnóstica que además, en este caso, tiene implicaciones legales.

Exploración general

Se debe comenzar siempre con la exploración general haciendo hincapié en algunos aspectos y terminar con la genital.
Si la exploración se hace justo después del episodio de abuso el niño se tiene que desnudar sobre una sábana o papel colector y hay que guardar cada prenda de ropa por separado, envuelta en bolsas de papel Manila. Todos los paquetes serán etiquetados y debidamente precintados.

Inspección Se buscarán restos de semen en cabellos, ropa y piel, hematomas, equimosis, heridas, laceraciones, mordiscos o cualquier signo de maltrato físico producido por el agresor. También exploraremos la zona oral y la perioral.
Lámpara de Wood: permite identificar manchas de semen.

Desarrollo puberal Es conveniente anotar el grado de desarrollo puberal según los estadios de Tanner.

Exploración genital femenina

Es necesario seguir un orden determinado. Para localizar los hallazgos se puede utilizar el sistema de "las agujas del reloj" en decúbito supino, de tal manera que, la uretra son las 12 horas y el ano las 6.

¿Quién la debe hacer? Lo ideal es que se encargue el pediatra junto con el médico forense. Antes de la llegada de éste se puede hacer la exploración general por si existiera alguna lesión que requiriera asistencia inmediata.
Si por cualquier problema, el forense no puede acudir es conveniente explorar al niño junto con otro profesional. El menor debe elegir si desea que un familiar esté presente.

Posición para la exploración **Posición genupectoral:** en decúbito prono, las caderas se flexionan hacia delante para apoyarse en los brazos y en las rodillas que estarán separadas; así se mantiene la pelvis elevada. Permite valorar el mayor diámetro vertical del orificio del himen.
Decúbito supino con tracción de labios: las niñas se colocan en "posición de rana" (caderas y rodillas en flexión y abducción con los pies juntos en la línea media). Se puede hacer sobre el regazo

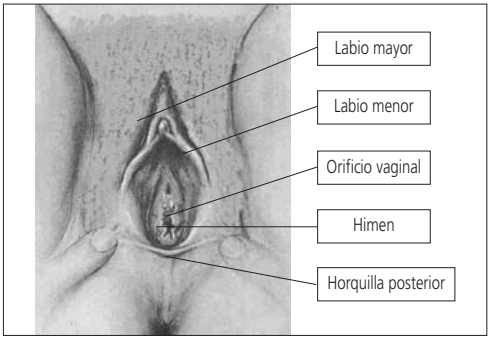


Figura 1. Exploración genital.

materno. En esta posición se cogerá la porción inferior de los labios mayores y se ejercerá una tracción suave hacia fuera. Se obtiene el mayor diámetro horizontal del orificio del himen.

Vulva

Se valorará la existencia de enrojecimiento, erosión, hinchazón, restos de secreciones o sangre, dolor, picor, hematomas, cicatrices, condilomas.

Tipo de himen

Hay que describir si se trata de un himen anular, semicircular, tabicado, festoneado.

Cantidad de tejido en el himen

Es de interés la cantidad de tejido existente a las 6, a las 3 y a las 9. La cantidad de tejido a las 6 puede ser mínima en algunas niñas normales. Sin embargo, la ausencia total de himen en esa localización es patológica.

Irregularidades del borde del himen

Montículos, muescas: es importante describir la profundidad de las muescas. Las superficiales se consideran normales, suelen estar adyacentes a un montículo y no sobrepasan la base del mismo. Las muescas con una profundidad mayor de la mitad del ancho del himen y, sobre todo, las secciones completas son un indicio de traumatismo o abuso. Las lesiones por penetración suelen ocurrir en la parte posterior, entre las posiciones 3 y 9 de "las agujas del reloj" y la horquilla posterior.
Secciones completas: la hendidura del himen llega hasta el vestíbulo.
Dilatación del himen: un himen intacto pero dilatado que admite el dedo del explorador sin moles-

tias es indicativo de manipulación sexual repetida o de relación previa no reciente.

Introito vaginal Se debe medir con una regla milimetrada el diámetro horizontal de apertura máximo (en hímenes anulares interesa el vertical). El tamaño se incrementa con la edad.

Edad	"Posición de rana"	Posición genupectoral
< 2 años	2 mm	3 mm
2-5 años	8 mm	7,5 mm
5-8 años	9 mm	8,5 mm
8-10 años	10,5 mm	11 mm

Exploración anal

Un 30% de los abusos se produce por vía anal.

Posición El niño se tiene que colocar en decúbito lateral con las rodillas contra el pecho. Hay que separar las nalgas con la mano.

Tejido perianal Se ha de valorar la presencia de congestión venosa perianal, hematomas, escaras o laceraciones, adelgazamiento de la piel y pérdida de grasa (en caso de penetraciones repetidas).

Margen anal Las fisuras (si son múltiples y profundas) pueden ser sospechosas de abuso. También hay que tener en cuenta otros signos como la desaparición de los pliegues, la dilatación anal refleja o de más de 15 mm que adopta forma de "O" y la presencia de condilomas acuminados (signo de sospecha).

Esfínter Se buscarán cambios en el tono.

Pruebas complementarias

Sólo son precisas en el abuso sexual con contacto físico. Se harán en urgencias si se ha producido en las últimas 72 horas.

Enfermedades de transmisión sexual (ETS) La tasa de infección tras un abuso es del 2-10%.
Indicaciones:
- Adolescentes y prepúberes si ha habido penetración o existe flujo vaginal.
- Cuando lo solicite la familia o el niño.
- Cuando haya múltiples agresores.

- Agresor conocido con riesgo de ETS.
- Casos con agresor desconocido.
- Situaciones en las que no está asegurado el seguimiento.

Cultivo de muestras de secreciones (faríngea, vaginal, uretral, rectal): permite diagnosticar infecciones por gonococo, *Trichomonas, Chlamydia trachomatis* y virus herpes simple. Hay que hacerlo en el momento de la agresión y repetirlo 15-20 días después.

Serología: el estudio serológico para sífilis, VIH, hepatitis B se hará en el momento de la agresión y 1, 6 y 12 meses después.

Conclusiones diagnósticas: el tipo de ETS indica distinto grado de probabilidad de actividad sexual:

- Cierta: *N. Gonorrhoeae,* sífilis, VIH.
- Probable: *Trichomonas vaginalis,* condilomas, *Chlamydia trachomatis.*
- Posible: herpes.

Examen de orina

Sirve para aislar *Trichomonas.*

Prueba de embarazo

Está indicada en las niñas que hayan tenido la menarquia cuando existan signos de penetración. Se hará en sangre u orina.

Recogida de muestras bacteriológicas y forenses

Lo ideal es que las recoja el forense. Si no es posible lo puede hacer el pediatra. En este caso las muestras, una vez obtenidas, serán custodiadas por la policía. Se puede seguir el siguiente orden:

2 tomas vaginales, anales y/o bucales con hisopos secos y estériles para la búsqueda de espermatozoides y la determinación del grupo sanguíneo. Es necesario remitir las muestras al laboratorio por el medio más rápido, si no, se extenderán en un portaobjetos. Si ha habido eyaculación, uno de los hisopos se meterá en un tubo estéril con suero fisiológico y se mantendrá a temperatura corporal. Se deben examinar lo más rápidamente posible.

Examen en fresco de hisopo vaginal para investigar *Trichomonas vaginalis* y vaginosis bacteriana.

2 tomas vaginales, anales y/o bucales con hisopos secos y estériles con medio de mantenimiento para el estudio de ETS. Se deben mandar al laboratorio en menos de 48 horas. Después de la menarquia se precisan 2 tomas cervicales.

Lavado vaginal, anal y/o bucal con 10 ml de suero fisiológico estéril para buscar espermatozoides. Se recogerá en un tubo que se cerrará herméticamente y se mantendrá entre 4-8ºC. Hay que remitirlo rápidamente al laboratorio.
Muestra de las secreciones secas de la piel o de la ropa. Se pueden identificar con la lámpara de Wood. Para obtener las muestras se utilizará un hisopo impregnado en suero fisiológico, se extenderá en un portaobjetos y se dejará secar. El hisopo se mete en un tubo y se deja secar sin tapar.

Tratamiento

El tratamiento del abuso sexual no acaba en Urgencias. Es imprescindible un seguimiento y una intervención posterior sobre el problema en su conjunto (niño-familia-medio) por parte de un equipo especializado.

Tratamiento de las lesiones

Se limpiarán y curarán todas las heridas. Si existen lesiones importantes se solicitará la valoración por el cirujano pediátrico o el ginecólogo.

Profilaxis de ETS

Está indicada en los mismos casos comentados para la realización de pruebas diagnósticas de ETS.
Pauta simultánea con:
- Ceftriaxona i.m. *(N. gonorrhoeae):* 125 mg en dosis única.
- Metronidazol v.o. *(Trichomonas):* 5 mg/kg cada 8 horas durante 7 días; adolescentes: dosis única de 2 g.
- Azitromicina v.o. *(Chlamydia trachomatis):* 20 mg/kg (máximo 1 g) en dosis única.

Además, en pacientes no vacunados, hay que valorar la inmunización antitetánica y antihepatitis B con gammaglobulina específica y vacuna en las primeras 24 horas después de la agresión.

Anticoncepción de emergencia

Se tendrá en cuenta en las niñas con menarquia. Es efectiva en las primeras 72 horas.
Levonorgestrel: 1500 μg v.o. en dosis única.

Otras intervenciones

Hoja de notificación de maltrato

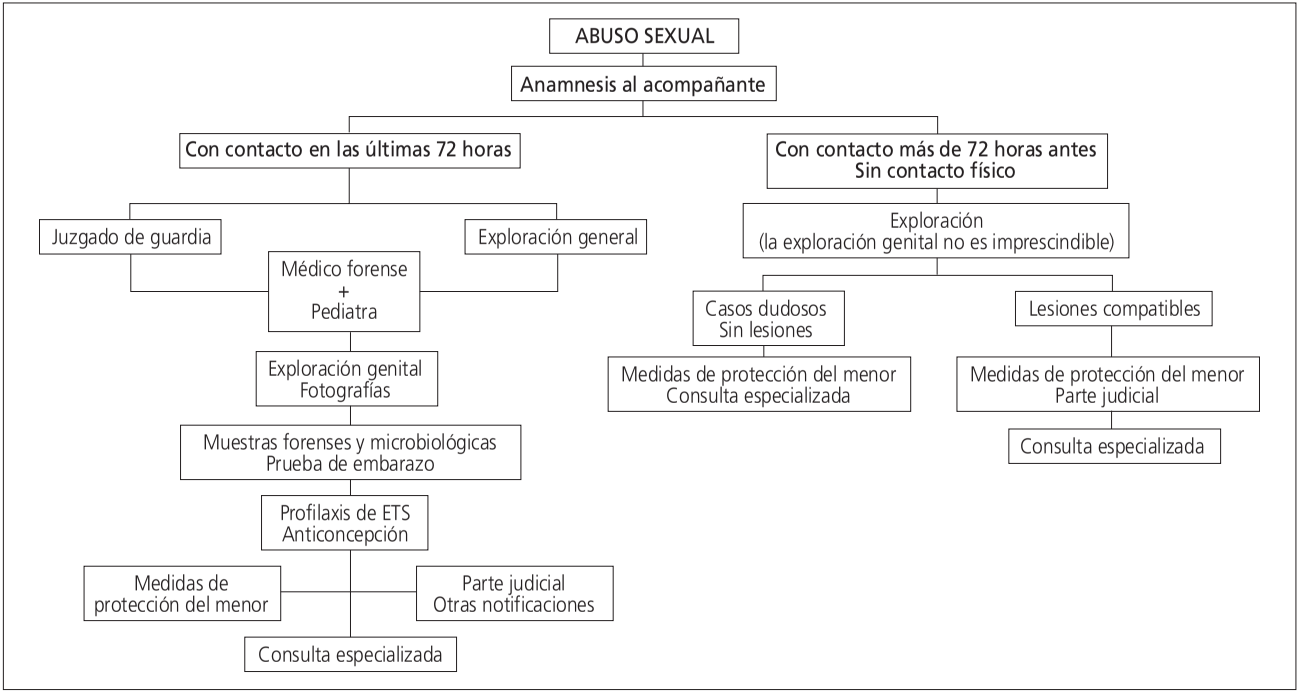
La hoja de registro de maltrato es distinta en cada Comunidad Autónoma. Es muy importante cumplimentarla porque posibilita la intervención posterior. En su defecto, se recogerán los datos del caso que permitan la identificación y el contacto con el menor y el acompañante.

Trabajador social	Hay que informar al trabajador social del hospital quien pondrá en marcha las medidas de protección administrativas y de seguimiento del caso.
Psiquiatra de guardia	Es necesario avisar al psiquiatra de guardia para una atención urgente si existe una importante afectación psicológica del menor. Los casos no urgentes se derivarán a la unidad de salud mental.
Parte judicial	**Abuso con contacto físico en las últimas 72 horas:** es obligado realizarlo independientemente de otras notificaciones. Se ha de enviar copia del mismo a la Fiscalía de Menores. **Abuso con contacto físico hace más de 72 horas, abuso sin contacto físico y casos dudosos:** se dará parte judicial cuando haya datos sugestivos en la exploración y siempre que exista una sospecha fundada de abuso sexual y así se establezca en el juicio clínico.
Teléfonos y direcciones de interés	Ver capítulo de maltrato.

Derivación

Ingreso en sala	• Si existen lesiones o heridas que precisen tratamiento hospitalario. • Necesidad de protección del menor no resuelta por otra vía. • Gran afectación psicológica. • Imposibilidad de seguimiento ambulatorio. • Petición familiar o de la víctima. Se suspenderá el régimen de visitas al supuesto agresor y se comunicará la situación al servicio de seguridad interno del hospital.
Consulta de Pediatría Social	Todos los pacientes deben ser controlados en una consulta especializada, también los casos dudosos, sin contacto físico. Son los más frecuentes y los que plantean más dificultad diagnóstica. En ocasiones, se trata de falsas alegaciones (padres separados) y aunque no sea un abuso sexual real puede suponer un maltrato emocional que requiera también seguimiento.
Domicilio	Si la protección del niño está asegurada se puede dar de alta notificando previamente la situación a todos los estamentos reseñados.

Algoritmo de actuación en el abuso sexual.



BIBLIOGRAFÍA

1. Casado Flores J, Díaz Huertas JA, Martínez MC. Niños maltratados. Madrid: Díaz de Santos; 1997.
2. Díaz Huertas JA, Casado Flores J, García García E, Ruiz Díaz MA, Esteban Gómez J. Atención al abuso sexual infantil desde el ámbito sanitario. Madrid: Consejería de Servicios Sociales; 1999.
3. García Algar O, Mur Sierra A. Abuso sexual en la infancia: prevención de las enfermedades de transmisión sexual. An Esp Pediatr 2001;54:267-71.
4. Herger A, Emans SJ, Mural D. Evaluation of the sexually abused child. A medical textbook and photographic atlas. Oxford: University Press; 1999.
5. Orden de 8 de noviembre de 1996 por la que se aprueban las normas para la preparación y remisión de muestras objeto de análisis por el instituto de toxicología. BOE del 23/12/1996: 38203-21
6. Pou Fernández J, Ruiz España A, Comas Masmitjá L, Petitbó Rafat MD, Ibáñez Fanes M, Bassets Marill J. Abuso sexual. Experiencia en una unidad funcional de abusos a menores. An Esp Pediatr 2001;54:243-50
7. WHO. Guidelines for medico-legal care of victims of sexual violence. World Health Organization; 2003.

54 MALTRATO INFANTIL

Julián Lirio Casero, Andrea Campo Barasoaín, Jesús García Pérez

Es la acción, omisión o trato negligente, no accidental, que prive al niño de sus derechos y su bienestar, que amenacen y/o interfieran su ordenado desarrollo físico, psíquico o social, cuyos autores pueden ser personas, instituciones o la propia sociedad.
La mayoría de los casos de maltrato no son detectados y es habitual que el niño que ha sido maltratado una vez vuelva a serlo de nuevo. Es más común en el sexo masculino, y aunque se produce en todas las edades, cuanto más pequeño es el niño, mayor es el riesgo de ser maltratado.

FACTORES DE RIESGO

Niño	Entorno familiar	Situación Social
Embarazo no deseado Hijo prematuro Edad menor de 3 años Discapacitado Hiperactivo o con trastorno de la conducta Trastornos de la alimentación o del sueño Fracaso escolar Hijastro monoparental	Historia de malos tratos o de disarmonía familiar en la infancia Malas relaciones interpersonales Problemas psicológicos Poca tolerancia el estrés Inexperiencia en el cuidado del niño Interacción paternofilial desadaptada Bajo cociente intelectual Técnicas de disciplina coercitivas Relaciones conyugales violentas o conflictivas	Desempleo Problemas económicos Insatisfacción laboral Pobreza Malas condiciones de la vivienda Emigración Aislamiento social Aceptación cultural de la violencia y el castigo físico en en la educación de los niños

CLASIFICACIÓN DEL MALTRATO

Existen distintos tipos de maltrato y es frecuente la coexistencia de más de un tipo, en un mismo niño. El maltrato físico es la forma más frecuente en los menores de 2 años y el abuso sexual en los mayores de 9, sobre todo entre los 12 y los 15 años.

Maltrato físico Representa cualquier acción no accidental ejecutada por los padres o los cuidadores del niño que le

provoca o coloca en grave riesgo de padecer daño físico o enfermedad.
Síndrome del niño zarandeado: se produce cuando el niño pequeño es agitado violentamente sobre sus hombros, desplazándose bruscamente la cabeza hacia atrás y hacia delante, lo que le ocasiona graves lesiones cerebrales y oculares.
Intoxicación no accidental: se trata de la administración de medicamentos o sustancias tóxicas al menor, con el fin de dañarlo, obtener un beneficio o llamar la atención.

Abuso sexual Se considera que existe, cuando se produce cualquier tipo de contacto sexual entre un menor y un adulto, o entre dos menores, cuando uno de ellos es de mayor edad y lo hace desde una posición de poder o autoridad. También es abuso sexual, cuando el menor es utilizado como objeto de estimulación sexual.

Abandono Es aquella situación en la que ningún miembro del grupo que convive con el niño atiende sus necesidades físicas **(abandono físico/negligencia)** o emocionales **(abandono emocional),** ya sea temporal o permanentemente.

Maltrato emocional Consiste en la hostilidad verbal crónica o bloqueo de la interacción emocional con el niño realizada por cualquier miembro del grupo familiar.

Explotación laboral Se produce cuando los responsables del niño le asignan, con carácter obligatorio, la realización de tareas o trabajos que deberían ser realizadas por los adultos, interfiriendo con sus actividades sociales o escolares.

Maltrato prenatal Es una situación en la que la madre, bien sea por acción u omisión, pone en peligro o perjudica la salud del feto durante el embarazo.

Síndrome de Münchaussen por poderes Consiste en la producción o invención de signos o síntomas en el niño por parte de los cuidadores, en general, con el fin de solicitar atención médica.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Es importante que sea realizada por una persona con experiencia suficiente en este tipo de situaciones. Se debe llevar a cabo en un plano de confidencialidad, manteniendo una actitud de respeto a los padres o cuidadores y evitando los juicios de valor.
El objetivo es intentar determinar las circunstancias en las que se produjeron las lesiones, con el fin de valorar si realmente se trata de una situación del malos tratos.

Antecedentes personales y familiares

Existe una serie de factores de riesgo personales, familiares y sociales que incrementan la posibilidad de que un niño se maltratado; ver apartado factores de riesgo.

¿Cómo se produjo la lesión?

Es sugestivo de maltrato cuando los cuidadores no saben dar una razón sobre el mecanismo de producción de la lesión o la explicación es ilógica, no convincente o contradictoria. Una buena estrategia es interrogar a los cuidadores por separado para ver si las narraciones son coincidentes.
También deberá valorarse si el desarrollo psicomotor del menor es compatible con el mecanismo de la lesión. Las fracturas y las intoxicaciones en los niños menores de 2 años son sospechosas de maltrato.
En las parejas separadas, cabe la posibilidad de falsas acusaciones con el fin de culpabilizar al contrario y obtener algún tipo de beneficio judicial o económico.

¿Cuánto tiempo hace que ocurrió la lesión o el accidente?

La tardanza en pedir asistencia médica puede indicar maltrato físico o negligencia. Por el contrario, la urgencia para recibir atención médica por accidentes mínimos puede ser indicativa del síndrome de Münchaussen por poderes.

¿Quién le produjo la lesión?

En ocasiones, se intenta proteger la identidad del responsable implicando a terceras personas o a un menor (por ejemplo el hermano pequeño).

¿Ha acudido anteriormente al servicio de urgencias de este o de otro centro?
¿Ha sufrido accidentes frecuentes?

La asistencia de forma repetida a distintos centros hospitalarios es sugestiva de un síndrome de Münchaussen por poderes, pero también es un dato de negligencia o maltrato físico.
En el síndrome de Münchaussen por poderes son característicos los siguientes hechos:

- Historia de enfermedad crónica o "enfermedad rara" en los hermanos, o incluso fallecimientos de etiología poco clara.
- Enfermedad prolongada, inexplicada, con manifestaciones atípicas sin sentido clínico, que sólo aparecen en presencia del cuidador.
- Tratamientos inefectivos o no tolerados.
- Personalidad de una madre que no quiere separarse del niño, pero que está poco preocupada y que llega a establecer relación amistosa con el personal sanitario.

Cuando se sospecha un síndrome de Münchausen se deberá investigar si el menor o los hermanos han consultado repetidamente en otros centros hospitalarios.

Otros signos y síntomas que pueden asociarse al maltrato

En ocasiones, el maltrato puede manifestarse como síntomas psicosomáticos (enuresis, encopresis, trastornos del sueño) o trastornos de la conducta (fobias, absentismo escolar, regresión, sentimientos de culpa).

Exploración

Durante esta fase es fundamental respetar la intimidad del menor, evitando exploraciones innecesarias o repetidas. Al niño sólo se le deben hacer las preguntas que sean estrictamente imprescindibles para tomar decisiones inmediatas. El objetivo es evitar que el paciente sufra una re-experiencia del trauma y que al repetirle las preguntas en distintas consultas elabore la historia inicial. Durante la exploración se deberán valorar la actitud y la interacción emocional entre el cuidador y el niño. Es común que los maltratadores mantengan una actitud de apatía, menosprecio o indiferencia frente a la gravedad de las lesiones. Los niños también pueden mostrar miedo o negarse a hablar con el médico.

Aspecto general

Es frecuente que los niños maltratados presenten un aspecto "poco cuidado" (ropa sucia e inadecuada a la época del año, escasa higiene corporal, infecciones cutáneas, malnutrición, deshidratación, retraso del crecimiento).

Piel y mucosas

Hematomas, equimosis, laceraciones, heridas, mordiscos.

Son la forma mas frecuente de maltrato físico. Las lesiones se localizan típicamente en las "áreas tradicionales de castigo": ojos, orejas, mejillas, boca, hombros, espalda, abdomen, glúteos, genitales, muslos, palmas de pies y manos.

Son muy sugestivas de maltrato las lesiones bilaterales, ya que es raro que se produzcan casualmente.

En ocasiones, la lesión adopta el contorno del elemento de castigo empleado: dedos de la mano, cable eléctrico, palo, hebilla, objetos punzantes. Cuando se trata de mordiscos, más de 3 cm de separación entre las arcadas dentarias es un signo de que ha sido producido por un adulto.

Es frecuente encontrar la coexistencia de lesiones en distinto estadio evolutivo. La "antigüedad" de las equimosis se puede calcular en función de una escala de colores: negruzco (<1 día), rojo-violáceo (1-5 días), rojo-púrpura (5-7 días), verdoso (7-10 días), amarillento (2-4 semanas). Esta escala también permite detectar contradicciones entre la fecha estimada por el color y la que relatan los cuidadores.

Se deberán buscar lesiones en los anejos muco-cutáneos, como laceración del labio superior con desgarro del frenillo, fracturas o arrancamiento de los dientes, de las uñas o del cabello (regiones occipital o parieto-occipital).

Quemaduras/escaldaduras

La forma más frecuente es la escaldadura (70%) producidas por el contacto de la piel con un líquido caliente. En estos casos, las quemaduras suelen ser de primer o segundo grado. Las características más importantes que permiten diagnosticarlas como intencionadas son: afectación bilateral, bordes nítidos, forma de guante, calcetín o en casquete (glúteos), y ausencia de lesiones cercanas por salpicadura.

Las quemaduras también pueden ser producidas por contacto con un objeto incandescente (30%). Se localizan en las zonas cubiertas generalmente por la ropa y en "áreas de castigo". En estos casos, aparecen marcas en la piel con la forma del objeto empleado (cigarro, plancha, radiador, tenedor). Sus bordes suelen ser nítidos y precisos. En las quemaduras provocadas por cigarrillos, la forma de la lesión es circular, frente a la forma alargada de las quemaduras accidentales.

Sistema osteo-muscular

Deberá explorarse todo el esqueleto. Son signos indicativos de fractura: los puntos dolorosos a la palpación, la crepitación y deformidad ósea y el acortamiento o limitación del movimiento de los miembros.

Sistema nervioso

La alteración del sensorio, el coma, la agitación o las convulsiones, son signos que pueden presentar los niños intoxicados intencionalmente. Sobre todo deberá sospecharse esta situación, cuando

existan signos o síntomas neurológicos abigarrados de difícil explicación semiológica. Estos cuadros forman parte frecuentemente del síndrome de Münchaussen por poderes, otras veces, la intoxicación está ocasionada por productos tóxicos que consumen los propios cuidadores. Los niños que han sufrido un traumatismo craneal grave pueden presentar signos de afectación neurológica.
En el síndrome del niño zarandeado, puede existir una lesión medular y ceguera bilateral.

Fondo de ojo

La presencia de hemorragias retinianas bilaterales sin lesión externa aparente, es prácticamente patognomómico del síndrome del niño zarandeado.

Abdomen

Las lesiones abdominales son poco frecuentes, pero constituyen la primera causa de muerte en los niños maltratados.

Región ano-genital

Cuando se sospecha abuso sexual reciente deberá explorarse el área ano-genital en busca de erosiones, roturas del himen, desgarros perianales (ver capítulo de Abuso sexual).

Pruebas complementarias

Recuento plaquetario, estudios de coagulación

Deberán realizarse cuando existan lesiones hemorrágicas en la piel y sea necesario hacer el diagnóstico diferencial con las enfermedades que causan diátesis hemorrágica.

Radiografías/ Serie ósea

Estarán indicadas siempre que se sospeche una fractura; también en los niños que han sufrido un maltrato grave.
Las características más importantes de las fracturas provocadas son:

- Fracturas múltiples y en diferentes estadios evolutivos.
- Fracturas metafisarias de los huesos largos, en "asa de cubeta" o "en esquina", por el mecanismo de torsión y tracción simultáneos.
- Fracturas diafisarias en espiral u oblicuas (en <3 años) producidas por compresión, fijación y rotación del hueso. En ocasiones, se produce un hematoma diafisario subperióstico.
- En el cráneo son sospechosas las fracturas múltiples, bilaterales que cruzan las suturas. A veces son conminutas, con hundimiento o diastasadas.

- En las costillas: las fracturas múltiples, adyacentes y más frecuentemente en la región posterior o lateral.

Ecografía y TC cerebral/abdominal

Se realizarán en los niños que hayan sufrido un maltrato grave o cuando exista la sospecha de lesión intracraneal o abdominal.
Las lesiones cerebrales más habituales son: edema cerebral, hemorragia subaracnoidea, hematoma subdural (región parieto-occipital), hematoma parenquimatoso, atrofia cerebral evolutiva con degeneración quística y dilatación secundaria del sistema ventricular.
Las lesiones abdominales más comunes son: perforación y hematoma duodenal, perforación gástrica y del intestino delgado, pseudoquiste pancreático y laceración hepática.

Gammagrafía ósea

Estará indicada cuando exista una fuerte sospecha de lesión ósea y el estudio radiográfico no evidencie fracturas. Permite identificar lesiones de pequeño tamaño o muy recientes.

Fotografía de las lesiones

Se deberá pedir consentimiento informado a los familiares, siempre que sea posible. El material gráfico obtenido se tratará con la confidencialidad propia de cualquier prueba diagnóstica.

Tratamiento

Consiste en una primera fase de tratamiento médico de las lesiones que lo precisen (heridas, quemaduras, fracturas) y en una segunda en la que se deberán tomar decisiones en relación con la derivación del niño.
Es importante realizar una serie de notificaciones y contactos con el fin de comunicar el caso a las instituciones que se harán cargo del niño y de la familia. Estas comunicaciones son una obligación profesional y legal.

Notificaciones

Cumplimentar la Hoja de notificación del maltrato

La hoja de notificación puede ser distinta para cada Comunidad Autónoma. En el caso de que no exista, deberán recogerse aquellos datos que permitan la identificación y puesta en contacto con el menor y con el informante.

Unidad de Trabajo Social del Hospital o de la zona

Generalmente, esta comunicación queda ya establecida al haber cumplimentado la Hoja de notificación del maltrato. Si la situación es urgente deberá comunicarse directamente.

Comisión de Tutela del Menor	En los caso graves, cuando exista una situación de desamparo con riesgos inminentes para el menor, se deberá contactar con la Comisión de Tutela del Menor, para que ésta asuma la Tutela o Guarda Urgente, pudiendo recoger al niño de inmediato y separarlo temporalmente del núcleo familiar. El contacto con la Comisión de Tutela del Menor puede hacerse a través del trabajador social o del GRUME (Grupo de Menores de la Policía Judicial). Si esto no fuera posible, se deberá comunicar al Juzgado de Guardia.
Parte judicial de lesiones	Se emitirá siempre que existan lesiones físicas derivadas de malos tratos. Se hará independientemente de otras notificaciones.
Establecer cita con el pediatra de zona o con la Unidad de Pediatría Social	Deberá realizarse en función de cada caso concreto, con el fin de hacer un seguimiento adecuado del niño.

Derivación

Domicilio	En los casos leves aislados, y en aquellas situaciones donde exista un riesgo limitado, se puede dar de alta al niño, asegurándose previamente de que el caso ha sido puesto en conocimiento de los servicios sociales y de que se va a iniciar un seguimiento o intervención.
Ingreso hospitalario	Está indicado cuando se sospecha, o se tiene la certeza, de que se trata de una forma grave de maltrato. También deberá realizarse por motivos sociales, como negligencia grave, omisión del tratamiento prescrito, trastornos de la organización familiar y otras situaciones que puedan poner en peligro la seguridad del niño. El hospital puede servir, transitoriamente, como lugar de protección cuando sea necesaria la adopción de una medida de protección administrativa, mientras la Comisión de Tutela del Menor decide. En estos casos, si el agresor es algún miembro de la familia, no se contempla la posibilidad de alta voluntaria, salvo que se garantice la protección del menor. Si la familia insistiera, se contactará con la Unidad de Trabajo Social del hospital o en su defecto con el Juzgado de Guardia.

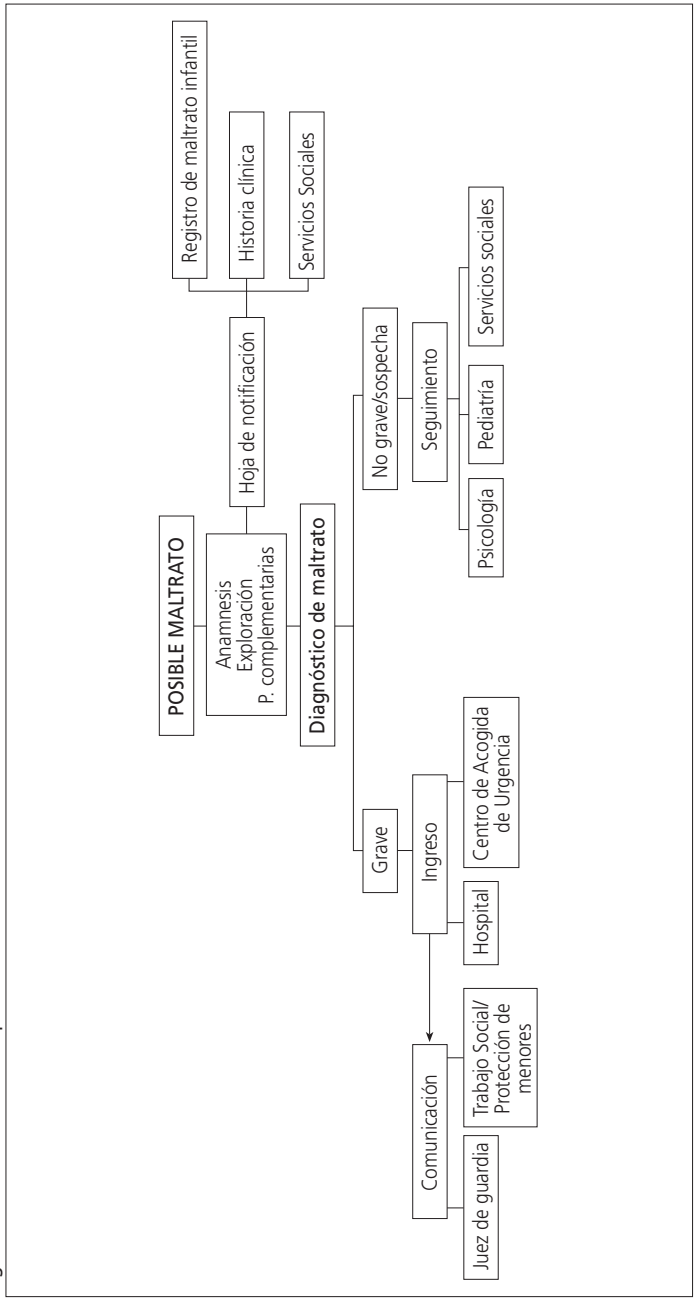
Dependiendo de la gravedad de las lesiones (síndrome del niño zarandeado, intoxicaciones graves, lesiones abdominales importantes) puede ser necesario el ingreso en una unidad de cuidados intensivos pediátricos UCIP.

TELEFONOS Y DIRECCIONES DE INTERÉS

- Federación de Asociaciones para la Prevención del Maltrato Infantil (FAPMI): 91 4682662. fapmi@fapmi.es. http//www.fapmi.es
- Comisión de Tutela del Menor (Comunidad de Madrid): 91 580 37 65 Fax: 91 580 37 47 email: immf@madrid.org
- Grupo de Menores de la Policía Judicial (GRUME): 91 507 94 47/48.
- Fiscalía de Menores. Teléfono: 91 302 41 00. FAX: 91 3024770/91 3025204.
- Juzgado de guardia, Madrid: 91 3971441/91 3973466.
- Defensor del menor de la Comunidad de Madrid: 91 758 21 61/91 563 44 11.
- Centro de atención a las víctimas de agresión sexual (CAVAS): 91 5740110.
- Equipo de Mujer/Menor (EMUME): 91 5146979 – extensión: 4809.
- Servicio Social de Información Telefónica y Atención de Emergencia (SITADE): 900100333.
- Asociación Madrileña para el Maltrato Infantil (APIMM): 91 5308826.

BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz Huertas JA, Casado Flores J, García García E, Ruíz Díaz MA, Esteban Gómez J. Atención al maltrato infantil desde el ámbito sanitario en la Comunidad de Madrid. Madrid: Consejería de Sanidad y Asuntos Sociales; 1998.
2. Díaz Huertas JA, Casado Flores J. Niños maltratados: el papel del pediatra. An Esp Pediatr 2000; 52:548-53.
3. Díaz Huertas JA, Esteban J, Romeu FJ, Puyo MC. Maltrato infantil: detección, diagnóstico y registro de casos. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. 2001.
4. Hobbs C, Hanks HGI, Wynne JM. Child abuse and neglect. A clinician´s handbook. London: Churchill Livingstone; 1999.
5. Meadow R. ABC of child abuse. London: BMJ Publishing Group; 1993.
6. Plasencia A, Prats R, Colet A, Calvo E. Protocolo de actuación clínico asistencial de malos tratos agudos en la infancia. Barcelona: Departament de Salut i de Benestar i Familia de la Generalitat de Cataluña; 2002.
7. Sánchez E, Cañas M, Muriel R, Ponce JA, Valdecantos R. Guía de atención al maltrato infantil. Sevilla: Asociación Andaluza para la Defensa de la Infancia y la Prevención del Maltrato, Consejería de Asuntos Sociales de la Junta de Andalucía; 1993.



Algoritmo de actuación en el posible maltrato.

55 CIANOSIS

Elena Abad Pérez, Gabriel Martos Moreno

La cianosis es la coloración azulada anormal de los tejidos. Está determinada por tres factores: 1) la concentración total de la hemoglobina, 2) el grado de saturación de oxígeno de la hemoglobina o los cambios cualitativos en esta molécula y 3) el estado de la circulación sanguínea.
El color de la sangre depende de la oxigenación de la molécula de la hemoglobina. La hemoglobina oxigenada es de color rojo brillante y la desoxigenada es de color púrpura.
La cianosis se hace visible cuando: 1) los niveles de hemoglobina reducida son > 3-5 g/dl, 2) la saturación arterial de O_2 es < 85% ó 3) los niveles de metahemoglobina en sangre son > 15% del total de la hemoglobina. En los niños con anemia, la coloración azulada es menos patente, ya que la cantidad de hemoglobina total esta disminuida; en los casos de policitemia se produce el efecto contrario, debido a que existe un aumento relativo de la hemoglobina desaturada.

Cianosis central Es el color azulado generalizado de los tejidos, visible en el tronco, las extremidades y las mucosas de la boca y de la lengua. Está producida por la desaturación arterial de O_2 o por la presencia de hemoglobinas anormales (metahemoglobinemia).

Cianosis periférica Se refiere al color azulado de las extremidades, con saturación arterial de O_2 normal. Se produce por un aumento de la diferencia arterio-venosa de O_2; en general, es secundaria a una disminución del flujo sanguíneo periférico.

ETIOLOGÍA

Aunque existen múltiples causas de cianosis, las más frecuentes son las enfermedades cardíacas, las enfermedades respiratorias y las alteraciones en la molécula de la hemoglobina.

