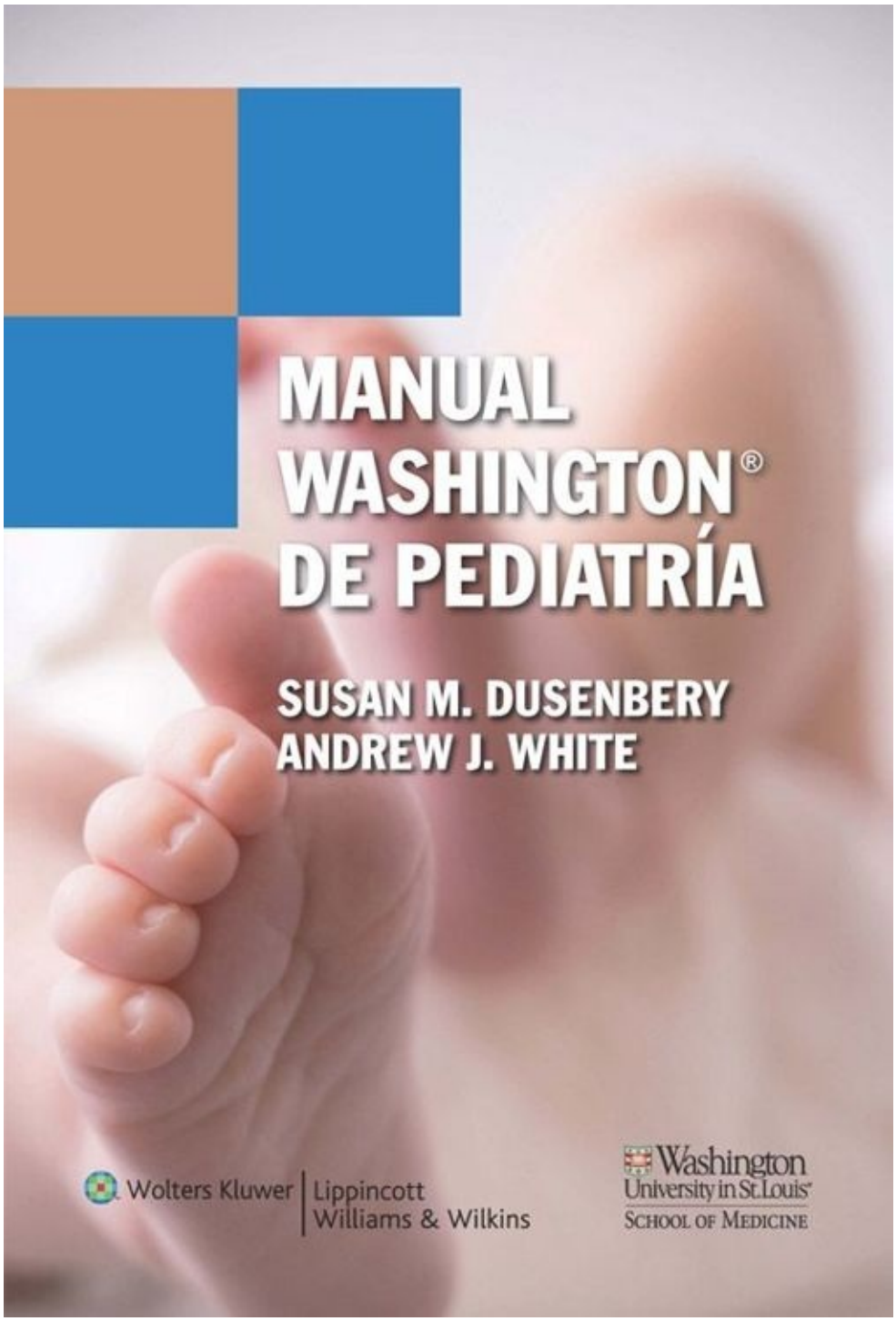
MANUAL WASHINGTON® DE PEDIATRÍA

SUSAN M. DUSENBERY
ANDREW J. WHITE

Wolters Kluwer | Lippincott Williams & Wilkins

Washington University in St. Louis
School of Medicine



booksmedicos.org

MANUAL WASHINGTON® DE PEDIATRÍA

Susan M. Dusenbery, M.D.
Clinical Instructor of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Andrew J. White, M.D.
Assistant Professor and Program Director of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

booksmedicos.org

Wolters Kluwer Health | Lippincott Williams & Wilkins
Philadelphia · Baltimore · New York · London
Buenos Aires · Hong Kong · Sydney · Tokyo

Este libro está dedicado a mi madre, Hyon Dusenbery;
a mi marido, Daniel Bohl y a mis hijas Abigail y Katherine Bohl.

Susan Dusenbery

Wolters Kluwer | Lippincott Williams & Wilkins

Avda. Príncep d'Astúries, 61, 8.º 1.ª
08012 Barcelona (España)
Tel.: 93 344 47 18
Fax: 93 344 47 16
e-mail: lwwespanol@wolterskluwer.com

Traducción y revisión científica

Marta Chacón Castillo
Especialista en Pediatría,
Servicio de Pediatría-Neonatología,
Hospital Sur de Alcorcón

Fernando Fontán
Especialista en Pediatría

Rafael Ballesteros Massó
Especialista en Traumatología y Cirugía Ortopédica,
Doctor en Cirugía, Universidad Autónoma de Madrid

El Manual Washington® utiliza la marca que pertenece a la Washington University de St. Louis y que se encuentra bajo protección legal internacional. En esta publicación, la marca es utilizada por LWW con permiso de la Washington University.

Se han adoptado las medidas oportunas para confirmar la exactitud de la información presentada y describir la práctica más aceptada. No obstante, los autores, los redactores y el editor no son responsables de los errores u omisiones del texto ni de las consecuencias que se deriven de la aplicación de la información que incluye, y no dan ninguna garantía, explícita o implícita, sobre la actualidad, integridad o exactitud del contenido de la publicación. Esta publicación contiene información general relacionada con tratamientos y asistencia médica que no debería utilizarse en pacientes individuales sin antes contar con el consejo de un profesional médico, ya que los tratamientos clínicos que se describen no pueden considerarse recomendaciones absolutas y universales.

El editor ha hecho todo lo posible para confirmar y respetar la procedencia del material que se reproduce en este libro y su copyright. En caso de error u omisión, se enmendará en cuanto sea posible. Algunos fármacos y productos sanitarios que se presentan en esta publicación sólo tienen la aprobación de la Food and Drug Administration (FDA) para un uso limitado al ámbito experimental. Compete al profesional sanitario averiguar la situación de cada fármaco o producto sanitario que pretenda utilizar en su práctica clínica, por lo que aconsejamos la consulta con las autoridades sanitarias competentes.

Derecho a la propiedad intelectual (C. P. Art. 270)

Se considera delito reproducir, plagiar, distribuir o comunicar públicamente, en todo o en parte, con ánimo de lucro y en perjuicio de terceros, una obra literaria, artística o científica, o su transformación, interpretación o ejecución artística fijada en cualquier tipo de soporte o comunicada a través de cualquier medio, sin la autorización de los titulares de los correspondientes derechos de propiedad intelectual o de sus cesionarios.

Reservados todos los derechos

Copyright de la edición en español © 2010 Wolters Kluwer Health España, S. A., Lippincott Williams & Wilkins.

Reimpreso 2011

ISBN edición española: 978-84-96921-55-9

Edición española de la obra original en lengua inglesa *The Washington Manual™ of Pediatrics*, publicada por Lippincott Williams & Wilkins.

Copyright © 2009 by Department of Pediatrics, Washington University on behalf of the School of Medicine

ISBN edición original: 978-0-7817-8576-1

Composición: Alimon, Barcelona

Impresión: Data Reproductions Corp.

Impreso en: USA

Ana Maria Arbelaez, M.D.

Assistant Professor,
Department of Pediatric Endocrinology,
Washington University School of Medicine,
St. Louis, Missouri

Leonard B. Bacharier, M.D.

Associate Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine;
Clinical Director,
Division of Pediatric Allergy, Immunology, and Pulmonary Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Susan J. Bayliss, M.D.

Professor,
Departments of Medicine (Dermatology) and Pediatrics,
Washington University School of Medicine;
Director,
Department of Pediatric Dermatology,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Anne Beck, M.D.

Associate Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine;
Director of Dialysis Unit,
Department of Pediatric Nephrology,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Avraham Beigelman, M.D.

Fellow,
Department of Pediatrics,
Division of Allergy and Pulmonary Medicine,
Washington University School of Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

William E. Bennett, Jr., M.D.

Clinical Fellow,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Anne E. Borgmeyer, M.S.N., R.N., C.P.N.P., A.E.-C.

Pediatric Nurse Practitioner,
Department of Nursing Administration,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Kristina N. Bryowsky, PharmD., B.C.P.S.

Team Leader,
Pharmacy,
SSM St. Clare Health Center,
Fenton, Missouri

Douglas W. Carlson, M.D.

Associate Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine;
Chief,
Department of Pediatrics,
Division of Hospital Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Li Ern Chen, M.D.

Fellow,
Department of Pediatric Surgery,
Medical College of Wisconsin,
Children's Hospital of Wisconsin,
Milwaukee, Wisconsin

Jennifer W. Cole, M.D.

Associate Professor,
Department of Anesthesiology,
Washington University School of Medicine;
Director of Ambulatory Procedure Center and Sedation Services,
Department of Anesthesiology,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Megan A. Cooper, M.D., Ph.D.

Fellow, Pediatric Rheumatology,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Nathan P. Dean, M.D.

Assistant Professor,
Department of Pediatrics,
Children's National Medical Center,
Washington, DC

Karen DeMuth, M.D.

Instructor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis, Missouri

Marcella M. Donaruma-Kwoh, M.D.
Assistant Professor,
Department of Pediatrics,
Baylor College of Medicine,
Department of Pediatric Emergency Medicine,
Texas Children's Hospital,
Houston, Texas

Susan M. Dusenbery, M.D.
Clinical Instructor of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Elyra D. Figueroa, M.D.
Fellow,
Department of Pediatric Allergy and Immunology,
Washington University School of Medicine,
St. Louis, Missouri

Stephanie A. Fritz, M.D., M.S.C.I.
Instructor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine;
Attending Physician,
Department of Pediatrics
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Christina A. Gurnett, M.D., Ph.D.
Assistant Professor,
Department of Neurology,
Washington University School of Medicine,
St. Louis, Missouri

Patti M. Gyr, M.S.N., R.N., C.P.N.P., A.E.C.
Pediatric Nurse Practitioner,
Department of Nursing Administration,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Caroline C. Horner, M.D.
Instructor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,

St. Louis, Missouri

David A. Hunstad, M.D.

Assistant Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine;
Attending Physician,
Department of Pediatrics,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Mark C. Johnson, M.D.

Associate Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

James P. Keating, M.D., M.Sc.

Director, Division of Diagnostic Medicine;
W. McKim O. Marriot Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis, Missouri

Robert M. Kennedy, M.D.

Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine;
Attending Physician,
Department of Emergency Services,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Lila C. Kertz, MSN, R.N., C.P.N.P.

Pediatric Nurse Practitioner,
Department of Pediatrics,
Division of Allergy and Pulmonary Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Nikoleta S. Kolovos, M.D.

Assistant Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine;

Medical Director,
Pediatric Intensive Care Unit,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Keith A. Kronemer, M.D.

Assistant Professor,
Mallinckrodt Institute of Radiology,
Washington University School of Medicine;
Radiologist,
Department of Radiology,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Amit Malhotra, M.D.

Associate Residency Director,
Department of Pediatrics,
The Permanente Medical Group;
Attending Neurologist,
Department of Pediatrics,
Division of Neurology,
Kaiser Permanente Medical Center,
Oakland,
Oakland, California

Amit Mathur, M.B.B.S., M.D.

Associate Professor of Pediatrics,
Department of Pediatrics/Newborn Medicine,
Washington University School of Medicine;
Associate Medical Director Neonatal ICU,
Department of Pediatrics/Newborn Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

William H. McAlister, M.D.

Professor of Radiology and Pediatrics,
Department of Radiology,
Washington University School of Medicine;
Radiologist,
Department of Pediatric Radiology,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Tracy L. McGregor, M.D.

Instructor,

Department of Pediatrics,
Vanderbilt University,
Nashville, Tennessee

Kara Sternhell Nunley, M.D.

Chief Resident,
Department of Dermatology,
Washington University School of Medicine,
Barnes Jewish Hospital,
St. Louis, Missouri

Kathryn L. Plax, M.D.

Assistant Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine;
Director, Adolescent Center,
Department of Pediatrics,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Aarati Rao, M.D.

Assistant Professor,
Department of Pediatrics,
University of South Alabama;
Department of Pediatrics: Hematology Oncology,
USA Children's and Women's Hospital,
Mobile, Alabama

Tyler E. Reimschisel, M.D.

Assistant Professor of Pediatrics and Neurology,
Department of Pediatrics,
Vanderbilt University,
Nashville, Tennessee

Edward K. Rhee, M.D., F.A.C.C.

Director, Arrhythmia Services,
Eller Congenital Heart Center,
St. Joseph's Hospital and Medical Center,
Phoenix, Arizona

Katherine Rivera-Spoljaric, M.D.

Instructor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis, Missouri

Stacie P. Shepherd, M.D., Ph.D.

Associate Medical Director,
Department P4MD, Abbott Laboratories,
Abbott Park, Illinois

Eli Silver, M.D.

Instructor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis, Missouri

Sweety Srivastava, M.D.

Attending Staff Physician,
Department of Pediatrics,
Hurley Medical Center;
Attending Physician,
Department of Pediatrics,
Hamilton Community Health Network,
Flint, Michigan

Lynne M. Strauser Sterni, M.D.

Instructor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine;
Pediatric Hospitalist,
Department of Hospital Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Sthorn Thatayatikom, M.D., M.Sc.

Former Allergy and Immunology Fellow;
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis, Missouri;
Allergist,
Asthma and Allergy Center,
Pikesville, Kentucky

Sarah Tycast, M.D.

Instructor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine;
Instructor, Adolescent Medicine,
Department of Pediatrics,
St. Louis Children's Hospital,

St. Louis, Missouri

Akshaya J. Vachharajani, M.D., M.R.C.P. (UK)

Assistant Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
Department of Pediatrics/Newborn Medicine,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Arpita Kalla Vyas, M.B., Ch.B.

Fellow,
Department of Pediatric Endocrinology,
Washington University School of Medicine,
St. Louis, Missouri

Brad W. Warner, M.D.

Apolline Blair/St. Louis Children's Hospital Professor of Surgery;
Director, Division of Pediatric Surgery,
Washington University School of Medicine;
Surgeon-in-Chief,
Department of Pediatric Surgery,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

Andrew J. White, M.D.

Assistant Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine;
Program Director,
Department of Pediatrics,
St. Louis Children's Hospital,
St. Louis, Missouri

David B. Wilson, M.D., Ph.D.

Associate Professor,
Department of Pediatrics,
Washington University School of Medicine,
St. Louis, Missouri

PREFACIO

La primera edición del *Manual Washington® de Pediatría* ha surgido de la *Guía de supervivencia pediátrica del Manual Washington®* con el objetivo de proporcionar una información concisa y accesible a internos, residentes y estudiantes de medicina que se enfrentan al tratamiento de pacientes pediátricos durante la guardia, en unidades de cuidados intensivos, en servicios de urgencias y en consultas externas de distintas subespecialidades. Este manual no contiene, por lo tanto, ni una descripción completa de cada subespecialidad pediátrica ni trata de forma detallada la fisiopatología de las enfermedades expuestas. Sin embargo, proporciona las pautas establecidas para el diagnóstico y tratamiento de los problemas habituales de los pacientes pediátricos ingresados. Además, contiene referencias bibliográficas basadas en la evidencia científica para los tratamientos descritos, siempre que se disponga de esta evidencia.

Los autores de este manual son internos, residentes, jefes de residentes, adjuntos de subespecialidad y facultativos jóvenes y experimentados del St. Louis Children's Hospital. Ha sido un placer trabajar con profesionales que tienen tanto talento, entusiasmo y dedicación para elaborar un manual para médicos y estudiantes de medicina. Desearía dar las gracias a todos los autores que han contribuido a este manual, al igual que a la doctora Ana Maria Arbelaez y al doctor Tami Garmany, que escribieron la *Guía de supervivencia pediátrica del Manual Washington®*. También desearía expresar mi agradecimiento a los doctores Jamie Sutherell, Jeffrey Bednarksi y Jennifer York por su ayuda en la elaboración del *Manual Washington® de Pediatría*, y a la doctora Kimberly Quayle por la tabla para el tratamiento urgente de la cetoacidosis diabética incluida en este manual, así como a Andrew J. White.

Susan M. Dusenbery

ÍNDICE DE CAPÍTULOS

Colaboradores

Prefacio

1. Cuidados del paciente
Susan M. Dusenbery y Andrew J. White

2. Problemas nutricionales
William E. Bennett, Jr. y James P. Keating

3. Líquidos y electrólitos
Susan M. Dusenbery y James P. Keating

4. Urgencias
Marcella M. Donaruma-Kwoh y Robert M. Kennedy

5. Intoxicaciones
Marcella M. Donaruma-Kwoh

6. Ortopedia
Marcella M. Donaruma-Kwoh y Robert M. Kennedy

7. Medicina neonatal
Akshaya J. Vachharajani y Amit Mathur

8. Cuidados intensivos
Nathan P. Dean y Nikoleta S. Kolovos

9. Cirugía
Li Ern Chen y Brad W. Warner

10. Medicina del adolescente
Sarah Tycast y Kathryn L. Plax

11. Enfermedades alérgicas
Leonard B. Bacharier, Caroline C. Horner, Elyra D. Figueroa, Karen DeMuth, Avraham Beigelman, Anne E. Borgmeyer, Patti M. Gyr, Eli Silver, Lila C. Kertz y Sthorn Thatayatikom

12. Problemas cardíacos
Mark C. Johnson y Edward K. Rhee

13. Enfermedades dermatológicas
Kara Sternhell Nunley y Susan J. Bayliss

14. Enfermedades endocrinas
Ana Maria Arbelaez, Arpita Kalla Vyas y Stacie P. Shepherd

15. Enfermedades digestivas
William E. Bennett, Jr. y James P. Keating

16. Enfermedades genéticas
Tracy L. McGregor y Tyler E. Reimschisel

17. Hematología y oncología

Aarati Rao y David B. Wilson

18. Enfermedades infecciosas
Stephanie A. Fritz y David A. Hunstad

19. Enfermedades neurológicas
Amit Malhotra y Christina A. Gurnett

20. Enfermedades pulmonares
Katherine Rivera-Spoljaric y Leonard B. Bacharier

21. Temas radiológicos
Keith A. Kronemer y William H. McAlister

22. Enfermedades renales
Sweety Srivastava y Anne Beck

23. Enfermedades reumáticas
Megan A. Cooper y Andrew J. White

24. Sedación
Lynne M. Strauser Sterni, Douglas W. Carlson, Jennifer W. Cole y Robert M. Kennedy

Formulario
Kristina N. Bryowsky

Apéndices

A. Pautas de vacunación de niños y adolescentes, 2008

B. Escala del desarrollo de Denver (Denver II)

C. Tablas de crecimiento

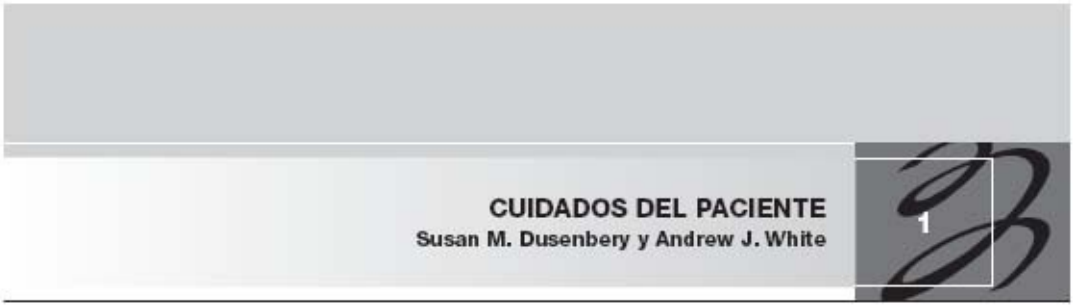
D. Estadios de Tanner

E. Directrices para la fototerapia y la exanguinotransfusión

F. Hipertensión en niños y adolescentes

G. Procedimientos habituales

Índice alfabético de materias



- La experiencia es la mejor manera de aprender los cuidados de los niños; sin embargo, hay situaciones comunes que se observan en todos los niños.
- Este capítulo se centra en los problemas más frecuentes que se plantean durante el ingreso del paciente o su atención en urgencias.

ALIMENTACIÓN

Principios generales

Lactantes

- Leche materna
- La American Academy of Pediatrics (AAP) recomienda la lactancia materna durante los primeros 12 meses de vida (y de forma exclusiva durante los primeros 6 meses).
- Inicialmente, los recién nacidos que reciben lactancia materna se alimentan durante 5 min de cada pecho cada 1-3 h y aumentan progresivamente hasta 10-15 min. Con 1 mes de edad, la mayoría de los lactantes duermen hasta 5 h seguidas, que es el período de tiempo más largo que pueden permanecer sin recibir alimento.
- La ganancia ponderal del lactante permite valorar si su nutrición es adecuada. Aunque los lactantes pueden perder hasta un 10 % del peso al nacer en la primera semana de vida, al final de la segunda semana han recuperado ese peso y hacia la cuarta han ganado entre 1 kg y 1,5 kg. A los 4 meses de edad en general se ha duplicado el peso al nacer, y al año se ha triplicado. Los lactantes ganan aproximadamente 30 g de peso al día.
- La AAP recomienda añadir a la dieta de los lactantes que reciben alimentación materna 200 UI de vitamina D al día antes de los 2 meses de edad, y podría ser conveniente comenzar desde el nacimiento.
- Lactancia artificial
- Si la familia decide emplear la lactancia artificial como fuente primaria de alimentación para su hijo, la cantidad recomendada es de 100 (kcal/kg)/día. En los recién nacidos esto corresponde a 60-90 ml cada 3-4 h, y se aumenta hasta 120 ml cada 3-4 h al mes de edad.
- Hay muchas marcas y variedades de fórmulas artificiales.

- Para una descripción más completa, véase el capítulo 2, Problemas nutricionales.
- Cuando se emplea una fórmula en polvo, es de suma importancia que todos los miembros de la familia sigan las instrucciones de preparación de forma precisa.
- A los 12 meses de edad, los lactantes deben recibir al menos 470 ml de leche al día. A esta edad se puede sustituir la leche materna, o la fórmula, por leche de vaca entera suplementada con calcio y vitamina D. La introducción de la leche de vaca de forma más precoz se asocia al desarrollo de anemia ferropénica.
- Sólidos
- Los cereales se introducen, de uno en uno, a los 4-6 meses de edad. Al principio se añaden a la leche, materna o artificial, y se administran con cuchara. Una vez que el lactante es capaz de comer de la cuchara, típicamente a los 6 meses de edad, se pueden añadir otros alimentos sólidos.
- Con frecuencia, los primeros vegetales que recibe el lactante son los purés de verduras «naranjas»: zanahorias, boniatos y calabaza. Cada vegetal se introduce individualmente durante 3 días, de modo que se pueda detectar la aparición de reacciones alérgicas. Después de 3 días, se puede añadir otro vegetal.
- A continuación se pueden introducir los purés de verduras «verdes», como los guisantes y las judías verdes.
- Una vez que el lactante puede comer verdura, se pueden introducir los purés de fruta. Es frecuente introducir las frutas después de las verduras debido a la creencia de que los vegetales resultan menos agradables una vez que el lactante ha tomado gusto por la fruta.
- Por último, hacia los 8 meses de edad se añade la carne triturada a la dieta del lactante.
- Hacia los 8 meses de edad, la mayoría de los niños comienzan a utilizar la pinza para agarrar los alimentos.
- Hacia los 12 meses de edad, la mayoría de los niños toman alimentos blandos de los que consume el resto de la familia. Esto incluye 120-150 g de proteínas, media taza de cereales o granos, media rebanada de pan y una o dos piezas de fruta y/o vegetales.

Preescolares

- La alimentación del niño en el segundo año de vida se organiza en tres comidas principales, con los alimentos descritos anteriormente. La cantidad aumenta a medida que se incrementan el peso y las necesidades energéticas del niño.
- Hacia los 12-15 meses de edad, los niños comienzan a beber por sí mismos en una taza con boquilla, y posteriormente en un vaso normal hacia los 2-3 años de edad.
- La alimentación de los niños de este grupo de edad es difícil debido al desarrollo de su capacidad de elección y de su autonomía.

Niños mayores

- Cuando el niño llega a los 4-5 años de edad comienza a utilizar de manera adecuada los cubiertos y aprende los modales en la mesa. Continúa realizando tres comidas al día, y posiblemente uno o dos tentempiés adicionales.
- Las comidas deben incluir proteínas, productos lácteos, hidratos de carbono, fruta y vegetales.
- Se debe añadir un suplemento multivitamínico si la dieta del niño es deficitaria en vitamina D, calcio o hierro, o si no es una dieta equilibrada con fruta, vegetales y fuentes de hierro.

Diagnóstico: problemas frecuentes

Alergias alimentarias

- Presentación clínica.
- Con frecuencia erupción urticariforme.
- También regurgitaciones, vómitos, diarrea, sangre en las heces y dificultad respiratoria.
- Anamnesis
- Antecedentes dietéticos detallados, incluyendo las fechas de introducción de los distintos alimentos, los tipos de fórmula artificial, los cereales y la comida sólida.
- Fechas en que se observó la erupción y con qué mejora ésta.
- Características de las deposiciones, particularmente cualquier antecedente de sangre en las heces.
- Exploración física
- Cabeza, oídos, ojos, nariz, garganta: posible edema periorbitario o perioral.
- Piel: habones o erupción escamosa y seca (eccema).
- Respiratoria: posible taquipnea o sibilancias.
- Gastrointestinal: posible sangre oculta en las heces (significado dudoso).
- Tratamiento (para más información, v. cap. 11, Enfermedades alérgicas)
- El tratamiento habitual de cualquier reacción alérgica que produce inflamación o dificultad respiratoria incluye eliminar el alergeno causal y administrar difenhidramina, corticoesteroides y epinefrina subcutánea.
- Si sólo aparece erupción, se debe interrumpir el alimento que la produjo.
- La alergia a las proteínas lácteas puede aparecer antes de introducir los alimentos sólidos. Se debe diferenciar entre los síntomas de una alergia a las proteínas lácteas y la intolerancia a la lactosa. Si se sospecha alergia a las proteínas de la leche de vaca se pueden sustituir las fórmulas basadas en leche de vaca por fórmulas de soja.