Cianosis Central

Disminución de la saturación arterial de oxígeno

Enfermedades cardiovasculares

- **Cardiopatías congénitas cianógenas:** se produce desaturación arterial debido al cortocircuito derecha-izquierda que mezcla la sangre venosa

desaturada con la sangre arterial saturada. Las cardiopatías incluidas en este grupo son:
  - Transposición de los grandes vasos, tetralogía de Fallot, atresia tricuspídea, tronco arterioso, estenosis pulmonar, atresia de la arteria pulmonar, síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico, ventrículo único, anomalía de Ebstein, retorno venoso pulmonar anómalo, hipertensión pulmonar y fístula pulmonar arterio-venosa.
- **Insuficiencia cardiaca congestiva, shock cardiogénico:** la cianosis se produce debido a la imposibilidad de oxigenar la sangre en el pulmón (edema agudo pulmonar).
- **Anomalías vasculares pulmonares.**
  - Hipertensión pulmonar primaria del recién nacido, hipertensión pulmonar secundaria a otras etiologías (tromboembolismo pulmonar, hemorragia pulmonar).

Enfermedades respiratorias

En este apartado se incluyen todas las enfermedades respiratorias que impiden la oxigenación de la sangre y por tanto, aumentan el grado de desaturación de la sangre arterial.

- **Obstrucción de las vías respiratorias altas:** cuerpo extraño, malformaciones, traumatismos, e infecciones como laringitis, traqueitis y epiglotitis.
- **Enfermedades de las vías respiratorias bajas:** enfermedad de membrana hialina, displasia broncopulmonar, bronquiolitis, asma, fibrosis quística, neumonía, atelectasia, síndrome de distrés respiratorio, aspiración de cuerpo extraño.
- **Enfermedades de la pared torácica y de la pleura:** traumatismos, compresión externa, enfermedades neuromusculares, neumotórax a tensión, hemotórax, derrame pleural, hernia diafragmática.

Disminución de la concentración de O_2 inspirado

Se produce en los espacios cerrados en los que existe una fuente de combustión de oxígeno (estufas, chimeneas) y en los lugares que están a gran altitud.

Depresión del centro respiratorio

Intoxicación por drogas, hemorragia cerebral, traumatismo craneal, enfermedades neuromusculares, espasmos del sollozo.

Alteraciones cuantitativas de la hemoglobina

Policitemia

Recién nacidos con síndrome de transfusión feto-fetal, recién nacidos hijos de madre diabética, niños con aumento de la eritropoyetina.

Alteraciones cualitativas de la hemoglobina

Se producen moléculas de hemoglobina que tienen disminuida la afinidad por el oxígeno y por tanto con menos capacidad de saturación.

Metahemoglobinemia

La metahemoglobina se forma cuando el hierro de la molécula de hemoglobina es oxidado desde la forma ferrosa (Fe^{2+}) a la forma férrica (Fe^{3+}), perdiendo la capacidad para unirse al O_2. Esto ocurre cuando la hemoglobina es oxidada a una velocidad que excede la capacidad enzimática normal de reducir la hemoglobina. La metahemoglobina es de color marronáceo-purpúrico.

- **Metahemoglobinemia congénita**
  - Hemoglobinas M, deficiencia de metahemoglobin-reductasa dependiente de NADH.
- **Metahemoglobinemia adquirida**
  - Exposición a agentes o drogas oxidantes (anilina, benzocaína, cloratos, cloroquina, primaquina, dapsona, agua contaminada con nitratos, nitratos, nitritos, nitrofenol, nitroprusiato de sodio, crema anestésica EMLA).
  - Ingestión de alimentos ricos en nitratos (espinacas, remolacha).

Carboxihemoglobina

La carboxihemoglobina se produce por la unión del CO a la hemoglobina. El CO se une a la hemoglobina con una afinidad 200 veces mayor que el O_2, disminuyendo por tanto la capacidad de transporte de O_2 a los tejidos. El CO se produce como resultado de la combustión incompleta de materiales que contienen carbono (estufas, calentadores de gas, incendios).

Sulfhemoglobina

La sulfhemoglobina es el resultado de la unión de una molécula de azufre a la hemoglobina. Esta unión es muy estable y dificulta el transporte de O_2 a los tejidos. Está producida por fármacos como la fenacetina o las sulfamidas.

Cianosis periférica

Disminución del gasto cardiaco

Se produce en la insuficiencia cardiaca congestiva y en el shock. Debido a la mala perfusión periférica, se enlentece el paso de la sangre a través de los capilares aumentando la cantidad de hemoglobina desaturada en los mismos.

Disminución del flujo sanguíneo periférico

Ocurre en los procesos en los que se produce una vasoconstricción periférica. Los cuadros más frecuentes son la exposición al frío y el síndrome de Raynaud.
Cuando la cianosis está limitada a un miembro, deberá pensarse en cuadros como la distrofia simpático refleja o una lesión vascular traumática.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

El primer objetivo en el servicio de urgencias es valorar si se trata de una situación grave. Los niños que tienen afectación del estado general y presentan cianosis tienen riesgo vital, y se deberá iniciar la secuencia de actuación ABCD de atención al niño crítico. Es importante identificar rápidamente si existe compromiso respiratorio (tiraje respiratorio, frecuencia respiratoria, ventilación pulmonar) o circulatorio (fuerza del latido cardiaco, soplos, ruidos patológicos, pulsos periféricos y centrales).
La administración de oxígeno al 100% (test de la hiperoxia), permite diferenciar la cianosis de origen cardiaco de la de origen pulmonar: si se produce un incremento de la pO_2 hasta el 100%, se puede descartar una cardiopatía cianótica; en general en las cardiopatías cianóticas la pO_2 no aumenta más de 10-15 mmHg.
Se monitorizarán de forma continua las siguientes constantes vitales: frecuencia cardiaca, tensión arterial, frecuencia respiratoria y saturación arterial de oxígeno (pulsioximetría).

Anamnesis

La historia clínica deberá ir dirigida hacia la valoración de los tres sistemas implicados principalmente: cardiovascular, respiratorio y hematológico.

Antecedentes familiares

Deberá indagarse sobre enfermedades hereditarias hematológicas (hemoglobina M, déficit de metahemoglobin-reductasa dependiente de NADH y otros tipos de metahemoglobinemia familiar).

Antecedentes personales

Se preguntarán datos sobre enfermedades cardiacas o respiratorias, también es importante saber si el niño ha tenido más episodios de cianosis, cuál fue el diagnóstico o en qué circunstancias se produjeron.

Edad

La mayoría de las cardiopatías congénitas cianóticas se manifiestan al nacer o en las primeras semanas de vida.

Exposición a tóxicos o ingestión de alimentos ricos en nitratos

Los tóxicos que pueden producir metahemoglobinemia figuran en el apartado de la etiología; en nuestro medio las anilinas (tintes, pinturas, barnices) son las más frecuentes. La metahemoglobinemia causada por alimentos se produce, sobre todo, en los lactantes y niños pequeños, con inmadurez enzimática, que toman espinacas y remolacha.

Exposición a monóxido de carbono

Esta posibilidad deberá sospecharse en los niños que han estado en ambientes cerrados expuestos a una fuente de combustión (estufas, calentadores de gas). Estos pacientes, dependiendo del grado de intoxicación, presentarán cefalea, vómitos, confusión y alteración del nivel de conciencia. En estos casos suele haber más personas afectadas.

Factores precipitantes

El ejercicio empeora la cianosis de origen cardiaco y respiratorio, el frío y la fiebre la cianosis periférica.

Otros síntomas acompañantes

Enfermedad respiratoria: complicaciones perinatales en los lactantes, fiebre, tos, dificultad respiratoria.
Enfermedad cardiaca: fatiga, sudoración al lactar, síncopes, palpitaciones, actitud de mantenerse en cuclillas.
Enfermedad neurológica que deprima el centro respiratorio: confusión, bradipsiquia, pausas de apnea.

Exploración

Se debe realizar un examen físico completo con especial atención al aparato respiratorio, sistema cardiovascular y sistema nervioso central.

Estado general

Aunque exista un buen estado general deberá tenerse en cuenta que los niños con cianosis pueden empeorar en poco tiempo.

Signos de dificultad respiratoria

Deberán valorarse los signos externos de dificultad respiratoria (estridor, taquipnea, aumento del trabajo respiratorio) y mediante la auscultación, la ventilación pulmonar (sibilancias, crepitantes).
Es importante tener presente que las enfermedades cardiacas también pueden manifestarse con signos y síntomas respiratorios.

Signos de enfermedad cardiaca

Se auscultará el corazón en busca de soplos o ruidos patológicos.
Los pulsos deberán palparse en las cuatro extremidades, cuando hay diferencias, puede ser indicativo de coartación de aorta.

	Si existe cianosis periférica deberán tenerse en cuenta los signos de insuficiencia cardiaca (ritmo de galope, latidos débiles, signos de mala perfusión periférica, edemas, ingurgitación yugular, hepatomegalia) y obstrucción venosa o arterial (pulsos distales débiles o ausentes, relleno capilar lento y frialdad distal).
Signos de infección	Fiebre, petequias, relleno capilar lento (sobre todo en los casos de cianosis periférica).
Exploración neurológica	Se prestará atención a los signos indicativos de depresión del SNC.

Pruebas complementarias

Saturación arterial Pulsioximetría	Deberá monitorizarse siempre en los niños con cianosis, permite diferenciar la cianosis central (con desaturación arterial) de la cianosis periférica (sin desaturación arterial). La presencia de hemoglobinas anormales puede hacer que la saturación sea "falsamente" normal.
Gasometría arterial	Puede estar indicada para valorar el grado de hipoxia, la ventilación o para esclarecer lecturas dudosas de la pulsioximetría.
Radiografía de tórax	Permite visualizar si existen signos de afectación respiratoria (atrapamiento aéreo, lesiones intersticiales, condensativas) o de enfermedad cardiaca (forma y tamaño de los grandes vasos y del corazón, signos de distribución venosa).
ECG. Ecocardiografía	Deberán realizarse cuando se sospeche una cardiopatía.
Hemograma, PCR, PCT, hemocultivo, otros cultivos	Estarán indicados si existen signos de infección. Con el hemograma también se puede valorar la existencia de anemia o policitemia, que pueden modificar la manifestación de la cianosis.
Exposición de una gota de sangre al aire ambiente	Si existe metahemoglobinemia el color de la sangre es marrón oscuro en lugar del habitual rojo brillante.
Niveles de metahemoglobina, carboxihemoglobina	Se determinan con un co-oxímetro. Es importante tener en cuenta que la pulsioximetría no permite detectar los valores de metahemoglobina ni de carboxihemoglobina.

pH, iones, glucemia, calcemia	Estarán indicados cuando se sospeche un cuadro sistémico con afectación metabólica.

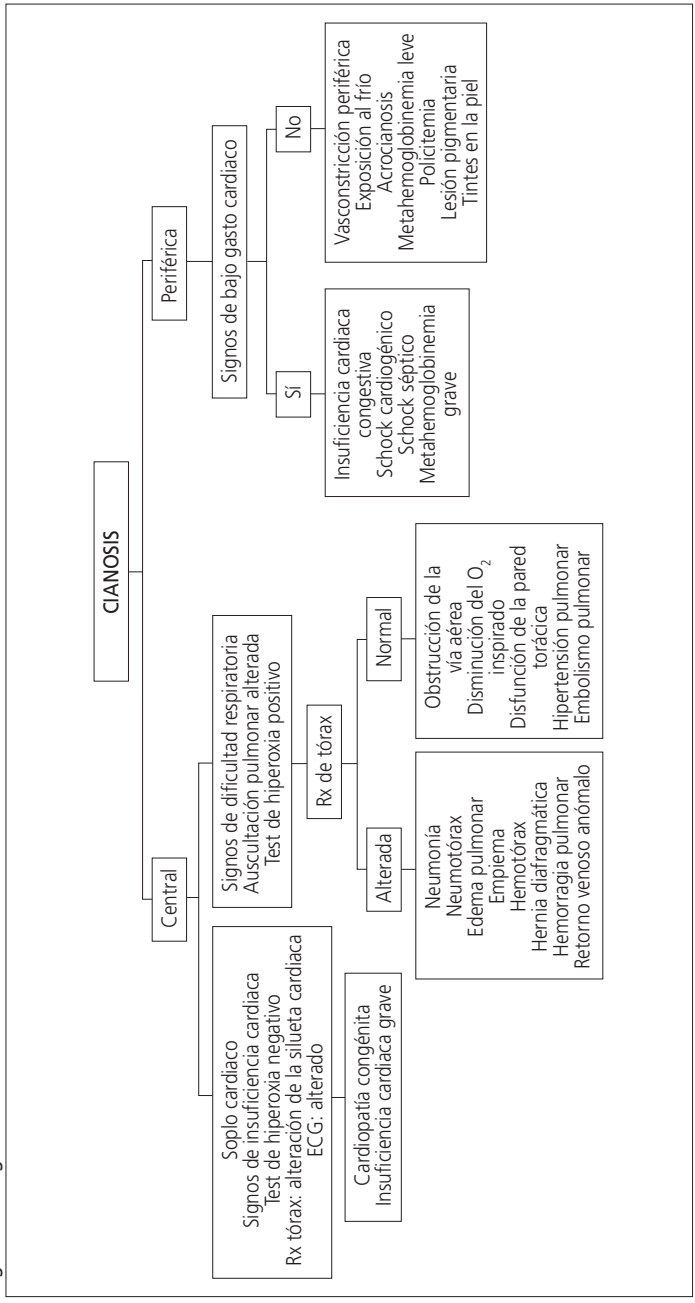
Tratamiento

Aplicación de oxígeno inhalado al 100%	En todos los niños con cianosis, independientemente del grado y de la causa, deberá administrarse oxígeno al 100%.
Tratamiento de la causa subyacente	**Metahemoglobinemia:** si la concentración de metahemoglobina es > 30%, se administrará azul de metileno, i.v. a 1-2 mg/kg. Se puede repetir la dosis transcurrida una hora. Si después de estas dos dosis persiste la metahemoglobinemia, estará indicado administrar ácido ascórbico, v.o. (500 mg); este tratamiento también puede pautarse si coexiste con una deficiencia de metahemoglobin-reductasa. En los casos graves de metahemoglobinemia, resistente a estos tratamientos, puede ser necesario realizar una exanguinotransfusión. **Cardiopatía congénita dependiente del ductus arterioso:** si se sospecha este cuadro, estará indicado administrar prostaglandina E1 hasta llegar al diagnóstico definitivo (ver capítulo de Insuficiencia cardiaca).

Derivación

Ingreso	• Los niños que han presentado un episodio de cianosis central deben ser ingresados, al menos unas horas, hasta que pueda hacerse una valoración más completa de su situación. • Pacientes que lo precisen debido a su enfermedad de base.
Domicilio	Niños con episodios de cianosis periférica transitorios, que tras estar en observación al menos dos horas, presentan una saturación arterial de oxígeno y exploración física normales.

Algoritmo diagnóstico de la cianosis.



BIBLIOGRAFÍA

1. Anne M. Stack MD. Cyanosis. En: Fleisher GR, Ludwig S (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p.223-7.
2. Coleman MD, Coleman NA. Drug-induced methaemoglobinaemia. Treatment issues. Drug Saf 1996;14:394-405.
3. Driscoll DJ. Evaluation of the cyanotic newborn. Pediatr Clin North Am 1990; 37:1-23.
4. Greer FR, Shannon, M. Infant methemoglobinemia: the role of dietary nitrate in food and water. Pediatrics 2005;116:784-6.
5. Marino BS, Bird GL, Wernovsky,G. Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. Clin Perinatol 2001;28:91-136.
6. Sánchez-Echániz J, Benito J, Mintegui S. Methemoglobinemia and consumption of vegetables in infants. Pediatrics 2001;107:1024-8.
7. Tingelstad J. Consultation with the specialist: nonrespiratory cyanosis. Pediatr Rev 1999;20:350-2.
8. Vichinsky EP, Lubin BH. Unstable hemoglobins, hemoglobins with altered oxygen affinity, and m-hemoglobins. Pediatr Clin North Am 1980;27:421-8.

56 DOLOR TORÁCICO

Maitane Andión Catalán, Juan Carlos Molina Cabañero

El dolor torácico es un motivo de consulta relativamente frecuente en las urgencias pediátricas. Aunque puede ocurrir a cualquier edad es más común en los niños mayores y adolescentes.
Habitualmente es reflejo de un proceso benigno, pero debe tenerse siempre en cuenta una serie de enfermedades infrecuentes, principalmente alteraciones cardiovasculares, que por su gravedad pueden poner en peligro la vida del paciente.

ETIOLOGÍA

La causa más frecuente son las alteraciones músculo-esqueléticas, seguidas de las enfermedades respiratorias y del dolor torácico de origen psicosomático. El dolor de origen idiopático supone entre el 20-45% de los casos y el de origen cardiovascular menos del 5%.

Causas músculo-esqueléticas

Traumatismo directo, sobrecarga, distensión muscular	Es la causa más frecuente dentro de este grupo. Habitualmente son contusiones leves, ejercicio físico intenso o carga excesiva. Menos frecuentes son los grandes traumatismos en los que se puede lesionar cualquier estructura del tórax (costillas, músculos, vísceras, grandes vasos).
Costocondritis	Se trata de una inflamación benigna y autolimitada de las uniones costocondrales o condroesternales que puede persistir durante meses. Su etiología es desconocida, aunque puede estar relacionada con el ejercicio. Característicamente el dolor se reproduce al palpar las uniones articulares. El síndrome de Tietze es una forma de costocondritis con tumefacción de la zona articular afectada.
Punzada de Teixidor o síndrome del pinzamiento	Es un dolor agudo, punzante, de corta duración, localizado en la región paraesternal izquierda; probablemente relacionado con el ejercicio.
Síndrome de la costilla deslizante	Se produce por un exceso de movilidad o subluxación de la octava, novena y décima costillas, que

	comprimen los nervios intercostales. El dolor, junto con la aparición de un chasquido, puede desencadenarse al tirar del borde costal hacia arriba.
	Causa respiratorias
Tos intensa y persistente	Es una causa frecuente de dolor torácico, debido a la contracción muscular repetida que se produce al toser.
Infección de las vías respiratorias (traqueitis, bronquitis)	Independientemente de la tos, la irritación o la inflamación de las vías respiratorias puede referirse como dolor torácico.
Asma	Habitualmente es una causa infradiagnosticada de dolor torácico. Suele cursar con dolor de tipo opresivo, retroesternal, con frecuencia desencadenado con el ejercicio. Mejora con la administración de broncodilatadores.
Neumonía, derrame pleural, empiema	Aunque no siempre cursan con dolor, éste es un síntoma muy específico de estos procesos cuando se asocia a la fiebre.
Neumotórax, neumomediastino	Ocurren con mayor frecuencia en los niños diagnosticados de asma, fibrosis quística o síndrome de Marfan. También se producen espontáneamente en adolescentes delgados de elevada estatura.
Pleurodinia epidémica o enfermedad de Bornholm	Está causada por el virus coxsackie B, con frecuencia acompañada de fiebre e infección de las vías respiratorias altas.
Aspiración de cuerpo extraño	Aunque puede existir dolor, no es un síntoma constante. Además, existen síntomas respiratorios.
Tromboembolismo pulmonar	Es un causa poco frecuente en la infancia, pero puede llegar a ser un cuadro grave.
	Causas cardiovasculares
Pericarditis	Es la causa más frecuente entre las de origen cardíaco. Generalmente está producida por virus (coxackie B, influenzae, echovirus, adenovirus). Suele existir fiebre y otros signos de infección viral.

Arritmias	Las palpitaciones pueden ser percibidas por el niño como sensación de dolor torácico; cuando son persistentes, la isquemia miocárdica puede causar un verdadero dolor. • **Taquicardia supraventricular paroxística.** Es la segunda causa en frecuencia dentro de la etiología cardiovascular. • **Extrasístoles auriculares o ventriculares.** • **Taquicardia ventricular.**
Enfermedades del miocardio	**Miocarditis:** es una enfermedad muy grave que cursa con dificultad respiratoria e insuficiencia cardiaca. El dolor torácico no siempre está presente y suele ser de baja intensidad. **Isquemia miocárdica:** las causas más frecuentes son las taquiarritmias, la enfermedad de Kawasaki, la hipercolesterolemia familiar y la ingestión de simpaticomiméticos. **Miocardiopatía dilatada**
Enfermedades de las arterias coronarias	**Anomalías de las arterias coronarias** **Arteritis de las coronarias (enfermedad de Kawasaki)**
Anomalías estructurales	**Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (miocardiopatía hipertrófica, estenosis aórtica)** **Estenosis pulmonar** **Prolapso de la válvula mitral**: es más frecuente en el síndrome de Marfan y en la enfermedad de Ehlers-Danlos. **Aneurisma de aorta, disección aórtica:** son poco frecuentes en los niños, ocurren fundamentalmente en el síndrome de Marfan.
	Causas gastrointestinales
Enfermedad por reflujo gastroesofágico, hernia de hiato	Es la causa más frecuente dentro de este grupo.
Cuerpo extraño esofágico	Habitualmente existe el antecedente de atragantamiento. El dolor es de localización retroesternal, acompañado de sialorrea y disfagia.
Acalasia	Se trata de un trastorno de la motilidad esofágica. El dolor es de localización retroesternal.

Ulcus péptico, distensión gástrica, pancreatitis, colecistitis, colelitiasis	Son enfermedades de las vísceras abdominales que pueden originar dolor referido al tórax, debido a la estrecha relación anatómica de estos órganos con el diafragma.

Causas psicógenas

Estrés, ansiedad, depresión	Son más frecuentes en los adolescentes. Suelen ser dolores subagudos o crónicos con un componente emocional importante.

Miscelánea

Enfermedades cutáneas (herpes zoster), anemia de células falciformes (crisis vaso-oclusiva), alteraciones mamarias (mastitis, ginecomastia), enfermedades de la columna vertebral, irritación diafragmática (absceso subfrénico), masa mediastínica.

Idiopático

Se trata de un diagnóstico final por exclusión de todas las causas anteriores.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

En la Tabla siguiente se enumeran las causas de dolor torácico que pueden implicar un riesgo vital. En estos casos se seguirá el protocolo de asistencia inicial del niño grave (ABCD).

Traumatismos	Politraumatismos graves que afectan a la parrilla costal o a los órganos intratorácicos.
Enfermedades respiratorias	Crisis de asma grave. Derrame pleural, empiema. Neumotórax. Aspiración de cuerpo extraño. Tromboembolismo pulmonar.
Enfermedades cardiovasculares	Pericarditis, miocarditis. Arritmias graves y persistentes. Infarto agudo de miocardio. Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Cardiopatías congénitas. Aneurisma de aorta.

Anamnesis

Antecedentes familiares	Se considerarán los antecedentes de cardiopatías de carácter hereditario: miocardiopatía hipertrófica, prolapso de la válvula mitral, arritmias, síndrome de Marfan, hipercolesterolemia, síncopes recidivantes o muerte súbita.
Antecedentes personales	Los niños diagnosticados de asma, fibrosis quística o síndrome de Marfan tienen más riesgo de neumotórax o de neumomediastino. La cardiopatía isquémica es más frecuente en los pacientes con enfermedad de Kawasaki, anemia de células falciformes y diabetes mellitus. La anemia crónica puede causar cardiopatía isquémica. Se debe considerar la posibilidad de un empeoramiento en niños con enfermedad cardiaca previamente conocida.
Factores de riesgo	El consumo de anticonceptivos orales, las sustancias simpaticomiméticas (cocaína), la cirugía reciente y la inmovilización prolongada, predisponen al desarrollo de un tromboembolismo pulmonar.
Factores mecánicos	En el dolor mecánico suele existir el antecedente de traumatismos leves, ejercicio físico intenso o excesiva carga de peso. Muchas veces esta causa pasa desapercibida para los padres. También debe preguntarse por la existencia de tos intensa.
Factores psicosociales	Se debe interrogar sobre posibles acontecimientos estresantes, problemas familiares y rendimiento escolar, para descartar un posible origen psicosomático. Los antecedentes de dolor torácico o cardiopatía en familiares pueden ser causa de ansiedad en el niño mayor.
Características del dolor	
Tiempo de evolución	La instauración brusca del dolor es indicativa de una causa potencialmente grave. El dolor torácico de larga evolución raramente se asocia a enfermedad orgánica.
Tipo de dolor y localización	El dolor músculo-esquelético y pleurítico suele ser de intensidad leve-moderada, localizado, punzante y superficial, con frecuencia distal a las raíces nerviosas afectadas.

	La isquemia cardiaca produce característicamente dolor retroesternal, opresivo y desgarrante. La sensación de quemazón, ardor o pirosis retroesternal es propia del reflujo gastroesofágico.
Irradiación	La irradiación al hombro y cuello es sugestiva de procesos relacionados con el diafragma (neumonía basal o absceso diafragmático). El dolor de tipo isquémico se irradia al cuello, mandíbula, extremidades superiores o a la región interescapular. Las enfermedades de los órganos abdominales pueden originar dolor referido a las regiones dorsal y xifoidea.
Desencadenantes	El dolor que se produce durante el ejercicio puede ser indicativo de enfermedad cardiaca, aunque es mucho más frecuente que sea secundario a traumatismos o a un episodio de broncoespasmo en pacientes asmáticos.
Factores atenuantes /agravantes	En la pericarditis es característico que el dolor mejore con la sedestación o la flexión del tronco hacia delante. La relación con la comida y el empeoramiento con el decúbito o la flexión del tronco hacia delante son hallazgos típicos del reflujo gastroesofágico. La inspiración profunda suele agravar el dolor de etiología músculo-esquelética y por irritación pleural.
Síntomas asociados	La asociación de fiebre y dolor torácico es muy sugestiva de neumonía. La fiebre puede acompañar también a cuadros de pericarditis, miocarditis y pleurodinia.

Exploración

Estado general	El estado general de los pacientes con dolor torácico de origen músculo-esquelético, psicosomático o idiopático suele ser excelente. La afectación del estado general, con palidez, sudoración o disnea, son signos indicativos de enfermedad cardiovascular grave. Los niños con enfermedad respiratoria importante tienen taquipnea, tiraje de la musculatura accesoria, quejido respiratorio, respiración paradójica o aleteo nasal.
Inspección y palpación del tórax y cuello	La hiperinsuflación torácica es característica de los pacientes asmáticos. En caso de pericarditis o taponamiento cardiaco puede observarse ingurgitación de las venas yugu-

lares. Este signo es indicativo de riesgo vital. Deben palparse el cuello y las partes blandas buscando crepitación por la presencia de enfisema subcutáneo (neumomediastino).
El dolor localizado, producido por la palpación de la pared torácica, indica alteración músculo-esquelética, y es el hallazgo que con mayor frecuencia aparece en la exploración física.

Auscultación cardiaca

Frecuencia y ritmo Los pacientes con taquicardia supraventricular paroxística o con extrasístoles ventriculares pueden referir sensación de dolor.
El ritmo de galope es un signo sugestivo de insuficiencia cardiaca.

Tonos En pacientes con miocarditis, pericarditis o taponamiento cardíaco los tonos cardíacos suelen estar apagados.

Soplos En la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo puede auscultarse un soplo sistólico eyectivo en el borde esternal izquierdo que se intensifica con las maniobras de Valsalva. El chasquido mesosistólico, acompañado de un soplo sistólico de insuficiencia mitral, es típico del prolapso de la válvula mitral.

Roce pericárdico Es característico de la pericarditis aguda, aunque no siempre existe.

Palpación de pulsos Los pulsos deben palparse sistemáticamente en las cuatro extremidades, cuando existen diferencias, puede ser un signo de coartación de la aorta.
El pulso paradójico (disminución o desaparición del pulso durante la inspiración) se produce cuando existe líquido pericárdico con riesgo de taponamiento cardiaco.

Auscultación pulmonar

La presencia de sibilancias o el alargamiento de la espiración son signos indicativos de broncoespasmo.
La auscultación de crepitantes debe hacer sospechar una neumonía, aunque en los lactantes y en los niños pequeños la auscultación pulmonar puede ser normal. En algunos casos de neumonía con derrame pleural asociado puede oírse un roce pleural.
La hipoventilación se produce en los cuadros de broncoespasmo, neumonía, derrame pleural o neumotórax, pero debe interpretarse con cautela ya que puede estar motivada únicamente por la

dificultad para coger aire secundariamente al dolor.

Abdomen Diversos procesos abdominales, especialmente infradiafragmáticos, pueden producir dolor referido al tórax (absceso subdiafragmático, gastritis, pancreatitis, colecistitis).

Piel El dolor causado por el herpes zóster puede preceder a la aparición de lesiones vesiculosas.

Pruebas complementarias

Las pruebas complementarias realizadas de forma sistemática no son útiles, su indicación estará en función de la sospecha clínica.
En pacientes con buen estado general, sin factores de riesgo, ni datos sugestivos de enfermedad cardiorrespiratoria en la historia clínica, no es necesario realizar pruebas complementarias.

Pulsioximetría La medición de la saturación de oxígeno mediante pulsioximetría deberá realizarse siempre que existan signos o síntomas de hipoxemia, enfermedad respiratoria o cardiaca.

Tensión arterial Debe monitorizarse en los niños con afectación del estado general o con signos de enfermedad cardiovascular.

Radiografía de tórax Sus indicaciones son:

- Traumatismo grave: pueden aparecer lesiones de costillas, neumotórax, derrame (hemotórax).
- Signos o síntomas de enfermedad respiratoria: permitirá el diagnóstico de neumonía, derrame pleural, neumotórax.
- Signos o síntomas de enfermedad cardiaca: puede mostrar cardiomegalia en la pericarditis, miocarditis y enfermedad obstructiva del tracto de salida de la aorta. En estos casos, también pueden verse signos de distribución venosa.

Electrocardiograma Sus indicaciones son:

- Dolor torácico desencadenado por el ejercicio: aunque es más frecuente que el dolor en esta situación sea debido a un sobreesfuerzo, también puede estar relacionado con la obstrucción del tracto de salida de la aorta y con otros procesos isquémicos. En estos casos, aparecerán en el ECG signos de hipertrofia del ventrículo izquierdo (voltajes elevados en las derivaciones izquierdas, ano-

malías en la onda T) o de isquemia miocárdica (elevación del ST, onda Q).
- Síncope o pérdida transitoria del conocimiento: deberá calcularse el intervalo QTc para descartar un síndrome de QT prolongado.
- Signos o síntomas de enfermedad cardiovascular: en la pericarditis aparecen bajos voltajes de los complejos QRS, elevación del segmento ST e inversión de la onda T. En la miocarditis el segmento ST está deprimido y la onda T se invierte.

Hemograma, PCR, PCT, hemocultivo

Estarán indicados cuando se sospeche un proceso infeccioso, fundamentalmente neumonía.
Si existen signos de isquemia cardiaca, deberán determinarse los niveles plasmáticos de troponina y CPK-MB.

Ecocardiograma

Sus indicaciones fundamentales son los niños con antecedente de enfermedad de Kawasaki, para valorar la existencia de aneurismas en las arterias coronarias, y cuando existe cardiomegalia en la radiografía de tórax o signos de insuficiencia cardiaca, para visualizar alteraciones estructurales cardiacas o la presencia de derrame pericárdico.

Tratamiento

El tratamiento deberá estar dirigido hacia la causa del dolor torácico. Si con estas medidas el control de los síntomas no es adecuado, se realizará un tratamiento sintomático del dolor.

Dolor idiopático y psicógeno

El objetivo principal en este caso será explicar el carácter benigno del proceso y tranquilizar al paciente y a los familiares.

Dolor músculo-esquelético

Se debe evitar la actividad física excesiva y administrar ibuprofeno 20-40 mg/kg/día, vía oral, cada 6-8 horas.

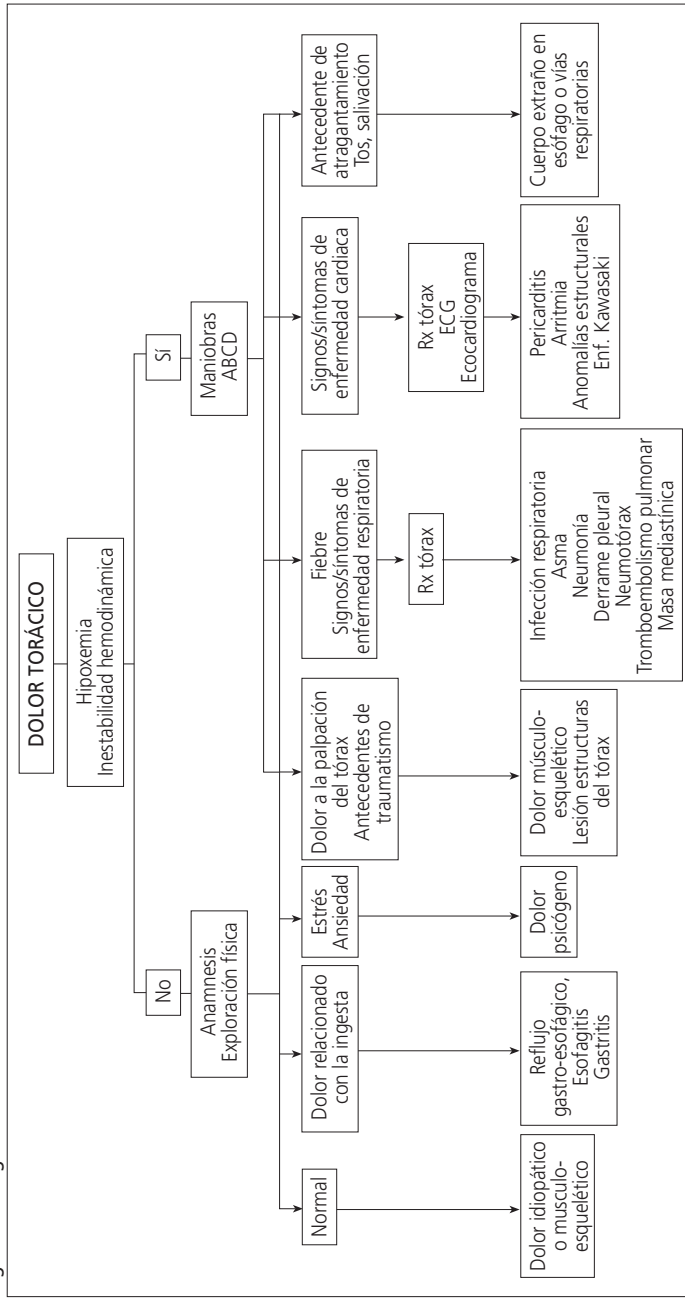
Pericarditis

- Reposo
- Ácido acetil salicílico 60-100 mg/kg/día, vía oral, cada 6-8 horas. El tratamiento deberá prolongarse durante 1-2 semanas. Otras alternativas son indometacina (2 mg/kg/día, vía oral, cada 8 horas) o ibuprofeno (15-30 mg/kg/día, vía oral, cada 6-8 horas).
- Si el dolor no cede con antiinflamatorios no esteroideos o en los derrames importantes, se admi-

nistrarán corticoides (metilprednisolona 1-2 mg/kg/día, vía oral, cada 12 horas, 7 días).
- Pericardiocentesis. Está indicada en los casos de derrame pericárdico importante.

	Derivación
Ingreso en UCIP	• Cuadros con inestabilidad hemodinámica. • Pacientes politraumatizados. • Enfermedad cardiaca grave (insuficiencia cardiaca, miocarditis, arritmias, pericarditis). • Enfermedad respiratoria grave (insuficiencia respiratoria, neumonía complicada, neumotórax, neumomediastino).
Ingreso en sala	Niños del grupo anterior con afectación moderada que no precisen una monitorización exhaustiva ni técnicas invasoras.
Consultas externas de cardiología pediátrica	Niños con buen estado general en las siguientes situaciones: • Dolor torácico asociado a palpitaciones, síncope o desencadenado por el ejercicio. • Presencia de soplo o cardiomegalia. • Arritmias. • Pacientes con enfermedad cardiaca conocida que presentan cambios en su evolución. • Antecedentes familiares de enfermedad coronaria o factores de riesgo coronario (enfermedad de Kawasaki).

Algoritmo diagnóstico en el dolor torácico.



BIBLIOGRAFÍA

1. Cayley WE. Diagnosing the cause of chest pain. American family physician 2005; 72:2012-21.
2. Gastesi Larrañaga M, Fernández Landaluce A, Mintegi Raso S, Vázquez Ronco M, Benito Fernández J. Dolor torácico en urgencias de pediatría: un proceso habitualmente benigno. An Ped 2003; 59:234-8.
3. Massin MM, Bourguignont A, Coremans C, Comté L, Lepage P, Gérard P. Chest pain in pediatric patients presenting to an emergency department or to a cardiac clinic. Clinical Pediatrics 2004; 43:231-8.
4. Molina Cabañero JC. Dolor torácico. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p.381-6.
5. Patterson MD, Urdí RM. Pain Chest. En: Fleisher CR, Ludwig S, Henretig FM (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott Williams & Williams; 2006.p.483-9.
6. Selbst SM, Urdí RM, Henretig FM, Santulli T. Pediatric chest pain: a prospective study; Pediatrics 1988; 82:319-23.
7. Selbst SM. Evaluation of chest pain in children. Pediatrics in review 1986; 8:56-62.

57 EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES. SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

Mª José Martín Díaz

EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES

Episodio aparentemente letal (EAL)

Es un episodio atemorizador para el observador que cursa con cualquier combinación de los siguientes signos: apnea, cambio de coloración (cianosis, palidez o enrojecimiento) o alteración del tono muscular (hipotonía en la mayoría de los casos, aunque puede haber hipertonía generalizada). A menudo produce en los testigos una sensación de "muerte inminente".

La incidencia es difícil de determinar por la subjetividad que implica su diagnóstico y porque los datos se limitan a los pacientes ingresados en un hospital tras el episodio. Se estima que se encuentra entre un 0,05 y un 6%. La mayoría se presenta en el primer año de edad con un pico de máxima frecuencia en las primeras 10 semanas de vida.

Apnea

Se considera apnea cuando la respiración cesa durante al menos 20 segundos o durante menos tiempo si se acompaña de cambio de coloración, de la frecuencia cardiaca o del tono muscular.