Regurgitaciones

- Definición: líquidos que son «regurgitados» o «escupidos» de la boca tras las tomas, hasta el año de edad.
- Anamnesis y exploración física
- Los padres describen la expulsión por la boca de una pequeña cantidad de leche, leche cuajada o moco al levantar al lactante tras una toma. La salida de la leche no se produce con fuerza y no se asocia a llanto.
- No hay pérdida de peso.
- La exploración física se encuentra dentro de límites normales.
- Tratamiento
- Tranquilizar a los padres. Asegurarse de que el lactante gana peso de forma constante.
- Para disminuir las regurgitaciones:
- Colocar al lactante elevado un ángulo de 30° tras las tomas.
- Realizar tomas más pequeñas y más frecuentes.
- A diferencia de lo que ocurre en los vómitos causados por gastroenteritis, en las regurgitaciones no se afecta el estado de hidratación.
- Los vómitos con fuerza o propulsivos que aparecen a las 4-6 semanas de edad y se asocian a

pérdida de peso son sugestivos de estenosis de píloro. Esta enfermedad se diagnostica mediante ecografía abdominal o endoscopia alta; en la exploración se observa una oliva palpable, que se aprecia durante la contracción; el tratamiento consiste en una piloromiotomía.

- Para más información sobre los vómitos, véase el capítulo 15, Enfermedades digestivas.

Ganancia ponderal lenta

- Presentación clínica: aspecto desnutrido, crecimiento escaso.
- Anamnesis
- Es fundamental indagar sobre los antecedentes dietéticos y sociales, así como realizar una gráfica de pérdida y ganancia de peso. Durante la elaboración de la historia clínica y la exploración se debe observar cómo come el niño.
- Se debe detallar cualquier otro problema médico o medicación.
- También es importante recabar los antecedentes familiares, ya que muchos problemas genéticos se asocian a escasa ganancia ponderal.
- Exploración física
- Determinar los valores y percentiles de peso, talla y perímetro craneal.
- Durante la exploración se pueden observar muchas otras características, dependiendo de la causa de la pérdida de peso.
- Pruebas de laboratorio
- Cribado neonatal, hemograma completo y fórmula leucocitaria, iones, test del sudor, anticuerpos antitransglutaminasa e inmunoglobulina A para descartar la enfermedad celíaca (si se ha introducido el gluten en la dieta).
- Otras pruebas pueden incluir tiroxina libre, hormona estimulante del tiroides (tirotropina), vitaminas liposolubles, ácidos orgánicos en orina y aminoácidos séricos.
- Tratamiento
- Para más información, véase el capítulo 2, Problemas nutricionales.
- Si el lactante recibe alimentación materna, la madre puede extraerse la leche y administrarla en biberón para poder cuantificar la cantidad que recibe el niño.
- Si la pérdida de peso es significativa, se debe ingresar al niño para pesarlo a diario y calcular meticulosamente la cantidad de alimento ingerido. Durante la estancia hospitalaria se puede sustituir la leche artificial por otra si se sospecha que el niño no es capaz de absorber nutrientes de la fórmula que consume habitualmente.

Alimentación «caprichosa»

- El paciente típico es un niño de 2-3 años de edad que sólo come ciertos tipos de alimentos.
- Anamnesis
- Definir la dieta. Por ejemplo, la «dieta blanca» consiste en arroz, pasta, galletas, queso y leche.
- Los padres refieren problemas con el niño durante las comidas y puede que preparen platos diferentes para él.
- Exploración física y pruebas de laboratorio
- La exploración se suele encontrar dentro de límites normales.
- Se puede realizar un hemograma completo para valorar la presencia de anemia ferropénica.
- Tratamiento. Se recomienda que los cuidadores:

- Ofrezcan una variedad de alimentos de todos los grupos básicos en cada comida.
- No presionen al niño para que coma un alimento en concreto.
- No preparen una comida especial para el niño. En ocasiones la alimentación «caprichosa» es la manera que tiene el niño de expresar su independencia.
- Si el niño no toma carne, fruta o vegetales, o si el hemograma indica un déficit de hierro, se debe proporcionar un complejo vitamínico masticable que contenga hierro.

Déficit de hierro

- Epidemiología
- Puede aparecer durante la lactancia, la infancia y la adolescencia.
- Los lactantes a término poseen depósitos de hierro adecuados hasta los 6 meses de edad; los lactantes prematuros tienen reservas adecuadas de hierro hasta los 2-3 meses de edad.
- Los niños de 9-18 meses de edad presentan el mayor riesgo de anemia ferropénica debido a la rápida velocidad de crecimiento y al aporte inadecuado de hierro en la dieta.
- Durante la adolescencia se puede observar en las chicas que han comenzado con los ciclos menstruales, en particular si el sangrado es copioso.
- Los valores de hemoglobina 10 g/dl se han asociado a retraso del desarrollo y trastornos del comportamiento.
- Presentación clínica
- Letargo y disminución de la actividad.
- Taquicardia y taquipnea si la anemia es grave.
- Anamnesis
- En los lactantes, los antecedentes pueden revelar que el niño recibió leche de vaca o de cabra como sustituto de la leche materna o la fórmula artificial, fue prematuro o de bajo peso al nacer, recibió una fórmula sin suplementos de hierro, tomaba más de 700 ml de leche entera después de los 12 meses de edad o recibía lactancia materna sin un aporte suplementario de hierro después de los 6 meses de edad.
- Los niños en edad preescolar pueden comer de forma «caprichosa», como se ha descrito previamente, y no recibir suficientes alimentos ricos en hierro. Esto también es aplicable a niños y adolescentes.
- Puede haber antecedentes de exposición al plomo.
- Puede haber antecedentes de pérdidas de sangre con las heces o la orina.
- Si la paciente es una joven adolescente, se debe preguntar sobre la duración de los ciclos menstruales, los días que transcurren entre los períodos y el número de compresas o tampones utilizados.
- Exploración física
- La exploración puede mostrar taquicardia.
- El niño puede presentar palidez, en particular en las mucosas, las conjuntivas y los lechos ungueales.
- Puede haber un soplo sistólico.
- Pruebas de laboratorio y de imagen
- Es necesario realizar un hemograma y un frotis. La hemoglobina y el hematócrito son bajos y las plaquetas pueden estar elevadas. En el frotis se observan hematíes microcíticos e hipocrómicos. Se debe confirmar la ausencia de esquistocitos en el frotis, característicos de una hemólisis. Con frecuencia, el primer parámetro que se eleva en el déficit de hierro es el índice de distribución de los hematíes.

- Se pueden realizar pruebas del hierro, como la capacidad total de fijación del hierro (TIBC, *total iron binding capacity)*, la saturación de la transferrina, y las concentraciones de hierro y ferritina, para confirmar que la anemia es ferropénica, aunque no suelen ser necesarios en la mayoría de las situaciones clínicas.
- En la ferropenia todos los parámetros de las pruebas del hierro están disminuidos, excepto la TIBC, que está elevada. Los valores de ferritina pueden ser normales si hay una enfermedad concomitante, ya que la ferritina también es un reactante de fase aguda.
- Si la anemia es grave se debe realizar una radiografía de tórax para descartar una cardiomegalia.
- Si hay antecedentes de exposición al plomo, se debe considerar la determinación de los valores séricos de plomo.
- Tratamiento
- En los lactantes y preescolares, hierro en gotas: 6 (mg/kg)/día de hierro elemental.
- En los niños en edad escolar, hierro en comprimidos: 60 mg/día.
- En los adolescentes, hierro en comprimidos: 60-120 mg/día.
- En todos los niños, administrar diariamente un suplemento de hierro durante 1 mes y repetir el hemograma.
- Si la hemoglobina ha aumentado 1 g/dl o el hematócrito un 3 %, se confirma el diagnóstico de ferropenia. Se mantiene el suplemento de hierro durante 2 meses y se repite el hemograma en 6 meses.
- Si las cifras de hemoglobina no se han modificado, se debe considerar una evaluación más amplia de la anemia. Los detalles se pueden consultar en el capítulo 17, Hematología y oncología.
- Si la hemoglobina es ≤ 4-5 g/dl o si hay síntomas como dificultad respiratoria o sangrado agudo, se debe considerar una transfusión de concentrado de hematíes. Las transfusiones sanguíneas en la anemia grave pueden desencadenar o empeorar la insuficiencia cardíaca. Por tanto, se deben administrar lentamente y bajo estrecha vigilancia.
- Otras medidas para la anemia ferropénica incluyen:
- Interrumpir la alimentación con leche de vaca o de cabra si el paciente tiene menos de 1 año de edad.
- Introducir alimentos ricos en hierro en la dieta del niño.
- Disminuir el consumo de leche si es > 700 ml/día en un niño de más de 12 meses de edad.
- Si las concentraciones séricas de plomo están elevadas, apartar al niño de su domicilio hasta que se conozca y elimine la fuente. Para más detalles, véase la sección siguiente.
- Derivar a las adolescentes con antecedentes de sangrado menstrual abundante al obstetra/ginecólogo para la evaluación de la metrorragia.

ENVENENAMIENTO POR PLOMO

Epidemiología

- Los valores normales de plomo son cero.
- Se ha demostrado que las concentraciones altas de plomo (incluso 10 µg/dl) afectan al coeficiente intelectual (CI) y al comportamiento de los niños.
- Entre 1976 y 1980, los valores medios de plomo en los niños entre 1 y 5 años de edad eran de 15 µg/dl, mientras que en 1999 eran de 1,9 µg/dl. La disminución de estos valores se debió a la

retirada del plomo de la gasolina, la retirada de la pintura con plomo en los hogares y la retirada de la soldadura de plomo en las latas de comida.

Presentación clínica

- El niño puede encontrarse asintomático.
- Puede tener cefalea, dolor abdominal, estreñimiento y letargo.
- Puede presentarse con convulsiones, encefalopatía y coma.

Anamnesis

- El niño puede habitar en una vivienda construida antes de 1978.
- La pintura de la casa puede estar deteriorada.
- Es posible que se haya renovado recientemente el domicilio.
- Puede haber antecedentes de pica (comer tierra o trocitos de pintura).
- Entre las aficiones del niño o de otros miembros de la familia puede estar la alfarería, la pesca o la caza.
- Puede haber antecedentes de concentraciones elevadas de plomo en el niño o los miembros de la familia. Interrogar acerca de la existencia de cerámica o comida importadas, en particular alimentos enlatados.

Exploración física

- El niño puede presentar retraso del desarrollo, sobre todo del habla.
- Puede haber alteraciones del estado mental o convulsiones.
- El envenenamiento por plomo se asocia a baja estatura.

Pruebas de laboratorio

- En el hemograma puede aparecer anemia microcítica e hipocrómica.
- El frotis puede mostrar punteado basófilo.
- Es necesario determinar la concentración sérica de plomo.

Tratamiento

- En el capítulo 17, Hematología y oncología, se proporciona información más detallada sobre el tratamiento.
- No es necesario el tratamiento si la concentración sérica de plomo es 10 µg/dl.
- Si los valores de plomo se encuentran entre 10 µg/dl y 20 µg/dl, se debe repetir la determinación. Si el plomo sérico es > 10 µg/dl se debe realizar una valoración ambiental en busca de la fuente de plomo.
- Los valores de plomo entre 20 µg/dl y 44 µg/dl se pueden tratar con succímero oral para disminuirlos. Sin embargo, no hay evidencia que demuestre que el tratamiento con succímero mejore el resultado cognitivo o del comportamiento en estos casos.
- Los valores de plomo > 44 µg/dl se tratan con succímero oral o EDTA (ácido etilendiaminotetraacético) cálcico parenteral si no se tolera el tratamiento oral.
- Los valores de plomo > 70 µg/dl se tratan con EDTA cálcico parenteral.

SUEÑO

Principios generales

- Todos los lactantes deben dormir en decúbito supino para disminuir el riesgo de síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL). La postura de lado no es suficiente.
- El riesgo de SMSL también disminuye si se retiran las mantas y juguetes de la cuna del lactante. Se debe recomendar a los padres que se abstengan o dejen de fumar, y que eviten dormir con el niño.
- Es de esperar que los lactantes de menos de 4 meses de edad no duerman toda la noche debido a su horario de tomas.
- Después de los 4 meses de edad, los lactantes pueden continuar despertándose debido al establecimiento de un hábito.
- Los preescolares con frecuencia se despiertan en mitad de la noche debido a terrores nocturnos y pesadillas.

Diagnóstico: problemas frecuentes

El lactante no duerme toda la noche

- El lactante comienza a llorar en mitad de la noche.
- El niño se puede despertar por hambre, aunque se debe considerar la posibilidad de una infección o de la erupción dentaria.
- Exploración física y pruebas de laboratorio
  - Explorar al niño en busca de fiebre, otitis media aguda, signos de infección de vías respiratorias altas o erupción dentaria.
  - No son necesarias pruebas de laboratorio, a no ser que la historia clínica o la exploración sugieran alguna enfermedad.
- Tratamiento
  - Si el paciente se encuentra por lo demás sano, los padres deberán continuar alimentándolo cada 2-4 h como se describe en la sección «Alimentación».
  - Entre los 4 y 6 meses de edad se pueden eliminar las tomas de la noche.
    - Esto implica interrumpir las tomas nocturnas durante 3 noches y no coger al niño cuando llore.
    - El niño debería dejar de llorar después de 3 noches.