Apnea central: existe un mal funcionamiento del centro respiratorio. Cuando el paciente deja de respirar no se aprecia ningún movimiento torácico o abdominal.

Apnea obstructiva: la causa es la obstrucción de la vía aérea superior. El niño sigue intentando respirar durante el episodio de apnea con evidentes movimientos torácicos y abdominales.

ETIOLOGÍA

Los EAL continúan siendo un reto diagnóstico para el pediatra. A pesar de realizar estudios exhaustivos sólo se averigua la etiología en el 50% de los casos (Tabla I).

Patología digestiva

Los EAL se han relacionado con varias enfermedades gastrointestinales siendo la más frecuente el

reflujo gastroesofágico (18-66% según las series). Este es un tema controvertido ya que el reflujo es fisiológico en los lactantes y por lo tanto es difícil establecer una relación causa efecto. De hecho, en algunos trabajos la prevalencia en los lactantes con EAL y en la población general es similar.

Patología neurológica

La alteración neurológica asociada con más frecuencia con EAL son las convulsiones. En algunos estudios llegan a ser la causa del 25% de los casos. El síndrome de hipoventilación central congénita (enfermedad de Ondine) es una causa muy poco frecuente. Se caracteriza por una respiración adecuada en vigilia y una respiración superficial con hipoventilación durante el sueño (los casos más graves tienen hipoventilación también en vigilia).

Infecciones

Bronquiolitis: la bronquiolitis producida por el virus respiratorio sincitial (VRS) es la infección respiratoria relacionada con EAL con más frecuencia. Los niños con más riesgo son los prematuros de menos de 2 meses de edad corregida, los neonatos nacidos a término y los lactantes con un EAL previo en el mismo proceso de bronquiolitis.
Tos ferina: en los lactantes no suele cursar con la clínica típica de accesos de tos con "gallo" y la manifestación inicial puede ser un episodio de apnea. En ocasiones se detecta una coinfección por virus respiratorio sincitial.
Meningitis, sepsis: el riesgo de que un lactante con un EAL presente alguna de ellas es del 1%, aproximadamente.

Patología cardíaca

La patología cardíaca no estructural y las cardiopatías congénitas son causas menos frecuentes de EAL que las anteriores.

Patología metabólica

La hipoglucemia y algunas alteraciones hidroelectrolíticas (hipocalcemia, hiponatremia, hipomagnesemia) pueden cursar con alteraciones del nivel de conciencia y del comportamiento que cumplan criterios de EAL.
Los errores congénitos del metabolismo son una causa importante de síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) y de EAL que hay que tener en cuenta sobre todo en los episodios graves. Es necesario un alto índice de sospecha cuando los EAL asocian ciertas alteraciones: hipoglucemia, hiperamo-

niemia, acidosis metabólica, alteraciones de la hemostasia, retraso del crecimiento, antecedentes de convulsiones, antecedentes familiares de SMSL o EAL y consanguinidad.

Síncopes vasovagales

Son muy raros en los lactantes. Siempre hay un desencadenante de la activación vagal (dolor, golpe de calor, fiebre, etc.). Durante el episodio suele haber sudoración y palidez y, si es prolongado, la hipotensión puede producir alteración o pérdida total de la conciencia durante escasos segundos. No son patológicos.

Espasmos del sollozo

Un espasmo del sollozo puede ser el precursor de un EAL. Son episodios no patológicos, de llanto o sollozo, que terminan con apnea y cianosis (más raramente con apnea, palidez y pérdida de conciencia). Siempre hay un desencadenante emocional.

Maltrato

Los traumatismos no accidentales son una causa relativamente frecuente de EAL. Su diagnóstico es difícil.

TABLA I. Etiología de los episodios aparentemente letales

1. Desconocida (30-50%)
2. Patología gastrointestinal
   - Reflujo gastroesofágico (20-30% del total)
   - Invaginación intestinal
   - Aspiración por alteraciones de la deglución
3. Patología neurológica (15-20%)
   - Convulsiones
   - Infecciones del sistema nervioso central
   - Espasmos del sollozo
   - Hipertensión intracraneal
   - Malformaciones congénitas que afectan al tronco cerebral
   - Miopatías
   - Hipoventilación central congénita
   - Tumores
   - Prematuridad y/o patología perinatal (por alteración del control respiratorio)
4. Patología respiratoria (15-20%)
   - Tos ferina
   - Bronquiolitis (especialmente por virus respiratorio sincitial)
   - Apnea obstructiva del sueño
   - Anomalías congénitas con obstrucción de la vía aérea

TABLA I. Etiología de los episodios aparentemente letales *(Continuación)*

5. Patología cardiovascular (5%)
   - Trastornos del ritmo cardiaco
   - Malformaciones congénitas
   - Miocardiopatías, miocarditis
6. Trastornos metabólicos (2-5%)
   - Hipocalcemia, hipoglucemia, hipomagnesemia
   - Errores congénitos del metabolismo: trastornos de la oxidación de los ácidos grasos, defectos del ciclo de la urea, galactosemia, síndrome de Reye, enfermedades mitocondriales
7. Miscelánea (5%)
   - Intoxicaciones medicamentosas
   - Intoxicación accidental por CO
   - Sofocación o asfixia accidental
   - Malos tratos: sofocación intencionada, envenenamiento, síndrome de Münchhausen por poderes (2-3%)

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

El objetivo del médico es resolver el episodio inicial, intentar llegar a un diagnóstico y decidir si es necesario el ingreso hospitalario, algún tratamiento o la monitorización.
Habitualmente el paciente llega al servicio de urgencias sin ningún signo de enfermedad y la exploración física es normal. Lo mismo ocurre cuando el personal sanitario de emergencias llega al lugar del episodio en respuesta a un aviso.
Un pequeño grupo de niños presenta algún grado de dificultad respiratoria y, excepcionalmente, apnea o alteración del nivel de conciencia. En estos casos habrá que actuar siguiendo el ABC para estabilizar las funciones vitales.

Anamnesis

Debe ser exhaustiva por la amplia variedad de patologías que puede haber provocado el EAL. Si se realiza correctamente ayuda a dirigir el estudio diagnóstico y a evitar pruebas complementarias innecesarias. Las preguntas, en principio, deben ser abiertas para evitar dirigir la historia.
La ansiedad que el episodio produce en los observadores dificulta la obtención de información fidedigna. Hay que tener en cuenta que es frecuente que estos sobreestimen lo sucedido, o todo lo contrario, si ha habido una respuesta muy rápida a las maniobras de reanimación.

Antecedentes personales

Lo más importante en los antecedentes es determinar si se trata de un niño sano o con alguna patología de base (neurológica, cardiaca, digestiva) que

pueda estar relacionada con el EAL. Si un paciente está diagnosticado previamente de una enfermedad por reflujo gastroesofágico y las características del episodio son típicas, se puede asumir que el reflujo ha sido el desencadenante sin necesidad de hacer más pruebas complementarias.

Episodios previos: la existencia de episodios similares anteriores obliga a buscar patología orgánica subyacente sin olvidar la posibilidad de malos tratos. En estos casos, es típico que no se haya encontrado ninguna causa y que todos hayan ocurrido en presencia del mismo cuidador. Se debe indagar si el paciente o sus hermanos han sufrido accidentes previos y de qué tipo.

Historia perinatal: deben buscarse indicios de patología neurológica, metabólica o respiratoria subyacente, ya sea congénita o secundaria.

Desarrollo psicomotor: las alteraciones del desarrollo psicomotor orientan el diagnóstico hacia una enfermedad neurológica o metabólica.

Antecedentes familiares

Los casos de SMSL o EAL en hermanos del paciente pueden ser indicadores de enfermedades genéticas o de malos tratos.

También hay que buscar antecedentes familiares de enfermedades congénitas neurológicas, cardíacas o metabólicas.

Estado de salud previo al episodio

Hay que preguntar acerca del estado del niño los días anteriores buscando signos o síntomas de infección (fiebre, exantemas, rechazo del alimento, irritabilidad), de enfermedad respiratoria (tos, mocos, dificultad respiratoria), si se ha vacunado recientemente. Finalmente, es de interés averiguar los tratamientos previos, incluidos los productos de herbolario u homeopáticos, por si pudiera tratarse de una intoxicación, de un error de prescripción o de dosificación.

Gravedad del episodio

Se debe intentar determinar si se trata de un verdadero EAL o de un episodio banal en un niño sano que ha alarmado en exceso al observador. Muchas situaciones se resuelven simplemente tranquilizando a los padres.

Duración del episodio

La duración del episodio está definida por "el tiempo transcurrido hasta la recuperación de una respiración y un estado de conciencia normales". Es otro índice de gravedad.

Tipo de reanimación Las maniobras de estimulación utilizadas por los padres no tienen mucho valor. Muchos estudios han demostrado que la información proporcionada sobre un EAL se correlaciona mal con el estado fisiopatológico del niño.

Descripción del episodio

Lugar y situación donde ha ocurrido: domicilio, guardería u otro.

¿Qué estaba haciendo?:

- Los EAL que ocurren cuando el niño estaba comiendo o poco después, que cursan con vómitos, náuseas o tos, son típicos de la enfermedad por reflujo gastroesofágico. Si estaba comiendo puede tratarse de un atragantamiento y si coincide con un vómito de una aspiración. En estos casos siempre hay que buscar datos que sugieran reflujo gastroesofágico.
- Durante el sueño se producen los episodios de muerte súbita y, en ocasiones, los EAL de causa neurológica o cardiaca.
- Los espasmos del sollozo aparecen después de un acontecimiento que sobresalta, asusta o enfada al niño.

Si el lactante estaba durmiendo hay que averiguar la posición, la temperatura del niño y del ambiente, la ropa. El decúbito prono o lateral, la temperatura alta y las ropas muy ajustadas son factores de riesgo de SMSL.

Esfuerzo y ruidos respiratorios:

- Los movimientos torácicos y abdominales intensos y profundos son indicio de apnea obstructiva.
- La dificultad respiratoria y el quejido con sudoración y cambios de color (palidez o cianosis) son característicos de la patología cardiovascular. Los padres suelen referir que el niño se cansa cuando come y hace muchas pausas durante las tomas.
- Las sibilancias y el estridor aparecen en cuadros de obstrucción de la vía aérea. El estridor es inspiratorio si está afectada la laringe. En la obstrucción traqueal puede oírse sólo durante la espiración o también durante la inspiración.
- La ausencia de esfuerzo respiratorio es más frecuente en los EAL de origen epiléptico.

Estado de conciencia: la alteración del nivel de conciencia durante el episodio es un importante indicador de patología ya que aparece en las crisis epilépticas, en los episodios de hipoxia grave de cualquier origen y en los errores innatos del meta-

bolismo (la descompensación puede ser provocada por un periodo de ayuno).

Coloración: el cambio de coloración (palidez, cianosis) está incluido en la definición de EAL sin que sea específico de ningún tipo de patología. Sin embargo, es un signo de buen pronóstico que el niño haya conservado el color o sólo se haya puesto rojo.

Movimientos acompañantes y tono muscular: en los lactantes, las crisis comiciales pueden ser muy sutiles y manifestarse sólo con una alteración brusca del tono muscular (rigidez o hipotonía) acompañada de apnea. Los movimientos clónicos generalmente no son evidentes. A veces, sólo mueven los labios, la lengua, hacen sonidos guturales.

Los espasmos del sollozo también pueden producir hipotonía o hipertonía. En estos casos el niño está despierto y llorando justo antes del episodio. Suele identificarse el estímulo que ha provocado el llanto.

Mirada y movimientos oculares: la mirada fija y los movimientos anormales involuntarios aparecen en las crisis epilépticas y en los episodios con hipoxia prolongada.

Boca: la salivación es típica de las crisis convulsivas.

Estado posterior

Puede haber alteraciones del nivel de conciencia o del comportamiento en los episodios de etiología neurológica, metabólica y en las intoxicaciones. La somnolencia posterior es típica de las crisis epilépticas.

Los niños con patología cardiaca o respiratoria suelen mantener signos de dificultad respiratoria con mal color después del EAL. También se suele conservar el mal color si la causa es una infección.

Datos que sugieren malos tratos

Los datos de la historia que nos deben alertar de la posibilidad de malos tratos son:

- 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 del EAL.
- 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.

Ambiente sociofamiliar

La exposición al tabaco en el hogar, sobre todo si la madre es fumadora y lo ha sido durante el embarazo, es uno de los principales factores de riesgo de EAL y SMSL.

Características familiares: los padres adolescentes, las condiciones socioeconómicas desfavorables, la patología psiquiátrica son, entre otros, factores de riesgo de maltrato infantil.

Exploración

En la exploración física hay que prestar especial atención a los signos de patología respiratoria, cardíaca y neurológica.

Constantes vitales

Es obligado el registro de las constantes vitales (frecuencias cardiaca y respiratoria, tensión arterial, temperatura y saturación de oxígeno) aunque el paciente tenga buen estado general.

Antropometría

La medición del peso, de la talla y del perímetro cefálico, en relación con las tablas de referencia para su edad y sexo, permite detectar signos de retraso ponderoestatural que pudieran estar en relación con alguna patología crónica (cardiopatías congénitas, enfermedades metabólicas, patología respiratoria).

Algunas malformaciones y tumores del sistema nervioso central que afectan al centro respiratorio y/o cardíaco del tronco del encéfalo cursan con macrocefalia.

Signos de traumatismo

Los signos de traumatismo (arañazos, quemaduras, restos de sangre en la boca o en la nariz, fracturas óseas) alertan de la posibilidad de malos tratos. Aunque no haya ninguna lesión, en todos los casos sin causa evidente, se debe examinar el fondo de ojo en busca de hemorragias retinianas. Hay que recordar que el 20-50% de los neonatos presenta hemorragias retinianas después de un parto vaginal. El porcentaje desciende hasta el 0,8% en las cesáreas. En general, los sangrados retinianos debidos al parto desaparecen durante las 2-3 primeras semanas de vida y las típicas hemorragias con forma de llama durante los 3-5 primeros días.

Pruebas complementarias

Hay que actuar en cada caso de forma individualizada. Es poco rentable pedir la misma batería de pruebas a todos los niños. La anamnesis y la exploración física deben dirigir la solicitud. Ciertos hallazgos clínicos se relacionan con mayor gravedad y, por lo tanto, requieren un esfuerzo mayor para llegar al diagnóstico:

- EAL recurrente.
- EAL que ocurre durante el sueño.
- Paciente mayor de 2 meses de edad.
- Exploración física alterada al llegar al servicio de urgencias.

Una vez que se ha identificado una causa, no debe continuarse el estudio a no ser que se repitan los episodios a pesar de haber instaurado el tratamiento adecuado.

Gasometría, ácido láctico

El pH y la concentración de lactato son buenos indicadores de la gravedad del episodio: si la hipoxia ha sido prolongada se produce acidosis metabólica, disminuye el bicarbonato y aumenta el lactato.

El ácido láctico también está elevado en algunas intoxicaciones (salicilatos, etilenglicol, metanol, etanol) y en trastornos enzimáticos congénitos (glucogenosis tipo 1, aciduria metilmalónica, deficiencia múltiple de carboxilasas, defectos de la oxidación de los ácidos grasos).

Afectación multiorgánica

En los episodios graves –son los menos frecuentes– hay que valorar el grado de afectación multiorgánica con pruebas hepáticas (GOT, GPT, bilirrubina), pruebas renales (urea, creatinina, análisis de orina), gasometría, ácido láctico (evalúa la hipoxia), iones, hemograma y estudios de coagulación (tiempo de protrombina, tiempo de cefalina).

Antígeno VRS en la secreción nasal

La prueba de detección rápida del VRS en la secreción nasal está indicada en los niños con síntomas respiratorios y, en época epidémica, aunque el paciente esté asintomático. No hay que olvidar que la apnea puede ser el primer síntoma precediendo a la tos y a la dificultad respiratoria. La bronquiolitis es la causa más frecuente de EAL durante las epidemias invernales.

Si el paciente tiene accesos de tos se valorará la posibilidad de que se trate de una tos ferina.

Perfil metabólico urgente

Si se piensa que la etiología pueda ser un trastorno congénito del metabolismo se solicitará:

Perfil metabólico urgente: glucosa, urea, sodio, potasio, cloro, amonio, cuerpos cetónicos, ácido láctico, CPK y sustancias reductoras en orina.
Estudios específicos: no es frecuente que el EAL sea la única manifestación clínica de un error congénito del metabolismo. Sin embargo, dada la importancia de la realización de las pruebas etiológicas específicas en la fase aguda, ante la mínima duda y antes de iniciar cualquier tratamiento, se deben obtener y almacenar adecuadamente muestras de sangre y orina.

Estudio de tóxicos

Se puede hacer una prueba de detección rápida inmunocromatográfica en orina que proporciona resultados inmediatamente. Si la prueba es positiva, por las implicaciones legales, conviene extraer muestras (sangre, orina, contenido gástrico) para estudio de tóxicos en el Instituto Nacional de Toxicología.

Serie ósea

Si existen datos que puedan estar relacionados con un maltrato se hará una serie ósea intentando buscar signos de fracturas antiguas. Ya se ha comentado anteriormente que es conveniente realizar en todos los niños un examen del fondo de ojo.

Radiografía de tórax

Es útil en los niños con clínica respiratoria o cardiaca (fatiga, sudoración con las tomas, cianosis), sobre todo si existe dificultad respiratoria. También hay que solicitarla en episodios relacionados con la ingesta para descartar una aspiración.
En algunos estudios, se han encontrado alteraciones radiológicas significativas sin síntomas ni signos sugerentes en la historia o en la exploración (14% de los pacientes).

Electrocardiograma

Permite identificar signos de arritmia subclínicos (onda delta del síndrome de Wolff-Parkinson-White, intervalo QT corregido) y alteraciones propias de las cardiopatías estructurales.

Hemograma, reactantes de fase aguda

Si existe sospecha de infección se debe solicitar un hemograma con reactantes de fase aguda, análisis de orina, hemocultivo y urocultivo. Sin embargo, se ha descrito leucocitosis en el 30% de los EAL sin infección concomitante. En un 15% se detecta anemia. En los niños con sospecha de infección, si el EAL parece una crisis comicial es obligado descartar una meningitis haciendo una punción lumbar.

Pruebas de imagen intracraneal

Si hay antecedente de traumatismo craneoencefálico, signos de focalidad neurológica o de hipertensión intracraneal hay que hacer una TC craneal urgente (valorar si es suficiente con la ecografía transfontanelar). En los demás casos con sospecha de patología neurológica se puede demorar el estudio de imagen ya que, en ocasiones, será preferible la resonancia magnética.

Estudios diferidos

Otras exploraciones complementarias como la pH-metría, la ecocardiografía o el electroencefalograma se realizarán durante el ingreso del niño si los datos iniciales y la evolución sugieren un diagnóstico específico.

Tratamiento

Si tras la evaluación realizada en Urgencias se llega a un diagnóstico, se pautará el tratamiento específico (antibiótico para las infecciones, reposición hidroelectrolítica en las deshidrataciones, oxigenoterapia en infecciones respiratorias con hipoxia, antiepilépticos si hay convulsiones).

Monitorización de los niños ingresados

Los niños que ingresen por un EAL y, sobre todo, aquellos con alteraciones en la exploración física, EAL grave o de dudosa gravedad, deben tener monitorización cardiorrespiratoria continua durante las primeras 24 horas:

- Electrocardiograma.
- Pulsioximetría.
- Movimientos respiratorios.

El colchón de pausas de apnea es una alternativa poco recomendable.

Monitorización domiciliaria

Existe mucha controversia al respecto porque no ha demostrado disminuir la incidencia de SMSL, las alarmas fallan con frecuencia, tanto por defecto como por exceso, y aumenta la ansiedad familiar. Se decidirá durante el ingreso del niño en función de la situación clínica y del diagnóstico. Se considerará en los siguientes casos:

- Apnea obstructiva del sueño sin alternativa terapéutica.
- Niños con mucho riesgo de obstrucción de la vía aérea: malformaciones congénitas de la vía aérea superior, portadores de traqueostomía.
- Alteraciones del control respiratorio: síndrome congénito de hipoventilación central, trastornos neurológicos y metabólicos, malformaciones o tumores del tronco encefálico.

- Enfermedad pulmonar crónica.
- Casos de EAL grave sin una causa que lo justifique.

Educación familiar: hay que enseñar a los padres qué signos son patológicos y cuáles no, así como instruirles en las maniobras de reanimación cardiopulmonar básica.

Derivación

Ingreso hospitalario	En general, se recomienda ingresar a todos los niños. Hay que tener en cuenta que un porcentaje significativo puede necesitar intervención médica tras ser evaluado y, en ocasiones, los episodios tienden a agruparse en el tiempo. Otras veces, la angustia de los padres obliga a tomar esta decisión. Sin embargo, si el episodio ha sido leve (de corta duración y resuelto espontáneamente o con ligera estimulación, sin alteraciones posteriores), según las recomendaciones vigentes de la Sociedad Europea para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante, se puede dar de alta.
Ingreso en UCIP	Los pacientes con inestabilidad hemodinámica, respiratoria o neurológica, deben ingresar en la unidad de cuidados intensivos pediátricos.

SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

Es la muerte de un lactante menor de 1 año de edad, repentina, inesperada y de causa inexplicada después de un estudio completo que incluye la historia clínica, la autopsia y la investigación del lugar del suceso.
A pesar de la disminución de su incidencia en los últimos años (se estima entre 0,3 y 0,6 casos por 1.000 recién nacidos vivos al año) sigue siendo la principal causa de muerte entre el primer mes y el año de edad en los países desarrollados.

ETIOLOGÍA

Por definición, la causa del SMSL es desconocida. Actualmente, la teoría más aceptada es que se trata del resultado de la conjunción de factores predisponentes, agentes externos y una vulnerabilidad subyacente especial de cada individuo. Parece existir una inmadurez del control cardiocirculatorio

y de la respuesta de alerta que el organismo desarrolla normalmente ante distintos factores que pueden comprometer su estabilidad durante el sueño.

Factores de riesgo

Hay factores socioambientales y genéticos que se relacionan con un mayor riesgo:

- Decúbito prono o lateral durante el sueño.
- Madre fumadora durante el embarazo.
- Superficies blandas o resbaladizas para el descanso del lactante.
- Exceso de calor (en la habitación o niños muy arropados).
- Exposición postnatal al tabaco.
- Compartir la cama con el lactante durante el sueño.
- Prematuridad o bajo peso al nacimiento.

Los dos primeros son los más importantes con diferencia.

ACTUACIÓN ANTE UN SMSL

Habitualmente los lactantes que experimentan un SMSL llegan al servicio de urgencias sin posibilidad de reanimación.

Apoyo psicológico

No hay que olvidar y es obligación del pediatra proporcionar el apoyo psicológico que los padres de estos niños necesitan.

Autopsia

El pediatra debe informar a los padres de que la autopsia es imprescindible. Después hay que rellenar el formulario del Anexo 1.2 (Protocolo de Actuación Multidisciplinar) del Libro Blanco de la Muerte súbita del Lactante (http://www.aeped.es/gepmsl/protocolos_gepmsl.htm). Se procederá a la recogida de muestras según el anexo 1.5 de la citada publicación.

Parte judicial

Siempre se debe hacer un parte judicial para que se proceda desde allí a la notificación de la muerte al forense. Finalmente, hay que facilitar la identidad del fallecido y su dirección al "Grupo de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil" de la Asociación Española de Pediatría.

Prevención

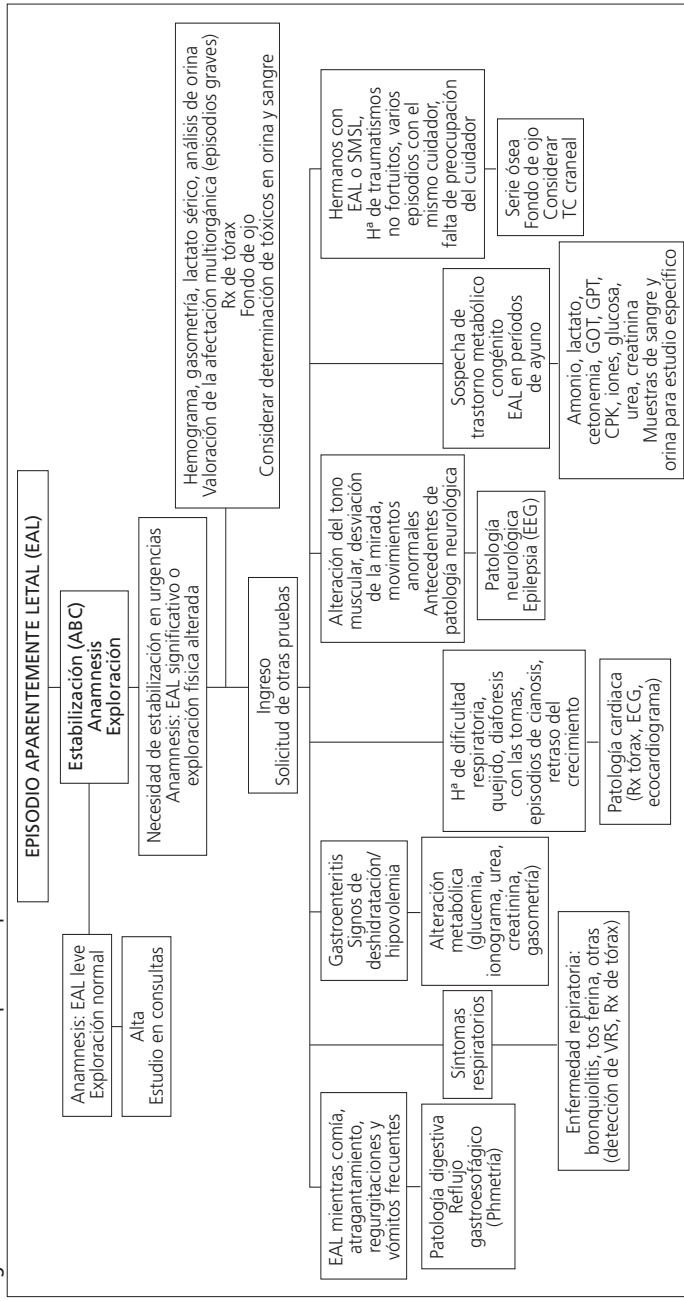
La intervención más importante del pediatra es la preventiva. Las recomendaciones de la Asociación Americana de Pediatría para la prevención del SMSL son las siguientes:

- La posición para el sueño de los lactantes debe ser el decúbito supino.
- El lactante debe dormir en su propia cuna, cerca de los padres pero no en la cama con ellos, ni en sofás, ni en sillas con otros niños.
- La superficie de descanso debe ser firme, libre de objetos, sin exceso de ropa o de calor ambiental.
- Hay que mantener lejos del niño objetos blandos como almohadas.
- Se ha de evitar el tabaco en el ambiente desde el embarazo.
- Se recomienda usar chupete para el sueño con la excepción del primer mes de vida en los niños alimentados con lactancia materna.

BIBLIOGRAFÍA

1. Creery D, Mikrogianakis A. Sudden infant death syndrome. Clin Evid 2005;13: 434-43.
2. Daley KC. Update on sudden infant death syndrome. Curr Opin Pediatr 2004; 16:227-32.
3. De Piero AD, Teach SJ, Chamberlain JM. ED evaluation of infants after an apparent life-threatening event. Am J Emerg Med 2004;22:83-6.
4. Dewolfe CC. Apparent life-threatening event: a review. Pediatr Clin North Am 2005;52:1127-46.
5. Hall KL, Zalman B. Evaluation and management of apparent life-threatening events in children. Am Fam Physician 2005;71:2301-8.
6. Hunt CE, Hauck FR. Sudden infant death syndrome. CMAJ 2006;174:1861-9.
7. Kahn A; European Society for the Study and Prevention of Infant Death. Recommended clinical evaluation of infants with an apparent life-threatening event. Consensus document of the European Society for the Study and Prevention of Infant Death, 2003. Eur J Pediatr 2004;163:108-15.
8. McGovern MC, Smith MB. Causes of apparent life threatening events in infants: a systematic review. Arch Dis Child 2004;89:1043-8.
9. Saririan S, Hauck FR. New recommendations to reduce the risk of SIDS: what should we advise parents? Am Fam Physician 2006;74:1839-40.
10. Shah S, Sharieff GQ. An update on the approach to apparent life-threatening events. Curr Opin Pediatr 2007;19:288-94.

Algoritmo de actuación en los episodios aparentemente letales.



58 ICTERICIA. FALLO HEPÁTICO AGUDO

Esther Pérez Suárez, Rosa Ana Muñoz Codoceo

ICTERICIA

Es la coloración amarillenta de la piel, las mucosas y la esclerótica debida a un aumento de la bilirrubina total y a su acumulación en los tejidos corporales (la ictericia aparece en los niños cuando la bilirrubina total es > 2 mg/dl). La hiperbilirrubinemia puede producirse a expensas de la bilirrubina no conjugada (bilirrubina indirecta) o de la bilirrubina conjugada (bilirrubina directa).

Hiperbilirrubinemia. La elevación de la bilirrubina total (BT) por encima de 1,5-2 mg/dl se considera hiperbilirrubinemia.

Hiperbilirrubinemia directa. Se define a partir de una concentración plasmática de bilirrubina directa (BD) mayor de 2 mg/dl o mayor del 20% de la BT.

ETIOLOGÍA

Hiperbilirrubinemia indirecta

La elevación de la bilirrubina indirecta puede deberse a un aumento de su producción o a una alteración de la conjugación por un defecto enzimático del hepatocito.

Aumento en la producción de bilirrubina: hemólisis

En la hemólisis aumenta la liberación de hemoglobina. El grupo hemo es transformado en bilirrubina por el sistema reticular fagocítico.

Hemólisis intravascular:

- Hemólisis intracorpuscular (alteración en los hematíes): defectos de la membrana (esferocitosis), hemoglobinopatías (drepanocitosis, β-talasemia) o defectos enzimáticos (déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, déficit de piruvatokinasa).
- Hemólisis extracorpuscular (causa de la hemólisis externa al hematíe): anemias autoinmunes, síndrome hemolítico urémico, malaria, infecciones graves.

Hemólisis extravascular: hematomas extensos, hiperesplenismo.

Defecto enzimático en la conjugación de la bilirrubina	Síndrome de Gilbert, síndrome de Crigler-Najjar.

Hiperbilirrubinemia directa

La BD se eleva en la patología hepatocelular con necrosis del hepatocito (citolisis) y también cuando existe una dificultad en la excreción (colestasis) por un defecto en la vía hepatobiliar (extra o intrahepático).

Afectación hepatocelular	**Hepatitis viral aguda:** la hepatitis A es la causa infecciosa de ictericia más frecuente en niños en edad escolar. Otros virus hepatotropos son: VHB, CMV, VEB, coxsackie. **Hepatitis tóxica o por fármacos:** existen dos tipos de reacciones tóxico-medicamentosas: dosis dependientes (paracetamol, salicilatos, alcohol, organoclorados, seta *Amanita phalloides)* e idiosincrásicas (isoniacida, propiltiouracilo, ácido valproico, amiodarona, tetraciclinas y halotano). **Hepatopatías de base metabólica o por enfermedades de depósito:** galactosemia, fructosemia, tirosinemia, hemocromatosis neonatal, enfermedad de Wilson, déficit de α-1-antitripisina y fibrosis quística. **Hepatitis hipóxico-isquémica:** trombosis de la arteria hepática, hígado de shock y síndrome de Budd-Chiari. **Hepatitis autoinmune.**
Afectación de la vía biliar	Colestasis extrahepática • Atresia biliar primaria: se manifiesta como un síndrome colestásico a partir de las dos semanas de vida. Los síntomas pueden pasar desapercibidos durante los primeros meses. El diagnóstico precoz es fundamental, ya que la corrección quirúrgica es efectiva hasta los tres meses de edad. • Quiste o duplicación del colédoco: los síntomas pueden aparecer a cualquier edad; en el 50% de las ocasiones lo hacen después de los 10 años. • Colecistitis: es muy poco frecuente en la infancia. Suele existir una enfermedad predisponente, con o sin cálculos biliares. En ocasiones, se produce en el contexto de una neumonía, una sepsis o una peritonitis. • Colangitis esclerosante primaria: es más común en adolescentes mayores varones. Se asocia a la

enfermedad inflamatoria intestinal y a las enfermedades autoinmunes.
- Otras enfermedades: fibrosis quística, enfermedad inflamatoria intestinal, tumor de las vías biliares (rabdomiosarcoma).

Colestasis intrahepática:
- Hepatitis neonatal idiopática: la etiología y la fisiopatología son desconocidas. La ictericia puede estar presente desde el nacimiento o aparecer durante los primeros cuatro meses de vida.
- Agenesia o aplasia de las vías biliares intrahepáticas: comprende un conjunto de síndromes. Los más frecuentes son: el síndrome de Alagille, la enfermedad de Byler y el síndrome de Zellweger.
- Otras enfermedades: fibrosis quística, enfermedad inflamatoria intestinal.

Otras causas

Alteraciones en la excreción canalicular: son enfermedades congénitas por déficits enzimáticos celulares de los transportadores biliares (síndrome de Dubin-Johnson y síndrome de Rotor).
Infecciones extrahepáticas: malaria, miocarditis, infección urinaria, peritonitis, neumonía.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Anamnesis

Antecedentes personales

Algunas enfermedades crónicas (fibrosis quística, déficit de α-1-antitripsina, enfermedad inflamatoria intestinal) pueden presentarse con ictericia en su evolución.
Los episodios previos de ictericia, heces acólicas y dolor abdominal orientarán hacia una alteración que produzca obstrucción del árbol biliar.
La ictericia leve intermitente desencadenada por situaciones de ayuno, infecciones intercurrentes o estrés, es característica del síndrome de Gilbert.
Es importante interrogar sobre factores de riesgo de adquisición de hepatitis viral aguda (transmisión vertical, abuso de drogas por vía parenteral, conductas sexuales de riesgo, transfusiones, hemodiálisis, trasplante).

Antecedentes familiares

La consanguinidad, una historia familiar de ictericia o de hermanos fallecidos precozmente pueden sugerir enfermedades metabólicas hereditarias o alteraciones eritrocitarias.

Raza/origen étnico/procedencia

El déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa y la drepanocitosis son más frecuentes en los niños de raza afroamericana, la talasemia en el área mediterránea y en Asia.
La malaria puede ser responsable de la hiperbilirrubinemia en pacientes que han viajado recientemente a algún área endémica (África subsahariana, sudeste asiático, América del sur y Centroamérica).

Edad

Algunas patologías se manifiestan más frecuentemente a una determinada edad.

Edad	Enfermedades más frecuentes
< 6 meses	Atresia biliar, hepatitis neonatal idiopática.
6 meses-2 años	Hepatitis de base metabólica, enfermedades de depósito.
2-5 años	Hepatitis A, virus de Epstein-Barr, intoxicación por paracetamol, rabdomiosarcoma.
Mayores de 5 años	Hepatitis A, virus de Epstein-Barr, hepatitis autoinmune, patología de la vesícula biliar.
Adolescentes	Intoxicación alcohólica, enfermedad de Wilson, hepatitis B, C, VIH, colangitis esclerosante.

Fármacos y tóxicos

Es necesario revisar la medicación que ha tomado el paciente recientemente y la posible exposición a tóxicos (alcohol, organoclorados). En el síndrome de Gilbert, el paracetamol es tóxico en dosis más bajas de lo habitual

Alimentación

La ingestión de habas puede desencadenar una crisis hemolítica en los pacientes con déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa. Determinados tipos de setas pueden causar hepatotoxicidad.

Dolor

Es el síntoma de presentación de algunas enfermedades hepáticas. El dolor intenso en el hipocondrio derecho, sobre todo en adolescentes mayores obesos, puede indicar patología vesicular. El dolor moderado de evolución tórpida se produce en las infecciones hepáticas agudas.

Fiebre

La fiebre orientará hacia una hepatitis aguda, sobre todo si se acompaña de síntomas generales como astenia, vómitos y anorexia; también puede aparecer en la colecistitis.
En cualquier infección sistémica grave, sobre todo en casos de sepsis, es posible la afectación hepática.

Orina

En los casos de colestasis la orina puede ser colúrica (oscura) por acumulación de pigmentos biliares y de aspecto espumoso por aumento de sales biliares.

Heces

Las heces serán acólicas (blancas) en la obstrucción de la vía biliar. La esteatorrea se produce en los casos de colestasis por alteración de la secreción de los ácidos biliares.

Prurito

Se produce en la colestasis por el depósito cutáneo de sales biliares. En los niños pequeños puede manifestarse con irritabilidad.

Alteraciones neurológicas

Una historia de cambio de personalidad, comportamiento inadecuado o alteraciones del ritmo sueño-vigilia puede ser indicativo de encefalopatía hepática.
La disartria, el temblor, la rigidez y las alteraciones psíquicas son manifestaciones neurológicas de la enfermedad de Wilson.

Exploración

Afectación del estado general

En los niños con ictericia que presentan un deterioro importante del estado general en pocas horas, se deberá sospechar un fallo hepático agudo.

Piel y mucosas

Ictericia: en la hiperbilirrubinemia indirecta se observa un color amarillo pálido, en los casos de colestasis un tinte más verdoso. Los niños que consumen mucha zanahoria (betacarotenos) pueden mostrar una coloración anaranjada característica. La hipercarotinemia se diferencia de la ictericia fácilmente ya que la esclerótica permanece blanca.
Palidez: orienta hacia una anemia hemolítica aguda, una enfermedad hepática crónica o un sangrado.
Exantemas: pueden aparecer en las hepatitis víricas (urticaria) y en las enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico). El síndrome de Gia-

notti–Crosti (acropapulosis) es típico de algunas infecciones por virus hepatotropos.
Petequias, hematomas: se producen en casos de insuficiencia hepatocelular por un déficit de los factores de la coagulación.
Edemas periféricos, eritema palmar y arañas vasculares: son signos de enfermedad hepática crónica.