Terrores nocturnos

- Presentación clínica
  - Los niños pueden comenzar a presentar terrores nocturnos a los 2 años de edad. Consisten en gritos o llanto entre las primeras 1-4 h de sueño o durante el sueño no REM *(rapid eyes movement)*.
  - El llanto puede durar 5-30 min, y el niño no se despierta, incluso aunque tenga los ojos abiertos.
  - Típicamente, a la mañana siguiente no recuerda el episodio.
- Exploración física y pruebas de laboratorio
  - Exploración: en límites normales.
  - Pruebas de laboratorio: ninguna.
- Tratamiento
  - Recomendar a los padres que no intenten despertar al niño durante el terror nocturno.

- Recomendarles que vigilen al niño para asegurarse de que no se caiga de la cama ni se haga daño de ninguna forma.
- Asegurarse de que el niño tiene un hábito de sueño regular.

Pesadillas

- Presentación clínica
- Los niños pueden comenzar a tener pesadillas a la misma edad que comienzan los terrores noc turnos.
- Las pesadillas ocurren durante el sueño REM y, por tanto, más avanzada la noche que los terrores nocturnos.
- A diferencia de los terrores nocturnos, los niños pueden recordar las pesadillas.
- Exploración física y pruebas de laboratorio
- Exploración: en límites normales.
- Pruebas de laboratorio: ninguna.
- Tratamiento
- Recomendar a los padres que se aseguren de que el niño tiene un hábito de sueño regular.
- Recomendarles que eviten las películas de terror antes de acostarse.

CÓLICOS

Principios generales

- Los cólicos se definen como un «llanto excesivo inexplicado intermitente» varias veces al día, 4 días a la semana, durante 1 semana o más, en un lactante entre 1 y 4 meses de edad.
- Cada episodio dura entre 30 min y 2 h, y el lactante llora durante un total de 3 h o más cada día. Los cólicos generalmente se producen o empeoran por las tardes.
- Es un diagnóstico de exclusión. Hay numerosas teorías no demostradas sobre las causas del cólico, que incluyen una mayor necesidad de ser tenido en brazos o una intolerancia a las proteínas de la leche de vaca.

Diagnóstico

Presentación clínica

- Llanto inconsolable en un niño de 1-4 meses de edad, sin fiebre, letargo ni otros síntomas.
- Se alimenta correctamente y gana peso de manera apropiada.

Exploración física y pruebas de laboratorio

- La exploración se encuentra dentro de los límites normales.
- No son necesarias pruebas de laboratorio.

Tratamiento

- Diversos estudios han evaluado la eficacia de distintos tratamientos para el cólico. Los que han demostrado una ligera mejoría, estadísticamente significativa, son la dieta hipoalergénica (exenta de leche, huevos, trigo y frutos secos) para la madre lactante, las fórmulas de soja en los lactantes alimentados artificialmente y la disminución de la estimulación del lactante.
- Las gotas de dimeticona, los simuladores de viaje en coche y tomar en brazos al lactante con más frecuencia no han mostrado diferencias estadísticamente significativas.

DEPOSICIONES

Principios generales

- Los lactantes que reciben alimentación materna tienen deposiciones frecuentes, líquidas, amarillas y grumosas. Al principio se pueden producir tras cada toma. Los lactantes alimentados con leche artificial presentan deposiciones más firmes y menos frecuentes que los alimentados al pecho, incluso hasta sólo una cada 3 días. El color de las deposiciones normales puede variar entre amarillo y verde.
- Una vez que los niños comienzan a recibir alimento sólido, las deposiciones se hacen más consistentes.
- Los niños con deposiciones sanguinolentas deben ser valorados por un especialista.

Diagnóstico: problemas frecuentes

Estreñimiento

- La definición de estreñimiento es variable y el rango normal de frecuencia de los movimientos intestinales es amplio, desde 1/semana hasta 8/día, lo que dificulta realizar una definición de estreñimiento.
- Presentación clínica
  - Las deposiciones pueden ser duras y acompañarse de sangre. El niño puede realizar un esfuerzo y presentar enrojecimiento facial durante la deposición, aunque esto también puede ser normal.
  - En el estreñimiento crónico puede aparecer incontinencia fecal (encopresis).
- Exploración física y pruebas de laboratorio
  - La exploración rectal puede mostrar impactación fecal o fisuras.
  - La exploración abdominal es normal, y se pueden palpar escíbalos.
  - No es necesario realizar una radiografía de abdomen a no ser que la anamnesis y la exploración sugieran un diagnóstico distinto del de estreñimiento común. Si el paciente presenta distensión abdominal u otros hallazgos que sugieran una obstrucción intestinal, es imprescindible realizar una placa de abdomen.
  - En los lactantes con estreñimiento se debe considerar la enfermedad de Hirschsprung. Tras una anamnesis y una exploración física cuidadosas, la biopsia de succión rectal puede ayudar a confirmar el diagnóstico.
- Tratamiento
  - Inicialmente, el tratamiento de los niños con estreñimiento consiste en la adición de más fruta y verdura a la dieta. Si el estreñimiento persiste, el tratamiento consiste en la administración de un agente osmótico como el macrogol hasta que presenten un patrón regular de deposiciones.

- En el capítulo 15, Enfermedades digestivas, se amplía el tratamiento del estreñimiento resistente.

Diarrea

- Presentación clínica: deposiciones frecuentes, sueltas o acuosas, con o sin sangre, vómitos o fiebre.
- Exploración física
- Buscar signos de deshidratación, mucosas secas, ojos hundidos, taquicardia, escasa turgencia de la piel, relleno capilar lento, ausencia de lágrimas y disminución de la cantidad de orina (pañal seco).
- La exploración del abdomen puede mostrar dolor difuso a la palpación con ruidos hidroaéreos normales y ausencia de distensión abdominal. Se deben buscar signos de apendicitis, incluyendo dolor en la fosa ilíaca derecha, defensa abdominal y signos de irritación peritoneal.
- Pruebas de laboratorio: dependen de la situación clínica
- Si no se dispone de una muestra fresca de heces se puede tomar una muestra de exudado rectal con un hisopo para detectar bacterias y virus.
- Se puede enviar una muestra para parásitos y huevos si la anamnesis sugiere como posible causa una infección por parásitos.
- Si el paciente presenta abdomen agudo, es imperativo consultar con un cirujano.
- Si hay signos de deshidratación, se debe realizar una bioquímica con bicarbonato.
- Tratamiento
- La mayoría de los casos de diarrea en los niños se deben a una gastroenteritis vírica y tardan 5-10 días en resolverse.
- La medida terapéutica más importante es la hidratación con líquidos que contengan electrólitos. Es preferible la hidratación oral a la intravenosa, y se debe intentar de forma repetida.
- Los lactantes deben continuar recibiendo fórmula artificial, que se puede suplementar con soluciones de rehidratación oral. Si la diarrea persiste, se puede cambiar la alimentación a una fórmula sin lactosa.
- La diarrea intratable del lactante se expone en el capítulo 2, Problemas nutricionales.
- El tratamiento de la deshidratación se detalla en el capítulo 3, Líquidos y electrólitos.
- La diarrea se expone con más detalle en el capítulo 15, Enfermedades digestivas.

ORINA

Principios generales

- Se considera normal que los lactantes y los niños preescolares mojen al menos tres pañales al día, aunque generalmente son más. Si un niño no moja al menos tres pañales al día, se debe sospechar deshidratación.
- Los niños mayores que de repente comienzan a orinar con más frecuencia deben ser estudiados en busca de una infección urinaria, diabetes mellitus o diabetes insípida.

Enuresis

- Definición
- La enuresis se define, en los niños mayores de 5 años, como dos episodios de micción nocturna involuntaria a la semana durante 3 meses consecutivos, o la preocupación relacionada con los episodios de micción nocturna.
- A los 5 años de edad, este trastorno afecta al 7 % de los niños y al 3 % de las niñas. El porcentaje disminuye al 1 % en los hombres de 18 años de edad y es muy infrecuente en las mujeres de 18 años de edad.
- Presentación clínica y anamnesis
- Los pacientes son mayores de 5 años y presentan múltiples episodios de micción involuntaria durante la noche (enuresis nocturna) o durante el día (enuresis diurna).
- Es importante preguntar si el niño fue prematuro, padece alguna enfermedad del sistema nervioso, ha sufrido alguna intervención quirúrgica en el área genital y si sus padres tienen antecedentes de enuresis nocturna.
- La anamnesis también debe incluir preguntas sobre la frecuencia y la cantidad de orina durante el día y la noche. También se debe determinar si existe dolor con la micción o estreñimiento.
- En caso de enuresis diurna se deben considerar las siguientes causas: comportamiento de retención, infección urinaria, diabetes, uretritis química, estreñimiento e incontinencia asociada a la risa.
- Exploración física y pruebas de laboratorio
- La exploración se encuentra dentro de los límites normales en los casos de enuresis nocturna.
- Se debe realizar una exploración neurológica completa en busca de signos de disfunción medular.
- Se debe palpar cuidadosamente el abdomen en busca de masas.
- Realizar un análisis de orina para descartar una infección.
- Tratamiento
- El tratamiento inicial consiste en intentar modificar el comportamiento, incluyendo premios por permanecer seco, orinar antes de acostarse y despertar al niño 2-3 h después de dormirse para que orine. Este método tiene éxito el 85 % de las veces.
- Emplear una alarma cuando el niño se orina es menos eficaz.
- El tratamiento de segunda línea para la enuresis nocturna es la desmopresina (DDAVP).
- Tanto la alarma como la DDAVP tienen una elevada tasa de recurrencias cuando se interrumpen.

VACUNAS

- Las vacunas constituyen el tratamiento preventivo más importante que proporcionan los pediatras.
- No hay evidencia científica que apoye ninguna asociación entre las vacunas y el autismo.
- El calendario vacunal de Estados Unidos para niños y adolescentes, así como el calendario para niños previamente no vacunados, se encuentra en la página web de los Centers for Disease Control and Prevention (CDC) y se actualiza de forma regular (v. Lecturas recomendadas). En otros países los calendarios son distintos.
- Véase el calendario vacunal de los CDC de 2008 en el apéndice A, Recomendaciones de inmunización en niños y adolescentes, 2008.
- Algunas vacunas se asocian a fiebre, irritabilidad y erupción. Cada vacuna individual presenta un perfil de efectos secundarios propio que los padres y médicos deben comprender antes de la vacunación.

- Las contraindicaciones de cada vacuna específica también se pueden consultar en la página web de los CDC (v. Lecturas recomendadas).

Lecturas recomendadas

American Academy of Pediatrics Committee on Environmental Health. Lead exposure in children: prevention, detection, and management. Pediatrics, October 2005;116:1036–1046.

Brazelton T, Sparrow J. Feeding the Brazelton way. Cambridge, MA: Da Capo Press, 2004.

Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Recommendations to prevent and control iron deficiency in the United States. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 1998;47(RR-3);1–36.

Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Recommended immunization schedule for persons aged 0–18 years—United States 2008. MMWR Morb Mortal Wkly Rep January 11, 2008;57(01):Q1–Q4. Date accessed 3/3/08.

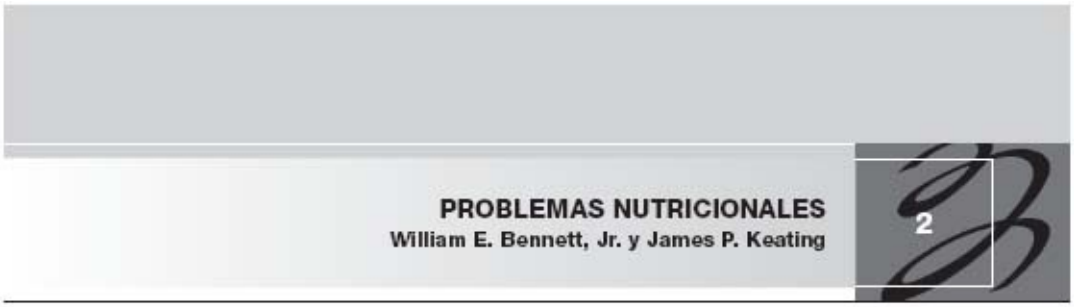
Garrison MM, Christakis DA. A systematic review of treatments for infant colic. Pediatrics 2000;106;184–190.

Guide to contraindications of vaccinations. Available at: http://www.cdc.gov/vaccines/recs/vac-admin/contraindications.htm. Date accessed 3/3/08.

Kliegman RM, et al. Nelson Textbook of Pediatrics, 18th Ed. Philadelphia: WB Saunders, 2007.

Sears W, et al. The Baby Sleep Book. New York: Little, Brown and Company, 2005.

Thiedke C. Nocturnal enuresis. Am Fam Physician April 1, 2003;67(7).



NUTRICIÓN ENTERAL HABITUAL DEL LACTANTE

Aunque la leche materna debe ser la primera elección para la alimentación del lactante, hay muchas fórmulas artificiales que proporcionan una nutrición adecuada. Es una práctica habitual cambiar la fórmula en los lactantes con dificultades para ganar peso, reflujo fisiológico frecuente u otros problemas de alimentación. Las fórmulas especiales con frecuencia son mucho más caras que las fórmulas estándar, por lo que las recomendaciones que se haga a los padres, especialmente a aquéllos con recursos limitados, deben ser meditadas (tabla 2-1).

DIARREA INTRATABLE DEL LACTANTE

Principios generales

- La diarrea intratable del lactante, también denominada enteropatía postenteritis, es una diarrea prolongada causada por la pérdida de enterocitos y, por tanto, de la capacidad de absorción.
- La causa inicial es una infección, pero a medida que la malabsorción empeora, la malnutrición resultante impide la renovación de la mucosa.
- Es un problema grave en los países en desarrollo.

Diagnóstico

- Signos clínicos: diarrea que persiste más allá del curso de una enfermedad infecciosa y a pesar de elegir una fórmula apropiada.
- Ausencia de otros factores que pueden producir diarrea crónica: infección por parásitos, insuficiencia pancreática o defectos congénitos de la mucosa del intestino delgado.

Tratamiento

- Se comienza con un hidrolizado de proteínas sin lactosa ni sacarosa, o con una fórmula elemental.
- Si la diarrea se mantiene a pesar de este tratamiento, se interrumpe la alimentación y se instaura nutrición parenteral total (NPT) durante 2-4 semanas para permitir la regeneración de la mucosa.
- Reposo intestinal durante 2-4 semanas.
- Reiniciar la alimentación con una fórmula sin lactosa ni sacarosa.
- Si la diarrea persiste, buscar causas congénitas tales como los defectos de la mucosa del intestino delgado, la enteropatía autoinmunitaria o los tumores secretores de polipéptido intestinal vasoactivo.

GANANCIA PONDERAL LENTA

Principios generales

- La ganancia ponderal lenta en los lactantes también se denomina con frecuencia «fallo de medro».
- La causa más frecuente es una ingesta inadecuada debida a causas psicosociales.
- En función de las características clínicas específicas se deben investigar otras causas.

Diagnóstico

- Obtener un registro del crecimiento en longitud y peso para establecer asociaciones que podrían ser causales.
- Realizar una anamnesis orientada a los aspectos sociales y psicológicos familiares, con especial atención a situaciones de alto riesgo:
  - Múltiples cuidadores.
  - Madre adolescente o con retraso del desarrollo.
  - Disponibilidad de alimento inadecuada (p. ej., pobreza).
  - Preparación incorrecta de la fórmula artificial.
  - Depresión posparto.
  - Maltrato.

TABLA 2-1 Nutrición enteral habitual del lactante

Fórmula	Hidratos de carbono	Proteínas	Grasas	Uso clínico
Leche materna	Lactosa	Proteínas de la leche materna	Aceites vegetales, otros	Nutrición infantil
Enfalac Similac	Jarabe de maíz y lactosa	Proteínas de la leche de vaca	Aceites vegetales, otros	Fórmula estándar
Isomil	Jarabe de maíz y sacarosa	Extracto de proteínas de soja	Aceites vegetales, otros	Intolerancia a las proteínas de la leche de vaca
ProSobee	Jarabe de maíz	Extracto de proteínas de soja	Aceites vegetales, otros	Intolerancia a las proteínas de la leche de vaca, galactosemia
Alimentum Nutramigen	Jarabe de maíz	Hidrolizado de caseína	Aceites vegetales, otros	Malabsorción de grasas/ proteínas, colestasis
Pregestimil	Jarabe de maíz, dextrosa	Hidrolizado de caseína	Aceites vegetales, otros	Malabsorción de grasas/ proteínas, colestasis
EleCare Neocate	Jarabe de maíz	Aminoácidos	Aceites vegetales, otros	Intolerancia grave a las proteínas de la leche de vaca o alergia alimentaria múltiple
Nutren Jr. PediaSure	Sacarosa, maltodextrina	Proteínas lácteas	Aceites vegetales, otros	Fórmula estándar (niños > 1 año de edad)
Peptamen	Jarabe de maíz, maltodextrina	Proteínas lácteas hidrolizadas	60% de triglicéridos de cadena media	Malabsorción (niños > 1 año de edad)

- Observar la alimentación del lactante, tanto por parte de los padres como de otros cuidadores, preferiblemente en el domicilio.
- Es necesario un período de observación con frecuentes valoraciones y determinaciones del peso.
- Ciertas características orientan hacia la realización de estudios más específicos (la siguiente no es una lista completa):
- Facies dismórfica, microcefalia y otras: trastornos congénitos.
- Prematuridad.
- Retraso del crecimiento intrauterino: restricción del crecimiento que puede retrasar el crecimiento posterior incluso hasta los 2 años.
- Succión deficiente: trastornos neurológicos, paladar hendido, reflejos del prematuro.
- Signos de maltrato/abandono.
- Diarrea: fibrosis quística, infección crónica.
- Síntomas respiratorios: fibrosis quística.

Tratamiento

- Tratar los factores sociales corregibles; educación en caso de retraso del crecimiento de causa psicosocial.
- Tratar individualmente las causas por enfermedad (v. la exposición previa).

DÉFICITS VITAMÍNICOS

Las distintas presentaciones clínicas de los déficits vitamínicos concretos pueden ser inespecíficas y variadas. La tabla 2-2 resume los hallazgos habituales en los niños con déficits vitamínicos específicos.

TABLA 2-2 Signos clínicos de déficits vitamínicos

Vitamina/mineral	Detalles clínicos
A	• Manchas de Bitot (opacidad/edema corneal) • Nictalopía (ceguera nocturna) • Hiperqueratosis folicular • Fontanela abombada
B_1 (tiamina)	• Insuficiencia cardiaca («beriberi húmedo») • Oftalmoplejía
B_2 (riboflavina)	• Queilosis/queilitis
B_6 (piridoxina)	• Glositis • Espasmos infantiles
B_{12}	• Anemia megaloblástica • Neuropatía
C	• Dolor al cargar peso • Alteraciones radiológicas del esqueleto • Púrpura
D	• Elevación de la fosfatasa alcalina • Hipocalcemia • Varo/valgo de rodillas
E	• Hiporreflexia (en niños mayores de 5 años) • Ataxia
K	• Coagulopatía • Elevación del tiempo de protrombina
Ácido fólico	• Anemia megaloblástica
Hierro	• Anemia microcítica
Niacina	• Exantema descamativo • Dermatitis fotosensible
Zinc	• Exantema en zonas acras

ADVERTENCIAS SOBRE LA ESTIMACIÓN EXCESIVA DE LAS NECESIDADES CALÓRICAS

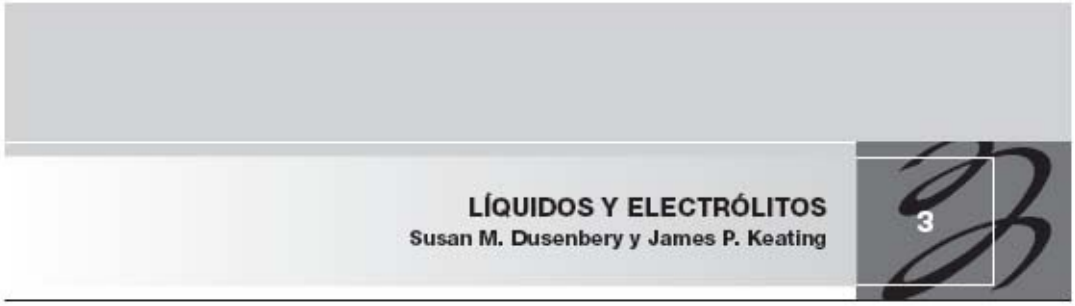
- Los pediatras deben evitar la tendencia a administrar más calorías a los niños con enfermedades crónicas o graves.
- Datos recientes sugieren que una elevada ingesta calórica en los pacientes críticamente enfermos no sólo es ineficaz sino que podría ser nociva.
- Un método cuidadoso y conservador para determinar las necesidades calóricas debe tener en cuenta la actividad y apreciar el amplio rango de la ingesta normal.
- También es preocupante la práctica cada vez más frecuente de administrar fórmulas con una elevada concentración de calorías a los niños con problemas de crecimiento o enfermedades crónicas.
- Aunque las fórmulas concentradas se suelen usar en los niños con dificultades para manejar un volumen de líquidos elevado (como los lactantes prematuros), su uso en otros casos no se basa en evidencias sólidas.
- La NPT representa otra posible fuente de administración inadvertida e inapropiada de calorías. La NPT permite administrar con facilidad una gran cantidad de calorías a los adultos, pero un mayor número de calorías y una mayor ganancia de peso no implican mejor salud. De hecho, con frecuencia se administran calorías extra a los niños que reciben NPT con el objeto de mejorar su salud y, sin embargo, presentan las complicaciones de los métodos empleados para administrar estas calorías extra.

Lecturas recomendadas

https://secure.peds.wustl.edu/apps/tpn/calculator.html

Este enlace es una calculadora nutricional. Su función principal es elaborar órdenes de tratamiento de NPT en el St. Louis Children's Hospital, aunque también constituye una buena

orientación general sobre las necesidades óptimas de líquidos y calorías en los niños que reciben cualquier tipo de nutrición.
Avery GB, Villavicencio O, Lilly JR, et al. Intractable diarrhea in early infancy. Pediatrics 1968 Apr;41(4):712– 722.
Bryk J, Zenati M, Forsythe R, Peitzman A, et al. Effect of calorically dense enteral nutrition formulas on outcome in critically ill trauma and surgical patients. J Parenter Enteral Nutr 2008 Jan-Feb;32(1):6(11.
Kleinman R, ed. American Academy of Pediatrics' Pediatric Nutrition Handbook. 5th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2004.



- Este capítulo constituye una guía rápida para las alteraciones hidroelectrolíticas en los niños, centrada en las definiciones, el diagnóstico diferencial y las presentaciones clínicas habituales.
- Más adelante se exponen las orientaciones terapéuticas básicas.

NECESIDADES BASALES

- Cálculo de las necesidades basales (NB) de líquidos intravenosos (NB); las NB en ml/h se calculan multiplicando la superficie corporal por 1 500 y dividiéndolo entre 24:

  NB (1,5 [l/m^2]/día) = área de superficie corporal × 1 500 ml/24 = (ml/h)
- Superficie corporal (fórmula de Mosteller) = √ ([altura (cm) × peso (kg)]/3 600). La superficie corporal se calcula multiplicando la longitud en centímetros por el peso en kilogramos, dividiendo el resultado entre 3 600 y, a continuación, extrayendo la raíz cuadrada.
- De forma alternativa se puede emplear el nomograma de la figura 3-1 para estimar la superficie corporal, aunque sólo se conozca el peso, asumiendo que el niño tiene un peso y una talla normales. Un niño de 3 kg tendría una superficie corporal de 0,2 m², un niño de 10 kg de 0,5 m² y un niño de 30 kg de 1 m^2.
- Las NB estimadas (1 500 [ml/m^2]/día) se calculan añadiendo 500 (ml/m^2)/día (pérdidas insensibles de agua), 500 (ml/m^2)/día (para permitir la excreción de la carga renal de solutos con una dieta normal) y 500 (ml/m^2)/día (aportes para los pacientes con pérdidas insensibles de agua aumentadas o disminución de la capacidad de concentración renal).
- El líquido se administra generalmente en forma de solución con un 5 % de glucosa (dextrosa) y 40 mEq/l de sodio.
- Las pérdidas insensibles pueden ser mucho más elevadas (100-200 [ml/kg]/día) en los lactantes de peso extremadamente bajo al nacer.

DESHIDRATACIÓN ISOTÓNICA E HIPOVOLEMIA

- Generalmente se debe a un exceso de pérdidas en comparación con la ingesta retenida, en un cuadro agudo de diarrea y vómitos.

- La valoración del grado de deshidratación e hipovolemia se basa en los siguientes hallazgos de la exploración: apatía, letargo, piel pastosa, ojos hundidos, fontanela hundida, pulso débil y filiforme, relleno capilar > 2 s, ausencia de lágrimas y sequedad de las mucosas.
- La deshidratación leve corresponde a una pérdida ≤ 5 % del peso corporal.
- Tratamiento de rehidratación oral (TRO): 60 ml/kg de solución de rehidratación oral en 4 h.
  - Ofrecer cantidades pequeñas y frecuentes (5-10 ml [1-2 cucharaditas]), cada 1-2 min, para proporcionar el volumen total de solución de rehidratación oral calculado para 4 h. Se debe mantener la lactancia materna si se tolera.
  - Reevaluar al paciente cada hora.
  - En los casos de deshidratación leve y moderada no es necesario determinar los electrólitos séricos (v. Lecturas recomendadas).
- La deshidratación moderada corresponde a una pérdida del *6-9 %* del peso.
- Intentar la TRO con 100 ml/kg de solución de rehidratación oral en 4 h; comenzar con cantidades pequeñas y frecuentes, como se ha explicado, y aumentar progresivamente según se tolere.
- De nuevo, si el paciente la tolera, se puede continuar con la lactancia materna.