Abdomen	**Masa en hipocondrio derecho:** se puede palpar cuando existe un quiste de colédoco o un *hydrops* vesicular (enfermedad de Kawasaki, infección estreptocócica sistémica). **Hepatomegalia:** las infecciones hepáticas, la cirrosis y las enfermedades de depósito cursan con hepatomegalia. El borde hepático será duro o nodular en casos de cirrosis, y fino y doloroso en las hepatitis. El cambio brusco en el tamaño del hígado es característico del fallo hepático agudo. **Esplenomegalia:** aparece en la anemia hemolítica, en la hipertensión portal y en la infección por virus de Epstein-Barr. **Ascitis y/o edemas:** se producen en los casos de hepatopatía obstructiva crónica por el aumento de la presión portal y en la insuficiencia hepática grave por el déficit de albúmina.
Alteraciones neurológicas	Son manifestaciones de afectación hepática grave (fallo hepático agudo, enfermedad de Wilson): confusión, delirio, hiperreflexia y asterixis (interrupción rítmica de una contracción muscular voluntaria).

Pruebas complementarias

Análisis de sangre	**Hemograma:** puede aparecer anemia y reticulocitosis (anemia hemolítica), leucocitosis con aumento de formas inmaduras (infección) o trombocitopenia (síndrome hemolítico urémico). Las hepatopatías crónicas pueden cursar con afectación de las tres series. **Bilirrubina total y directa:** su determinación contribuye al diagnóstico sindrómico del cuadro (ver apartado etiología). Valores de bilirrubina total ≤ 5 mg/dl, sin otras alteraciones analíticas, son muy sugestivos de síndrome de Gilbert. **Haptoglobina y test de Coombs:** están indicados cuando se sospeche una anemia hemolítica.

Estudio de la afectación hepática: enzimas indicativos de necrosis (GOT, GPT); de colestasis (GGT, fosfatasa alcalina); biomarcadores de la función hepática (proteínas séricas totales, albúmina, colinesterasa, tiempo de protombina, glucemia, amonio).
Extensión de sangre periférica: se solicitará si se sospecha síndrome hemolítico urémico, enfermedad de células falciformes o malaria, principalmente.

Análisis de orina/ urocultivo

En los lactantes menores de 6 meses algunas infecciones del tracto urinario se acompañan de hiperbilirrubinemia conjugada *(E. Coli).*
El urobilinógeno de la orina estará aumentado cuando haya daño hepatocelular y disminuido en casos de colestasis.

Análisis de tóxicos

Se tomarán muestras para tóxicos en sangre y orina en caso de sospecha de intoxicación.

Ecografía abdominal

Se realizará en los niños con hiperbilirrubinemia conjugada y colestasis para ver la arquitectura hepatobiliar.

Tratamiento

El tratamiento será específico en función de la etiología. En el síndrome colestásico, además, será necesario el tratamiento sintomático y de las complicaciones.

Tratamiento del síndrome colestásico

Tratamiento de soporte

Hidratación y tratamiento de las alteraciones metabólicas (hipoglucemia, hiponatremia, hiperkaliemia).

Aporte nutritivo adecuado

Fórmula dietética normo-hipercalórica.
Triglicéridos de cadena media (30-35% de las calorías).
Vitaminas liposolubles:
- Vitamina A (10.000-15.000 U/día, v.o.).
- Vitamina E (50- 400 U/día, v.o., en forma de tocoferol).
- Vitamina K (2,5-5 mg, v.o., en días alternos).

Vitaminas hidrosolubles: se aportarán en forma de polivitamínicos, administrando el doble de las necesidades diarias.
Coleréticos y quelantes de las sales biliares: ácido ursodesoxicólico (15-20 mg/kg/día v.o.), colestiramina (8-16 g/día v.o.).

	Derivación
Domicilio	• Hepatitis viral aguda con buen estado general. • Síndrome de Gilbert.
Ingreso en sala	• Niños que requieren tratamiento de soporte (hidratación, nutrición). • Crisis hemolíticas, hepatopatías graves (intoxicaciones, enfermedades metabólicas, colangitis, infecciones graves). • Pacientes con patología quirúrgica (atresia biliar primaria, quiste o duplicación del colédoco, masas abdominales). • Enfermos con un síndrome colestásico mal controlado.
Ingreso en UCIP	• Fallo hepático agudo. Se valorará en los pacientes con alto riesgo. Criterios de riesgo de fallo hepático agudo 1. Clínica de encefalopatía aguda 2. Prolongación del tiempo de protrombina que no responde a la vitamina K 3. Signos de hipertensión intracraneal 4. Bilirrubina sérica > 20 mg/dl 5. Elevación de la creatinina sérica 6. Hipoglucemia. Glucemia < 60 mg/dl 7. Sepsis 8. Ascitis 9. pH < 7,3 en la intoxicación por paracetamol
Consulta de gastroenterología	• Niños con elevación de la bilirrubina directa que no requieren ingreso. • Casos sospechosos de un defecto enzimático de la glucuroconjugación con buen estado general.

FALLO HEPÁTICO AGUDO (FHA)

El fallo hepático agudo grave es poco frecuente en la infancia. Se caracteriza por una insuficiencia hepática aguda debida al deterioro intenso y brusco de las funciones del hígado. El fallo de la síntesis y de la depuración va a condicionar las manifestaciones clínicas fundamentales: ictericia, coagulopatía grave y encefalopatía. La supervivencia de los pacientes con encefalopatía grado I o II es del 65%; la de grado III o IV sólo es del 20% (Tabla I).

ETIOLOGÍA

Hepatitis virales

Causan el 70% de los fallos hepáticos agudos en el niño mayor. La insuficiencia hepática grave por VHB es la más frecuente y se ve favorecida por la coinfección con el VHD. En países de alta endemicidad la causa más frecuente es el VHA.

Enfermedades metabólicas

Son la causa principal en los lactantes. Las más importantes son: la enfermedad de Wilson, la hemocromatosis, las alteraciones de la oxidación de los ácidos grasos y de la síntesis de los ácidos biliares y la intolerancia a la fructosa.

Otras etiologías

Tóxico-medicamentosas, hepatitis autoinmune, causas isquémicas (excepcionales).

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

El objetivo será la estabilización del paciente hasta su traslado a un centro especializado en fallo hepático agudo y con programa de transplante.

A,B

En los pacientes con encefalopatía y disminución del nivel de conciencia hay que controlar la vía aérea y la ventilación.
En principio, se administrará oxígeno con mascarilla de alto flujo. Puede ser necesaria la intubación endotraqueal (incapacidad para mantener la vía aérea permeable, puntuación en la escala de Glasgow inferior a 9, ausencia de reflejo nauseoso o faríngeo, hipoxemia, hipoventilación, signos de herniación cerebral inminente).
También conviene colocar una sonda nasogástrica abierta a una bolsa.

C	Es necesario canalizar una vía venosa periférica para mantener la estabilidad hemodinámica y extraer las muestras sanguíneas necesarias, incluida una determinación rápida de glucemia: • **Hipoglucemia:** se administrará un bolo de 1-2 ml/kg de glucosa al 25%. • **Signos de sangrado:** se pautará vitamina K (1 mg/kg i.v.). El tiempo de protrombina debe controlarse cada 6-8 horas (el fracaso en la corrección del tiempo de protrombina es el primer signo de deterioro de la función hepática).
D	Hay que evaluar el grado de la encefalopatía hepática (Tabla I) de forma repetida.
Monitorización	Se deben monitorizar la FC, la FR, la TA y el ECG.

Anamnesis

Es similar a la referida en el apartado anterior de ictericia. En el fallo hepático agudo son especialmente relevantes los síntomas neurológicos (encefalopatía). En los lactantes, los signos de sangrado pueden ser el signo inicial.

Encefalopatía hepática	Es esencial para el diagnóstico. La historia clínica característica es la de un niño previamente sano que tras un cuadro sindrómico de hepatitis (malestar general, anorexia, náuseas, vómitos y dolor abdominal) comienza con manifestaciones clínicas de encefalopatía (somnolencia, confusión, alucinaciones, trastornos del comportamiento y del sueño).
Síntomas de sangrado	Pueden existir antecedentes de hematomas ante mínimos traumatismos, petequias y púrpura. Los sangrados digestivos por varices gástricas y esofágicas no aparecen hasta estadios muy avanzados.

Exploración

Signos de encefalopatía hepática	Figuran en la tabla I. Es útil, además, aplicar la escala de coma de Glasgow. **Asterixis o flapping:** es una manifestación neuromuscular característica que se explora indicando al paciente que coloque las manos en flexión dorsal forzada con los dedos separados. Se observan movimientos irregulares de pérdida del tono muscular con "caídas" de las manos y recuperación posterior de la posición inicial.

TABLA I. Grados de encefalopatía hepática

Grado	Manifestaciones clínicas	"Flapping"	Cambios en el EEG
I	Alteración del ritmo sueño-vigilia, apatía, euforia, hiperventilación.	Leve	Mínimos
II	Somnolencia, confusión, desorientación y cambios de humor. Ataxia, disartria, apraxia. Hiperventilación.	Se obtiene fácilmente	Enlentecimiento generalizado
III	Estupor. No responde a órdenes verbales, sí a estímulos dolorosos. Delirio. Lenguaje incoherente. Hiperreflexia. Babinsky +.	Presente si colabora	Enlentecimiento y desestructuración
IV	Coma, hipertonía, reflejos oculocefálico y pupilar presentes. Respuesta plantar extensora y respuesta de decorticación. Hipocapnia.	Ausente	Ondas delta, ondas de baja amplitud
V	Coma, hipotonía, ausencia de reflejos oculocefálico y pupilar. Ausencia de reflejos osteotendinosos.	Ausente	EEG casi plano

Signos de edema cerebral Pueden existir a partir del grado III de la encefalopatía. Se debe vigilar la aparición de la tríada de Cushing (hipertensión, bradicardia y bradipnea), la asimetría pupilar y otros signos de enclavamiento. Hay que examinar el fondo de ojo para detectar la aparición de papiledema.

Exploración abdominal El tamaño del hígado puede variar en función de la fase evolutiva. La disminución es un signo de mal pronóstico. Aunque en la mayoría de los pacientes se ve ascitis en la ecografía, sólo es evidente en la exploración del 50% de los mismos.

Signos de sangrado Petequias, púrpura, sangrado por sitios de venopunción o sangrado digestivo.

Pruebas complementarias

Hemograma Los hallazgos son variables: leucocitosis como signo de infección o trombopenia por consumo.

GOT, GPT, GGT y bilirrubina Las transaminasas estarán muy elevadas (> 2.000 U/L). La disminución debe valorarse con precaución

	(puede ser debido tanto a mejoría como a destrucción masiva de hepatocitos). La elevación de la bilirrubina por encima de 20 mg/dl es un criterio de mal pronóstico.
Amonio	El exceso de amonio es el factor principal implicado en la fisiopatología de la encefalopatía hepática (el 85% de los pacientes tiene elevación del amonio en sangre). Sus niveles, sin embargo, no se correlacionan con el grado de encefalopatía.
Glucemia, urea, creatinina, albúmina	La glucosa debe medirse cada hora. Cuando existe depleción del volumen intravascular (ascitis y edemas) la urea y la creatinina estarán elevadas y la albúmina disminuida.
Pruebas de coagulación	Habrá un alargamiento del tiempo de protrombina (actividad de la protrombina < 50%) que no mejora pese a la administración de vitamina K. El tiempo de cefalina estará alargado y el fibrinógeno bajo.
Gasometría e iones	Aparece un hiperaldosteronismo con hiponatremia dilucional e hipopotasemia. La alcalosis respiratoria por hiperventilación es la primera manifestación de la encefalopatía.
Urocultivo, hemocultivo	En el fallo hepático agudo aumenta el riesgo de sufrir una infección grave por las alteraciones en el sistema inmunitario y la utilización de técnicas invasoras. La infección más frecuente es la sepsis producida por bacilos gram negativos de origen intestinal.
Ecografía abdominal	Permite valorar el tamaño hepático y la existencia de ascitis.

Tratamiento

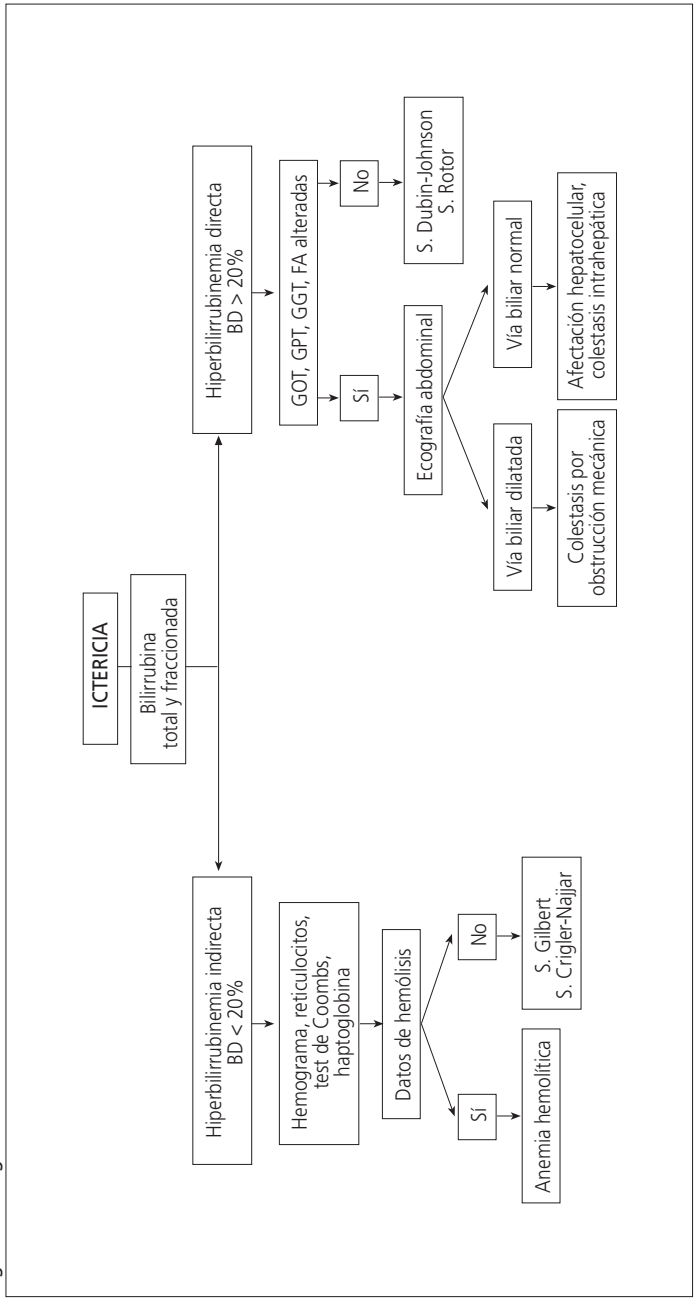
Medidas generales	**Disminución del aporte de proteínas:** el objetivo es descender los niveles de amonio; el aporte proteico deberá ser de 0,5-1 g/kg/día. **Control de la glucemia y del equilibrio hidroelectrolítico:** la hipoglucemia deberá tratarse según se ha referido previamente; se hará un control horario de la glucosa. Si existe hiponatremia se corregirá lentamente (ver capítulo de Deshidratación).

	Laxantes: están indicados para acelerar el tránsito digestivo. Puede usarse lactulosa (0,25-0,4 g/kg/día, v.o.).
Tratamiento de la causa desencadenante	Siempre que sea posible se realizará el tratamiento etiológico de la enfermedad desencadenante del fallo hepático. **Infección por virus herpes:** aciclovir (10 mg/kg/8 h, i.v.). **Infección por citomegalovirus:** ganciclovir (5 mg/kg/8 h, i.v.).
Tratamiento de la ascitis y del edema cerebral	Si existe fallo renal o dificultad respiratoria puede ser preciso una paracentesis evacuadora urgente o la administración de albúmina al 25% (1 g/kg, i.v.). En los casos moderados puede prescribirse una dosis de espironolactona (3 mg/kg, v.o.). El edema cerebral se tratará según las pautas habituales; a partir del grado III de encefalopatía se recomienda la monitorización de la presión intracraneal en la UCIP.
Profilaxis y tratamiento de las infecciones	Se debe realizar descontaminación intestinal con colimicina (25.000 U/kg/6 h, i.v.) junto con tobramicina (2,5 mg/kg/6 h, i.v.). En el caso de sospecha de infección se iniciará antibioterapia empírica con cefotaxima y antifúngicos (fluconazol, anfotericina liposomal).
Trasplante hepático	Está indicado si se cumplen los siguientes criterios: encefalopatía grado II-III, empeoramiento tras la mejoría inicial o ausencia de mejoría a las 72 horas, factor V de la coagulación < 25%, bilirrubina total > 20 mg/dl.

Derivación

Ingreso en UCI	Todos los niños con fallo hepático agudo tras la estabilización inicial.
Centro con equipo de trasplante hepático	Se valorará el traslado en los casos en los que se cumplan los criterios para transplante.

Algoritmo diagnóstico en la ictericia.



BIBLIOGRAFÍA

1. Balistreri W. Colestasis. En: Behrman R, Kliegman R, Jenson H (eds). Nelson Tratado de Pediatría. Madrid: Mc Graw Hill; 2001. p. 1318-23.
2. Dinesh P, Richard A, Shreiber. Jaundice in older children and adolescentes. Pediatr Rev 2001;22:219-26.
3. Durban DR, Liacouras CA. Gastrointestinal Emergencies. En: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM (eds). Pediatric Emergency Medicine. Philadelphia: Lippincott- Williams & Wilkins; 2006. p. 1107-8.
4. D´Agata D, Balisteri W. Evaluation of liver disease in the pediatric patient. Pediatr Rev 1999;20:376-89.
5. Manzanares López-Manzanares J. Fallo hepático agudo. En: Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, editores. Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Madrid: Ergon; 2004. p. 450-65.
6. Pinto Fuentes I, Vázquez López M, Cilleruelo Pascual ML, Román Richman E. Ictericia. En: Moraga F (ed). Protocolos diagnósticos y terapéuticos (IV) 2002. [consultado 12/04/2007]. Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/urgencias/index.htm.
7. Jara P, Frauca E. Ictericia no neonatal, Fallo hepático agudo. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p. 1144-50.
8. Ramírez RO, Sokol RJ. Medical management of cholestasis. En: Suchy FJ (eds). Liver disease in children. St Louis: Ed Mosby; 1994. p. 356-88.
9. Rossef S, Luban N, Manno CS. Guidelines for assessing appropriateness of pediatric transfusion. Transfusion 2002;42:1398-413.

59 MASA CERVICAL

Laura Alonso García, Mercedes de la Torre Espí

La existencia de una tumoración localizada en la región cervical – desde el hombro hasta el ángulo mandibular – que altera el contorno normal de la misma es frecuente en los niños. En la mayor parte de los casos se trata de una adenitis de etiología infecciosa. Sin embargo, es importante recordar la existencia de otras causas y estar alerta ante la presencia de datos que sugieran malignidad.

ETIOLOGÍA

Cuando se aborda el estudio de las masas cervicales resulta útil estructurar la etiología en varios bloques: causas infecciosas, tumorales, congénitas y traumáticas.

Infecciones

Son la causa más frecuente de masa cervical en la infancia.

Infección bacteriana

Linfadenitis aguda: es una infección superficial cervical de curso agudo producida por:

- ***Staphylococcus aureus*** y ***Streptococcus pyogenes:*** son las bacterias implicadas con más frecuencia (hasta el 80% de los casos).
- **Estreptococos del grupo B:** es una de las causas de adenitis aguda en neonatos. Son frecuentes los síntomas de afectación sistémica y de celulitis.

Adenitis por micobacterias atípicas: es una adenitis subaguda que no suele asociar síntomas sistémicos.

Infecciones cervicales profundas: las infecciones localizadas en los espacios cervicales profundos suelen cursar con una masa cervical unilateral palpable.

Enfermedad por arañazo de gato *(Bartonella henselae):* la evolución de la adenitis es subaguda. No siempre existe el antecedente de contacto con gatos.

Tuberculosis cervical (escrófula): suele implicar a los ganglios cervicales posteriores. Se puede acompañar de síntomas sistémicos.
Bacterias anaerobias: la adenitis por anaerobios es más probable si existe una enfermedad periodontal con mala higiene de la boca. En ocasiones provoca complicaciones graves: tromboflebitis séptica de la vena yugular, embolia séptica pulmonar, infecciones del sistema nervioso central.
Tularemia: la infección por *Francisella tularensis* se puede adquirir por el contacto con animales infectados, picadura de artrópodos, inhalación del organismo o ingestión de agua contaminada
Brucelosis: en la infancia es una infección poco frecuente y generalmente autolimitada.

Infección vírica

Hay muchas infecciones víricas que provocan la aparición de adenopatías cervicales, generalmente, de forma bilateral.
Virus de Epstein-Barr, citomegalovirus: las adenopatías cervicales son un signo destacado de la infección por estos virus. Pueden acompañarse de amigdalitis y de hepatoesplenomegalia en el contexto de un síndrome mononucleósico.
Herpes simplex: la gingivoestomatitis herpética cursa con adenopatías submandibulares bilaterales, dolorosas. También se puede localizar en el cuello la adenopatía satélite de una infección herpética localizada en la cara.
Parotiditis: la inflamación de la parótida se extiende desde la región preauricular hasta la retroauricular pasando por debajo de la oreja. En ocasiones resulta difícil diferenciarla de la adenitis.
Adenovirus: las conjuntivitis por adenovirus se acompañan de adenitis preauricular.
VIH: las adenopatías generalizadas son una manifestación de la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana.
Rubéola: a parte del exantema son características las adenopatías occipitales.

Infección fúngica

La *tinea capitis* puede provocar adenitis occipital.

Infección por protozoos

La adenitis cervical es la forma más frecuente de presentación de la toxoplasmosis.

Pediculosis

Puede producir adenitis occipital.

Tumores

Las lesiones tumorales son una causa poco frecuente de masa cervical en la infancia. Generalmente se trata de procesos benignos.

Lesiones vasculares	**Hemangioma:** es el tumor más frecuente en los niños. Se caracteriza por una proliferación incrementada de células endoteliales. No suele estar presente desde el nacimiento. Típicamente tiene una fase de crecimiento rápido durante el primer año de vida y una fase posterior de involución. **Malformaciones vasculares:** son alteraciones vasculares con un ritmo de proliferación normal. No involucionan pero pueden crecer rápidamente en relación con traumatismos o cambios hormonales.
Linfoma	Es el tumor maligno más frecuente de la cabeza y del cuello.
Leucemia	Es la enfermedad maligna más frecuente de los niños.
Rabdomiosarcoma	En la región cervical, es el tumor sólido con mayor prevalencia en la infancia y la segunda neoplasia maligna, en orden de frecuencia, de la cabeza y del cuello.
Tumores tiroideos	**Adenomas:** son tumores benignos únicos o múltiples. **Carcinomas tiroideos:** son raros. El carcinoma papilar es el subtipo más habitual.
Teratomas	Histológicamente, están formados por tejidos derivados de las tres capas embrionarias, con predominio del origen ectodérmico (piel, glándulas sudoríparas, folículos pilosos). Está presente desde el nacimiento. La mayor parte son benignos.
Tumores neurogénicos	La localización cervical de estos tumores es rara. Puede tratarse de ganglioneuromas o neuroblastomas.

Alteraciones congénitas

Hay que tener en cuenta que la mayoría no está presente desde el nacimiento.

Quiste del conducto tirogloso

Es la lesión congénita cervical con mayor prevalencia. Puede ser el único tejido tiroideo que funcione.
Se palpa en la línea media, por debajo del hioides, una masa redondeada, indolora, de bordes lisos y consistencia elástica. Suele detectarse entre los 2 y los 10 años.
Se infecta con facilidad provocando la aparición de signos inflamatorios.

Quiste/sinus/fístula branquial

Se originan a partir de restos de los arcos branquiales:

- **Quistes derivados del segundo arco branquial:** se localizan cerca del ángulo mandibular, por delante del músculo esternocleidomastoideo.
- **Quistes derivados del tercer arco branquial:** son raros. Pueden confundirse con los quistes del conducto tirogloso o los derivados del segundo arco branquial.
- **Lesiones derivadas del cuarto arco branquial:** generalmente se trata de fístulas que comunican con el seno piriforme (presencia de aire en la Rx cervical). Pueden cursar con abscesos tiroideos recurrentes.

Quiste dermoide y quiste epidermoide

Se originan a partir de restos epiteliales retenidos durante el cierre del primer y segundo arcos branquiales. Los quistes epidermoides contienen sólo epitelio escamoso mientras que los dermoides, además, tienen glándulas sebáceas.

Linfangioma

Es una lesión benigna. Aparece antes de los 2 años de vida en más del 80% de los casos. Existen tres tipos histológicos: capilar, cavernomatoso y quístico.
El higroma quístico es el subtipo más frecuente. La masa - quística, blanda, móvil, indolora - suele localizarse en el triángulo cervical posterior. Puede crecer rápidamente si sangra o se infecta.

Timo aberrante

Puede estar situado en la región cervical lateral. Si está unido al timo normal el diagnóstico es más sencillo.

Quiste laríngeo

Son lesiones raras que se originan en los repliegues ariteno-epiglóticos, pudiendo provocar dificultad respiratoria.

Traumatismo

La aparición de una masa cervical por un traumatismo es poco frecuente. Puede ser consecuencia de una lesión en los vasos, los músculos o los nervios.

Hematoma agudo La existencia de un gran hematoma cervical, tras un traumatismo, debe alertar de la posibilidad de una disección arterial cervical por el riesgo del compromiso circulatorio y de la vía aérea.

Tortícolis congénito Es una tumoración dura, localizada en el tercio medio del músculo esternocleidomastoideo, que parece ser debida a un traumatismo intraútero o durante el parto. A veces, se detecta semanas después del nacimiento. Se produce una fibrosis con acortamiento del músculo esternocleidomastoideo y secundariamente tortícolis.
Puede asociar displasia de caderas.

Miscelánea

Se puede incluir la enfermedad del suero (fiebre, artralgias, exantema y adenitis), una reacción secundaria a fármacos (hidantoínas, procainamida), la enfermedad de Kawasaki, la enfermedad de Kikuchi (linfadenitis necrotizante histiocítica), los procesos reumatológicos (lupus eritematoso sistémico, artritis idiopática juvenil), la sarcoidosis y las enfermedades con depósito de lípidos.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Atención inicial urgente

Las masas cervicales pueden suponer un compromiso vital por diferentes mecanismos:

- Obstrucción de la vía aérea debido generalmente a un crecimiento rápido.
- Afectación de las arterias o de las venas del cuello, sobre todo en los traumatismos y en los procesos invasores tumorales o infecciosos.
- Algunas enfermedades pueden tener también afectación torácica (linfoma, neuroblastoma metastásico) con riesgo de desarrollar un síndrome de la vena cava superior o un síndrome mediastínico superior -variante del síndrome de la vena cava superior que se acompaña de dificultad respiratoria por compresión de la tráquea o de los bronquios-.

Vía aérea, oxigenación (A, B) Hay que estar alerta ante signos de obstrucción de la vía aérea tales como estridor, ronquera, disfagia o babeo. Como siempre, es prioritaria la estabilización de la vía aérea.

Circulación (C) En el síndrome de la vena cava superior se tendrá la precaución de administrar los líquidos y los fármacos intravenosos que se precisen en las extremidades inferiores.

Anamnesis

Antecedentes personales En los neonatos son de interés los signos de infección durante el embarazo o el parto.
El antecedente de neoplasia maligna debe hacer sospechar una etiología tumoral.

Antecedentes familiares Los antecedentes familiares son importantes si se sospecha una causa infecciosa como la tuberculosis.

Edad La edad del paciente orienta la posible etiología.

ADENITIS DE ETIOLOGÍA INFECCIOSA	
Neonatos	Infección por estreptococo del grupo B: se puede manifestar de forma tardía (después de la primera semana de vida) como un síndrome celulitis-adenitis. Infecciones intrauterinas (citomegalovirus, toxoplasma, VIH, sífilis).
Lactantes	*S. aureus:* es la causa más frecuente de adenitis.
Niños de 1-4 años	*S. pyogenes* y *S. aureus:* son los gérmenes predominantes. La enfermedad por arañazo de gato y la infección por micobacterias atípicas también son características de esta edad.
Niños mayores, adolescentes	*S. pyogenes* y anaerobios.
NEOPLASIAS MALIGNAS	
Niños menores de 6 años	Neuroblastoma, leucemia, linfoma no Hodgkin y rabdomiosarcoma.
Niños de 7-13 años	Enfermedad de Hodgkin, linfosarcoma, tumor de tiroides y rabdomiosarcoma.
Niños mayores de 13 años	La enfermedad de Hodgkin es la más frecuente.

Tiempo de evolución **Adenopatías de comienzo agudo:** las infecciones bacterianas son la causa más frecuente de las

adenitis agudas. Suelen ser unilaterales y de crecimiento rápido.
Por su potencial gravedad, ante una masa cervical aguda se debe recordar el hematoma postraumático.
Adenopatías crónicas: son aquellas que persisten durante más de tres semanas. En este caso habrá que tener en cuenta la infección por micobacterias, la enfermedad por arañazo de gato, las infecciones víricas y las neoplasias malignas. También es importante la evolución de la masa. Por ejemplo, la enfermedad de Hodgkin crece lentamente mientras que el linfoma no Hodgkin tipo Burkitt es la neoplasia con menor tiempo de duplicación.

Síntomas acompañantes

Síntomas de infección de vías respiratorias altas: odinofagia, otalgia, síntomas catarrales.
Síntomas sugerentes de malignidad: pérdida de peso (mayor del 10%), sudoración, fiebre de larga evolución (más de una semana) y ausencia de síntomas de infección de las vías respiratorias altas.

Contacto con animales

Enfermedad por arañazo de gato: se desarrolla cuando una mascota (generalmente un gato) inocula la bacteria. Aproximadamente, un mes después el paciente comienza con fiebre, cefalea y adenopatías, generalmente dolorosas, que supuran en un 10-35% de los casos.
Toxoplasmosis: se adquiere por contacto accidental con heces de gato o por consumo de carne contaminada con quistes, poco cocinada.
Tularemia: puede ser contagiada por más de cien especies animales.

Fármacos

Las hidantoínas pueden provocar la aparición de adenopatías diseminadas a las 2-3 semanas del comienzo del tratamiento.
La procainamida se asocia con un síndrome similar al lupus eritematoso sistémico.

Exploración

La exploración física en un paciente que consulta por una masa cervical tiene que ser exhaustiva y no debe limitarse a la región cervical. Se intentarán esclarecer los siguientes puntos:

- ¿Cuál es la estructura afectada?, ¿se trata de una adenopatía?
- En el caso de que sea una adenopatía, ¿tiene un tamaño significativo?, es decir, ¿es mayor de 1 cm de diámetro?

- ¿Existen datos que orienten hacia la etiología o que indiquen malignidad?

Estado general	La afectación del estado general sirve, como siempre, para calibrar la gravedad del proceso.
Cabeza	**Lesiones en el cuero cabelludo:** la pediculosis y las lesiones de *tinea capitis* pueden asociar adenopatías cervicales posteriores.
Conjuntivitis	**Enfermedad de Kawasaki:** cursa con adenitis cervical –generalmente unilateral - y conjuntivitis no secretora. **Síndrome óculo-glandular de Parinaud:** es un síndrome de etiología infecciosa (enfermedad por arañazo de gato, tularemia, tuberculosis, adenovirus) caracterizado por la asociación de fiebre, conjuntivitis unilateral y adenopatías satélites.
Boca y faringe	**Úlceras bucales:** son características de las infecciones víricas (herpangina, gingivoestomatitis herpética). **Enfermedad periodontal:** en este caso hay que tener en cuenta los gérmenes anaerobios.
Faringoamigdalitis	Tanto la faringoamigdalitis vírica como la bacteriana se acompañan de adenopatías submandibulares generalmente bilaterales. La etiología estreptocócica es más probable si la adenitis es unilateral.
Localización de la masa	Aporta información importante sobre su etiología: • **Línea media anterior:** quiste del conducto tirogloso, quiste dermoide, linfadenitis, laringocele. • **Región submentoniana:** linfadenitis, higroma quístico, quiste del conducto tirogloso, sialoadenitis. • **Región paratraqueal:** tiroides, paratiroides, divertículo esofágico. • **Región supraesternal:** tiroides, lipoma, dermoide, timo, masa mediastínica. • **Región supraclavicular:** higroma quístico, lipoma, linfoma, metástasis (origen abdominal en el lado izquierdo, origen mediastínico en el derecho). • **Región submadibular:** linfadenitis, higroma quístico, sialoadenitis, tumor. • **Región laterocervical:** adenitis víricas.

Quistes branquiales: se localizan delante del músculo esternocleidomastoideo.
- **Región preauricular:** higroma quístico, hemangioma, linfadenitis, parotiditis, linfoma.
- **Región postauricular:** linfadenitis, quiste epitelial escamoso, quiste de la hendidura branquial, tumor parotídeo.
- **Triángulo cervical posterior** (entre el esternocleidomastoideo y la columna cervical): linfadenitis, linfoma, metástasis de tumores nasofaríngeos.
- **Región occipital:** infecciones del cuero cabelludo (tiña, pediculosis), rubéola.

Características de la masa

Hay que valorar el tamaño, la movilidad y la consistencia:
- La presencia de eritema, dolor y fluctuación orienta hacia una etiología infecciosa. La fluctuación es un indicio de la formación de un absceso y de la necesidad de drenaje.
- Las adenopatías neoplásicas suelen tener consistencia firme o elástica, están adheridas a los planos profundos y aumentan de tamaño progresivamente.

Adenopatías en otras localizaciones

Se considera que la afectación es generalizada cuando existan más de dos regiones ganglionares no contiguas afectadas.
Las adenopatías generalizadas pueden tener un origen infeccioso (mononucleosis, toxoplasmosis) o neoplásico (leucemias, linfomas).

Abdomen

La hepatomegalia y la esplenomegalia pueden formar parte de un síndrome mononucleósico o de una enfermedad maligna.
La existencia de una masa abdominal obliga a descartar una causa neoplásica.

Piel

Algunas lesiones en la piel también pueden aportar información.
- **Exantema máculo-papuloso fino, impétigo:** infecciones por *S. pyogenes* o *S. aureus.*
- **Equimosis, petequias:** enfermedad maligna.
- **Síndrome úlcero-glandular:** es la forma de presentación más frecuente de la tularemia.
  En la puerta de entrada aparece una mancha que se ulcera y cura lentamente. Se acompaña de adenopatías dolorosas que pueden drenar espontáneamente.

- **Lesión papulosa única:** en la enfermedad por arañazo de gato puede haber una pápula en el lugar de la inoculación.
- **Fístula:** en la infección por micobacterias, en ocasiones, la piel que está por encima adquiere un tono violáceo y se produce una fístula que puede persistir durante meses.

Pruebas complementarias

En urgencias se realizarán pruebas complementarias si la historia y la exploración no permiten establecer cuál es el origen de la masa cervical, si existe sospecha de malignidad (Tabla I) o afectación del estado general.

Hemograma

El hemograma se solicitará en pacientes con afectación del estado general, aspecto séptico o sospecha de neoplasia:

- Puede proporcionar pistas diagnósticas: linfocitosis atípica (mononucleosis infecciosa), leucocitosis con desviación izquierda en las adenitits bacterianas o en las complicaciones supuradas cervicales profundas.

TABLA I. Hallazgos que sugieren malignidad

Anamnesis	Sudoración. Pérdida de peso (mayor al 10%). Fiebre de más de una semana de evolución.
Exploración	Masa dura, adherida a planos profundos. Adenopatía que aumenta de tamaño a lo largo de 2 semanas, que no disminuye en 4-6 semanas o que no recupera el tamaño normal en 8-12 semanas. Masa supraclavicular.
P. complementarias	Pancitopenia, hiperleucocitosis, aumento de la VSG. Bioquímica: elevación de los valores de LDH, ácido úrico, fósforo, potasio. Ecografía sugerente de malignidad: • Áreas avasculares intraganglionares. • Desplazamiento de los vasos intraganglionares. • Trayecto aberrante de los vasos centrales. • Vasos periféricos accesorios. • Proporción eje mayor/eje menor: si es mayor de 2 sugiere benignidad. Por el contrario no se considera un criterio de malignidad si es menor de 2.
Tratamiento	Ausencia de respuesta al tratamiento con antibióticos y antiinflamatorios.

- No siempre sirve para distinguir entre adenitis vírica y bacteriana.
- Si se sospecha una enfermedad maligna permite evaluar las tres series sanguíneas.

Reactantes de fase aguda

La velocidad de sedimentación globular (VSG) se utiliza poco en la actualidad debido a la aparición de nuevos reactantes. Se reservará para aquellos casos con sospecha de infección tuberculosa o de neoplasia.
Los valores de PCR están aumentados si existe una reacción inflamatoria importante: adenitis bacteriana, enfermedad de Kawasaki, infección cervical profunda, conectivopatías, algunas infecciones víricas.
La PCT es más específica de infección bacteriana que la PCR ya que no se eleva en las conectivopatías, ni en las infecciones víricas.

Detección rápida del antígeno del *S. pyogenes*

Se realizará si se sospecha amigdalitis estreptocócica.

Prueba de Paul-Bunnell

Aunque el diagnóstico en los síndromes mononucleósicos es clínico la presencia de anticuerpos heterófilos (IgM) ayuda a confirmar la existencia de mononucleosis infecciosa.

Pruebas de coagulación

Las pruebas de coagulación (tiempo de protrombina, tiempo de cefalina, productos de degradación del fibrinógeno, fibrinógeno) se solicitarán ante la presencia de signos de sangrado o de malignidad.

Bioquímica sanguínea

Si existen datos a favor de un proceso neoplásico, además del hemograma, del estudio de la coagulación y de la VSG se deben determinar los valores de: glucosa, urea, creatinina, sodio, potasio, cloro, ácido úrico, fósforo, LDH y perfil hepático.
Las pruebas hepáticas también se alteran en los síndromes mononucleósicos.

Ecografía cervical

Es la prueba de imagen de elección ya que permite determinar cuál es el origen de la masa cervical, si se trata de un quiste o un absceso y si presenta o no características de malignidad.

Rx tórax

Se realizará cuando se sospeche afectación mediastínica por un proceso maligno o tuberculoso, principalmente.