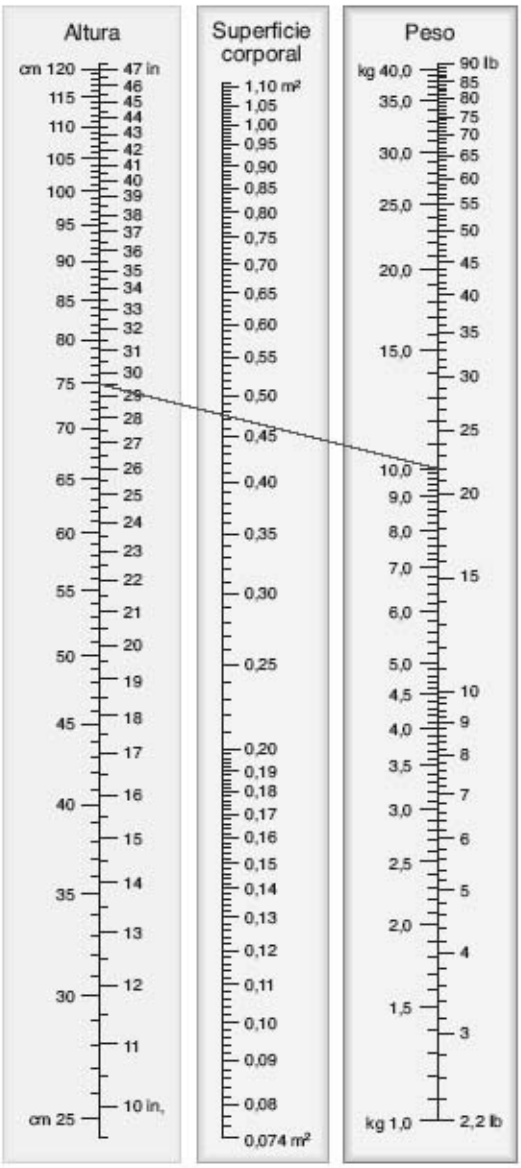


Figura 3-1. Nomograma para la superficie corporal. La superficie corporal para calcular la velocidad de infusión de los líquidos intravenosos se puede obtener de dos maneras en esta figura. Si se conocen el peso y la altura, se traza una línea que una ambos valores para determinar la superficie

corporal sobre la columna central. La figura muestra un ejemplo en el cual se ha dibujado una línea entre la altura (75 cm, percentil 50) y el peso (10 kg), lo que permite determinar que la superficie corporal es de 0,48 m^2. Si sólo se conoce el peso, se puede obtener la misma superficie corporal empleando la línea para niños de peso y talla normales (es decir, 10 kg da una superficie corporal de 0,49 m^2). Modificado de: Briars GL y Bayley BJ. Surface area estimation: pocket calculator v nomogram. Arch Dis Child 70:246-247, 1994.

- Si la TRO fracasa se inicia el tratamiento intravenoso con 40 ml/kg de solución salina fisiológica en 1 h y luego se continúa con solución glucosalina 1/2 por 1,5 veces las NB durante 60 min, mientras se continúa intentando la tolerancia oral.
- La deshidratación grave implica una pérdida de peso ≥ 10 % y puede ser letal.
- Se debe avisar inmediatamente al médico adjunto.
- Determinar los iones y la glucosa en suero.
- Si existe una alteración electrolítica, consultar el tratamiento en la sección correspondiente de este capítulo.
- En caso de glucosa 60 mg/dl, tratar la hipoglucemia.
- Reconocer que los pacientes con deshidratación grave presentan signos de mala perfusión y shock.
- Hidratar rápidamente mediante infusión intravenosa de 20 ml/kg de solución salina fisiológica en 20-30 min.
- Administrar bolos repetidos de solución salina fisiológica, de 20 min, para mejorar la infusión.
- Criterios de alta
- Ausencia de síntomas de deshidratación y/o recuperación del peso basal.
- Escasos vómitos.
- Ingestión de líquidos por vía oral.
- Criterios de ingreso
- Taquicardia persistente.
- Vómitos persistentes.
- Ausencia o escasa producción de orina.

Como norma general, no se deben emplear fármacos para el tratamiento de la diarrea aguda.

ALTERACIONES ELECTROLÍTICAS

HIPERNATREMIA

Definición y etiología

- La hipernatremia se define como un sodio sérico > 150 mEq/l.
- Las causas de una pérdida excesiva de agua que produce hipernatremia incluyen:
- Pérdidas insensibles.
- Pérdida gastrointestinal: diarrea infecciosa (rotavirus). Las heces contienen más agua que sodio (análisis de heces: 35-60 mEq Na/l).
- Con menos frecuencia, defectos de concentración renal: uropatía obstructiva y diabetes insípida.
- El empleo de leche de vaca desnatada (elevada concentración de solutos), hervida o sin hervir, para tratar la diarrea del lactante, ha demostrado producir una deshidratación hipernatrémica.

Presentación clínica y exploración física

- La presentación más habitual de la hipernatremia consiste en temblores (que se pueden confundir con convulsiones) y letargo.
- Los signos de deshidratación pueden ser escasos respecto al grado real de deshidratación, debido a la relativa conservación del líquido extracelular.

Tratamiento

- Fase I
- Reposición de agua por vía oral o intravenosa.
- Si el tratamiento es intravenoso, se comienza con solución salina isotónica para restaurar la perfusión sistémica. Se administran 20 ml/kg en 30 min repetidamente hasta que se corrige la hipovo-lemia. (Puede haber una elevación inicial del sodio, de 5-8 mEq/l, después del tratamiento inicial, debido a un período de ajuste fisiológico. No se debe tomar ninguna medida en respuesta a esta elevación transitoria.)
- El objetivo es disminuir el sodio plasmático a una velocidad de 12-15 (mEq/l)/día. (Para evitar complicaciones, la velocidad de administración de líquidos debe ser menor que en la deshidratación isotónica.)
- Fase II
- Comenzar la administración de líquidos intravenosos con solución glucosalina 1/4 (40 mEq/l de sodio) a un ritmo de 2-2,5 (l/m^2)/día.
- Determinar el sodio sérico cada 4-6 h. Si la corrección es demasiado lenta, aumentar el flujo de líquido intravenoso. Si la corrección es demasiado rápida, disminuir el ritmo de líquido intravenoso.

Caso clínico

- Antecedentes: lactante varón de 6 meses de edad con diarrea acuosa en el domicilio de 5 días de evolución y vómitos de 1 día de evolución que acude con letargo e irritabilidad intermitentes.
- No ha mojado ningún pañal en las últimas 24 h.
- Se ha alimentado de forma muy escasa.
- Exploración física
- Las constantes vitales son: temperatura 38,9 °C, frecuencia respiratoria 40 resp/min, saturación de O_2 95 % y frecuencia cardíaca 190 lpm.
- Llora sin lágrimas.
- Presenta aumento del tono muscular en todos los miembros.
- Tratamiento
- Fase I
- Durante la canalización de la vía intravenosa se extrajo una muestra para iones.
- Tras la administración de un bolo de solución salina isotónica a 20 ml/kg se recibió el resultado del sodio inicial, de 185 mEq/l. Se administra otro bolo de suero fisiológico de 20 ml/kg para completar la restauración de la perfusión.
- Fase II
- A continuación se inició la administración de solución glucosalina 1/4 + 20 mEq/l de ClK a una velocidad de 2 (l/m^2)/día.

HIPONATREMIA (INTOXICACIÓN ACUOSA)

Definiciones

- La hiponatremia se define como una concentración de sodio sérico 135 mEq/l.
- La intoxicación acuosa se define como «una alteración neurológica aguda causada por la ingestión rápida y excesiva de agua». La disminución rápida del sodio que se produce puede dar lugar a letargo, convulsiones, coma y muerte.

Epidemiología y etiología

- El 40 % de los niños ingresados en hospitales infantiles presenta una concentración de sodio sérico 135 mEq/l como resultado de una enfermedad crónica. Se encuentran asintomáticos y no necesitan ningún tratamiento especial.
- Las causas de una intoxicación acuosa son la administración excesiva de agua por vía parenteral o enteral por parte del personal sanitario, un exceso de ingestión oral de agua en un lactante, la inmersión repetida o la ingestión excesiva de agua de forma voluntaria.
- En una revisión de 34 pacientes con intoxicación acuosa atendidos en el St. Louis Children's Hospital entre enero de 1975 y julio de 1990, los investigadores hallaron que el exceso de agua generalmente se administraba mediante biberón. Entre las razones que se citaron para administrar excesiva agua al lactante estaban: «se acabó la fórmula artificial, se le dio agua por tener diarrea y se le dio agua porque estaba irritable o incómodo».

Presentación clínica y exploración física

- Presentación clínica: lactante de 3 a 6 meses de edad con apnea o convulsiones.
- Exploración física
  - Exploración neurológica detallada, incluyendo evaluación del estado mental.
  - Baja temperatura corporal a pesar de que el ambiente sea caluroso.

Tratamiento

- La corrección rápida de la hiponatremia crónica produce mielinólisis central pontina. El ritmo recomendado para aumentar el sodio sérico en los pacientes con hiponatremia crónica es de 0,5 mEq/l. Este valor no es apropiado para el tratamiento de la intoxicación acuosa debido a que se trata de una hiponatremia aguda sintomática.
- En la intoxicación acuosa se recomienda aumentar el sodio sérico a una velocidad mínima de 1 (mEq/l)/h y hasta una velocidad recomendada de 2-3 (mEq/l)/h.
- El facultativo responsable del paciente debe decidir si se emplea solución isotónica (fisiológica) o hipertónica (salina al 3 %) para aumentar el sodio sérico. Los datos existentes apoyan el empleo de solución salina al 3 % si en el momento de la evaluación y de tratamiento el paciente no ha tenido diuresis espontánea.
- Antes de administrar sodio parenteral es necesario calcular el déficit de sodio del paciente:

$$\text{Agua corporal total (ACT)} = 0{,}7 \times \text{peso}$$

$$\text{Déficit de sodio} = (140 - \text{sodio sérico}) \times \text{ACT}$$

Caso clínico

- Antecedentes: lactante del sexo femenino de 4 meses de edad que acude con convulsiones.
- Exploración física

- La lactante presenta sacudidas en todos los miembros.
- La vía aérea está permeable.
- Tratamiento
- Inicialmente se administró diazepam para controlar las convulsiones, que continuaron durante la canalización de un acceso intravenoso, por lo que también se administró lorazepam, sin resolución de la crisis.
- Durante la canalización de la vía se determinaron la glucosa y los iones séricos. La glucosa era de 100 mg/dl y el sodio sérico de 115 mEq/l.
- Antes de conocer el valor del sodio sérico de la paciente se había iniciado una infusión de solución salina fisiológica. Al recibir el resultado, se inició una infusión de solución salina al 3 % y se instauró la corrección del sodio a una velocidad de 2 (mEq/l)/h hasta que cesó la convulsión. En ese momento, la velocidad de corrección se redujo a 10-12 mEq/l durante las primeras 24 h de ingreso con solución fisiológica.
- Resolución: preguntados de nuevo, los padres reconocieron haber sustituido el biberón de fórmula artificial por agua corriente debido al tiempo caluroso. Esto dio lugar a la intoxicación acuosa.

HIPERPOTASEMIA

Definición y etiología

- La hiperpotasemia se define como una concentración de potasio sérico > 6 mEq/l.
- Generalmente se debe a un aumento del aporte, una destrucción celular o una reducción de la excreción.

Presentación clínica y exploración física

- Síntomas: generalmente ninguno; puede manifestarse con una parada cardíaca.
- Exploración física: latido cardíaco irregular y pulsos disminuidos o ausentes.

Diagnóstico diferencial

- Aumento del aporte de potasio mediante suplementos orales o intravenosos.
- Destrucción celular causada por traumatismos, cirugía, quemaduras o quimioterapia.
- Disminución de la excreción urinaria de potasio debida a insuficiencia renal o hipoaldosteronismo causado por antiinflamatorios no esteroideos, ciclosporina, insuficiencia suprarrenal primaria o hiperplasia suprarrenal congénita.
- Muestra hemolizada; es necesario consultar con el laboratorio ante la posibilidad de unos valores de potasio falsamente elevados.

Tratamiento

- Comprobar que la muestra no está hemolizada y determinar de nuevo el potasio en sangre venosa, retirar los líquidos/suplementos que puedan contener potasio y realizar un electrocardiograma (ECG).
- Monitorizar al paciente.
- Si el paciente presenta una hiperpotasemia sintomática, tratar con calcio, glucosa, insulina, agonistas β_2-adrenérgicos y diuréticos. Si la hiperpotasemia es potencialmente letal se debe

considerar la diálisis.

Caso clínico

- Antecedentes: lactante varón, nacido a término, previamente sano, de 2 semanas de edad, con vómitos y disminución de la ingestión oral de 1 día de evolución, que acude con somnolencia intensa.
- Los padres refieren que el niño comía bien antes de comenzar los vómitos, pero no ganaba peso. Describen los vómitos como propulsivos, no biliosos y no sanguinolentos.
- El lactante no ha presentado fiebre, síntomas respiratorios, diarrea ni erupción.
- Los padres se alarmaron ese día cuando el niño no se despertaba lo suficiente para comer.
- Exploración física
- El lactante responde mínimamente a los estímulos.
- Las constantes vitales muestran que está afebril y taquicárdico, con una tensión arterial determinada por Doppler de 50 mm Hg.
- La fontanela anterior está hundida, la auscultación pulmonar es normal, el abdomen es blando y sin masas ni distensión, los pulsos femorales son débiles y los miembros están fríos.
- Durante la palpación de los pulsos femorales se evidencia un aumento de la pigmentación en la zona del pañal.
- Tratamiento
- El paciente fue intubado debido al escaso esfuerzo respiratorio y se colocó una vía intravenosa para la administración de líquidos. Se extrajeron muestras para iones y otras pruebas de laboratorio.
- Durante la administración del segundo bolo de solución salina fisiológica de 40 ml/kg se recibieron los resultados: sodio sérico de 120 mEq/l, potasio de 6,5 mEq/l, CO_2 de 8 mEq/l, nitrógeno ureico de 50 mg/dl y creatinina de 0,7 mg/dl.
- Se realizó un ECG debido al potasio elevado, que no mostró ondas T picudas. Si se hubieran observado alteraciones en el ECG, habría sido necesario administrar calcio.
- Se administró una dosis de hidrocortisona intravenosa y mejoraron significativamente la tensión arterial y la perfusión.
- Resolución: el paciente fue diagnosticado de déficit de 21-hidroxilasa.

HIPOPOTASEMIA

Definición y etiología

- La hipopotasemia se define como un potasio sérico 3,5 mEq/l.
- Es el resultado de una pérdida excesiva de potasio en relación con el aporte. El potasio se puede perder a través del aparato digestivo y de los riñones.

Presentación clínica y exploración física

- Síntomas: estreñimiento, fatiga, debilidad muscular y parálisis.
- Exploración física
- Buscar posibles irregularidades en el ritmo cardíaco.
- Descartar signos de debilidad muscular/parálisis.

Diagnóstico diferencial

- Disminución de la ingesta como resultado de un escaso aporte en la dieta o de la administración de líquidos intravenosos sin potasio.
- Grandes pérdidas gastrointestinales debidas a vómitos, succión nasogástrica o diarrea.
- Aumento de las pérdidas urinarias por empleo de diuréticos del asa o tiazídicos.
- Exceso de mineralocorticoides.
- Síndrome de Liddle (autosómico dominante con aumento de la reabsorción de sodio).
- Síndromes de Bartter o Gitelman.
- Amfotericina.
- Hipomagnesemia.

Tratamiento

- Administrar suplementos de potasio por vía oral o intravenosa.
- Corregir la hipomagnesemia.
- Suspender los diuréticos y la amfotericina si es posible.

Caso clínico

- Antecedentes: lactante del sexo femenino de 6 semanas de edad que acude al servicio de urgencias con vómitos persistentes no biliosos ni hemáticos. Nacida a término, es una niña sana que come bien y gana peso.
- Comenzó a vomitar 1 semana antes del ingreso; en los 2 días previos ha vomitado tras cada toma.
- Los padres han consultado con su pediatra. En la consulta se determinó que la niña no había ganado peso desde la revisión de 1 mes de edad.
- Exploración física
- La niña está alerta, pero agitada; intenta succionar la mano del pediatra.
- La fontanela está hundida y la piel es poco turgente.
- Una ecografía abdominal demuestra una estenosis de píloro.
- Tratamiento y resolución
- La determinación de iones mostró un potasio de 2,8 mEq/l, cloro de *95* mEq/l y CO_2 de 30 mEq/l.
- Ingresa para hidratación y corrección de los electrólitos antes de la piloromiotomía.

HIPERCALCEMIA

Definición y etiología

- La hipercalcemia se define como una concentración de calcio total > 10,6 mg/dl o de calcio iónico de 5,6 mg/dl.
- Los efectos fisiológicos del calcio dependen de la forma iónica.

Presentación clínica y exploración física

- Síntomas: náuseas y vómitos, estreñimiento, dolor abdominal, alteraciones del estado mental y letargo.
- Exploración física: posible bradicardia, debilidad muscular proximal, reflejos exaltados y alteración del estado mental.

Diagnóstico diferencial

- Hiperparatiroidismo
- Neonatal primario.
- Secundario como respuesta a una hipocalcemia materna.
- Primario como parte de un síndrome de neoplasia endocrina múltiple de tipo 1 o 2a (MEN-1 o MEN-2a, *multiple endocrine neoplasia).*

- Secundario como respuesta a un adenoma paratiroideo.
- Inmovilidad.
- Causas yatrógenas: diuréticos tiazídicos, teofilina, litio, nutrición parenteral total, exceso de vitamina D, exceso de vitamina A, álcalis de la leche.
- Cáncer: linfoma, leucemia, sarcoma de Ewing, rabdomiosarcoma, neuroblastoma, histiocitosis de células de Langerhans.
- Enfermedad de Addison.
- Síndrome de Williams.
- Enfermedades granulomatosas (tuberculosis y sarcoidosis).
- Hipercalcemia hipocalciúrica familiar.

Tratamiento

- Tratar la causa subyacente.
- Se puede tratar el episodio agudo con líquidos isotónicos intravenosos y un diurético del asa.
- Se podría emplear un bifosfonato.
- En casos de hipercalcemia grave con insuficiencia renal puede ser necesario dializar al paciente.

Caso clínico

- Antecedentes: niño de 10 años de edad, previamente sano, que acude a su pediatra para la valoración de un dolor abdominal agudo. Su madre explica que últimamente el niño no es el mismo. No quiere estar con sus amigos ni ir al colegio.
- El niño refiere que no tiene fuerza para montar en bicicleta ni jugar al fútbol con sus amigos.
- El día de la consulta está nauseoso, con un episodio de vómitos y dolor abdominal que comenzó a las 2 de la tarde.
- No presenta fiebre, pérdida de peso, diarrea, estreñimiento ni erupción. Refiere disuria.
- Exploración física: el niño se encuentra moderadamente alterado por el dolor.
- La exploración es anodina excepto por dolor a la palpación en el ángulo costovertebral izquierdo.
- Se realiza un análisis de orina, electrólitos séricos y placa de abdomen en decúbito.
- El análisis de orina muestra un aumento de la densidad y sangre.
- Los electrólitos séricos son normales, excepto el calcio con 14,5 mg/dl.
- La placa de abdomen en decúbito muestra opacidad en el sistema colector renal compatible con litiasis.
- Tratamiento
- El paciente es ingresado en el hospital.
- Se administra hidratación intravenosa con solución salina fisiológica y dosis intermitentes de morfina para el control del dolor. Los valores de hormona paratiroidea (PTH) están elevados.
- Tras la hidratación se añade furosemida hasta que el calcio total es 14 mg/dl.
- El ECG muestra un intervalo QT corto y un intervalo PR prolongado.
- Resolución: el paciente es diagnosticado de un síndrome de MEN-1.

HIPOCALCEMIA

Definición

- La hipocalcemia se define como una concentración de calcio total 8,8 mg/dl o de calcio iónico 4 mg/dl.
- La concentración total de calcio disminuye 0,8 mg/dl por cada descenso de 1 g/dl de la albúmina sérica.

Presentación clínica y exploración física

- Síntomas: irritabilidad, alteraciones del estado mental, convulsiones, debilidad/espasmos musculares, acorchamiento y hormigueos, pérdida de pelo y dificultad respiratoria.
- Exploración física
  - Alopecia.
  - Sibilancias o estridor con dificultad respiratoria.
  - Signo de Chvostek (la percusión por delante de la oreja produce contracción de los músculos faciales ipsolaterales).
  - Signo de Trousseau (al colocar un manguito de tensión arterial en el brazo e inflarlo por encima de la presión sistólica durante unos minutos se produce la flexión de la muñeca).

Diagnóstico diferencial

- Hipoparatiroidismo
  - Congénito (síndrome de DiGeorge, APECED [poliendocrinopatía autoinmunitaria, candidiasis, distrofia ectodérmica], síndrome de Kearns-Sayre).
  - Quirúrgico.
  - Autoinmunitario.
  - Secundario a hipercalcemia materna.
- Seudohipoparatiroidismo
- Raquitismo (calcio en el límite bajo de la normalidad o disminuido)
  - Déficit de vitamina D.
  - De forma poco frecuente debido a una ingesta inadecuada de calcio y fósforo.
- Causas yatrógenas
  - Aminoglucósidos, diuréticos del asa.
  - Síndrome del intestino corto.
  - Derivación intestinal.
- Alteraciones de los minerales
  - Hipomagnesemia.
  - Enfermedad de Wilson (exceso de cobre).
  - Hiperfosfatemia.
- Secuestro de calcio
  - Pancreatitis.
  - Rabdomiólisis.
  - Hipoalbuminemia (produce seudohipocalcemia).

Tratamiento

- Corregir la causa subyacente si es posible.
- Si el paciente está asintomático, administrar suplementos orales de calcio y vitamina D.
- Si hay síntomas, administrar calcio intravenoso.

- Corregir la hipomagnesemia.

Caso clínico

- Antecedentes: lactante varón de 3 meses de edad que acude con dificultad respiratoria.
- Se trata de un niño nacido a término y previamente sano. No ha tenido fiebre ni síntomas respiratorios.
- Ese día, al recogerlo en la guardería respiraba más de prisa de lo habitual. La madre refiere haber oído «pitos». En la guardería comentan que la respiración había empeorado a lo largo del día y que el niño no tomó bien el biberón.
- Exploración física: el lactante se encuentra en brazos de la madre con dificultad respiratoria moderada.
- Está afebril, con una frecuencia respiratoria de 40 resp/min, una frecuencia cardíaca de 140 lpm y una saturación de O_2 del 95 % con aire ambiental.
- En la exploración destaca la presencia de estridor, tiraje subcostal y supracostal, con auscultación normal y buena ventilación bilateral.
- Tratamiento
- El lactante recibe múltiples dosis de epinefrina racémica y una única dosis de dexametasona oral, con escasa mejoría.
- Se inicia la hidratación intravenosa y se toma una muestra de sangre para iones. El calcio total era de 5 mg/dl. Otras pruebas de laboratorio muestran valores elevados de fósforo e indetectables de PTH. Se añadió gluconato cálcico a la solución salina.
- El ECG muestra un intervalo QT prolongado. Se ingresa para monitorización.
- Es necesario administrar suplementos orales de calcio y vitamina D.
- Resolución: tras el diagnóstico de hipoparatiroidismo, el lactante recibe tratamiento a largo plazo con calcio y vitamina D.

HIPERFOSFATEMIA

Definición y etiología

- La hiperfosfatemia se define como una cifra de fósforo > 7 mg/dl en los lactantes y de 4,5 mg/dl en los adolescentes y adultos.
- Este trastorno era frecuente en el período neonatal cuando los lactantes se alimentaban con leche de vaca.
- No se suele presentar después del período neonatal a no ser que el individuo padezca una enfermedad renal.
- Sin embargo, grandes cantidades de fósforo procedentes de laxantes orales o de enemas pueden producir hiperfosfatemia e hipocalcemia a cualquier edad.

Presentación clínica y exploración física

- Síntomas: generalmente debidos a la causa que produce la elevación del fósforo. También puede haber síntomas de hipocalcemia.
- Exploración física: posibles hallazgos físicos de hipocalcemia.

Diagnóstico diferencial

- Rabdomiólisis.
- Hiperparatiroidismo.
- Hipocalcemia.
- Enemas o laxantes con fosfato.
- Síndrome de lisis tumoral.
- Fórmula con exceso de fósforo en el período neonatal.
- Insuficiencia renal.

Tratamiento

- Tratamiento agudo: hidratación intravenosa y un diurético del asa.
- Tratar la causa subyacente.
- Considerar diálisis en caso necesario.

Caso clínico

- Antecedentes: lactante varón previamente sano, de 3 meses de edad, que acude al servicio de urgencias con un cuadro de 24 h de evolución de fiebre, letargo y dificultad respiratoria.
- Exploración física
- El paciente presenta una temperatura de 40 °C, frecuencia cardíaca de 203 lpm, frecuencia respiratoria de 70 resp/min, tensión arterial de 100/40 mm Hg y saturación de O_2 con aire ambiental del 80 %, que aumenta al 100 % con oxígeno suplementario.
- Se encuentra letárgico, con espasmos musculares intermitentes.
- Tratamiento
- Se inicia tratamiento con solución salina fisiológica y antibióticos.
- Se realiza un hemograma completo, electrólitos, hemocultivo, urocultivo y cultivo de líquido cefalorraquídeo. Los electrólitos muestran unos valores de sodio de 155 mEq/l, creatinina de 0,9 mg/dl, calcio de 5,1 mg/dl y fósforo de 38 mg/dl.
- El niño recibe gluconato y cloruro de calcio intravenosos, y rehidratación.
- A medida que el calcio se normaliza, los espasmos musculares y la dificultad respiratoria desaparecen.
- El fósforo disminuye hasta valores normales en las primeras 24 h con rehidratación con líquidos isotónicos.
- Resolución: al interrogar a los padres, refieren que estaban administrando un laxante oral al niño; esto produjo la grave hiperfosfatemia.

HIPOFOSFATEMIA

Definición

- La hipofosfatemia se define como un valor de fósforo 2,5 mg/dl.
- El fósforo es importante debido a que es un componente del trifosfato de adenosina (ATP), imprescindible para la supervivencia del organismo. La hipofosfatemia puede dar lugar a acidosis tubular renal y raquitismo.