Punción aspiración con aguja fina	La biopsia por punción aspiración de la adenopatía está indicada: • Si aumenta progresivamente de tamaño a lo largo de dos semanas. • Si no disminuye de tamaño en 4-6 semanas. • Si no recupera su tamaño normal en 8-12 semanas. • Si existe una adenopatía supraclavicular aislada. • Si no responde al tratamiento antibiótico después de 2-3 semanas. • Si el paciente presenta síntomas constitucionales.
Otras determinaciones	En casos seleccionados será necesario realizar otras pruebas diagnósticas: prueba de la tuberculina, serología vírica o bacteriana.

Tratamiento

El tratamiento será etiológico controlando siempre la evolución.
No se instaurará tratamiento antiinflamatorio con corticoides si no está descartada la posibilidad de un linfoma o una leucemia para no enmascarar el diagnóstico.
A continuación, se resume la actitud terapéutica en las situaciones más habituales.

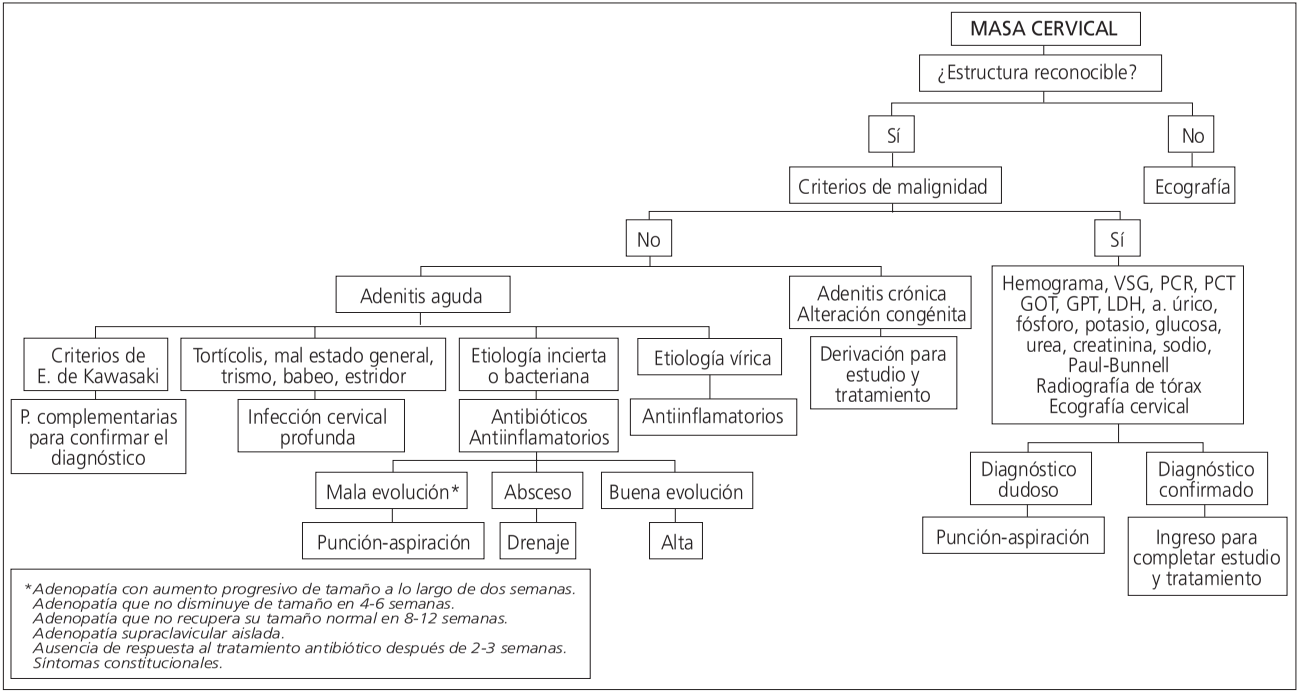
Adenitis aguda unilateral de probable etiología bacteriana	Opciones terapéuticas: • Amoxicilina-clavulánico: 40-80 mg/kg/día v.o. en 3 dosis. • Cefalexina: 25-100 mg/kg/día v.o. en 3-4 dosis (máximo 4 g/día). • Cefadroxilo: 30 mg/kg/día v.o. en 2 dosis (máximo 2 g/día). Sospecha de enfermedad periodontal: • Clindamicina: 30 mg/kg/día v.o. en 3 dosis. • Amoxicilina clavulanico: 40-80 mg/kg/día v.o. en 3 dosis. Pacientes que precisen ingreso hospitalario: • Amoxicilina-clavulánico: 100 mg/kg/día i.v. en 3 dosis. Se puede completar el tratamiento por vía oral cuando las circunstancias lo permitan. Duración del tratamiento antibiótico: 10-14 días. Tratamiento antiinflamatorio: • Ibuprofeno*: 30-40 mg/kg/día v.o. en 3 dosis.
Adenitis aguda bilateral de probable etiología viral	Tratamiento antiinflamatorio: ibuprofeno*

Adenitis aguda unilateral de etiología incierta	Tratamiento antiinflamatorio: Ibuprofeno* Se acepta la administración empírica de antibióticos efectivos contra el *S. aureus* y el *S. pyogenes* durante 2 semanas controlando la evolución. Esta actitud consigue, en ocasiones, la resolución de la adenopatía o que se esclarezca la causa. Además, no interfiere con el diagnóstico de otras enfermedades como la enfermedad de Hodgkin, el linfoma no Hodgkin o la tuberculosis.
Neonato con adenitis aguda	Los neonatos con adenitis aguda y afectación sistémica o con síndrome celulitis-adenitis recibirán el tratamiento de la sepsis neonatal.
Adenitis por micobacterias atípicas	El tratamiento de elección es la escisión de los ganglios afectados. Si recidiva o no es posible la extirpación se puede pautar claritromicina asociada a etambutol o rifabutina.
Malformaciones congénitas	El tratamiento es quirúrgico. Si se infectan se pautará el mismo antibiótico descrito anteriormente.

Derivación

Domicilio	La mayoría de los pacientes pueden ser tratados y estudiados de forma ambulatoria. Los niños diagnosticados de adenitis aguda de probable etiología infecciosa deben ser controlados por su pediatra en 48-72 horas.
Ingreso en sala	Está indicado el ingreso hospitalario en las siguientes circunstancias: • Niños con afectación del estado general. • Si el paciente no tolera el antibiótico por vía oral. • Absceso cervical para drenaje quirúrgico. • Sospecha de neoplasia maligna.
Ingreso en UCI	Ingresarán en la UCI aquellos niños con riesgo vital por afectación de la vía respiratoria o por un síndrome de la vena cava superior.
Consulta externa	Se derivarán para estudio en consulta externa los enfermos con: • Alteraciones congénitas. • Adenitis crónica que requiera estudio y que no cumpla los criterios de ingreso en sala. • Masa de origen tiroideo.

Algoritmo de actuación en la masa cervical.



BIBLIOGRAFÍA

1. Camitta BM. Lymphadenopathy. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia: Saunders; 2004. p.1677-8.
2. Fernández-Plaza S, Madero L. Síntomas y signos de cáncer en pediatría. En: Casado J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Síntomas guía. Técnicas cuidados intensivos. Madrid. Ergon; 2007. p.1304-10.
3. Fluegge K, Greiner P, Berner R. Late onset group B streptococcal disease manifested by isolated cervical lymphadenitis. Arch Dis Child 2003;88:1019-20.
4. Imhof H, Czerny C, Hörman M, Krestan C. Tumors and tumor-like lesions of the neck: from childhood to adult. Eur Radiol 2004;14:L155-65.
5. Kelly CS, Kelly RE. Lymphadenopathy in children. Pediatr Clin N Am 1998;45: 875-86.
6. Nicollas R, Guelfucci B, Roman S, Triglia JM. Congenital cysts and fistulas of the neck. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000;55:117-24.
7. Niedzielska G, Kotowski M, Niedzielski A. Cervical lymphadenopathy in children. Incidence and diagnostic management. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2007;71:51-6.
8. Peters TR, Edwards K. Cervical lymphadenopathy and adenitis. Pediatr Rev 2000;21:399-405.
9. Soldes OS, Younger JG, Hirschi RB. Predictors of malignancy in childhood peripheral lymphadenopathy. J Pediatr Surg 1999;34:1447-52.

60 SÍNCOPE

Laura López Marín, Juan José García Peñas

El **síncope** se define como una pérdida de conciencia súbita, completa, breve y transitoria, acompañada de pérdida del tono postural, que se resuelve totalmente y espontáneamente sin intervención.
Se denomina **presíncope** o mareo a la situación clínica en la que aparecen los síntomas premonitorios del síncope, sin que llegue a producirse la pérdida de conciencia.
Unos segundos antes de perder la conciencia, suelen existir unos síntomas iniciales consistentes en sensación de debilidad generalizada o ingravidez, visión borrosa, acúfenos, sensación de frío o calor, sudoración profusa y síntomas gastrointestinales (malestar gástrico o náuseas).
El síncope se produce por una disminución del aporte de oxígeno al cerebro, generalmente debido a la reducción del flujo sanguíneo cerebral. Si la anoxia cerebral se prolonga más de 15-20 segundos, da lugar a un **síncope convulsivo**, con *trismus* mandibular, opistótonos, sacudidas mioclónicas y relajación de esfínteres.
La recuperación es inmediata tras adoptar la posición de decúbito supino, recordando el paciente todo lo ocurrido hasta la pérdida de conciencia. En los síncopes más prolongados puede haber cefalea y somnolencia.

ETIOLOGÍA

Síncope neurogénico

Es la causa más frecuente de síncope. Se acompaña de los pródromos característicos descritos.

Síncope vasovagal Consta de una fase inicial en la que se produce una estimulación simpática (taquicardia, palidez, sudoración, dilatación pupilar), y una segunda fase de supresión simpática y activación parasimpática que ocasiona disminución de la frecuencia cardiaca y del tono vascular, con reducción del flujo sanguíneo cerebral y pérdida de conciencia.
Se puede precipitar con estímulos físicos (dolor, calor, bipedestación prolongada) o psíquicos (visión de sangre, instrumentación médica, temor). Es más frecuente en el sexo femenino.

Síncope situacional Constituye un grupo especial dentro de los síncopes neurocardiogénicos. Se desarrolla en una situa-

ción concreta: episodios de tos, micción, defecación, deglución, estiramiento. En la infancia es raro. El más común es el producido por el cepillado del pelo en las niñas, que frecuentemente cursa como síncope convulsivo.

Síncope febril

La fiebre, por un mecanismo reflejo, puede producir estimulación vagal desencadenando una crisis anóxica con hipotonía y pérdida de conciencia.

Espasmo del sollozo

Es la causa más frecuente de síncope en los menores de 4 años. Se distinguen dos tipos:

- **Espasmo tipo cianótico:** comienza después de un episodio de llanto vigoroso desencadenado por una frustración o un enfado. El llanto se interrumpe súbitamente con espiración mantenida, apnea y cianosis, que, si se prolonga, puede ocasionar pérdida de conciencia y del tono muscular. El episodio termina con llanto y recuperación completa. Las formas mantenidas pueden evolucionar hacia un síncope convulsivo.
- **Espasmo tipo pálido:** está desencadenado por un traumatismo banal, susto o una sorpresa que produce una estimulación del sistema parasimpático y da lugar a una pérdida directa de conciencia, sin llanto previo. Se acompaña de gran palidez, hipotonía o rigidez generalizada y, en ocasiones, movimientos clónicos de los miembros.

Hipersensibilidad del seno carotídeo

Está producido por el estiramiento del seno carotídeo que ocurre al girar bruscamente la cabeza o al apretar el cuello de la camisa; se produce una respuesta cardioinhibidora y vasodepresora que causa la pérdida de conciencia.

Hipotensión ortostática

Es debido a una disminución de la tensión arterial al pasar de la posición de decúbito a la de bipedestación.
Está producido por diversas causas. Las más frecuentes son: deshidratación, ingestión de determinados fármacos (diuréticos, vasodilatadores) y cuadros disautonómicos con alteraciones en la regulación de la tensión arterial.

Síncope cardiogénico

Se desencadena por una reducción brusca del gasto cardiaco, bien secundaria a una cardiopatía estructural o a una arritmia.

Cardiopatía estructural

Los síncopes debidos a una cardiopatía estructural generalmente ocurren durante el ejercicio.
Las enfermedades cardiacas que pueden dar lugar a un síncope son las que cursan con disfunción miocárdica (miocarditis, miocardiopatía dilatada, arterias coronarias de origen anómalo, enfermedad de Kawasaki) y las que producen obstrucción a la salida del ventrículo (estenosis aórtica, miocardiopatía hipertrófica, hipertensión pulmonar, estenosis pulmonar).

Arritmias

Son una causa poco frecuente de síncope en los niños. Cuando ocurre, se trata de una pérdida de conciencia brusca que no suele relacionarse con el ejercicio. Las arritmias que más frecuentemente pueden originar síncopes en la infancia son: el síndrome del QT largo, la taquicardia supraventricular y ventricular, la disfunción del nodo sinusal y el bloqueo aurículo-ventricular.

Signos de sospecha de síncope de origen cardiaco

- Episodios desencadenados por el ejercicio, situaciones de estrés o de peligro.
- Episodios que ocurren al despertarse por la mañana o durante la natación (síndrome del QT largo).
- Palpitaciones o alteraciones en la exploración cardiaca.
- Datos de la anamnesis no sugestivos de síncope neurogénico.
- Antecedentes familiares de cardiopatía o muerte súbita.
- Enfermedad cardiaca previa o actual.

Otras causas de pérdida de conciencia no sincopales

Hay un grupo de cuadros que ocasionan episodios de pérdida de conciencia transitoria, que no se pueden clasificar como síncopes y con los que es necesario realizar el diagnóstico diferencial.

Crisis epiléptica

Es el cuadro más importante con el que debe hacerse el diagnóstico diferencial, sobre todo si se trata de un síncope convulsivo. Los datos más relevantes figuran en la siguiente Tabla.

- En la crisis epiléptica la pérdida de conciencia es brusca y no va precedida de los síntomas prodrómicos propios del síncope vasovagal.
- Las crisis epilépticas ocurren en cualquier momento del día y, en general, no tienen desencadenantes.

- Los síncopes vasovagales no ocurren en decúbito, mientras que las crisis epilépticas no están relacionadas con la posición.
- En el síncope, la palidez es precoz; sin embargo, en la crisis epiléptica, la cianosis o la palidez ocurren a lo largo de la misma.
- En la crisis epiléptica, las contracciones musculares, el *trismus* y la hipersalivación aparecen desde el principio, mientras que en el síncope sólo lo hacen cuando es prolongado. Puede haber relajación de esfínteres en ambas.
- La recuperación de la conciencia es inmediata en el síncope (con la caída mejora la perfusión cerebral). En la crisis epiléptica la recuperación es más lenta, con somnolencia postcrítica.

Patología vascular cerebral

Hemorragia subaracnoidea: deberá sospecharse en los niños que, tras la pérdida de conciencia, presentan cefalea intensa, meningismo o focalidad neurológica.
Accidente isquémico transitorio: es poco frecuente en los niños. Se debe tener en cuenta cuando se aprecia focalidad neurológica después de un episodio de pérdida de conciencia.

Hipertensión intracraneal

Se manifiesta como pérdida de la conciencia brusca, con focalidad neurológica y/o la tríada característica de Cushing (hipertensión arterial, bradicardia y respiración irregular).

Migraña basilar

Además de la cefalea, puede existir desequilibrio, somnolencia o pérdida de conciencia y signos de afectación del tronco cerebral.

Cataplejía-narcolepsia

Las crisis catapléjicas en el marco de una narcolepsia pueden recordar a un episodio sincopal. Se caracterizan por una pérdida brusca del tono muscular, sin afectación de la conciencia, desencadenada por emociones intensas.

Causas psíquicas

Crisis de ansiedad: suelen originar cuadros presincopales, por la acción vasodepresora de la hiperventilación.
Reacción de conversión: en este cuadro no existe una pérdida de conciencia real. Tampoco ocurren cambios en la coloración, frecuencia cardiaca o la tensión arterial. Se produce en presencia de testigos.
Trastornos de la conducta alimentaria: pueden ocasionar episodios de pérdida de conciencia secundarios a las alteraciones metabólicas propias de esta enfermedad (hiponatremia, hipoglucemia).

Causas metabólicas Algunos cuadros metabólicos como la hipoglucemia, la hipoxemia, la anemia, la hipocalcemia y otras alteraciones hidroelectrolíticas, cuando son graves, pueden provocar disminución de la conciencia. Ésta no suele ser completa, es de carácter progresivo y la recuperación es lenta.

Intoxicaciones Algunas intoxicaciones graves pueden ocasionar una pérdida de conciencia. En la edad pediátrica las más frecuentes son por: alcohol etílico, monóxido de carbono, benzodiacepinas o barbitúricos. La pérdida de conciencia suele tener un comienzo y una recuperación lentos.
Las intoxicaciones agudas por cocaína o anfetaminas pueden ocasionar un episodio de pérdida de conciencia brusco por vasoespasmo cerebral o arritmias cardiacas.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Atención inicial urgente

La mayoría de los niños que han sufrido un síncope vasovagal estarán completamente recuperados en el momento de acudir al servicio de urgencias, por lo que no necesitarán ningún tratamiento urgente.
Si se trata de la fase aguda del síncope, se deberá colocar al niño en decúbito y elevarle los miembros inferiores para favorecer el retorno venoso. Si la conciencia no se recupera espontáneamente en unos segundos, se tratará de una causa distinta al síncope vasovagal y se deberán comenzar las maniobras ABCD de atención al niño grave (además se realizará una determinación rápida de la glucemia capilar).

Anamnesis

En la mayoría de los casos permite realizar un diagnóstico sindrómico y etiológico correctos, sin necesidad de solicitar pruebas complementarias. Se deberá interrogar siempre al paciente y a los testigos del episodio paroxístico.

Confirmar la pérdida de conciencia Se puede confundir la pérdida de conciencia con otras situaciones como caídas, mareos u otras circunstancias.

Antecedentes familiares Debido al carácter hereditario de algunos procesos, es importante investigar la existencia de antecedentes familiares de muerte súbita en menores de 30 años, síncopes, arritmias o epilepsia.

Antecedentes personales	Se deberá preguntar si el niño padece alguna enfermedad cardiaca, neurológica o metabólica, o si estaba tomando fármacos (diuréticos, antihipertensivos, antiarrítmicos, tóxicos). Si ha presentado síncopes anteriormente, se deberá recoger el número, frecuencia y las circunstancias en las que se produjeron.
Circunstancias en las que se produce la pérdida de conciencia	**Posición en la que estaba el niño:** el síncope vasovagal nunca ocurre en decúbito. Si la pérdida de conciencia se produce en esta posición deberá investigarse otra etiología. **Actividad que estaba realizando:** si el episodio aparece durante el ejercicio se deberá sospechar una posible causa cardiaca, mientras que si sucedió durante un acceso de tos, el cepillado del pelo o la micción, lo más probable es que se trate de un síncope situacional. **Factores predisponentes:** se deberá pensar en un síncope vasovagal si ha ocurrido tras un episodio de dolor, calor, visión de sangre o bipedestación prolongada. Si va precedido de llanto intenso o un susto, en un niño menor de 4 años, lo más probable es que se trate de un espasmo del sollozo. La coincidencia con el paso de la posición de decúbito a la bipedestación, es indicativa de hipotensión ortostática.
Síntomas iniciales	Se debe preguntar si presentó los pródromos característicos (náuseas, vómitos, visión borrosa, sensación de debilidad) del síncope vasovagal.
Características de la pérdida de conciencia	**Comienzo:** cuando es brusco, es más característico de los síncopes o las crisis epilépticas. Si es gradual deberán sospecharse alteraciones metabólicas o cuadros psiquiátricos. **Duración:** el síncope suele ser breve. La pérdida de conciencia prolongada es un signo de enfermedad grave. **Movimientos anormales:** es muy importante valorar en qué momento se produjeron los movimientos con respecto a la pérdida de conciencia. En el síncope convulsivo comienzan 5-20 segundos después de la pérdida de conciencia; sin embargo, en la crisis epiléptica suelen aparecer desde el inicio.
Síntomas postcríticos	La presencia de dolor torácico o palpitaciones son signos sugestivos de una causa cardiaca, mientras que si existe confusión, focalidad neurológica o cefa-

lea intensa se deberá pensar en un proceso neurológico (crisis epiléptica, hemorragia subaracnoidea, accidente cerebrovascular).

Exploración

Se realizará una exploración física completa, prestando especial atención a la exploración cardiológica y neurológica.

Estado general Los niños que tras una pérdida de conciencia transitoria presentan un buen estado general, con buena coloración y perfusión, lo más probable es que hayan tenido un síncope vasovagal. Cuando ésto no ocurre, deberá sospecharse una enfermedad más importante, fundamentalmente de origen cardiaco o neurológico.

Exploración cardiológica Deberá tomarse la frecuencia cardiaca y la tensión arterial en decúbito supino y en bipedestación. Un descenso en bipedestación > 20 mmHg en la tensión arterial sistólica, o > 15 mmHg en la diastólica, es diagnóstico de hipotensión ortostática. Además, se deberá auscultar el corazón valorando posibles alteraciones en el ritmo o en los ruidos cardiacos.

Exploración neurológica Es importante realizar una exploración neurológica sistematizada, valorando fundamentalmente el nivel de conciencia y la existencia de signos de focalidad neurológica o de hipertensión intracraneal.

Pruebas complementarias

Las pruebas complementarias se valorarán en función de los hallazgos de la anamnesis y del examen físico. No serán necesarias si la historia es típica de síncope neurogénico y la exploración es normal.

Glucemia capilar Se debe realizar siempre, sobre todo si la pérdida de conciencia no ha sido completa. También, si la instauración o la recuperación han sido lentas.

Hemograma Deberá solicitarse cuando haya signos de anemia grave, ya que puede ser la causa de episodios recurrentes de pérdida de conciencia.

Electrocardiograma Estará indicado si la historia clínica es sugestiva de un síncope de origen cardiaco.

Pruebas de imagen Se solicitará una TC o una resonancia magnética cerebral cuando existan signos de enfermedad intra-

craneal (focalidad neurológica, cefalea intensa, meningismo).

Ecocardiograma En los niños que han recuperado la conciencia rápidamente puede realizarse de forma diferida, pero si se trata de un cuadro grave en el que se sospecha una causa cardiaca, deberá hacerse de forma urgente.

EEG Su rendimiento diagnóstico, en los niños con pérdida de conciencia, es muy bajo. Estará indicado cuando, mediante la historia clínica, no quede claro si se trata de un síncope convulsivo o de una crisis epiléptica.

Tratamiento

El tratamiento será etiológico. A los padres y a los niños que han tenido un síncope vasovagal, se les debe explicar el carácter benigno del proceso, la posibilidad de recurrencias y los factores desencadenantes que deben evitar. Además, cuando noten los síntomas prodrómicos del síncope, deberán adoptar la posición de decúbito con los miembros inferiores levantados, o bien sentarse agachando la cabeza hasta colocarla entre las piernas.
No existen estudios controlados que demuestren la eficacia del tratamiento farmacológico en el síncope vasovagal.

Derivación

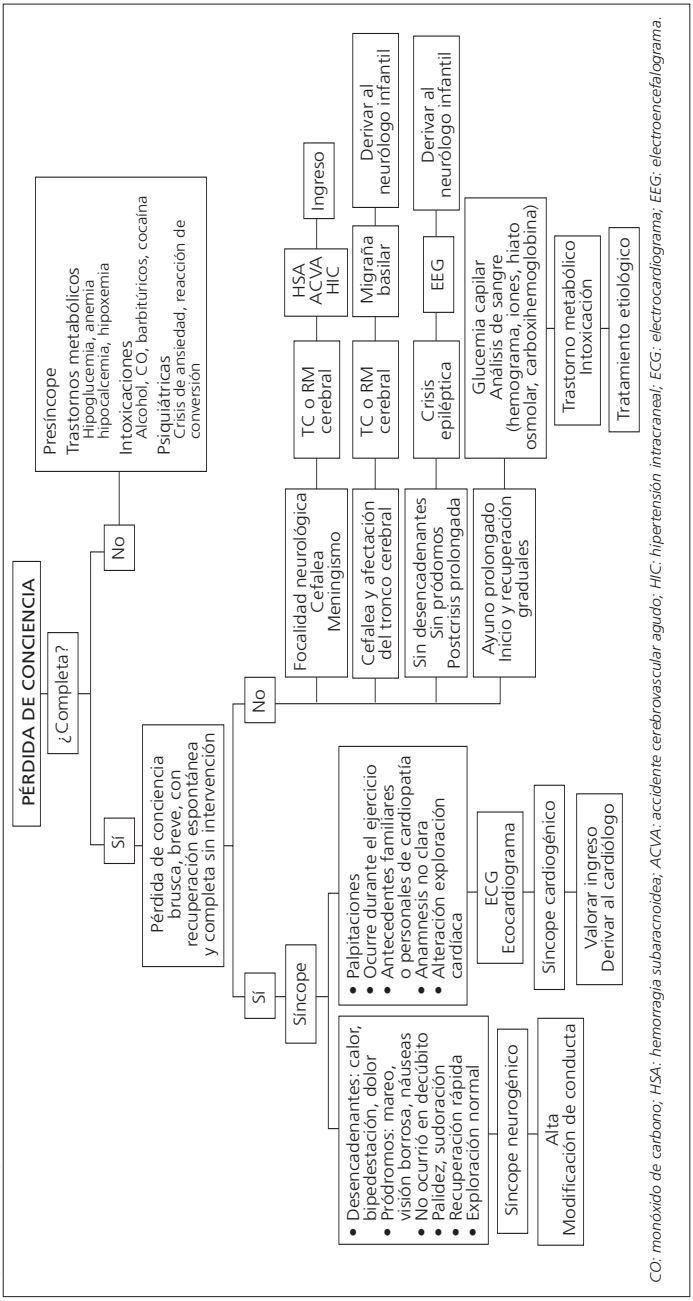
Domicilio Niños con historia típica de síncope neurogénico y exploración normal.

Ingreso
- Cardiopatía estructural.
- Arritmias.
- Procesos intracraneales (tumor, hemorragia).
- Primera crisis epiléptica.
- Alteraciones metabólicas o intoxicaciones que precisen observación o tratamiento hospitalario.

Consulta cardiología Niños con sospecha de síncope de origen cardiaco en los que no sea preciso el ingreso.

Consulta neurología
- Casos en los que la historia clínica sea sugestiva de una crisis epiléptica.
- Si existió focalidad neurológica tras la crisis, aunque fuera de forma transitoria.

Algoritmo diagnóstico en la pérdida de conciencia



CO: monóxido de carbono; HSA: hemorragia subaracnoidea; ACVA: accidente cerebrovascular agudo; HIC: hipertensión intracraneal; ECG: electrocardiograma; EEG: electroencefalograma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chaves Carballo. Syncope and paroxismal disorders other than epilepsy. Swaiman K, Aswal (eds). Pediatric Neurology. Principles and practice. St. Louis:Mosby; 1998. p.763-69.
2. Eirís Puñal J, Rodríguez Núñez A, Gómez Lado C, Martinón-Torres F, Castro Gago M, Martinón Sánchez JM. Síncope en el adolescente. Orientación diagnóstica y terapéutica. An Pediatr (Barc) 2005; 63:330-9.
3. McLeod K.A. Syncope in childhood. Arch Dis Child 2003; 88:350-3.
4. Ruiz-Falcó Rojas M.L, Tamariz-Martel Moreno A. Síncope. Mareos. En: Muñoz Calvo MT, Rubio Roldán LA, Hidalgo Vicario MI, Clemente Pollán J (eds). Pediatría extrahospitalaria. Aspectos básicos en atención primaria. Madrid: Ergón; 2001.p.431-5.
5. Sánchez Lastre JM. Síncopes y mareos en la edad pediátrica: orientación diagnóstico-terapéutica. Pediatr Integral 2004; VIII:577-93.
6. Tamariz-Martel Moreno A. Síncopes. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007. p.170-5.
7. Task force on Syncope, European Society of Cardiology. Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope. European Heart Journal 2001; 22:1256-306.
8. Willis J. Syncope. Pediatrics in review 2000; 21:201-4.

61 URGENCIAS OFTALMOLÓGICAS

Diego Puertas Bordallo

OJO ROJO

El ojo rojo es un motivo de consulta muy frecuente en los servicios de urgencias pediátricas ya que es la manifestación clínica de un amplio grupo de enfermedades.

CLASIFICACIÓN

Equimosis

Se produce por una extravasación hemática subconjuntival. Son de color rojo intenso, homogéneo, con límites claros entre la sangre y la conjuntiva ocular sana. Se diferencia de la hiperemia en que no se identifican vasos. Puede ser secundaria a traumatismos, conjuntivitis víricas, tos, vómitos.

Hiperemia

Se debe a una vasodilatación de los vasos conjuntivales. Incluye la inyección conjuntival y la inyección ciliar.

La diferenciación entre inyección conjuntival y ciliar es el signo más útil para averiguar la etiología del "ojo rojo" ya que la primera se asocia con procesos banales (conjuntivitis) y la segunda con afecciones más graves.

Inyección conjuntival El color es rojo brillante, más intenso en los sacos conjuntivales y con tendencia a disminuir hacia el limbo esclero-corneal. La inyección conjuntival por conjuntivitis es, con diferencia, la causa más frecuente de ojo rojo.
No se acompaña de dolor importante ni de pérdida de agudeza visual.

Inyección ciliar El color es rojo oscuro, más intenso en la proximidad del limbo esclero-corneal y más tenue al alejarse hacia la conjuntiva palpebral. Las causas más frecuentes en el niño son la queratitis y la iridociclitis. En general, se acompaña de dolor y de pérdida de agudeza visual.
Queratitis: cursa con dolor, fotofobia y lagrimeo. La córnea puede estar blanquecina o grisácea. La tinción

corneal con fluoresceína es positiva. La etiología más frecuente incluye infecciones bacterianas o víricas, traumatismos, cuerpos extraños y quemaduras.

Iritis: provoca un dolor profundo, fotofobia y miosis o irregularidad pupilar. Es característica una reacción inflamatoria en la cámara anterior del ojo (Tyndall).

En la infancia, suele ser de origen reumatológico (espondilitis, enfermedades inflamatorias intestinales, artritis reumatoide juvenil) por lo que debe hacerse un estudio en este sentido.

Es importante recordar que la iritis de la artritis crónica juvenil no produce siempre inyección ciliar y "ojo rojo", así que el control oftalmológico debe ser reglado para evaluar la existencia de "Tyndall".

OJO ROJO TRAUMÁTICO

Queratitis actínica

Etiología	Suele existir un antecedente de exposición intensa a la luz ultravioleta o solar (playa, nieve…).
Clínica	El cuadro clínico suele presentarse 6-10 horas después con enrojecimiento ocular, generalmente bilateral, lagrimeo, fotofobia intensa y blefaroespasmo. La superficie corneal presenta una queratitis punteada que se tiñe con fluoresceína.
Tratamiento	Debe tratarse con oclusión compresiva, pomada antibiótica (tobramicina pomada), ciclopléjico (colirio de clorhidrato de ciclopentolato al 1%) y analgesia por vía oral. Es conveniente la revisión por un oftalmólogo.

Lesiones por cáusticos (córneo-conjuntivales)

Etiología	Se presentan tras el contacto con álcalis (por ejemplo, cementos, plásticos), ácidos, solventes, detergentes e irritantes. Los álcalis producen lesiones más graves porque suelen profundizar en los tejidos oculares. Los ácidos, en cambio, tienden a coagular las proteínas lo que limita la penetración.
Clínica	Las lesiones químicas provocan dolor, enrojecimiento ocular con inflamación conjuntival, lagrimeo y fotofobia.

Tratamiento

Irrigación inmediata: se lavará el ojo con una solución copiosa, preferentemente de Ringer lactato, durante al menos 30 minutos. Se puede utilizar un sistema de vía intravenosa. Hay que tirar del párpado inferior y dar la vuelta al superior para exponer el fórnix y favorecer su irrigación. La aplicación de un anestésico tópico puede ayudar. No se deben utilizar soluciones ácidas para neutralizar álcalis y viceversa.
Tratamiento tras la irrigación: se aplicará un ciclopléjico (1 gota cada 6-8 horas de colirio de clorhidrato de ciclopentolato al 1%) además de un antibiótico tópico (tobramicina colirio o pomada cada 4-6 horas) para evitar la infección. La oclusión compresiva durante 24 horas se puede dejar sólo si hay seguridad de que no quedan restos de cáustico.
Consulta con el oftalmólogo: es conveniente que sea valorado lo más pronto posible por un oftalmólogo para que elimine los restos de partículas cáusticas del fórnix y el material necrótico conjuntival, ya que puede contener residuos químicos. También hay que evaluar la afectación corneal (edema, opacificaciones, defectos epiteliales) y la presión intraocular, ya que la agresión química puede provocar una reacción inflamatoria en la cámara anterior e hipertensión ocular.

Erosiones corneales

Etiología

Suele existir una historia previa de traumatismo en el ojo con una uña, una hoja de papel, la rama de una árbol.

Clínica

Los síntomas más frecuentes de las erosiones corneales son el dolor intenso con blefaroespasmo, la fotofobia, la sensación de cuerpo extraño y el lagrimeo.
El signo clínico característico es un defecto epitelial que se tiñe de verde, cuando se coloca debajo de una luz azul de cobalto, tras la instilación de un colirio de fluoresceína. Los cuerpos extraños de la superficie interna del párpado provocan erosiones verticales lineales típicas al parpadear. Para explorar bien esta zona hay que dar la vuelta a los párpados.

Tratamiento

Se administrará un ciclopléjico tópico para mantener dilatada la pupila y antibiótico (tetraciclina o tobramicina) en forma de colirio durante el día (1

gota cada 2 horas) y de pomada para la noche (antes de acostarse).

Cuerpos extraños corneales

Etiología

Son generalmente metálicos. Originan un anillo de óxido alrededor que es tóxico para la córnea y que también debe ser eliminado.

Clínica

Suele haber dolor, fotofobia y epífora. Los niños mayores, además, refieren sensación de cuerpo extraño que aumenta con los movimientos oculares.

Tratamiento

En la infancia, la extracción de los cuerpos extraños corneales debe hacerse en el quirófano con microscopio y sedación.

Laceraciones conjuntivales

Etiología

Suelen ser producidas por un traumatismo ocular.

Clínica

Las heridas de la conjuntiva ocular producen dolor, ojo rojo y sensación de cuerpo extraño.
A la exploración se puede ver la herida y la esclera blanca subyacente. Se tiñe con fluoresceína. La exploración debe ser meticulosa para descartar que haya asociada una ruptura escleral y un cuerpo extraño intraocular.

Tratamiento

Se pautará una pomada antibiótica tópica (tobramicina o tetraciclina) cada 8 horas durante 4-7 días. La mayoría cura sin reparación quirúrgica. Las laceraciones mayores de 1 cm deben suturarse en quirófano.

Traumatismos penetrantes

Etiología

Suelen estar producidos por objetos alargados y puntiagudos: lápices, bolígrafos. Las lesiones por arma de fuego son muy raras en nuestro país.

Clínica

Los signos que deben alertar de que se ha producido una ruptura del globo ocular por un traumatismo son:

- La presencia de una hemorragia subconjuntival de 360 grados.
- La limitación de la motilidad ocular con dolor cuando se dirige la mirada hacia el lado de la ruptura.

- La salida del contenido ocular: la hernia del iris a través de la herida distorsiona la pupila que generalmente adquiere una forma de pera.
- Disminución del tono al palpar con el dedo el globo.
- Una cámara anterior menos profunda que en el ojo contralateral, hipema (sangre en la cámara anterior).

Cuando se sospeche que el globo ocular está roto la exploración debe ser cuidadosa para evitar una mayor pérdida de su contenido. Hay que abrir los párpados presionando arriba y abajo sobre la órbita y no directamente sobre el ojo.

Tratamiento

Se tapará el ojo, sin hacer presión sobre él, con la única intención de protegerlo hasta que sea valorado por un oftalmólogo. Hay que tener en cuenta que se necesita reparación quirúrgica. Se mantendrá al paciente en ayunas con una cobertura antibiótica intravenosa de amplio espectro. También es importante comprobar el estado de inmunización antitetánica.
No se deben utilizar pomadas, ni fluoresceína, ni tratamiento tópico con gotas.

Fracturas en "blow-out"

Etiología

Se producen cuando un objeto más grande que la abertura orbitaria golpea contra el ojo. El aumento de la presión intraorbitaria se transmite a través de la estructura ósea fracturando el suelo de la órbita, el seno maxilar o la pared nasal de la órbita llegando hasta el seno etmoidal.

Clínica

Suele haber dolor y dificultad para la mirada vertical con diplopía en esta posición. Es debido a que el recto inferior queda atrapado al herniarse hacia el seno maxilar. La diplopía suele remitir en 7-15 días.
La apertura de los senos maxilar y etmoidal hacia el tejido subcutáneo provoca la aparición de un enfisema en la región orbitaria. Es muy típico el enfisema subcutáneo del párpado superior al sonarse la nariz secundario a la rotura del seno etmoidal.
La afectación del nervio infraorbitario produce hipoestesia en la región malar; la herniación de los tejidos orbitarios hacia los senos paranasales enoftalmos.

La radiografía de los senos paranasales en la proyección de Waters permite visualizar el suelo de la órbita. Sin embargo, en el caso de que el diagnóstico sea incierto hay que solicitar una tomografía computarizada o una resonancia ya que proporcionan mejor imagen anatómica.

Tratamiento

Se puede aplicar hielo local durante las primeras 24 horas. También se administrarán antibióticos de amplio espectro por vía oral (amoxicilina clavulánico: 80-90 mg/kg/día). Hay que evitar sonarse la nariz.
El tratamiento quirúrgico está indicado si la fractura es grande, la diplopía persiste o existe un enoftalmos estéticamente inaceptable.

Contusión ocular

Una contusión ocular importante puede originar una catarata, una subluxación del cristalino, hipema, iridodiálisis, una rotura escleral o coroidea, midriasis traumática, edema retiniano, un desgarro o un desprendimiento de retina. Por ello debe remitirse al oftalmólogo pediátrico para que, después de una cuidadosa evaluación, instaure el tratamiento oportuno.

Traumatismos y heridas palpebrales

Los traumatismos palpebrales pueden ser aislados o formar parte de un traumatismo ocular más extenso. En caso de laceración o herida palpebral todos los pacientes requieren una exploración oftalmológica. También hay que comprobar la vacunación antitetánica.

OJO ROJO NO TRAUMÁTICO

Conjuntivitis aguda

La participación de la conjuntiva en cualquier proceso infeccioso o irritante del ojo es prácticamente constante, ya que es donde asientan los elementos defensivos principales frente a los agentes externos.
El tratamiento depende de la etiología: bacteriana, vírica o alérgica. En cualquier caso, no se debe ocluir nunca un ojo con secreción puesto que es un caldo de cultivo donde proliferan los gérmenes.

Conjuntivitis vírica

Etiología: suele haber una historia reciente de infección respiratoria o de un posible contacto (son muy contagiosas durante los 10-12 primeros días). La mayoría están producidas por adenovirus.
Clínica: generalmente empieza en un ojo y a los pocos días se afecta el contralateral. Es típica la apa-

rición de folículos en la conjuntiva tarsal inferior: pequeñas elevaciones blanco-grisáceas, como granos de arroz, rodeadas por vasos. Puede haber una adenopatía preauricular. Suelen empeorar los primeros 4-7 días y se resuelven en 2-3 semanas.
Tratamiento: incluye lavados con suero salino, compresas de agua fría y profilaxis antibiótica tópica (tobramicina colirio). No se deben utilizar corticoides sin supervisión oftalmológica.

Conjuntivitis bacteriana

Etiología: los gérmenes implicados con más frecuencia son el *Staphylococcus aureus,* el *Streptococcus pneumoniae* y el *Haemophilus influenzae.*
Clínica: es característica la presencia de legañas muco-purulentas amarillentas que pegan las pestañas. En la exploración se observan papilas en la conjuntiva tarsal: pequeñas elevaciones rojizas o formaciones poligonales que dan un aspecto de empedrado.
Tratamiento: hay que aplicar un colirio antibiótico (tobramicina, tetraciclina) cada 2 ó 3 horas durante el día (pomada por la noche) durante 5-7 días o hasta 72 horas después de que desaparezca la clínica.

Conjuntivitis alérgica

Etiología: la inflamación de la conjuntiva se produce por una reacción de hipersensibilidad siguiendo a la sensibilización y reexposición a un alergeno.
Clínica: el síntoma más molesto es el intenso picor ocular. Se acompaña de lagrimeo, edema de la conjuntiva bulbar (quemosis), hiperemia conjuntival e hipertrofia papilar en la conjuntiva tarsal.
Tratamiento: lo ideal, si es posible, es eliminar el alérgeno. Los casos leves mejoran con la aplicación de compresas de agua fría. En los moderados se pueden utilizar antihistamínicos tópicos (olopatadina, azelastina, clorhidrato de epinastina colirio; 1-2 gotas cada 12 horas) y en los más importantes se puede asociar un colirio corticoideo suave al inicio del tratamiento (fluorometolona; 1 gota en ambos ojos 3 veces al día durante 5 días).

Conjuntivitis neonatal

Está definida por la existencia de secreción mucosa o mucopurulenta en los ojos en el primer mes de vida. Puede ser de origen vírico, bacteriano o químico. Es imprescindible el cultivo para el diagnóstico diferencial.

Conjuntivitis química

Etiología: está producida por el nitrato de plata al 1% (en desuso) o los antibióticos (eritromicina) que se utilizan para la profilaxis ocular en el recién nacido.
Clínica: la clínica de la conjuntivitis aparece, habitualmente, a las pocas horas del parto y dura menos de 24 horas.
Tratamiento: lo idóneo es lavar los ojos con suero fisiológico. Si existe edema conjuntival se puede aplicar un colirio corticoideo (fluorometolona).

Conjuntivitis bacteriana

Etiología: los gérmenes más frecuentes son el *S. aureus,* el *Streptococcus* spp y el *H. influenzae.*
Clínica: los síntomas suelen aparecer al 3º-4º día de vida. La conjuntivitis por *Haemophilus* puede asociar otras infecciones tales como otitis media, neumonía o meningitis.
Tratamiento: además de los lavados con suero fisiológico frecuentes, si no remite, se pautará tratamiento con un antimicrobiano tópico (tetraciclina o tobramicina).

Conjuntivitis gonocócica

Etiología: *Neisseria gonorrhoeae.* La conjuntivitis gonocócica se consideraba erradicada pero en los últimos años ha aumentado la frecuencia. En la actualidad, aproximadamente el 17% de las conjuntivitis agudas neonatales puede tener un origen gonocócico.
Clínica: comienza entre el 2º-4º día de vida como una conjuntivitis aguda purulenta con importante quemosis - edema de la conjuntiva, generalmente acompañado de hiperemia, que afecta con mayor frecuencia a la conjuntiva bulbar y al fórnix-. La acumulación de líquido a este nivel puede producir un edema tan importante que provoque la salida de la conjuntiva entre ambos párpados y sobre la córnea.
Deben explorarse cuidadosamente los ojos buscando ulceraciones corneales ya que evolucionan rápidamente con riesgo de perforación ocular.
Tratamiento: penicilina G sódica i.v. (50.000 U/Kg/día en 2 ó 3 dosis) durante 7 días.

Conjuntivitis herpética

Etiología: el agente causal es el virus del herpes simple tipo 2 (genital). La afectación materna es casi siempre asintomática.
Clínica: las vesículas aparecen en el margen palpebral en el 4º-5º día de vida. La córnea se afecta

con infiltrados marginales y, en algunos casos, se observa una típica úlcera dendrítica (queratitis estromal).
Tratamiento: existen distintas opciones terapéuticas: trifluridina al 1/1.000, vidarabina, aciclovir al 3% o ganciclovir 1,5 mg/g. Hay que aplicar una gota cada dos horas los tres primeros días. Una vez que la ulceración de la córnea ha mejorado se puede reducir la dosis (una gota 3 veces al día). En general el tratamiento no debe exceder los 21 días.

INFLAMACIÓN /INFECCIÓN DE LOS PARPADOS: BLEFARITIS

Se denomina blefaritis a la inflamación de los párpados - el margen de los párpados aparece inflamado y enrojecido -. A menudo su origen se debe a un mal funcionamiento de las pequeñas glándulas que se encuentran en el margen palpebral.
En condiciones normales, las glándulas producen una secreción grasa que ayuda a lubricar la superficie del ojo y la cara interna de los párpados, previniendo la evaporación de las lágrimas. En los niños con blefaritis estas glándulas se encuentran obstruidas, sus secreciones quedan estancadas y se forman ácidos grasos que irritan la superficie ocular. El depósito de estos materiales, además, proporciona unas condiciones óptimas para el crecimiento de bacterias. Éstas, a su vez, liberan toxinas que contribuyen a irritar todavía más los párpados agravando el proceso.

CLASIFICACIÓN

Seborreica

El exceso de secreción grasa de las glándulas sebáceas provoca un enrojecimiento del borde de los párpados con descamación de las pestañas.
Tratamiento: se limpiarán los bordes palpebrales dos veces al día con bastoncillos impregnados con suero fisiológico o un champú suave para los ojos.

Estafilocócica

Se sospechará el origen estafilocócico cuando las escamas sean amarillentas y dejen lesiones ulcerativas al ser retiradas.
Tratamiento: hay que aplicar una pomada antibiótica con gentamicina o eritromicina sobre el borde palpebral durante 7 días.

Orzuelo

Es una infección, generalmente estafilocócica, del folículo ciliar.
Clínica: la mayoría de las protuberancias en el pár-

pado son orzuelos. Se presentan como una tumoración muy dolorosa, especialmente sensible al tacto, donde puede verse un punto de pus amarillento centrado por una pestaña.
Tratamiento: incluye calor local y antibiótico tópico asociado a un corticoide suave (prednisona neomicina).

Chalacion

Es una inflamación granulomatosa de las glándulas de Meibomio.
Clínica: aparece una tumoración palpebral (nódulo duro) indolora, sin signos inflamatorios. Puede infectarse originando un orzuelo interno.
Suele reabsorberse espontáneamente o abrirse drenando hacia la conjuntiva o la piel. Algunos pacientes sufren brotes agudos infecciosos recurrentes.
Tratamiento: puede inyectarse triamcinolona intranodular, reservándose la extirpación quirúrgica para aquellos que no se reabsorban.

Dacriocistitis

Es la infección aguda del saco lagrimal. Los gérmenes más frecuentes son: *S. aureus* y otras bacterias gram positivas.
Clínica: cursa con dolor y una zona de inflamación localizada sobre el párpado inferior en el área periorbitaria nasal. Es típico que al presionar sobre esta zona salga pus por el orificio lacrimal inferior e incluso el superior.
Tratamiento: además de calor local se prescribirá antibiótico por vía oral (cefuroxima axetilo: 30 mg/kg/día en dos dosis o amoxicilina-clavulánico: 40-50 mg/kg/día en 3 dosis). Si la zona inflamada fluctúa se debe drenar.

Dacrioadenitis

La infección de la glándula lacrimal afecta fundamentalmente a niños y adolescentes.
Etiología: puede ser bacteriana o vírica.
Clínica: aparece una tumoración inflamatoria unilateral, dolorosa, en el tercio externo del párpado superior (signo de la S) que puede acompañarse de una adenopatía preauricular y de fiebre.
Tratamiento: si se sospecha una infección bacteriana hay que pautar antibióticos por vía oral.

Obstrucción congénita del conducto nasolacrimal

Hasta un 30% de los niños nacidos a término puede presentar una imperforación de la vía lagrimal que se resuelve de forma espontánea, sin tratamiento específico, en los primeros seis meses de vida en más del 80% de los casos.

Etiología: la causa es la presencia de una membrana en la porción distal del conducto nasolacrimal.
Clínica: comienza a la semana del nacimiento con enrojecimiento conjuntival, exudado mucopurulento (legañas abundantes) y lagrimeo creciente (según va apareciendo la secreción de lágrimas en el lactante).
Se puede comprobar como refluye un material mucoso o mucopurulento por los orificios lacrimales de los párpados al presionar sobre el saco. Puede complicarse produciéndose una dacriocistitis e incluso una celulitis preseptal.
Es una patología de fácil diagnóstico y con buen pronóstico a largo plazo que hay que diferenciar de otros cuadros más graves, que también cursan con lagrimeo, como el glaucoma congénito, la queratitis, las alteraciones corneales, el entropion, la triquiasis o la presencia de un cuerpo extraño bajo el párpado superior.
Tratamiento médico: se recomienda dar masajes sobre el conducto lagrimal desde arriba hacia abajo (diez presiones 4 veces al día). Se le dice a los padres que coloquen el dedo sobre el canalículo común del niño (ángulo interno del ojo) y que aprieten despacio hacia abajo. También es conveniente mantener limpios los párpados con compresas impregnadas en agua caliente 2-4 veces al día.
Si existe una descarga mucopurulenta significativa hay que considerar asociar tratamiento tópico con tobramicina, tetraciclina o eritromicina (colirio o pomada) durante una semana.
Tratamiento quirúrgico: la edad ideal para la canalización de la vía lagrimal está entre los 4 y los 6 meses de vida. El porcentaje de éxitos disminuye conforme aumenta la edad del lactante, de forma que un sondaje único consigue casi siempre la curación si se efectúa sobre el cuarto mes de vida, y sólo en el 25% de los casos si se hace al año.

GLAUCOMA CONGÉNITO

Se caracteriza por un aumento de la presión intraocular originado por anomalías del ángulo irido-corneal. Tiene una incidencia de 1:15.000 recién

nacidos vivos. Es más frecuente en varones (70%). Es una enfermedad grave ya que causa ceguera si no se actúa a tiempo. El aumento de la presión intraocular conlleva lesiones del nervio óptico y de forma secundaria la pérdida visual.

Clínica Los síntomas suelen comenzar en los 2 primeros años de vida. Son inespecíficos e inconstantes (fotofobia, lagrimeo, blefaroespasmo) por lo que puede confundirse con una conjuntivitis o una obstrucción de la vía lagrimal. La fotofobia suele ser tan importante que lleva al niño a esconder la cabeza de la luz.

El aumento de la presión intraocular provoca un alargamiento del globo ocular y un aumento del diámetro corneal (mayor de 12 mm). La córnea tiene un aspecto turbio por el edema.

Tratamiento El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Albert DM, Jakobiec FA. Principles and practice of ophthalmology: clinical practice. Philadelphia: WB Saunders Co; 1994.
2. Benito FJ, Mintegi S, Sánchez J. Diagnóstico y Tratamiento de Urgencias Pediátricas. Madrid: Ergon; 2006.
3. Bueno J, Cuevas R, Vicente E, Ferrer C, González I, Pueyo M. Estudio epidemiológico de las urgencias oftalmológicas en los niños. Arch Soc Esp Oftalmol 1997;72:271-6.
4. Galán A, Valero A. Guía de alergia ocular. Barcelona: MRA ediciones SL; 2002.
5. King RA. Common ocular signs and symptoms in childhood. Pediatr Clin North Am 1993;40:753-66.
6. MacEwen CJ, Baines PS, Desai P. Eye injuries in children: the current picture. Br J Ophthalmol 1999;83:933-6.
7. Pou J. Urgencias en Pediatría. Madrid: Ergon; 2005.
8. Puertas D, Acebes MM. Urgencias oftalmológicas en Pediatría de Atención Primaria. Revista de Atención Primaria 2001;3:411-24.
9. Puertas Bordallo D. Alteraciones oftalmológicas. En: Muñoz Calvo MT, Hidalgo Vicario MI, Rubio Roldán LA, Clemente Pollán J (eds). Pediatría extrahospitalaria. Aspectos básicos en atención primaria. Madrid: Ergón SA; 2001.p.575-81.
10. Puertas D, Sevilla CM. Obstrucción congénita de la vía lagrimal. Rev Esp Pediatr 2002;58:145-50.

62 ANALGESIA. SEDACIÓN/ANALGESIA EN PROCEDIMIENTOS

Gloria Domínguez Ortega

ANALGESIA

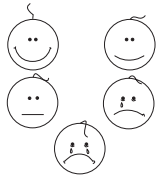
El dolor es una experiencia sensorial subjetiva desagradable. El objetivo de la analgesia o tratamiento del dolor es eliminar el sufrimiento asociado al mismo. La ansiedad que experimentan los niños contribuye a este sufrimiento y por lo tanto debe tratarse adecuadamente mediante sedación. La analgesia se aplicará al dolor asociado a cualquier patología que lo precise.

VALORACIÓN DEL DOLOR

El dolor es un motivo de consulta frecuente en urgencias de pediatría. Debe tratarse siempre, aunque después de haber servido de orientación diagnóstica. La medición del dolor es complicada y variable de un paciente a otro por tratarse de una apreciación subjetiva. Para valorar su intensidad existen unas escalas adecuadas a cada edad:

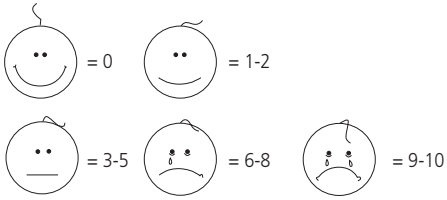
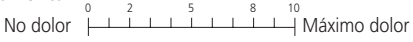
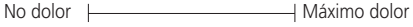
- **Menores de 3 años:** escalas de conducta.
- **Niños de 3-6 años:** escalas subjetivas cotejando con las de conducta.
- **Mayores de 6 años:** escalas subjetivas.

NIÑOS MENORES DE 3 AÑOS : ESCALA OBJETIVA FISIOLÓGICO-CONDUCTA

Parámetro	Valoración	Puntos
TAS basal	↑ < 20%	0
	↑ 20-30%	1
	↑ > 30%	2
Llanto	Ausente	0
	Consolable	1
	No consolable	2
Actividad motora espontánea	Dormido-Jugando	0
	Moderada-Controlable	1
	Intensa-Incontrolable	2
Expresión facial		0
		1
		2

2-3 años: evaluación verbal	No dolor	0
	Incómodo-No localiza el dolor	1
	Se queja y localiza el dolor	2
< 2 años: lenguaje corporal	Postura normal	0
	Hipertonía-flexión extremidades	1
	Protege o toca la zona dolorosa	2

MAYORES DE 3 AÑOS: ESCALAS SUBJETIVAS

Edad	Escalas
3-6 años	a) Dibujos faciales:  b) Escala de color:
6-12 años	a) Numérica:  b) Analógica visual  c) Verbal No dolor - leve - moderado - intenso - insoportable

TAS: tensión arterial sistólica.
Puntuación: *0: No dolor; 1-2: Leve; 3-5: Moderado; 6-8: Intenso; 9-10: Insoportable.*

En los pacientes inconscientes el dolor debe valorarse por los parámetros fisiológicos de la respuesta simpática al dolor: taquicardia, hipertensión, sudoración, polipnea y dilatación pupilar. En algunos pacientes la respuesta puede ser vagal con bradicardia e hipotensión.

TRATAMIENTO DEL DOLOR LEVE

Sin componente inflamatorio	**Aplicación:** cefalea, dolor dental, dolor o molestias postvacunales, traumatismos leves de partes blandas.

Paracetamol:
- Vía oral o rectal: carga: 20 mg/kg; mantenimiento: 15 mg/kg/4 h (máximo 4 g/día).
- Intravenoso: 15 mg/kg/6 h. Se diluye en 25 ml de suero salino fisiológico (SSF). Infusión en 20 minutos (máximo 4 g/día).

Con componente inflamatorio

Aplicación: otitis, celulitis, dolor osteoarticular (artritis y traumatismos), quemaduras solares.
Antiinflamatorios no esteroideos:
Ácido acetilsalicílico: 10-15 mg/kg/4-6 horas v.o. (máximo 4 g/día).
Ibuprofeno: 5-10 mg/kg/6 horas v.o., v.r.

TRATAMIENTO DEL DOLOR MODERADO

Sin componente inflamatorio

Aplicación: dolor abdominal tipo cólico de origen digestivo o genitourinario, contusiones y fracturas, cefaleas, dolor oncológico, dolor postquirúrgico (cirugía menor), quemaduras poco extensas y poco profundas.
Dipirona magnésica:
- Vía oral: 40 mg/kg/6 h (máximo 2 g/dosis y 6 g/día).
- Vía intravenosa o intramuscular: 40 mg/kg/6-8 h. Se diluye en 10 ml de SSF para administrarlo en 10 minutos.

Codeína: 0,5-1,5 mg/kg/4-6 h v.o. (máximo 60 mg/dosis).
Asociación paracetamol + codeína.

Con componente inflamatorio

Aplicación: otitis, flemón dentario, infecciones y traumatismos osteoarticulares, celulitis.
Ibuprofeno: 5-10 mg/kg/6 horas v.o., v.r.
Diclofenaco (mayores de 1 año):
- Vía oral: 0,5-1,5 mg/kg/8 h (máximo 3 mg/kg/día; 150 mg dosis total).
- Vía rectal: 0,5-1 mg/kg/8-12 h (máximo 3 mg/kg/día).

Naproxeno:
- Vía oral: 5-7 mg/kg/12 horas.

Ketorolaco:
- Vía oral: 1 mg/kg dosis única. Máximo: 40 mg/día.
- Vía intravenosa: carga: 0,4-1 mg/kg en 20 minutos (máximo: 30 mg/dosis y 90 mg/día). Mantenimiento: 0,2-0,5 mg/kg/6 h. Inicio: < 10 minutos; efecto máximo: 1-3 h.

- Está contraindicado en la insuficiencia renal, en la insuficiencia hepática grave y en los trastornos de la coagulación.

TRATAMIENTO DEL DOLOR GRAVE	
Aplicación	Politraumatismos, dolor oncológico, quemaduras extensas, postquirúrgico.
Pauta inicial	Dipirona magnésica o ketorolaco i.m. o i.v. Si tras 5-10 minutos persiste el dolor se administrarán opioides.
Opioides suaves	**Codeína:** 0,5-1,5 mg/kg/4-6 h v.o. (máximo 60 mg/dosis). **Tramadol:** 1-1,5 mg/kg/día cada 6-8 horas v.o., i.v., i.m. Latencia: 30 minutos. Duración 4-6 horas.
Opioides potentes	Cloruro mórfico • Vía intravenosa: 0,05-0,1 mg/kg en 20 minutos. Mantenimiento: 20-50 μg/kg/h. • Inicio: 1 minuto. Efecto máximo: en 30 minutos. Duración: 2-3 horas. • Preparación: 0,5 mg/kg añadiendo SSF hasta completar 50 ml (1 ml/h = 10 μg/kg/h). **Fentanilo:** ver sedación/analgesia en procedimientos.
Ketamina	Ver sedación/analgesia en procedimientos.

SEDACIÓN/ANALGESIA EN PROCEDIMIENTOS

La sedación/analgesia se define como un espectro continuo de estados conseguido mediante métodos farmacológicos que van desde la mínima sedación hasta la anestesia general. Permite tolerar procedimientos que generan dolor y/o ansiedad. Los procedimientos en urgencias se realizarán mediante sedación mínima, moderada, profunda o disociada según cada caso.

Tipos de sedación	
Sedación mínima	Es la depresión mínima de la conciencia conseguida mediante métodos farmacológicos que permite mantener los reflejos protectores, la vía aérea permeable de modo continuo e independiente y res-

ponder de forma normal a estímulos verbales. La función cardiovascular no se altera.

Sedación moderada Es la depresión mínima de la conciencia conseguida mediante métodos farmacológicos que permite mantener los reflejos protectores, la vía aérea permeable de modo continuo e independiente y responder de forma voluntaria a estímulos físicos o verbales. La función cardiovascular generalmente se mantiene estable.

Sedación profunda Es un estado de depresión de la conciencia conseguido mediante fármacos en que el paciente no es despertado fácilmente. Puede acompañarse de la pérdida, parcial o total, de los reflejos protectores y de la capacidad de mantener permeable la vía aérea de modo independiente y continuo. Permite responder de forma voluntaria a la estimulación física o verbal repetida o dolorosa. La función cardiovascular generalmente se mantiene estable.

Sedación disociada Es un estado de catalepsia o de trance inducido por la ketamina. Se caracteriza por una analgesia y amnesia profundas con persistencia de la estabilidad cardiopulmonar. Los reflejos protectores de la vía aérea están conservados y las respiraciones son espontáneas.

INDICACIONES

La sedación/analgesia se puede realizar en numerosos procedimientos diagnóstico-terapéuticos. Las estrategias a seguir dependerán de los requerimientos de los mismos.

Procedimientos no invasivos

Indicaciones: TC, RM, ecografía, EEG, ecocardiografía.

Requerimientos del procedimiento: control de la motilidad.

Estrategia de sedación/analgesia sugerida:

- Reconfortar al paciente.
- Hidrato de cloral (< 3 años).
- Midazolam i.v., v.o., intranasal (i.n.).

Procedimientos asociados con bajo nivel de dolor pero con mucha ansiedad

Indicaciones: punción lumbar, punción suprapúbica, venopunción, laceraciones simples, laringoscopia por fibroscopio flexible, irrigación ocular.

Requerimientos del procedimiento:

- Control de la motilidad.

- Analgesia local.
- Sedación.

Estrategia de sedación/analgesia sugerida:

- Reconfortar al paciente + analgesia local + óxido nitroso inhalado o midazolam i.v., v.o., i.n.

Procedimientos asociados con mucho dolor o mucha ansiedad

Indicaciones: sutura de heridas, cura de laceraciones complejas, reducción de parafimosis, reducción de hernias, desbridamiento de quemaduras, drenaje de abscesos, reducción de dislocaciones y fracturas, extracción de uña encarnada, extracción de cuerpos extraños de ojos, nariz, oídos y piel, artrocentesis, examen de abuso sexual, cardioversión.

Requerimientos del procedimiento:

- Control de la motilidad.
- Analgesia local.
- Sedación.
- Analgesia sistémica.
- Amnesia.

Estrategia de sedación/analgesia sugerida: reconfortar al paciente + analgésicos locales + alguna de las siguientes asociaciones:

- Ketamina ± Atropina i.v., i.m. ± Midazolam i.v., i.n.
- Midazolam + Fentanilo i.v.
- Propofol + Fentanilo i.v.
- Óxido nitroso inhalado.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

El responsable de la sedación/analgesia debe estar entrenado en la reanimación cardiopulmonar (RCP) básica y avanzada, también debe conocer la farmacología de los agentes empleados.
Después de establecer la indicación y la estrategia de sedación/analgesia para el procedimiento hay que evaluar al paciente para decidir el grado de sedación/analgesia que se prevea necesario.

Anamnesis

La anamnesis intentará seleccionar los pacientes candidatos para una sedación/analgesia segura en Urgencias. Si los datos obtenidos en la evaluación del paciente anticipan una sedación/analgesia difícil será necesaria la intervención de los anestesistas.

Alteraciones previas de órganos y sistemas

El estado de salud basal determina el grado de éxito de la sedación/analgesia. La sociedad Americana de Anestesistas con su clasificación del estado físico recomienda un nivel I y II para la sedación/analgesia en urgencias:

Clase	Descripción	Idoneidad para la sedación
1	Paciente con buena salud	Excelente
2	Enfermedad sistémica moderada	Generalmente buena
3	Enfermedad sistémica grave	Intermedia a pobre; considerar beneficios frente a riesgos
4	Enfermedad sistémica grave con riesgo vital	Pobre; los beneficios raramente superan los riesgos
5	Enfermo moribundo que no sobrevivirá sin la intervención	Extremadamente pobre

Alteraciones en la respiración El estridor, los ronquidos o la apnea del sueño dificultan la sedación/analgesia.

Anomalías cromosómicas La trisomía 21 asocia una anatomía cérvico-facial que en ocasiones complica el manejo de la vía aérea.

Antecedentes en sedación/analgesia Las experiencias adversas previas con sedación/analgesia y/o anestesia local, regional o general deben ser valoradas antes de repetirlas en Urgencias.

Fármacos Debe preguntarse sobre alergias medicamentosas, medicación actual y evaluar posibles interacciones medicamentosas.

Consumo de tóxicos El tabaquismo y el abuso de alcohol o de drogas en los adolescentes pueden complicar la sedación/analgesia.

Ayuno Hay que valorar el tiempo y el tipo/naturaleza de la última ingesta.

Exploración

Constantes vitales Se tomará la tensión arterial, la frecuencia cardíaca y la respiratoria. Servirá para ayudar a controlar la estabilidad hemodinámica y la vía aérea.

Auscultación cardiopulmonar La auscultación de ruidos patológicos o la hipoventilación indican un mayor riesgo de depresión respiratoria durante la sedación/analgesia.

Evaluación de la vía aérea El hallazgo en la exploración de una vía aérea estrecha, con muchas secreciones, inflamada o con

alguna anomalía anatómica indica la necesidad de un manejo más cauto del paciente. Es probable que precise anestesia general.

Constitución La obesidad significativa, especialmente si afecta al cuello y a las estructuras faciales, puede complicar el manejo de la vía aérea.

Cabeza y cuello La secuencia de Pierre Robin, un cuello corto, una masa cervical, una alteración o un traumatismo en la columna cervical pueden dificultar el mantenimiento de la vía aérea permeable.

Boca Un diámetro de apertura < 3 cm, unos dientes prominentes, la macroglosia y la existencia de aparatos dentales no extraíbles pueden complicar la asistencia respiratoria.

Mandíbula La retrognatia, el trismo y una maloclusión significativa pueden dificultar también el mantenimiento de la vía aérea permeable.

Preparación para el procedimiento

Consentimiento informado Se informará a los padres y a los niños mayores de 12 años del procedimiento que se vaya a realizar solicitando un consentimiento informado para la sedación/analgesia.

Ayuno Siempre que el estado del paciente lo permita, es deseable respetar las recomendaciones generales de ayuno que van dirigidas a pacientes sanos. Su seguimiento no garantiza un vaciado gástrico completo.

Naturaleza de la ingesta	Período mínimo de ayuno
Líquidos claros[1]	2 horas
Leche materna	4 horas
Fórmula infantil	6 horas
Leche no humana	6 horas
Comida ligera[2]	6 horas

[1]***Líquidos claros:*** *agua, zumos de frutas sin pulpa, bebidas gaseosas, té y café.*
[2]***Comida ligera:*** *tostadas y líquidos claros. Los fritos, las grasas y la carne prolongan el vaciado gástrico. Deben considerarse la cantidad y el tipo de alimento ingerido para determinar un período de ayuno adecuado.*

Monitorización

Durante la sedación moderada o profunda, un enfermero se encargará de monitorizar al paciente. Debe estar entrenado en el reconocimiento de complicaciones asociadas: depresión respiratoria, obstrucción de la vía aérea, reacciones alérgicas. No deberá atender otras tareas.
El encargado de la sedación o el de la monitorización anotará todos estos parámetros en una hoja de registro.

Nivel de conciencia Se valora por la respuesta de los pacientes a estímulos táctiles, verbales o dolorosos mediante diversas escalas. La más usada es la escala de Ramsay y Miller.

Evaluación de la sedación en el paciente no paralizado (Modificada de las escalas de Ramsay y Miller)
NIVEL 0: Agitado. Ansioso. Intranquilo.
NIVEL 1: Tranquilo. Cooperador y despierto. Orientado.
NIVEL 2: Dormido. Abre los ojos con el ruido ambiental.
NIVEL 3: Dormido. Abre los ojos si se le llama.
NIVEL 4: Dormido. Abre los ojos con estímulos físicos*.
NIVEL 5: Dormido. No abre los ojos pero se mueve y reacciona con estímulos dolorosos**.
NIVEL 6: Inconsciente y sin respuesta.
Nivel 0: ausencia de sedación; **Nivel 1-3:** sedación consciente; **Nivel 4-5:** sedación profunda; **Nivel 6:** anestesia general.
**Golpeteo en el entrecejo; golpeteo en el hombro; estímulo acústico intenso.* ***Cuando la única respuesta a un estímulo doloroso es el reflejo de retirada, la sedación está alcanzando el nivel de anestesia general y aumenta el riesgo de depresión respiratoria.*

Respiración La ventilación pulmonar y la frecuencia respiratoria se controlan mediante la observación y la auscultación pulmonar.

Oxigenación Se colocará un pulsioxímetro antes de iniciar la sedación/analgesia y se retirará al alta. Se aplicará oxígeno en gafas o mascarilla para mantener una saturación de $O_2 > 94\%$. Si se detecta hipoxemia, se comprobará que la vía aérea permanece permeable, recolocando al paciente si fuera necesario.

Hemodinamia Se realizará control de las constantes vitales (FC y TA) antes de iniciar la sedación/analgesia y durante el procedimiento cada 5 minutos; si es posible,

puede monitorizarse de forma continua. Durante el periodo de recuperación hasta el alta el control se hará cada 15 minutos. En la sedación profunda se recomienda un registro electrocardiográfico continuo.

FÁRMACOS ANALGÉSICOS

Anestésicos locales

Indicaciones	• **Suturas profundas o muy extensas:** lidocaína ± adrenalina. • **Suturas superficiales y no muy extensas:** gel de lidocaína al 4% + adrenalina al 0,1% + tetracaína al 0,5% (LAT). • **Drenaje de abscesos:** crema de lidocaína al 2,5% + prilocaína al 2,5%. • **Extracción de uña encarnada:** crema de lidocaína al 2,5% + prilocaína al 2,5%. • **Punción lumbar:** – Urgente/Neonato: cloruro de etilo. – No urgente: crema de lidocaína al 2,5% + prilocaína al 2,5%. • **Punción suprapúbica:** crema de lidocaína al 2,5% + prilocaína al 2,5%.
Lidocaína al 1% s.c. (1 ml = 10 mg) ± **Adrenalina al 1/100.000 s.c.**	La adrenalina prolonga la acción y disminuye el sangrado. No se debe utilizar en territorios irrigados por arterias distales (raíz de los dedos, base del pene, pabellón auricular). **Técnica:** para disminuir el dolor asociado a la infiltración se diluye 1 ml de bicarbonato 1 M en 9 ml de lidocaína al 1%. Se usará inicialmente una aguja de insulina (25 G). Posteriormente, si se requiere más profundidad pueden emplearse agujas más largas y gruesas. Se infiltra primero muy lentamente la dermis y luego el tejido celular subcutáneo pasando siempre a través de áreas anestesiadas. **Dosis:** • Con adrenalina: 2-4 mg/kg (0,2-0,4 ml/kg); máximo: 0,8 ml/kg. • Sin adrenalina: 1-2 mg/kg (0,1-0,2 ml/kg); máximo: 0,5 ml/kg. En la reducción de fracturas de antebrazo se infiltran sobre el hematoma de la fractura 5-10 ml de lidocaína al 1% (máximo 5 mg/kg).

	Tiempo: acabada la infiltración se espera 5 minutos antes de comenzar la técnica. Duración de la analgesia: 2 horas.
Crema de lidocaína al 2,5% + prilocaína al 2,5%	Aplicación tópica sólo en piel intacta, no en heridas. Se debe aplicar una capa y mantener tapado en cura oclusiva durante 60 minutos. En neonatos puede inducir metahemoglobinemia.
Gel LAT (lidocaína 4%, adrenalina 0,1%, tetracaína 0,5%)	Se aplica sobre los márgenes de la herida y se tapa con una gasa durante 20-30 minutos. No debe usarse en zonas distales. No es tóxica si cae en mucosas, pero no está indicada en éstas. **Dosis:** 3 ml sobre la piel y algo de sobrante en la gasa.
Cloruro de etilo	Aplicación tópica sobre piel intacta. Duración del efecto muy corta.

Analgésicos sistémicos

Ketamina	Es un fármaco anestésico que proporciona una analgesia intensa a dosis subanestésicas. También provoca amnesia disociada: el paciente parece estar desconectado de su entorno y entra en un estado de trance, en el que puede seguir las órdenes pero no puede responder verbalmente. Los ojos permanecen abiertos y puede apreciarse nistagmus. **Efectos secundarios:** puede producir alucinaciones o pesadillas en pacientes > 15 años. Algunos estudios afirman que este efecto se minimiza si se administra conjuntamente con midazolam, aunque aumenta el riesgo de depresión respiratoria. Otro efecto es la hipersalivación que puede minimizarse con la administración simultánea de atropina. En raras ocasiones puede producir laringoespasmo. La mayoría de las veces que se registra hipoxemia se corrige con una correcta apertura de la vía aérea. **Contraindicaciones:** • Absolutas: edad < 3 meses, psicosis. • Relativas: – Edad: 3-12 meses. – Procedimientos que estimulen la faringe posterior. – Antecedente de inestabilidad de la vía aérea. – Antecedente de cirugía o de estenosis de la tráquea. – Traqueomalacia o laringomalacia. – Enfermedad cardiovascular.

– Hipertensión intracraneal (trauma craneal, masa o hidrocefalia).
– Otros: porfiria, enfermedad tiroidea o uso de medicación tiroidea, glaucoma, herida del globo ocular, epilepsia mal controlada.

Ketamina intravenosa	
Presentación	1 ml = 50 mg.
Dosis inicial	1,5 mg/kg.
Velocidad de administración	0,5 mg/kg/min. No se debe administrar nunca en menos de 1 minuto.
Inicio de la acción	1 minuto.
Dosis posteriores	Si es necesario se puede repetir la dosis cada 5-15 minutos: 0,5-1 mg/kg. No se deben administrar más de 50 mg i.v. (1 ml).
Duración disociación	15 minutos.
Duración hasta la recuperación	60-120 minutos.
Preparación	La dosis requerida se puede administrar mezclada con atropina, aunque es mejor de forma separada administrando la atropina antes que la ketamina. Dosis de atropina: 0,01 mg/kg i.v., i.m. (mínimo: 0,1 mg; máximo: 0,5 mg).

Ketamina intramuscular	
Dosis inicial	4-5 mg/kg.
Inicio de la acción	5 minutos.
Dosis posteriores	Si se necesitan más dosis se administran i.v.: 0,25 mg/kg. No se deben administrar más de 100 mg i.m. (2 ml).
Duración disociación	15-30 min.
Duración hasta la recuperación	100-140 min.
Preparación	Se mezclan las dosis requeridas de ketamina y atropina en la misma jeringa.

Fentanilo

Debe usarse con precaución en pacientes con infección activa del tracto respiratorio superior.
Es un derivado opioide de alto poder analgésico.
Potencial riesgo de depresión respiratoria.
El antídoto de los opioides es la naloxona.

Fentanilo intravenoso	
Dosis estándar	2 μg/kg.
Inicio de la acción	30 segundos.
Efecto máximo	En 3-5 minutos.
Duración	~ 1 hora.
Antídoto	Naloxona (1 ml = 0,4 mg). • Dosis para la reversión postanestesia: 0,01 mg/kg i.v. ó i.m. (0,025 ml/kg) cada 2-3 min según la respuesta. • Tiempo de incio: i.v. 2 min; i.m. 2-5 min. • Duración de la acción: i.v. 20-60 min.; i.m. 60-90 min.
Preparación	5 μg/kg en jeringa de 10 ml. Se añade SSF hasta completar 10 ml (1 ml = 0,5 μg/kg).

Titulación y dosis de carga del fentanilo i.v.

1. Comenzar administrando 4 ml de la dilución preparada en 3 min. Lavar vía y esperar 2 min.
2. Valorar dolor: si moderado o intenso, administrar 2 ml en 3 min. Lavar vía. Esperar 2 min.
3. Valorar dolor: si moderado o intenso, administrar 1 ml en 3 minutos. Esperar 2 min. y valorar dolor.
4. Utilizar a partir de ahora dosis de 0,5 ml en 3 minutos. Repetir esta dosis hasta que el dolor desaparezca o sea leve.

En < 6 meses, por la escasa reserva respiratoria o neurológica, las dosis serán un 25-50% menores.

Fentanilo i.m., i.n., s.l.	
Dosis	2-4 μg/kg
Inicio	< 8 minutos
Duración	1-2 horas

FÁRMACOS SEDANTES

La ansiedad de los niños puede disminuirse mediante técnicas de relajación y distracción, haciendo que el niño hable, sople o hablándole en un tono tranquilizador. La presencia de los padres hasta que el niño esté sedado es muy recomendable.

Benzodiacepinas

Midazolam: es la de 1ª elección por sus propiedades farmacodinámicas.
El antídoto de las benzodiacepinas es el flumacenil.

Midazolam i.v.	
Presentación	1 ml = 5 mg.
Dosis estándar	0,1-0,2 mg/kg.

Dosis máxima	2 mg.
Dosis total máxima	5 mg.
Inicio de la acción	3-5 minutos.
Efecto máximo	~ 10 minutos.
Duración	30-60 minutos.
Antídoto	Flumacenil (1 ml = 0,1 mg) • Dosis: 0,01 mg/kg/dosis i.v. (0,1 ml/kg/dosis; máximo: 0,2 mg/dosis). Se administra en 15 segundos. Puede repetirse a los 45 segundos hasta un máximo de 0,05 mg/kg ó 1 mg. Puede ser necesaria otra dosis en 45-60 min. • Tiempo de inicio: 1-3 min. • Duración de la acción: < 60 min. • Contraindicaciones: pacientes tratados con benzodiacepinas, ciclosporina, isoniacida, litio, propoxifol, teofilina o antidepresivos tricíclicos. Puede provocar convulsiones.

Titulación y dosis de carga de midazolam i.v.

Preparación: 0,2 mg/kg de midazolam (máximo 5 mg) diluidos en SSF hasta completar 10 ml (1 ml = 0,02 mg/kg).

1. Se administra la mitad de la dilución (0,1 mg/kg ó 5 ml de la dilución) en 3 minutos.
2. Se puede repetir cada 3 minutos la mitad de la dosis (2,5 ml) y posteriormente 1/4 de la dosis hasta llegar a la dosis total máxima.

Midazolam v.o.	
Dosis	0,2-0,4 mg/kg
Inicio de la acción	30-35 minutos

Midazolam i.n.	
Dosis	0,2-0,5 mg/kg
Inicio de la acción	15 minutos

Midazolam v.r.	
Dosis	0,3-0,7 mg/kg
Inicio de la acción	10-30 minutos

Hidrato de cloral

Se usa para la realización de pruebas de imagen que requieren control de la motilidad.

Hidrato de cloral	
Tiempo de inicio	30-60 min.
Duración	60-120 min.

Hidrato de cloral v.o.	
Presentación	Solución oral al 10% (1 ml = 100 mg).
Dosis	60-75 mg/kg. Si no se ha dormido en 30 minutos se puede repetir la dosis (máximo 120 mg/kg ó 2 g).

Hidrato de cloral v.r.	
Presentación	Enemas al 10% (1 ml = 100 mg).
Dosis	Edad > 1 mes: 100 mg/kg (máximo 2 g). Edad < 1 mes: 50 mg/kg.

Propofol

Es un anestésico intravenoso con propiedades amnésicas pero no analgésicas.

Efectos secundarios: es un sedante potente con un riesgo elevado de depresión respiratoria. Su administración rápida se ha asociado con hipotensión y apnea.

Contraindicaciones: alergia al huevo y a la soja. Hipertensión intracraneal aguda. Puede provocar broncoespasmo en pacientes asmáticos susceptibles.

Propofol i.v.	
Presentación	1 ml = 10 mg.
Dosis estándar	1-2 mg/kg.
Inicio de la acción	30 segundos.
Efecto máximo	~ 5 minutos.
Duración	10 minutos.

Titulación y dosis de carga del propofol i.v.	
Preparación	25-50 ml de solución pura en bomba de jeringa (0,1 ml/kg/hora = 1 mg/kg/hora). Para disminuir el dolor que provoca su administración se infundirá lidocaína i.v.: 20-40 mg (2-4 ml).

Sedación moderada con propofol

1. Se comienza administrando 1 mg/kg de propofol en 3 minutos (0,1 ml x kg x 60 : 3 = ml /hora de propofol).
2. Se valora el nivel de sedación.
   Si NIVEL = 0–4 se administra la mitad de la dosis (0,05 ml x kg x 60 : 3 = ml/hora de propofol a administrar en 3 minutos).
3. Se valora el nivel de sedación.
   Si NIVEL = 0-4 se continua con la misma dosis hasta llegar a un NIVEL = 4. Entonces se reduce la infusión a la mitad

(0,025 ml x kg x 60 : 3 = ml/hora de propofol a administrar en 3 minutos).

4. Si NIVEL = 4-5 se reduce la infusión un 25%.

Sedación profunda e inductor de anestesia general
Se empieza con dosis de 2-5 mg/kg.
En < 6 meses, por la escasa reserva respiratoria o neurológica, las dosis serán un 25-50% menos.

FÁRMACOS ANALGÉSICOS Y SEDANTES

Óxido nitroso

Es un gas incoloro que inhalado tiene un efecto analgésico, ansiolítico y amnésico. Cuando se administra al 50% mezclado con oxígeno no produce depresión respiratoria ni desaturación y permite mantener los reflejos protectores de la vía aérea.

Cuando se administra sólo o con analgesia local (bloqueo del hematoma de una fractura) se considera que la sedación conseguida es mínima. Su aplicación ha de realizarse en una habitación con ventilación adecuada.

La mezcla se inhala mediante una mascarilla facial conectada a la bala de N_2O.

El tiempo de inducción es de 3 minutos, tras los cuales puede iniciarse el procedimiento. La inhalación debe mantenerse durante todo el tiempo que dure el mismo. El gas se elimina completamente en los 5 minutos posteriores a su retirada.

Se utiliza en niños > 2-3 años que pueden cooperar. En los menores de esa edad tiene una eficacia controvertida.

Efectos adversos: los más frecuentes son la euforia y las náuseas/vómitos. Raramente puede producir modificación de las percepciones sensoriales, vértigo y agitación.

Si el paciente vomita, se suspende su administración, pero se puede reanudar tras la limpieza de la mascarilla. Si se pierde el contacto verbal, se suspende definitivamente.

Contraindicaciones:

- Pacientes que precisan oxigenoterapia.
- Hipertensión intracraneal (traumatismo craneoencefálico).
- Neumotórax.
- Bulla enfisematosa.

- Embolia gaseosa.
- Accidente por inmersión.
- Lesiones en la cara que dificulten la aplicación de la mascarilla.
- Pacientes que recibieron gases intraoculares en cirugía oftalmológica.

Las mujeres embarazadas no deben estar presentes durante su administración.

Interacciones: en pacientes tratados con depresores del sistema nervioso central (opioides, benzodiacepinas) aumenta el riesgo de depresión respiratoria, hipotensión, vómitos y somnolencia.

Complicaciones de los fármacos en sedación/analgesia

Depresión respiratoria	Mayor riesgo asociado con fentanilo y propofol que con ketamina. El uso concomitante de dos o más fármacos para sedación/analgesia aumenta dicho riesgo. La mejor manera de administrarlos cuando se usa la vía i.v. es mediante titulación, empezando por la dosis más baja hasta conseguir el efecto deseado. La recolocación de la vía aérea y la ventilación con ambú suele ser suficiente. Puede ser necesaria la intubación endotraqueal con ventilación manual.
Obstrucción respiratoria	En algunas ocasiones y en pacientes predispuestos, la ketamina puede producirla. La recolocación de la vía aérea y la ventilación con ambú suele ser suficiente. Puede ser necesaria la intubación endotraqueal con ventilación manual.
Rigidez torácica con espasmo de glotis	Es un efecto característico del fentanilo cuando se usan dosis elevadas y de forma rápida. Para revertirlo además de la naloxona se usa succinilcolina (1-2 mg/kg/dosis). Puede requerir intubación endotraqueal con ventilación manual.
Reacción alérgica	Cualquier fármaco es en principio un alérgeno potencial. Se seguirá el protocolo de urticaria y anafilaxia.

Criterios para el alta

- El paciente está consciente y responde apropiadamente.
- Las constantes vitales están dentro de los límites para su edad.
- No tiene dolor ni molestias.
- No vomita o tiene mínimas náuseas.

- Si se han usado naloxona o flumacenil deberán haber pasado al menos 2 h desde la última dosis.
- Se entregará a los padres o tutores del niño una hoja de instrucciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Guidelines for monitoring and management of pediatrics patients during and after sedation for diagnostic and therapeutic procedures. Pediatrics 2006;118(6):2587-99.
2. American College of Emergency Physicians. Clinical Policy: procedural sedation and analgesia in the emergency department. Ann Emerg Med 2005; 45:177-96.
3. American Society of Anesthesiologists. Practice Guidelines for sedation and analgesia by non anaesthesiologist. An updated report by the American Society of Anesthesiologist Task Force on Sedation and Analgesia by non-anesthesiologist. Anesthesiology 2002;96:1004-17.
4. Annequin D et al. Fixed 50% nitrous oxide oxygen mixture for painful procedures. A french survey. Pediatrics 2000;105(4):E47.
5. Babl FE, Puspitadewi A, Barnett P et al. Preprocedural fasting state and adverse events in children receiving nitrous oxide for procedural sedation and analgesia. Pediatr Emerg Care 2005;21:736-43.
6. Berde CB, Sethna NF. Analgesics for the treatment of pain in children. N Engl J Med 2002;347:1094-101.
7. Ducharme J. Acute pain and pain control: state of the art. Ann Emerg Med 2000;35:592-603.
8. Krauss B, Green SM. Primary care: sedation and analgesia for procedures in children. N Engl J Med 2000;342(13):938-45.
9. Luhmann JD, Schootman M, Luhmann SJ, Kennedy RM. A randomized comparison of nitrous oxide plus hematoma block versus ketamine plus midazolam for emergency forearm fracture reduction in children. Pediatrics 2006; 118:1078-86.
10. Meyer S, Grundmann U, Gottschling S et al. Sedation and analgesia for brief diagnostic and therapeutic procedures in children. Eur J Pediatr 2007;166(4): 291-302.
11. Roback MG, Bajaj L, Wathen JE, Bothner J. Preprocedural fasting and adverse events in procedural sedation and analgesia in a pediatric emergency department: are they related? Ann Emerg Med 2004;44(5):454-9.
12. Sociedad española de Urgencias de Pediatría. Grupo de Trabajo de Indicadores de Calidad. Indicadores pediátricos para medir los criterios de calidad de la atención sanitaria. p.72-4.

63 DESHIDRATACIÓN. FLUIDOTERAPIA INTRAVENOSA

Juan Carlos Molina Cabañero, Alejandra López Guinea

DESHIDRATACIÓN

La deshidratación aguda es un cuadro metabólico causado por un balance hidrosalino negativo. Puede estar producida por un aumento de las pérdidas de agua y sales o por una disminución en la ingestión de agua (en ocasiones coexisten ambas situaciones).
Cuanto más pequeño es el niño, más elevado es el riesgo de deshidratación. Los factores que condicionan este hecho (comparado con los adultos) son: 1) el mayor porcentaje de agua corporal por kilogramo de peso, con predominio del espacio extracelular (mayor capacidad para perder agua); 2) el elevado recambio diario de aguda y electrolitos (más posibilidad de desequilibrio hidrosalino); y 3) la inmadurez renal para eliminar orinas concentradas (menor capacidad de adaptación a los cambios de agua y sal) .

ETIOLOGÍA

Gastroenteritis aguda	Es la causa más frecuente de deshidratación en los niños. El riesgo es mayor cuando la diarrea está causada por gérmenes con capacidad enterotoxigénica, que producen heces muy acuosas con gran contenido de sodio.
Vómitos	Cuando van asociados a gastroenteritis aguda aumentan el riesgo de deshidratación de esta enfermedad. La estenosis hipertrófica del píloro produce de forma característica deshidratación con alcalosis metabólica hipoclorémica hipokaliémica.
Administración de soluciones concentradas por vía oral	• Errores en la preparación de los biberones de fórmula de leche adaptada: se producen cuando los cacitos de la leche en polvo se diluyen en un volumen de agua menor del adecuado (habitualmente, un cacito por cada 30 cc de agua). • Errores en la preparación de las soluciones de rehidratación oral: ocurren debido a que las diferentes soluciones de rehidratación que existen comercializadas se disuelven en distintos volú-

menes de agua en función del laboratorio de fabricación.

Poliuria o pérdida de sales por la orina

La cetoacidosis diabética es el cuadro que más frecuentemente causa deshidratación debido a la poliuria. Menos común es la diabetes insípida.
La insuficiencia suprarrenal puede manifestarse inicialmente como deshidratación hiponatrémica con normo o hiperpotasemia. Deberá sospecharse en los niños deshidratados, sin diarrea, que tienen una mala respuesta a la sueroterapia intravenosa habitual, debido a la pérdida intensa y continua de iones por la orina.

Sudor

Los lactantes con fibrosis quística pueden presentar en los meses calurosos del verano cuadros de deshidratación con alcalosis hipoclorémica hiponatrémica, debido a la pérdida excesiva de sales por el sudor (en ocasiones, la deshidratación es la primera manifestación de esta enfermedad).

Otras causas

Ingestión de diuréticos o laxantes (anorexia nerviosa), golpe de calor, administración errónea de sueros intravenosos mal formulados.

CLASIFICACIÓN

Según el grado

Este aspecto se refiere a la intensidad de la deshidratación. En los cuadros agudos, de forma práctica, puede equipararse la pérdida de agua con la disminución del peso.

Grado de deshidratación	% de pérdida de peso	ml de agua perdidos
1er grado	< 5%	< 50 ml/kg
2º grado	5-10%	50-100 ml/kg
3er grado	> 10%	> 100 ml/kg

En los niños con de más de 10-15 kg de peso los grados de deshidratación son: 1er grado, pérdidas menores del 3% del peso; 2º grado, entre el 3-5%; 3er grado, pérdidas > 7% del peso.

Según el tipo

El tipo de la deshidratación está determinado por la proporción de agua y cloruro sódico que se pierden.

Tipo de deshidratación	Predominio de pérdidas	Na (mEq/L) en plasma	Osmolaridad plasmática (mosmol/L)	Compartimento más afectado
Hipertónica	↑↑↑ H_2O / ↑ Na	> 150	> 310	Intracelular
Isotónica	↑↑ H_2O / ↑↑ Na	130-150	280-310	Extracelular -Intracelular (más extracelular)
Hipotónica	↑ H_2O / ↑↑↑ Na	< 130	< 280	Extracelular

Deshidratación hipotónica

El espacio extracelular es el compartimento más afectado, por lo que las manifestaciones clínicas serán precoces; consisten en signos de pérdida de volumen circulatorio: taquicardia, pulsos débiles, signo del pliegue, ojos hundidos, mucosas secas y fontanela deprimida en los lactantes. En los grados más avanzados puede alterarse el espacio intracelular.

Deshidratación hipertónica

Es la forma más grave de deshidratación debido a la afectación del espacio intracelular (riesgo de hemorragia del SNC). Los signos son menos llamativos que en el caso anterior, por lo que el diagnóstico puede retrasarse. La expresividad clínica consiste en manifestaciones metabólicas y de afectación del SNC: fiebre, irritabilidad, sed, mucosas "pastosas", temblores, convulsiones. Los signos de shock son tardíos. Es importante tener en cuenta que aunque los niveles plasmáticos de sodio estén elevados, en realidad existe una disminución de la cantidad total de sodio del organismo. Al ser una deshidratación intracelular existirá una depleción global del potasio, en función del grado de afectación renal.

Deshidratación isotónica

Es la forma más frecuente de deshidratación en los niños. Las manifestaciones clínicas son mixtas (síntomas comunes a la deshidratación hipotónica y a la deshidratación hipertónica). Es importante tener en cuenta, que en este tipo de deshidratación, los niveles plasmáticos de sodio y la osmolaridad del plasma serán normales, debido a que se produce una pérdida proporcional de agua y electrolitos.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

Actuación inicial urgente

En los niños con mal estado general y signos de deshidratación grave se seguirá la secuencia ABC de actuación en los niños graves. Se canalizará un

vía intravenosa y se administrará suero salino fisiológico en cantidades de 10-20 ml/kg de forma rápida y repetida, hasta que mejore el estado general (ver capítulo de shock). En los niños con acidosis metabólica intensa puede expandirse el volumen circulatorio con bicarbonato 1/6 M, 10-20 ml/kg, i.v.

Anamnesis

Edad	Cuanto más pequeño es el niño, mayor es el riesgo de deshidratación.
Tipo y cantidad de las pérdidas de agua	Es importante conocer el volumen de las pérdidas que se han producido para valorar la gravedad. Se preguntará por la existencia de vómitos o deposiciones diarreicas, el número, el volumen y el tiempo de evolución.
Diuresis	Es un dato que permite valorar la intensidad del cuadro (los niños deshidratados presentan oliguria). En los lactantes puede preguntarse a los padres si el niño moja los pañales. Cuando existe deshidratación y poliuria (> 4 ml/kg/h) deberá sospecharse cetoacidosis diabética, diabetes insípida o insuficiencia suprarrenal.
Técnica de la alimentación	Este aspecto es fundamental en los lactantes que están con fórmula adaptada y tienen signos de deshidratación, sin que refieran los padres pérdidas de líquidos corporales (ver etiología).
Técnica en la preparación de las soluciones de rehidratación oral	Deberá valorarse en todos los niños deshidratados que están recibiendo este tipo de soluciones, especialmente en los lactantes y niños más pequeños (ver etiología).
Otros datos	En los adolescentes con trastornos del comportamiento se indagará sobre la toma de medicamentos como diuréticos o laxantes.

Exploración

Deberán tomarse las siguientes constantes vitales: peso, frecuencia cardiaca, tensión arterial, frecuencia respiratoria, saturación arterial de oxígeno (pulsioximetría). La medición del peso es un parámetro fundamental ya que permite valorar el grado de la deshidratación comparándolo con mediciones anteriores. La taquipnea, sobre todo si es superficial, en ausencia de un proceso respiratorio, hará sospechar la posibilidad de un cuadro de acidosis metabólica (cetoacidosis diabética).

Signos de deshidratación isotónica – hipotónica (extracelular)

Decaimiento, postración, hipotonía, relleno capilar lento

Son característicos de la depleción del espacio extracelular (pre-shock). Cuando la deshidratación es importante los niños están postrados en postura de "libro abierto".
El relleno capilar es un de los signos más relacionados con el grado de deshidratación:

	Deshidratación leve	Deshidratación moderada	Deshidratación grave
Relleno capilar	< 2 seg	2-3 seg	> 3 seg

Pliegue cutáneo, ojos hundidos, fontanela deprimida

Estas manifestaciones están producidas por la deshidratación del espacio intersticial, y en el caso de la fontanela hundida por la disminución en el volumen del LCR. Cuanto más intensa sea la deshidratación más marcados serán estos signos.

Signos de hipovolemia y de shock

Cuando la deshidratación es grave, aparecerán de forma precoz, mala perfusión periférica, taquicardia, pulsos débiles e hipotensión (ver capítulo de Shock).

Signos de deshidratación hipertónica (intracelular)

Irritabilidad, hiperexcitabilidad

Son manifestaciones de afectación del espacio intracelular y más específicamente de alteración de las células del SNC. En los casos graves, los niños pueden tener temblores, hipertonía e hiperreflexia.

Mucosas secas, sed intensa

La sed intensa que no calma fácilmente con la ingestión de líquidos es propia de este tipo de deshidratación (debido a que el agua ingerida inicialmente va dirigida hacia el espacio extracelular).

Fiebre

Se trata de un signo de afectación neurológica, en ausencia de otros datos de infección.

Afectación del SNC

Se produce cuando la deshidratación es grave, pueden aparecer convulsiones, obnubilación o coma.

Pruebas complementarias

Na, Cl, K, osmolaridad en plasma

Permiten clasificar el tipo de deshidratación (hipo-iso-hipertónica).

pH, gasometría

Las deshidrataciones moderadas o graves frecuentemente cursan con alteraciones del equilibrio ácido-base. En la mayoría de los casos suele tratarse de acidosis metabólica. La deshidratación causada por la estenosis hipertrófica del píloro se asocia a alcalosis hipoclorémica hipokaliémica. Algunos tipos de insuficiencia suprarrenal cursan con acidosis hiperkaliémica. Los lactantes con fibrosis quística en los meses calurosos pueden tener cuadros de deshidratación hipoclorémica hiponatrémica.

Creatinina, urea plasmáticas

Son variables indicativas del estado de la función renal. En los casos moderados estarán elevadas debido a insuficiencia pre-renal. Cuando la deshidratación es grave puede llegar a producirse necrosis tubular.

Orina: volumen (diuresis), densidad, Na, K, creatinina

El volumen de la diuresis es uno de los mejores parámetros para estimar el grado de deshidratación y la respuesta al tratamiento con fluidoterapia.
La densidad urinaria es un índice que valora la respuesta compensatoria renal a la situación de depleción de líquidos corporales. Cuando existe deshidratación y la densidad de la orina es inapropiadamente baja en relación a la osmolaridad plasmática, deberá sospecharse un cuadro de diabetes insípida o de necrosis tubular.
La medición de Na, K y creatinina en la orina es útil para calcular los índice de excreción de Na y K. En los síndromes pierde sal (insuficiencia renal) puede estar aumentada la excreción renal de Na.

Tratamiento con fluidoterapia intravenosa

Estará indicado en los casos de deshidratación en los que no sea posible rehidratar por vía oral. No obstante en cuanto la situación del niño lo permita, se deberá intentar la rehidratación oral; puede existir una fase de transición mixta con fluidoterapia intravenosa y la administración de soluciones de rehidratación por vía oral.
La hidratación con fluidoterapia intravenosa consiste en la administración de líquidos y electrolitos (Na, Cl, K). Los tres apartados que deben calcularse son:

1. Las necesidades basales.
2. El déficit existente.
3. Las pérdidas mantenidas que se estén produciendo.

Necesidades basales de agua y electrolitos

Las necesidades de agua para el metabolismo basal están determinadas por el consumo calórico y éste a su vez depende del peso. La regla de Holliday-

Segar permite calcular las necesidades de agua en función del peso del niño.

Peso	Cantidad de agua (ml)
< 10 kg	100 ml/kg
10-20 kg	1.000 + 50 ml/kg por cada kg que pese entre los 10-20 kg
> 20 kg	1.500 + 20 ml/kg por cada kg superior a los 20 kg

Las necesidades de iones se calculan en función de las necesidades de agua.

Na	3-4 mEq/100 ml de agua
Cl	3-4 mEq/100 ml de agua
K	2-3 mEq/100 ml de agua

Déficit de agua y electrolitos

El déficit total de agua en la deshidratación aguda se calcula según la pérdida de peso.

% de pérdida de peso	Déficit de agua	Grado de deshidratación
< 5%	< 50 ml/kg	1º
5-10%	50-100 ml/kg	2º
>10%	> 100 ml/kg	3º

El déficit de electrolitos es difícil de estimar debido a la alta variabilidad que existe en función de la duración del cuadro y del tipo de fluido que se ha perdido (vómitos, diarrea enterotoxigénica, poliuria de la cetoacidosis). En la tabla siguiente figuran las necesidades de electrolitos en función del tipo de deshidratación.

Tipo de deshidratación	Na y Cl mEq/100 ml de déficit agua	K mEq/100 ml de déficit agua
Hipotónica	10-12	8-10
Isotónica	8-10	8-10
Hipertónica	2-4	0-4

En la práctica es más útil, con menos riesgo de error, la utilización de sueros con concentraciones de iones prefijadas en función del tipo de deshidratación (s. glucohiposalinos 0,2; 0,3 ó 0,45); ver más adelante.

Tiempo de reposición del déficit

Tipo de deshidratación	Tiempo de reposición	Ritmo de la reposición del déficit
Hipotónica	12-24 horas	1/2 en 8 horas, 1/2 en 8-16 horas
Isotónica	24-36 horas	1/2 en 12 horas, 1/2 en 12-24 horas
Hipertónica	48 horas	Se administrará de forma constante

Pérdidas mantenidas En este apartado se incluyen todas las pérdidas de líquidos y electrolitos que se estén produciendo durante el periodo de hidratación. Deberán ir reponiéndose de forma progresiva en función de la intensidad de éstas.

Utilización de sueros con concentraciones prefijadas de iones en función del tipo de deshidratación

La utilización de estos sueros facilita el tratamiento de la deshidratación con menos riesgo de error en el cálculo de iones, ya que muchos están comercializados (Tabla I) y el resto pueden elaborarse sencillamente*.
En la práctica se calcularán las necesidades basales y el déficit de agua y en función del tipo de deshidratación se pautará el tipo de suero según la tabla siguiente.

Tipo de deshidratación	Tipo de suero	Composición
Hipertónica (Na >150 mEq/L)	S. glucohiposalino 0,2 (1/5)	Glucosa 5% + Na Cl 34 mEq/L
Isotónica (Na 130-150 mEq/L)	S. glucohiposalino 0,3 (1/3)	Glucosa 5% + Na Cl 51 mEq/L
Hipotónica (Na < 130 mEq/L)	S. glucohiposalino 0,45 (1/2)	Glucosa 5% + Na Cl 77 mEq/L

*Esta tabla no deberá utilizarse en las siguientes situaciones:
1. Cuadros de inestabilidad hemodinámica (en estos casos siempre debe utilizarse suero salino fisiológico).
2. Niños con la función renal alterada (en la diabetes insípida, el síndrome pierde sal o la insuficiencia renal, las necesidades de agua y electrolitos deberán calcularse minuciosamente).
3. Casos de alteraciones hidroelectrolíticas importantes: hiponatremias (Na < 125 mEq/L), hipernatremias (Na > 160 mEq/L); ver siguientes apartados.

TABLA I. Composición de los sueros más utilizados

	Na (mEq/L)	Cl (mEq/L)	K (mEq/L)	Ca (mEq/L)	Glucosa (g/100 mL)	Bicarbonato (mEq/L)	Lactato (mEq/L)	Osmolaridad (mosm/L)
S. Salino fisiológico 0,9%	154	154						308
S. Glucosado 5%					5			277
S. Glucohiposalino 0.3	51	51			5			380
S. Glucosalino 1/3	51	51			3,3			313
S. Glucosalino 1/5	30,8	30,8			4,7			320
S. Ringer lactato	130	112	5,4	1,8			278	276
S. Bicarbonato 1 M	1000					1000		2000
S. Bicarbonato 1/6 M	167					167		333

SITUACIONES ESPECIALES

Hipernatremia grave

Se trata de una situación metabólica grave. Debido a que la deshidratación es fundamentalmente celular y la infusión de líquidos hipotónicos penetrará rápidamente en la célula, con el riesgo de edema cerebral. Por tanto, cuento más elevados sean los niveles plasmáticos de sodio, mayor concentración deberán llevar los sueros infundidos y más lentamente deberá reponerse el déficit.

Cantidad de "agua libre"

Además de las necesidades basales, se debe calcular la cantidad de "agua libre" (agua no ligada al sodio y por tanto de fácil movilidad) que debe administrarse para disminuir la natremia*.

- **Déficit de agua libre** = 4 ml x kg x (Na obtenido – Na deseado)
- **Ritmo de descenso de la natremia:** la natremia no deberá disminuir más de 15 mEq/día ó 1 mEq/hora. Por lo que el Na deseado debería ser 10-15 mEq menor que el obtenido.

Cambio esperado de la natremia

Si se desea conocer el cambio de Na que se producirá en el plasma en función de la concentración de

* Para reponer el agua libre, deberá tenerse en cuenta que no todos los sueros tienen la misma capacidad para aportar "agua libre"; por ejemplo el suero glucosalino 0,45 aporta un 50% de agua libre y el suero glucosalino 0,2 un 75%. Por tanto, cuanto más concentrado sea el suero mayor cantidad habrá que administrar para reponer el déficit de agua libre.

Na en el suero que se infunda se puede utilizar la fórmula siguiente:

$$\text{Cambio Na sérico} = \frac{\text{mEq de Na / L (del suero infundido)} - \text{Na sérico}}{\text{Agua corporal total (0,6 x kg)} + 1}$$

Por ejemplo, en un niño de 10 kg con una deshidratación del 10% y un Na plasmático de 170 mEq/L si se repone el déficit (1.000 ml) con un suero glucosalino al 0,3% disminuirá la natremia 17 mEq/L. Además deberán aportarse las necesidades basales que pueden hacerse con este mismo tipo de suero.

$$\frac{51 \text{ mEq de Na / L (suero glucosalino 0,3)} - 170 \text{ (Na sérico)}}{6 + 1} = -17 \text{ (cambio Na sérico)}$$

Tipo de suero indicado

Teniendo en cuenta los razonamientos anteriores, de forma práctica, en la tabla siguiente aparece la concentración de sodio de los sueros que deben utilizarse, en función de los niveles plasmáticos de sodio, para reponer el déficit de agua libre en 48 horas.

Niveles plasmáticos de Na	Tipo de suero que debe administrarse
150-160 mEq/L	S. glucosalino 0,2 (1/5)
160-170 mEq/L	S. glucosalino 0,3 (1/3)
170-180 mEq/L	S. glucosalino 0,45 (1/2)

Cuanto más grave sea la deshidratación mayor deberá ser la concentración de Na del suero. En estos casos se realizarán determinaciones seriadas de los niveles plasmáticos de Na, si el descenso es demasiado brusco (> 1 mEq/L/hora) deberá aumentarse la concentración del Na del suero. Cuando el sodio plasmático es superior a 180 mEq/L puede estar indicada la realización de diálisis.

Hiponatremia grave

La mayoría de las deshidrataciones hiponatrémicas se corregirán con un suero que aporte 75 mEq de Na/L (s. glucosalino 0,45 ó 1/2). Sin embargo cuando los niveles de Na son inferiores a 120 mEq/L existe riesgo de que se produzca una convulsión, por lo que el objetivo será remontar rápidamente los niveles plasmáticos de Na hasta un nivel de seguridad (125 mEq/L) o hasta que cedan las convulsiones si éstas existen.

Déficit de sodio

La fórmula siguiente permite calcular la cantidad de Na (mEq) que hay que infundir para alcanzar el nivel de seguridad.

Na (mEq) = (Na deseado* – Na obtenido) x 0,6 x peso (kg)

**La cifra objetivo inicial es 125 mEq/L*

Corrección de la hiponatremia

Se administrará Na Cl 3%:

- Cada 1 ml de esta solución contiene aproximadamente 0,5 mEq de Na. También de forma empírica puede pautarse entre 2-4 ml/kg de NaCl 3%.
- La solución de NaCl al 3% se consigue añadiendo 15 ml de NaCl al 20% en 85 ml de suero glucosado al 5%.
- La solución de NaCl 3% se pasará en 15-20 minutos si existen síntomas o más lentamente si no los hay. Posteriormente se realizará un control de la natremia, si es < 125 mEq/L se repetirá el paso anterior, si este nivel se ha superado se continuará con un suero glucohiposalino 0,45.

Acidosis metabólica

Las causas por las que se produce acidosis metabólica en los cuadros de gastroenteritis con deshidratación son: 1) la disminución de la perfusión tisular (acidosis láctica); 2) la pérdida de bicarbonato por las heces; 3) la cetoacidosis resultante del periodo de ayuno; y 4) en los casos más graves, la disminución de la eliminación de H^+ por hipoperfusión renal.

Corrección

La mayoría de los cuadros de acidosis metabólica asociados a deshidratación suelen ser leves, y con la reposición del volumen de líquido necesario, es suficiente para que se normalice el equilibrio ácido-base.

Las indicaciones para la administración de bicarbonato intravenoso son: pH < 7,2; exceso de bases < -10 ó HCO_3^- < 10 mEq/L.

- La cantidad de bicarbonato (mEq) necesarios para normalizar el pH sanguíneo se calcula por la siguiente fórmula:
  mEq de bicarbonato = exceso de bases x peso (kg) x 0,3 (0,5 en los recién nacidos)
  De esta cantidad se infundirá 1/3 en forma de bicarbonato 1/6 M en la primera hora y 1/3 en las siguientes 8 horas en forma de bicarbonato 1M diluido en el suero base, el 1/3 restante se administrará en función de la evolución clínica.
- En los casos con acidosis metabólica grave, se puede administrar 1-2 ml/kg de bicarbonato 1/2 M, i.v., ó 10 ml/kg de bicarbonato 1/6 M, i.v., en infusión rápida.

- Al corregir la acidosis, sobre todo en los lactantes, existe el riesgo de hipocalcemia, por lo que se debe administrar gluconato cálcio al 10% 1-2 ml/100 ml de agua (no se debe mezclar en el mismo suero el bicarbonato y el gluconato cálcio por el riesgo de precipitación).

BIBLIOGRAFÍA

1. Alonso MT. Rehidratación intravenosa. En: Alonso Salas MT, Loscertales Abril M (eds). Manual de urgencias en pediatría. Hospital universitario Virgen del Rocío, Sevilla. Madrid: Ergon; 2007.p.427-35.
2. Assadi F, Copelovitch L. Simplified treatment strategies to fluid therapy in diarrhea. Pediatr Nephrol 2004; 19:1185-6.
3. Farrell C, Del Río M. Hiponatremia. Pediatr Rev 2007; 28:426-8.
4. Finberg L. Dehydration in infancy and childhood. Pediatr Rev 2002; 23:277-82.
5. Jospe N, Forbes G. Fluids and electrolytes – Clinical aspects. Pediatr Rev 1996; 17:395-403.
6. Molteni HK. Initial management of hypernatremic dehydration in the breastfed infant. Clin Pediatr (Phila) 1994 Dec; 33 (12):731-40.
7. Moritz ML, Ayus JC. Disorders of water metabolism in children: hiponatremia and hipernatremia. Pediatr Rev 2002; 23:371-9.
8. Roberts KB. Fluid and electrolytes: parenteral fluid therapy. Pediatr Rev 2001; 22:380-6.
9. Ruza FJ. Rehidratación intravenosa. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2007.p.1170-4.
10. Schwaderer AL, Schwartz GJ. Treating hypernatremic dehydration. Pediatr Rev 2005; 26:148-50.

64 TERAPIA TRANSFUSIONAL

Marta González Vicent

La terapia transfusional consiste en la administración i.v. de hemoderivados. Se consideran hemoderivados los elementos formes de la sangre (glóbulos rojos o eritrocitos, glóbulos blancos o leucocitos y plaquetas) y la fase líquida de la misma o plasma.

INDICACIONES

Las transfusiones de hemoderivados están indicadas para corregir la disminución de la cifra de hemoglobina (Hb) y plaquetas que producen repercusión clínica y las alteraciones en los componentes celulares o factores plasmáticos del sistema de coagulación.

Transfusión de concentrado de hematíes

Concentrado de hematíes	El volumen de una unidad de concentrado de hematíes es 250-300 ml. **Pruebas cruzadas:** se solicitarán cuando se vaya a trasfundir concentrado de hematíes, salvo en el caso de urgencia extrema, en que se trasfundirá sangre del grupo O negativo. **Dosis:** 10-20 ml/kg. En la hemorragia aguda grave puede ser mayor de 20 ml/kg. **Duración de la transfusión:** entre 1-3 horas, más lenta en los casos de anemia grave y nunca durante más de 4-6 horas.
Indicaciones en neonatos	• **Hemorragia aguda con una pérdida ≥ 25%** de la volemia o síntomas clínicos de hipoxia tras la corrección de la hipovolemia con cristaloides o con coloides. • **Hb < 13 g/dl en pacientes con una enfermedad cardiopulmonar grave** que precise ventilación mecánica y/o oxígeno suplementario con $FiO_2 > 0,4$. • **Hb < 10 g/dl asociada a alguna de las siguientes situaciones:** – Cirugía mayor. – Enfermedad cardiopulmonar moderada. – 1ª semana de vida con síntomas de anemia.

- **Hb < 8 g/dl con alguno de los sigjuientes hallazgos:**
  - Episodios de apnea (más de 6 en 12 horas ó 2 en 24 horas que precisen soporte con mascarilla o que reciban tratamiento con metilxantinas).
  - Taquicardia (> 180 latidos/min durante 24 horas).
  - Taquipnea (> 80 respiraciones/min durante 24 horas).
  - Escaso crecimiento ponderal (< 10 g/día recibiendo >100 Kcal/kg/día).
  - Actividad disminuida.

Indicaciones en lactantes, preescolares y escolares

- **Pérdida sanguínea aguda con síntomas clínicos de hipoxia** a pesar de haber administrado cristaloides o coloides.
- **Hb < 12 g/dl con enfermedad cardiopulmonar grave** que precise ventilación mecánica y/o oxígeno suplementario con $FiO_2 \geq 0,4$.
- **Hb < 10 g/dl con enfermedad cardiopulmonar moderada** que precise ventilación mecánica y/o oxígeno suplementario con $FiO_2 \geq 0,4$.
- **Hb < 8 g/dl en relación con:**
  - Preoperatorio de cirugía urgente o anemia que no puede ser corregida con tratamiento específico.
  - Postoperatorio con síntomas de anemia.
  - Tratamiento con quimioterapia y/o radioterapia.
  - Anemia adquirida o congénita crónica con síntomas clínicos.

Indicaciones en la drepanocitosis homocigota

- **Preoperatorio:** hay que mantener la Hb entre 10-13 g/dl con una tasa de Hb S < 30-40%.
- **Cirugía cardiovascular, ortopédica y neurocirugía, accidentes cerebro-vasculares isquémicos:** el objetivo es lograr una cifra de Hb > 10-13 g/dl con una tasa de Hb S < 30%.
  Se debe instaurar un soporte transfusional crónico para mantener el porcentaje de Hb S por debajo del 30% si se produce un accidente cerebrovascular o existe una alteración persistente en el eco-doppler transcraneal.
- **Crisis vasoclusivas graves (pulmonares, hepáticas, esplénicas), cirugía extracorpórea o cirugía ortopédica con isquemia en pacientes con rasgo drepanocítico:** en estos casos se valorará la transfusión en función de la situación clínica.

También hay que considerarla en cualquier crisis vasoclusiva que no responda al tratamiento médico con hidratación y analgesia.

Transfusión de concentrado de plaquetas

Concentrado de plaquetas

El volumen de un "pool" de plaquetas o una aféresis de donante único es de 250-300 ml y contiene 3 x 10^{11} plaquetas.

Es conveniente que las plaquetas sean del mismo grupo ABO y Rh negativas si el receptor es Rh negativo. Sin embargo, hoy se dispone de plaquetas sometidas a un sistema de desplasmatización que no precisa la igualdad de grupo sanguíneo.

Dosis:

- Neonatos: 1 concentrado por cada 5 kilos de peso (equivalente a 10 ml/kg).
- Niños mayores y adultos: 1 concentrado/10 kg peso. En la práctica, se trasfunden 3 unidades en menores de 25 kg y 5 unidades en los de > 25-30 kg de peso.

Duración de la transfusión: debe ser de 20-30 minutos. En los pacientes con riesgo de reacción anafiláctica (pacientes trasfundidos muchas veces) se puede administrar previamente hidrocortisona (1 mg/kg/dosis i.v.).

Indicaciones en los neonatos prematuros

- **Plaquetas < 50.000/mm³.**
- **Plaquetas < 100.000/mm³**, si existen factores de riesgo de sangrado (infección grave, hemorragia intraventricular).
- **Hemorragia** atribuible al defecto de plaquetas.

Indicaciones en neonatos a término, lactantes y niños

- **Plaquetas < 5.000/mm³**, en pacientes con aplasia medular y trombopenia estable de larga evolución.
- **Plaquetas < 10.000/mm³**, y fallo en la producción de plaquetas.
- **Plaquetas < 20.000/mm³**, con factores de riesgo: tratamiento anticoagulante, infecciones graves.
- **Plaquetas < 50.000/mm³**, en alguna de las situaciones siguientes:
  - Realización de un procedimiento invasor: biopsia, endoscopia, colocación de un catéter venoso central.
  - Presencia de hemorragia.

- **Plaquetas < 100.000/mm³ en enfermos que van a ser sometidos a cirugía en territorios donde pequeñas hemorragias pueden tener consecuencias graves** (como en el sistema nervioso central o en el globo ocular).
- **Hemorragia activa en niños con trombopenia inmune.**

Transfusión de plasma

Plasma	Una unidad tiene un volumen de 200-300 ml. No se precisan pruebas cruzadas, pero sí la compatibilidad ABO. **Dosis:** 10-20 ml/kg (aumenta un 20% el nivel de los factores de la coagulación). **Duración de la infusión:** 30-60 minutos. Nunca más de 2 horas.
Indicaciones en neonatos	• Coagulopatía de etiología desconocida. • Terapia de sustitución en los defectos congénitos de factores, incluida la púrpura fulminante del recién nacido secundaria a deficiencia congénita de la proteína C o de la proteína S, cuando el factor deficitario no esté disponible. • Exanguinotransfusión si no hay posibilidad de hacerla con sangre total. • Enfermedad hemorrágica del recién nacido en las primeras horas de vida.
Indicaciones en lactantes y niños	• Coagulopatía de etiología desconocida. • Coagulación intravascular diseminada (CID). • Terapia de sustitución cuando el factor deficitario no esté disponible. • Neutralización inmediata del efecto de los anticoagulantes orales. • Plasmaféresis en pacientes con púrpura trombótica trombocitopénica (PTT). • Hemorragias secundarias a tratamientos trombolíticos. • Transfusiones masivas.

Transfusión de factores de la coagulación

Actualmente están disponibles los siguientes productos: crioprecipitado (se usaba en la hemofilia; actualmente son preferibles los factores recombinantes específicos), concentrado de proteína C y de complejo protrombínico (para la deficiencia de factor II y de factor X), fibrinógeno, factor VII, factor VIIa, factor VIII, factor IX, factor XI y factor XIII.

Hemofilia A y enfermedad de von Willebrand	Enfermedad de von Willebrand y hemofilia A leve • Primera opción: desmopresina 0,3 µg/kg/24 horas. • Sangrado importante o ausencia de respuesta a la desmopresina: 20-50 U/kg cada 24 horas i.v. de factor VIII purificado. Hemofilia A moderada-grave • Factor VIII recombinante: 50 U/kg cada 12-24 horas i.v. • Factor VIII purificado: se utilizará en caso de no conseguir el factor recombinante i.v. (50 U/kg cada 12-24 horas). • Fórmula de Abildgaard: sirve para calcular la dosis en función de los niveles de F VIII que se deseen: Dosis de factor VIII (U) = incremento deseado (%) x peso (kg) x 0,5.
Hemofilia B	Factor IX recombinante: la dosis estará en función de la intensidad del cuadro hemorrágico, en general 30 UI/kg.
Déficit de fibrinógeno	Fibrinógeno: 50 mg/kg/dosis i.v. cada 24-72 horas. Está indicado en la coagulación intravascular diseminada y en las hipofibrinogenemias con valores de fibrinógeno < 100 mg/dl.
Déficit de factor VII	Factor VII activado: dosis inicial de 90 µg/kg seguido de 40 µg/kg/dosis cada 2 horas i.v. (3 dosis). Puede ser útil en la prevención y tratamiento de hemorragias en los niños con defectos congénitos de factor VII y factor IX, en la enfermedad de von Willebrand y en los defectos de plaquetas. También se emplea en hemorragias graves incoercibles (pulmonares, cerebrales).

Inmunoglobulinas

Inmunoglobulinas	Dosis • Inmunodeficiencias primarias y secundarias: 400 mg/kg i.v. cada 3 semanas. • Enfermedades hematológicas (PTI, PTT, anemia hemolítica autoinmune y síndrome de Evans): 0,8 g/kg i.v. (dosis única). • Síndrome de Guillain-Barré: 0,4 g/kg/día i.v. durante 5 días. • Enfermedad de Kawasaki: 2 g/kg i.v. (dosis única). **Duración de la administración:** en infusión continua i.v. durante 6-8 horas. Se puede premedicar con hidrocortisona 1 mg/kg i.v.

Indicaciones en las inmunodeficiencias

- Inmunodeficiencias primarias: inmunodeficiencia combinada severa, agammaglobulinemia ligada al sexo, síndrome de hiper-IgM.
- Inmunodeficiencias secundarias: infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), trasplante hematopoyético, infección por parvovirus.

Otras indicaciones

- Púrpura trombopénica idiopática, anemia hemolítica, PTT.
- Síndrome de Guillain-Barré.
- Enfermedad de Kawasaki.
- Esclerosis múltiple.
- Púrpura postransfusional.
- Necrólisis epidérmica.
- Hemofilia con inhibidor de factor VIII.

Hemoderivados irradiados

Algunos hemoderivados celulares pueden irradiarse para evitar la enfermedad de injerto contra huésped por la transfusión: sangre total, concentrado de hematíes, concentrado de granulocitos y unidades de plaquetas. Esto no se aplica al plasma fresco congelado o a los concentrados de factores de la coagulación.

Indicaciones

- Inmunodeficiencias congénitas.
- Intraútero y en neonatos:
  - Transfusiones intrauterinas.
  - Exanguinotransfusión en receptores de transfusiones intrauterinas.
  - Neonatos con peso inferior a 1.250 g.
- Trasplante de progenitores hematopoyéticos.
- Enfermedad de Hodgkin.
- Pacientes que reciben o han recibido tratamiento con análogos de las purinas.
- Transfusión con identidad parcial o total HLA.

NORMAS GENERALES PARA LA TRANSFUSIÓN

1. Comprobar el nombre del paciente y la causa por la que va a ser transfundido; además, se preguntará si padece alguna otra enfermedad de base que pueda condicionar la transfusión o si ha tenido reacciones adversas con hemoderivados.
2. Verificar el nombre del producto que se va a transfundir e inspeccionar el contenido de la bolsa, asegurándose de que no existan alteraciones visibles, como material floculado, agregados o hemólisis.
3. No se debe añadir ningún tipo de fluidos a la preparación.
4. Utilizar un filtro adecuado para cada tipo de hemoderivados.
5. La sangre debe transfundirse a temperatura ambiente.

6. El paciente debe ser observado durante la transfusión, sobre todo los 15 primeros minutos, vigilando posibles reacciones adversas. Se controlarán las siguientes constantes vitales: tensión arterial, frecuencia cardiaca y respiratoria, saturación de oxígeno (pulsioximetría) y la temperatura corporal.

REACCIONES TRANSFUSIONALES

Reacciones agudas	• Hemolíticas: intravasculares o extravasculares. • Reacciones febriles no hemolíticas. • Edema pulmonar no cardiogénico. • Reacciones urticariales. **Tratamiento:** consiste en la interrupción inmediata de la infusión del hemoderivado y en la administración de hidrocortisona (4 mg/kg i.v.) y dexclorfeniramina (0,1 mg/kg i.v.). Las reacciones anafilácticas se tratarán con adrenalina subcutánea, intramuscular o intravenosa (0,01 mg/kg; máximo: 0,3 mg). Puede ser necesaria la expansión con cristaloides/coloides y la infusión continua con adrenalina o dopamina para mantener la estabilidad hemodinámica (ver shock anafiláctico).
Reacciones tardías	• Púrpura postransfusional. • Enfermedad injerto contra huésped transfusional. • Reacciones hemolíticas tardías. • Transmisión de infecciones. • Sobrecarga de hierro (hemosiderosis).

Derivación

Ingreso en sala	Se ingresarán todos los pacientes que precisen transfusión de hemoderivados.
Ingreso en UCIP	Los pacientes con inestabilidad hemodinámica grave, dificultad respiratoria, coagulación intravascular diseminada o sepsis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bratton S, Annich G. Packed red blood cell transfusions for critically ill pediatric patients. J Pediatr 2003;142:95-7.
2. British Committee for standards in hematology blood transfusion task force. Guidelines for the use of platelet transfusions. Br J Hematol 2003;122:10-23.

3. González Vicent M, Domínguez Ortega G. Terapéutica transfusional en la urgencia pediátrica. En: Benito J, Luaces C Mintegui S y Pou J (eds). Tratado de Urgencias en Pediatría. Madrid: Ergon; 2003. p.800-7.
4. Goodnough LT. Indications for red cell transfusión. Vox sanguinis 2002; 83(1):7-10.
5. Regan F, Taylor C. Clinical review: blood transfusion medicine. BMJ 2002; 325:143-7.
6. Roseff S, Luban N, Manno C. Guidelines for assessing appropriateness of pediatric transfusión. Transfusión 2002;42:1398-413.
7. Sedano C, Prieto M, Zubizarreta A. Tratamiento de otras coagulopatías congénitas menos frecuentes. En: Battle J, Rocha E (eds). Guía práctica de coagulopatías congénitas. Madrid: Acción Médica; 2001. p.205-12.
8. Sherwin V, Gorlin J. Red cell transfusión. En: Nathan DG, Osky FA (eds). Hematology of infancy and childhood. Filadelfia: Saunders WB company; 1998. p.1784-91.

ÍNDICE DE MATERIAS

A

Abdomen agudo 301, 304, 323-340
Abuso sexual 354, 379, 380, 384, 460-463, 781-792, 798
Aciclovir 13, 17, 256, 261, 265, 275, 465, 649, 658, 661, 891
Ácido láctico 11, 12, 50, 54, 61, 76, 449, 453, 587, 640, 833, 834
Acidosis 63-67, 123, 124, 129, 136-139, 145-147, 151-156, 347, 404-408, 415-423, 438, 444-454, 720-723, 827, 833, 916-924
Adenitis cervical 739, 857, 858, 864
Adenosina 183, 184
Adrenalina 32, 45, 65-69, 203, 240, 713, 729, 733, 904, 905, 931
Agitación 139, 147, 160, 567-579, 910
Agresividad 567-570
Alergia a proteínas vacunas 377
Alopurinol 314, 315
Amigdalitis 708-710, 737, 741, 747, 858, 867
Amonio 11, 76, 153, 443, 447-452, 620, 834, 847, 852
Anafilaxia 144, 240, 242, 475, 707, 710
Anemia 67, 177, 193, 198, 199, 272, 279-281, 289, 290, 295-311, 317, 318, 368-372,382-384, 390-395, 803, 808, 816, 817, 845, 846, 877, 879, 925-930
Antiarrítmicos 183-186, 878
Anticoncepción de urgencia 781
Antídoto 121-126, 138, 143, 151, 162, 906-908
Antiepilépticos 613, 617, 619, 621, 622, 628
Antipsicóticos 126, 567
Antitérmico 430, 547, 553
Apendicitis 337-340, 405-410
Apnea 77, 82, 616, 720, 731-734, 807, 825-835, 874
Artritis reactiva 666, 669, 691, 695
Artritis séptica 263, 664, 668, 669, 673, 691-692, 697-701
Ataxia 112, 119, 120, 130-135, 139, 140, 149, 264, 265, 581-595, 606, 627, 638, 644

B

Bacteriemia oculta 547, 561, 563
Benzodiacepinas 1, 77, 83, 133, 134, 567, 575, 576, 582, 877, 907-911
Blefaritis 883, 891
Botulismo 631, 633-639
Brecha osmolar 11, 76
Bronquiolitis 719-736, 768, 769, 804, 826, 827, 833

C

Captopril 23, 202
Carbón activado 112-115, 118, 126, 131, 133-150, 154-161
Cardiopatía congénita 194, 196, 201, 283, 601, 723, 809
Cardioversión eléctrica 181, 186
Cefalea 5, 6, 15, 19, 20, 23, 167, 169, 173, 289, 404, 421, 527-545, 582, 584, 588, 597-612
Cefalea en racimos 597, 604, 608
Cefalea tensional 597, 599, 601-609
Cefalohematoma 167-170
Celulitis 213-222, 227, 229, 263, 264, 269, 272, 274, 356, 488, 699, 744, 857, 862, 869, 893
Cerebelitis 264, 265, 581-588
Cetoacidosis 1, 7, 57, 342, 415-418, 422, 423, 426-429, 449, 914, 916, 919, 923
Cetosis 158, 415, 416, 419, 422-427, 447-451
Cianosis 47, 59, 60, 101, 137, 155-158, 182, 194-198, 710-714, 720, 721, 732, 768, 769, 773, 778, 803-811, 825, 827, 830, 831, 834-836

Coagulación intravascular diseminada 282, 285, 303, 307, 317, 518, 521, 539, 928-932
Coagulopatía 51, 137, 281, 290, 297, 849, 925, 928
Cojera 583, 663-677, 682, 691, 696
Colestasis neonatal 391
Cólico nefrítico 332, 497, 502, 506-508
Coma 1-18, 60, 79, 80, 86-91, 95, 119-121, 132-139, 145, 150, 154-156, 165, 168, 850, 851
Conjuntivitis 737, 742, 757, 774, 858, 864, 883, 888-890
Convulsión 71-74, 169, 613-629
Convulsión febril 622
Corticoides 42, 68, 69, 210-214, 222, 225, 239, 240, 289, 291, 308, 433-437, 440, 441, 479, 482, 483, 588, 641, 646, 658, 725-729, 822, 868, 889
Costocondritis 813
Cricotomía 96
Crisis asmática 330, 717-735
Crisis hemolítica 300, 302, 308, 326, 330, 332, 844
Crisis vaso-oclusivas 301, 680
Cuerpo extraño 99-107, 379, 706-712, 720-723, 739, 741, 753, 755, 772, 804, 814-816, 885, 886, 893

D

Dermatitis atópica 207, 209-211, 215, 217, 220, 223, 226, 252, 253, 258, 259, 262
Desfibrilación 37, 186, 415
Deshidratación 314,343-351, 403-410, 416, 419, 435, 437, 913-923
Diabetes 5, 57, 59, 326, 415-432, 914, 916, 918, 920
Diarrea 57, 59, 60, 136, 137, 156, 157, 326-329, 335, 337, 341-351, 379-384, 403, 407, 410, 913, 914, 919
Diazepam 32, 77, 79, 121, 160, 162, 576, 621, 627
Dificultad respiratoria 101, 177, 194, 195, 271, 295, 296, 705-735, 741, 747, 748, 769, 778, 807, 815, 828-834, 860, 861
Dificultad respiratoria alta 705-717
Discitis 632, 664, 668, 671, 672, 675-688, 691
Disuria 47, 337, 459-471, 490, 500, 507, 782, 783
Divertículo de Meckel 324, 327, 329, 330, 335, 379, 385, 386
Dobutamina 65-68, 111, 200, 203
Dolor abdominal 269, 270, 296, 300-307, 316, 323-345, 356, 382, 386, 407, 416, 418, 461, 466, 468, 489, 497, 500, 507, 508, 773, 843, 850
Dolor de espalda 637, 643, 664, 677-691
Dolor de garganta 246, 737-751
Dolor osteoarticular 664, 674, 691-703
Dolor torácico 182, 184, 194,721, 722, 725, 769, 813-824, 878
Dopamina 32, 45, 64-69, 111, 119, 141, 159, 200, 203, 319, 415, 931
Drenaje de hemotórax 85
Drenaje pericárdico 97
Drenaje pleural 91
Drepanocitosis 301, 304, 307, 309, 323-325, 392, 499, 679, 772, 926

E

Eccema 207-211, 214, 223-226
Edema cerebral 3, 12, 77, 145, 147, 405, 406, 415-432, 445, 447, 455, 853, 921
Edemas 20, 21, 196, 237, 473-486, 498, 501, 504, 505, 846, 852
Encefalitis 1, 3, 5-17, 265, 267, 567, 582, 588, 598, 606, 619, 624
Endoscopia 104, 370-372, 385, 711, 712
Enema 336, 359
Enfermedad de Kawasaki 186, 193, 194, 199, 201, 231, 330, 489, 490, 516, 520, 533, 739, 742, 743, 815, 817, 821, 822, 861, 864, 867
Enfermedad de Hirschsprung 323, 324, 331, 353, 355-357, 386
Enfermedad de Perthes 663, 668, 672-675
Enfermedad de von Willebrand 282, 929
Enfermedad inflamatoria intestinal 296, 304, 324-329, 332, 379-381, 843
Enfermedades de transmisión sexual 464, 781, 791
Enterovirus 231, 234, 251, 513, 518-520, 524, 532, 533, 536, 615, 737

Epididimitis 325, 326, 331, 487-493
Epifisiolisis de la cadera 663, 675
Epiglotitis 705-711, 714, 739-741, 804
Episodio aparentemente letal 825
Equimosis 513-515, 519, 524, 784, 796, 797, 883
Erisipela 213, 217, 219, 227
Escala de Coma de Glasgow 2-4, 8, 13, 16, 75, 87, 89, 91, 165, 168, 416, 445, 454, 618, 849, 850
Escroto agudo 487-495
Espondilolisis 664, 677-680, 683-688
Estafilococo 58, 252, 257, 259, 514, 515, 742, 891
Estenosis hipertrófica del píloro 402, 405, 407-410, 913, 918
Estreñimiento 331, 353-362, 378, 383, 386, 407
Estridor 705-710, 714, 739, 740, 748, 768, 830, 861, 901
Exanguinotransfusión 307, 308, 397-399, 809, 928, 930
Exantema maculopapular 231-246, 513
Exantema vesiculoso 251-266
Expansores de volumen 57

F
Fallo hepático agudo 841-855
Faringitis 245, 519, 705, 706, 737-745
Fascitis necrotizante 213, 215-219, 263, 265
Fenitoína 79, 82, 83, 621, 622
Fentanilo 32, 119, 171, 339, 895, 898, 900, 906, 907, 911
Fiebre en pacientes oncológicos 267-278
Fiebre y púrpura 513-526
Fiebre sin foco 547-566
Fisura anal 378, 379,
Flemón periamigdalino 737, 744
Flemón retrofaríngeo 714, 737
Fluidoterapia intravenosa 346, 410, 913-923
Fototerapia 395, 397, 398, 399
Fractura craneal 166,169, 173

G
Gastroenteritis aguda 325, 341, 342, 344, 350, 351, 386, 405-408, 913
Glomerulonefritis 22, 473, 476-479, 497-504

H
Hematemesis 284, 305, 329, 363-375, 380, 383
Hematuria 20-23, 93, 301, 305, 332, 461, 466, 477, 497-511
Hemofilia 282-288
Hemoglobinopatía 295
Hemorragia retiniana 793
Herniación cerebral 2-4, 73, 89, 168, 169, 171, 849
Hidralazina 23, 505, 646
Hiperbilirrubinemia 389-391, 395, 399, 452, 841-847
Hiperfosforemia 316-320
Hiperglucemia 11, 62-65, 415-418, 422-427
Hiperkaliemia 315, 318, 320, 504, 847
Hipernatremia 346, 347, 452, 454, 614, 615, 913, 921, 924
Hiperplasia suprarrenal congénita 433
Hipertensión intracraneal 4-7, 12, 13, 18, 74-77, 89, 167, 169, 403-410, 445, 535-539, 571, 572, 582, 586, 588, 597, 598, 600, 601, 617-626, 639, 640, 848
Hiperuricemia 314, 316, 318, 319, 320, 508
Hipoalbuminemia 473, 474, 477, 481, 482
Hipocalcemia 131, 136, 145, 147, 152, 153, 186, 316-320, 419, 482, 483, 615, 924
Hipoglucemia 1, 2, 11, 12, 74, 111, 145, 150, 177, 296, 298, 346, 415, 428, 430, 435-440, 444, 448-455, 568, 614-617, 826, 828, 876, 877
Hiponatremia 1, 12, 22, 418, 419, 438, 440, 482, 826, 852, 876, 913, 922, 923
Hipotonía 10, 624, 627, 631, 825, 831, 874

I
Ictericia 297, 301, 302, 305, 330, 841-855
Ictericia neonatal 302, 389-403
Impétigo 212-217, 227, 251-256, 259, 263, 264
Inestabilidad en la marcha 581
Infección bacteriana grave 49, 272, 547, 548, 558, 559

Infección cervical profunda 737, 741, 745, 749, 867
Infección urinaria 324, 329, 459-471, 493, 497-499, 507, 508, 548, 552, 556, 558
Insuficiencia cardiaca 22, 24, 48, 59, 177, 180-184, 191-205, 473, 475, 478, 506, 804-809, 815, 819, 821, 822
Insuficiencia suprarrenal 57, 433-441, 914, 916, 918
Intoxicación por alcoholes149
Intoxicación por anilinas 155
Intoxicación por antidepresivos 131
Intoxicación por antihistamínicos 130
Intoxicación por detergentes 153
Intoxicación por drogas de abuso 160
Intoxicación por hidrocarburos 154
Intoxicación por hierro 137
Intoxicación por paracetamol 141
Intoxicación por salicilatos 145
Intubación 2, 4, 34, 44, 58, 62, 67, 68, 72, 80, 86-89, 92, 95, 96, 170, 172
Invaginación intestinal 335, 336, 378, 379, 382-386, 405, 408, 410

K
Kawasaki 186, 193, 194, 199, 201, 231, 330, 489, 490, 516, 520, 533, 739, 742, 743, 815, 817, 821, 822, 861, 864, 867
Ketamina 34, 895, 898-900, 905, 906, 911

L
Labetalol 24
Laringitis aguda 705-717, 740, 767
Lavado intestinal total 126
Lesión medular 10, 91, 167, 168, 640, 798
Linfoma 287, 302, 313-317, 335, 379, 434, 651, 677, 679, 682, 686, 739, 857, 859, 861-869
Lisis tumoral 313
Litiasis 300, 303, 331, 333, 404, 460, 497, 499-511, 680, 682
Lumbalgia 677

M
Maltrato 516, 568, 669, 784, 781, 793, 827, 832, 834
Maniobra de Heimlich 31
Mastoiditis 527, 529, 650, 657, 761-763
Meningitis aséptica 238, 290, 520, 527, 531, 532, 543
Meningitis bacteriana 15, 17, 527, 556, 601
Meningitis vírica 244, 527
Metahemoglobinemia 66, 154-156, 159, 202, 803-809, 905
Miastenia 631, 633, 636, 640, 651, 653, 667, 675
Micobacterias atípicas 692, 857, 862
Midazolam 32, 34, 77, 79, 90, 96, 171, 172, 181, 576, 895, 899, 900, 905, 907, 908
Mielitis transversa 631, 632, 635-637, 641, 679, 681, 683, 686
Migraña 2, 403, 406, 527, 582-584, 589, 591, 597, 602-608, 616, 617, 632, 637, 876
Miocardiopatía dilatada 57, 191, 815, 875
Miocarditis 57, 186, 191, 719-724, 815-822, 828, 843, 875
Miositis 631, 633-641, 664, 673
Mucositis 274, 275
Muerte súbita 455, 817, 875, 877

N
Necrolisis epidérmica tóxica 234
Neumococo 47, 220, 534-537, 540-542, 549, 559, 563, 701, 753, 756, 760, 774-777
Neumonía 261, 263, 265, 268, 274, 323-325, 330, 480, 481, 514, 548, 556, 558, 677-679, 682, 686, 719-725, 732, 767-780, 804, 814, 818-822, 842
Neumotórax 57, 87, 90-92, 96, 97, 102, 103, 719, 720, 722, 724-727, 730, 775, 778, 804, 814-822, 910
Neutropenia febril 267, 273-275
Nifedipino 23, 32, 126, 130, 161, 473, 505
Nitroprusiato 24, 66, 69, 130, 161, 202, 805
Noradrenalina 45, 65, 67, 68, 69, 159, 203

O
Octreotido 363
Ojo rojo 883-888

Omeprazol 63, 372
Ondansetrón 411, 452, 593
Osteomielitis 632, 664, 668, 673, 678, 679, 683, 685, 687, 691-702
Otalgia 650, 653, 753-765, 863
Otitis externa 650, 655, 658, 753-755, 764
Otitis media 47, 405, 527, 529, 536, 589, 597, 608, 650, 652, 655, 658, 753-766
Óxido nitroso 895, 900, 910

P
Parada cardiaca 31, 85
Parálisis de Bell 649, 652-659, 661
Parálisis facial 234, 237, 649-661, 754
Pericarditis 57, 192, 197, 198, 201, 237, 239, 324, 327, 328, 477, 506, 723, 724, 813-822
Petequias 7, 47, 48, 59, 75, 235, 279, 281-293, 297, 305, 368, 383, 513-525, 536
Piomiositis 325, 634, 637, 663, 664, 673
Pólipos intestinales 377
Politraumatismo 59, 62, 85, 167, 499
Procalcitonina 49, 50, 62, 234, 272, 520, 521, 539, 542, 547, 551, 562
Propofol 34, 79, 80, 96, 895, 900, 909-911
Proteína C-reactiva 520, 521, 547, 550
Proteinuria 22, 318, 473, 474, 477, 478, 481-484, 498, 502, 505
Psicosis 160, 567, 570, 905
Punción intraósea 97
Punción lumbar 12, 13, 17, 51, 76, 409, 448, 522, 527, 530, 537, 539, 562, 572, 587, 598, 606, 619, 620, 626, 640, 657, 679, 686, 759, 834, 899, 904
Punzada de Teixidor 813
Púrpura 59, 68, 226, 280-289, 324, 330, 335, 379, 382-384, 386, 497, 501, 504, 505, 513-525, 536, 540, 797, 803, 930, 931
Púrpura trombocitopénica idiopática 285

Q
Queratitis 657, 883-884, 891, 893
Quiste branquial 857
Quiste tirogloso 857

R
Ranitidina 63, 148, 371-373
Rasburicasa 314, 315, 319
Reanimación 31-39, 65, 184, 186, 189, 828, 830, 836, 837, 900
Rehidratación oral 341-351, 410, 411, 913, 916, 918

S
Saturación arterial de oxígeno 44, 90, 94, 618, 719, 723, 726, 731, 803, 806, 809, 916
Secuestro esplénico 286, 301, 304, 308, 309, 330
Sepsis 1, 7, 11, 34, 41-56, 62, 67, 74-76, 193, 199, 270-273, 282, 285, 290, 391, 393-399, 444, 446, 453, 474, 513-524, 529, 533, 535, 547-551, 555, 556, 562, 761, 826, 842, 845, 848, 852, 931
Sepsis meningocócica 47, 51, 517, 519, 524
Shock 1-6, 41-49, 53, 57-70, 87, 91-93, 111, 127, 167, 181, 186, 197, 201, 295-298, 302-305, 363, 365, 370, 372, 373, 380, 386, 418-428, 434-438, 449, 482, 484, 499, 514, 515, 519, 549, 555, 640, 804, 805, 842, 915, 916, 917
Shock séptico 41, 48, 49, 57, 59, 61-67, 70, 227, 296, 305, 434
Síncope 159, 194, 296, 595, 616, 617, 624, 821, 822, 873-882
Síncope cardiogénico 873, 874
Síncope neurogénico 873-875, 879, 880
Síncope vasovagal 873-880
Síndrome de la piel escaldada 252, 257
Síndrome de Ramsay-Hunt 649, 650, 653, 655, 659
Síndrome de Respuesta Inflamatoria Sistémica 41
Síndrome de Stevens-Johnson 252, 257, 267
Síndrome de Tietze 813
Síndrome del niño zarandeado 793, 794, 798, 801
Síndrome Münchaussen por poderes 793
Síndrome nefrítico 23, 497-511
Síndrome nefrótico 42, 52, 295, 296, 324-327, 473-485, 490, 501

Sinovitis transitoria de la cadera 663, 668, 669
Soluciones de rehidratación oral 348, 410, 913
Streptococcus pyogenes 231, 232, 558, 563, 737, 738, 750, 756, 857
Sumatriptán 597, 609

T
Taquicardia sinusal 177, 195
Taquicardia supraventricular 132, 177, 188, 201, 815, 819, 875
Taquicardia ventricular 57, 184, 186-189, 815
Torsión hidátide 487
Torsión testicular 325, 326, 331, 487-492, 495, 667, 670
Tos 101, 106, 270, 329, 366, 404, 528, 535, 559, 706, 713, 720-725, 731, 757, 767-779, 807, 814, 817, 826-833, 874, 878
Transfusión 61, 171, 199, 269, 272, 289, 290, 291, 307, 308, 386, 804, 925-932
Traqueítis bacteriana 705, 708, 709, 714
Traumatismo craneal 165, 599, 601, 615, 635, 798
Trombopenia 271, 272, 279-284, 288-291, 318, 370, 384, 446, 447, 497, 502, 515, 521, 851, 925, 927, 928

U
Urgencia hipertensiva 20, 23, 24
Urocultivo 51, 238, 273, 395, 464, 467-469, 493, 502, 552, 555, 561, 562, 834, 847, 852
Urticaria 60, 231-249, 252, 253, 516, 669, 670, 707, 709, 911

V
Valproato 83, 454
Varicela 15, 16, 60, 215, 219-221, 251, 253-271, 275, 284, 482, 581, 693, 772, 774
Vértigo 580-595, 617, 650, 910
Vía lagrimal 883, 892-895
Vómitos cíclicos 404, 406, 409, 411, 617

***INFORMACION TÉCNICA*: 1. DENOMINACIÓN DEL MEDICAMENTO:** TIORFAN LACTANTES 10 mg granulado para suspensión oral. TIORFAN NIÑOS 30mg granulado para suspensión oral **2. COMPOSICIÓN CUALITATIVA Y CUANTITATIVA:** Cada sobre monodosis de TIORFAN LACTANTES contiene 10 mg de racecadotrilo. Cada sobre monodosis de TIORFAN NIÑOS contiene 30 mg de racecadotrilo Lista de excipientes, ver sección 6.1. **3. FORMA FARMACÉUTICA:** Granulado para suspensión oral. Polvo blanco con un olor característico a albaricoque. **4. DATOS CLÍNICOS: 4.1. Indicaciones terapéuticas:** Tratamiento sintomático complementario de la diarrea aguda en lactantes (mayores de 3 meses) y en niños junto con la rehidratación oral y las medidas de soporte habituales, cuando estas medidas por si solas sean insuficientes para controlar el cuadro clínico. **4.2. Posología y forma de administración:** TIORFAN LACTANTES Y TIORFAN NIÑOS se administra por vía oral, junto con el tratamiento de rehidratación oral (ver sección 4.4). La dosis recomendada se determina en función del peso corporal: 1,5 mg/kg por toma, 3 veces al día. La duración del tratamiento en los ensayos clínicos en niños fue de 5 días. El tratamiento debe mantenerse hasta que se produzcan 2 deposiciones normales. El tratamiento no debe prolongarse más de 7 días. No existen ensayos clínicos en lactantes de menos de 3 meses de edad. Poblaciones especiales: No se han realizado estudios en lactantes o niños con insuficiencia renal o hepática (ver sección 4.4). El granulado puede añadirse a los alimentos, dispersarse en un vaso de agua o en el biberón, mezclándolo bien y tomándolo inmediatamente. **4.3. Contraindicaciones:** Hipersensibilidad al principio activo o a alguno de los excipientes. Debido a la presencia de sacarosa, TIORFAN LACTANTES Y TIORFAN NIÑOS está contraindicado en casos de intolerancia a la fructosa, de síndrome de malabsorción de la glucosa y de deficiencia de sacarasa-isomaltasa. **4.4. Advertencias y precauciones especiales de empleo:** La administración de TIORFAN LACTANTES Y TIORFAN NIÑOS no modifica las pautas habituales de rehidratación. Es indispensable recomendar que los niños beban abundante líquido. En caso de diarrea grave o prolongada con vómitos importantes o falta de apetito, deberá considerarse una rehidratación por vía intravenosa. La presencia de deposiciones con sangre o pus y fiebre puede indicar la presencia de bacterias invasivas causantes de la diarrea o la existencia de otra enfermedad grave. Por otra parte, no se han realizado estudios con racecadotrilo en la diarrea causada por antibióticos. Por lo tanto, racecadotrilo no debería administrarse en estos casos. Este producto no ha sido suficientemente estudiado en la diarrea crónica. En pacientes con diabetes, hay que tener en cuenta que cada sobre contiene 0,966 g de sacarosa. Si la cantidad de sacarosa (fuente de glucosa y de fructosa) presente en la dosis diaria de TIORFAN LACTANTES Y TIORFAN NIÑOS supera los 5 g al día, debe tenerse en cuenta en la ración diaria de azúcar. El producto no debe administrarse a lactantes menores de 3 meses, ya que no se han realizado ensayos clínicos en esta población. El producto no debe administrarse a niños con insuficiencia renal o hepática, cualquiera que sea la gravedad, debido a la falta de información en este grupo de pacientes. A causa de una posible reducción en la biodisponibilidad, el producto no debe administrarse en caso de vómitos prolongados o incontrolados. **4.5. Interacción con otros medicamentos y otras formas de interacción:** Hasta el momento, no se han descrito interacciones con otros medicamentos en humanos. En humanos, el tratamiento concomitante con racecadotrilo y loperamida o nifuroxazida no modifica la cinética del racecadotrilo. **4.6. Embarazo y lactancia:** Embarazo: El producto no está destinado a ser utilizado por mujeres embarazadas. Los estudios de reproducción no muestran ningún efecto tóxico en las especies estudiadas (ratas y conejos). Sin embargo, en ausencia de estudios clínicos específicos, TIORFAN no debe administrarse a mujeres embarazadas. Lactancia: El producto no está destinado a ser utilizado por mujeres en periodo de lactancia. Debido a la falta de datos sobre el paso de TIORFAN a la leche materna, no debe administrarse a mujeres durante el periodo de lactancia. **4.7. Efectos sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas:** No procede. Los estudios realizados en adultos sobre los parámetros de vigilancia, no pusieron de manifiesto una influencia del racecadotrilo. **4.8. Reacciones adversas:** Niños: Las reacciones adversas descritas en los ensayos clínicos llevados a cabo con 231 lactantes y niños incluían principalmente vómitos (5,2%) y fiebre (2,2%). Estas reacciones adversas se corresponden con las manifestaciones usuales de la diarrea aguda. Raramente se han descrito hipopotasemia, íleo y broncospasmo. Adultos: Las reacciones adversas descritas en los ensayos clínicos llevados a cabo con 2001 pacientes adultos incluían principalmente cefaleas (2,1%), náuseas (2%), estreñimiento (1,6%), vértigos/mareos (1,1%), hinchazón abdominal (1%), dolor abdominal (0,6%), anorexia (0,5%), sed (0,3%) y fiebre (0,2%). Experiencia post-comercialización en niños: Se han descrito casos de erupciones cutáneas en informes aislados de farmacovigilancia. **4.9. Sobredosis:** No se han descrito casos de sobredosis. Se han administrado en adultos dosis superiores a 2 g en una sola toma, el equivalente a 20 veces la dosis terapéutica, sin que se hayan observado efectos nocivos. **6. DATOS FARMACÉUTICOS: 6.1. Lista de excipientes:** Sacarosa, sílice coloidal anhidra, dispersión de poliacrilato al 30% y aroma De albaricoque. **6.2. Incompatibilidades:** No procede. **6.3. Período de validez:** 2 años. **6.4. Precauciones especiales de conservación:** No se precisan condiciones especiales de conservación. **6.5. Naturaleza y contenido del recipiente:** Sobres termosellados constituidos por un complejo de papel/aluminio/polietileno. Envases con 10, 16, 20, 30, 50 y 100 sobres. No todos los formatos se comercializarán en España. **6.6. Instrucciones de uso y manipulación:** Ninguna especial. **6.7. Presentaciones y PVP (IVA):** Tiorfan lactantes 10 mg, granulado para suspensión oral, 30 sobres; 9,57 . Tiorfan niños 30 mg, granulado para suspensión oral, 30 sobres; 9,76 . **7. TITULAR DE LA AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN:** BIOPROJET-FERRER, S. L. Gran Vía Carlos III, 94. (08028) - BARCELONA (Spain). Tel.: +(34) 93 600 37 00. Fax: +(34) 93 330 48 96. **8. NUMERO DE AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN**: Tiorfan lactantes 10 MG, 64.816. Tiorfan Niños 30 mg, 64.809 **9. FECHA DE LA PRIMERA AUTORIZACIÓN/RENOVACIÓN DE LA AUTORIZACIÓN:** Junio de 2002. **10. FECHA DE LA REVISIÓN DEL TEXTO.** Abril de 2005. **Financiado por el SNS. Aportación normal. Ficha Técnica completa a su disposición.**

LABORATORIO COMERCIALIZADOR: Ferrer Internacional S.A. Avda. Diagonal, 549 5ª Planta (08029) - BARCELONA (España). Tel.: +(34) 93 600 37 00. Fax: +(34) 93 330 48 96.