Presentación clínica y exploración física

- Síntomas: letargo, íleo, mialgias y debilidad.

- Exploración física: estatura corta, frente abombada, muñecas engrosadas, piernas curvadas.

Diagnóstico diferencial

- Diuréticos.
- Hipoparatiroidismo.
- Cetoacidosis diabética.
- Síndrome de Fanconi.
- Síndrome de realimentación.
- Ingesta dietética inadecuada.
- Ingesta excesiva de aluminio.

Tratamiento

- Tratamiento agudo: fosfato oral o intravenoso.
- Tratar la causa subyacente.

Caso clínico

- Antecedentes: lactante del sexo femenino de 3 meses de edad que acude a la consulta de gastroenterología por escasa ganancia ponderal y diarrea.
- Recibe lactancia materna exclusiva y toma 120-150 ml de leche materna cada 3-4 h.
- A las 3 semanas de edad fue diagnosticada de reflujo gastroesofágico, y se añadió cereal de arroz a la leche materna.
- A las 10 semanas de edad se consideró que habían empeorado las regurgitaciones y se inició tratamiento con un inhibidor de la bomba de protones.
- Desde las 13 semanas de edad presenta diarrea acuosa.
- Exploración física
- Peso: 3,87 kg (percentil 5).
- Abombamiento frontal con craneotabes, sin otras alteraciones.
- Tratamiento
- Se determinaron los electrólitos séricos y los niveles de fosfato. El calcio era de 10,5 mg/dl y el fósforo de 1,4 mg/dl. La PTH y la 1,25-vitamina D eran normales; la 25-vitamina D era de 9 ng/ml (ligeramente por debajo del rango normal).
- Se administraron suplementos de fósforo, calcio y vitamina D.
- Una revisión ósea demostró osteopenia difusa con ensanchamiento de las fisis y metáfisis irregulares, compatibles con raquitismo.
- Resolución: se diagnosticó raquitismo. Al interrogar a los padres, reconocieron haber administrado a la niña grandes cantidades de un antiácido con aluminio para el reflujo, lo que produjo la hipofosfatemia y el raquitismo.

Lecturas recomendadas

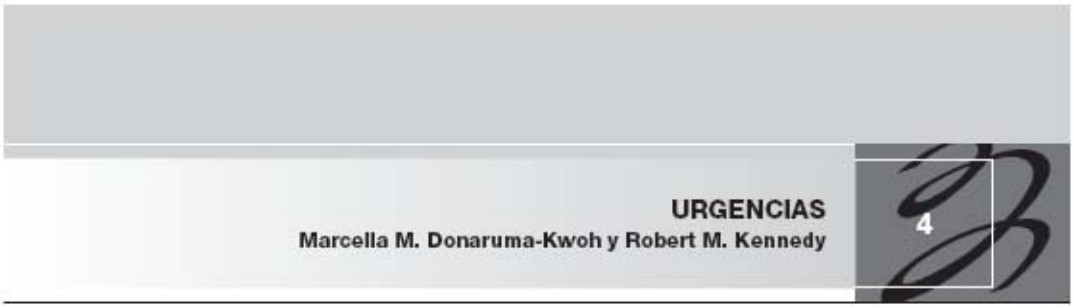
Bhatia J. Fluid and electrolyte management in very low birth weight neonate. J Perinatol 2006;26:S19– S21.

Briars GL, Bailey BJ. Surface area estimation: pocket calculator v nomogram. Arch Dis Child 1994;70:246– 247.

Domico MB, et al. Severe hyperphosphatemia and hypocalcemic tetany after oral laxative administration in a 3-month-old infant. Pediatrics 2006;118:e1580–e1583.

Finberg L. Water and Electrolytes in Pediatrics, Physiology, Pathophysiology and Treatment. 2nd

Ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1993. Fomon SJ. Nutrition of Normal Infants. St. Louis: Mosby, 1993.
Lentner C. Geigy scientific tables. Basle, Switzerland: Ciba-Geigy, Limited. 1981;8(1):226–227.
Owen GM, et al. Concentrations of calcium and inorganic phosphorus in serum of normal infants receiving various feedings. Pediatrics March 1963;31:495–498.
Rose BD. Clinical Physiology of Acid Base and Electrolyte Disorders. 5th Ed. New York: McGraw Hill, 2001.
Santosham M, et al. Oral rehydration therapy and dietary therapy for acute childhood diarrhoea. Pediatr Rev March 1987;8(9):273–278.
Teach SJ, Yates EW, Feld LG. Laboratory predictors of fluid deficit in acutely dehydrated children. Clin Pediatr (Phila) 1997;36:395–400.
Zitelli BJ. Atlas of Pediatric Physical Diagnosis. 5th Ed. St. Louis: Mosby, 2007.



Hay que recordar que las visitas al servicio de urgencias son estresantes tanto para los niños como para sus padres. Durante un día ajetreado, la situación puede volverse caótica y los pacientes y sus padres pueden estar impacientes e inquietos. Para mejorar esta situación, son útiles las siguientes recomendaciones:

- Presentarse a los padres y al niño, y explicar nuestra función en el servicio de urgencias.
- Lavarse las manos al entrar y al salir de la habitación.
- Si es necesaria una actuación urgente, realizar una breve anamnesis orientada al problema, de manera que se pueda instituir el tratamiento apropiado rápidamente. Tras la intervención inicial se puede realizar una historia más detallada.
- Siempre hay que tener en mente la anticipación (si es posible), la vía aérea, la respiración y la circulación (AABC, ***A****nticipation*, ***A****irway*, ***B****reathing*, ***C****irculation*).
- Llevar a cabo la auscultación (cardiopulmonar y abdominal) en primer lugar y dejar las partes más molestas de la exploración para el final (oídos y garganta). Si es posible, mantener a los niños pequeños sobre el regazo de uno de los padres (o muy cerca) durante la exploración física. Se puede recabar la ayuda de los padres durante la exploración (p. ej., dejar que uno de los padres coloque el estetoscopio en el pecho).
- Mantener a los padres informados acerca de la evolución clínica del niño. Explicar lo que se puede esperar durante el curso de la enfermedad y en qué circunstancias deben solicitar una nueva valoración.
- Si en algún momento encontramos al paciente en mal estado, o si la situación nos produce intranquilidad, se debe avisar inmediatamente al adjunto o a un residente sénior.

REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR

- Identificar rápidamente la causa. Los antecedentes personales y la anamnesis de la enfermedad actual pueden afectar al tratamiento.

- Los pacientes en que se retrasa la reanimación o que ingresan en asistolia tienen mal pronóstico.

Etiología

- Causas más frecuentes
- Traumatismos: accidentes de vehículos a motor, quemaduras, maltrato, armas de fuego.
- Pulmonares: aspiración de cuerpo extraño, inhalación de humo, casi ahogamiento, insuficiencia respiratoria.
- Infecciosas: sepsis, meningitis.
- Sistema nervioso central: traumatismo craneal, convulsiones.
- Cardíacas: cardiopatía congénita, miocarditis.
- Otros: síndrome de muerte súbita del lactante, envenenamiento, intento de suicidio, deshidratación, trastornos congénitos.
- En la mayoría de los pacientes, la hipoxia causada por una insuficiencia respiratoria ocasiona bradicardia, seguida de parada cardíaca.

Tratamiento (soporte vital básico; tabla 4-1)

- Centrarse en compresiones profundas y rápidas con pausas mínimas.
- El objetivo es optimizar el gasto cardíaco y mantener el aporte de oxígeno a los tejidos (principalmente al corazón y al cerebro).

TABLA 4-1 Técnicas básicas de soporte vital pediátrico

Maniobras	Niños 1-8 años	Lactantes <1 año	Recién nacidos
Vía aérea (A)	Extensión de cabeza-elevación del mentón Si hay traumatismo, tracción mandibular	Extensión de cabeza-elevación del mentón Si hay traumatismo, tracción mandibular	Extensión de cabeza-elevación del mentón
Respiración (B)			
Inicial	2 respiraciones de 1-1,5 s cada una	2 respiraciones de 1-1,5 s cada una	2 respiraciones de 1-1,5 s cada una
Posteriores	± 20 resp/min	± 20 resp/min	± 30-60 resp/min
Aspiración de cuerpos extraños	Maniobra de Heimlich	Golpes interescapulares y compresiones torácicas	
Circulación (C)			
Comprobación del pulso	Carotídeo	Carotídeo, braquial o femoral	Braquial o femoral
Compresiones			
Localización	Mitad inferior del esternón	Un dedo por debajo de la línea intermamilar	Un dedo por debajo de la línea intermamilar
Método	Base de la palma de la mano	Ambos pulgares juntos y manos rodeando el tórax	Ambos pulgares juntos y manos rodeando el tórax
Profundidad y frecuencia	2-4 cm o 1/3 a 1/2 de la profundidad del tórax; 100/min	1-2,5 cm o 1/3 a 1/2 de la profundidad del tórax; ≥100/min	1-2,5 cm o 1/3 a 1/2 de la profundidad del tórax; 120/min
Relación compresión: ventilación	15:2 (dos reanimadores); pausa para ventilación hasta la intubación traqueal	15:2 (dos reanimadores); pausa para ventilación hasta la intubación traqueal	3:1 en neonatos intubados (dos reanimadores)

De: American Heart Association, Guidelines CPR ECC 2005. Handbook of Emergency Cardiovascular Care. Field JM, Hazinski MF, Gilmore D, eds.

COMA

- Anamnesis: traumatismo, ingestión, infección, dieta, diabetes, consumo de sustancias, convulsiones.
- Exploración física: frecuencia cardíaca, tensión arterial, patrón respiratorio, temperatura,

tamaño y respuesta pupilar, erupción, postura anormal, signos neurológicos focales.

- Pruebas de laboratorio
- Glucemia capilar, hemograma, electrólitos, transaminasas, amoníaco, lactato, cribado de tóxicos, gasometría, hemocultivo.
- En lactantes: aminoácidos plasmáticos y ácidos orgánicos en orina.
- Tratamiento
- Emplear la regla ABC (vía aérea, respiración, circulación) y oxígeno.
- Considerar la administración de naloxona. El flumazenil es apropiado para las sobredosis de benzodiazepinas, pero puede producir convulsiones. La tiamina se emplea principalmente en los adultos.
- Si se sospecha infección, iniciar tratamiento antibiótico.
- Considerar la realización de una tomografía computarizada (TC) de cráneo.

TRAUMATISMOS

- Los traumatismos son la primera causa de muerte en los niños después de los primeros meses de vida.
- Los accidentes de tráfico son la causa de muerte más frecuente en los niños mayores de 1 año.
- En niños menores de 1 año, la causa de muerte más frecuente es el homicidio por maltrato infantil.
- Entre las causas de muerte traumáticas no intencionadas, el ahogamiento ocupa el segundo lugar, con picos en la edad preescolar y la adolescencia tardía.

Tratamiento primario del paciente politraumatizado (ABC)

- Vía aérea *(**A**irway)*
- Inmovilizar la columna cervical.
- Inspeccionar la boca en busca de cuerpos extraños o dientes sueltos.
- Intubar en caso necesario.
- Respiración *(**B**reathing)*
- Administrar oxígeno suplementario si la vía aérea está permeable.
- Considerar la introducción de una sonda orogástrica para descomprimir el estómago.
- Inspeccionar el tórax en busca de heridas abiertas y/o neumotórax.
- Circulación *(**C**irculation)*
- Aplicar presión directa con una compresa estéril sobre las heridas sangrantes.
- Tener en cuenta que en los niños la frecuencia cardíaca y el relleno capilar son los mejores indicadores del estado circulatorio (la hipotensión se produce de forma tardía; en un traumatismo, el mantenimiento de la tensión arterial nunca se debe considerar como un dato «tranquilizador»).
- Insertar un catéter intravenoso con dos vías de gran calibre.
- Si se retrasa el acceso intravenoso, insertar una aguja intraósea (si 8 años de edad) o canalizar una vena femoral.
- Administrar una infusión rápida de lactato de Ringer o solución salina fisiológica templada a razón de 20 ml/kg, hasta tres bolos. Si el paciente permanece inestable, administrar coloides y/o productos sanguíneos y solicitar una valoración quirúrgica urgente (si todavía no se ha hecho).
- Estado neurológico. Determinar los siguientes parámetros:

- Nivel de consciencia (alerta/respuesta a estímulos verbales/respuesta al dolor/ausencia de respuesta).
- Igualdad de tamaño y respuesta a la luz de las pupilas.
- Tono muscular (flacidez unilateral/bilateral).

Valoración secundaria

- Quitar toda la ropa y realizar una evaluación detallada de pies a cabeza.
- Cabeza-oídos-ojos-nariz-garganta: cuero cabelludo/lesiones craneales, equimosis periorbitaria (sugiere fractura de órbita), equimosis del pabellón auricular o hemotímpano (sugiere fractura de la base del cráneo), pérdida de líquido cefalorraquídeo por la nariz o los oídos, tamaño de las pupilas, reflejo corneal, hifema, dolor a la palpación o deformidad de la columna cervical, situación de la tráquea en la línea media.
- Tórax-abdomen-pelvis: deformidad o dolor a la palpación de las clavículas, ruidos respiratorios, tonos cardíacos, dolor a la palpación o deformidad de las costillas, simetría de la pared torácica, enfisema subcutáneo, dolor a la palpación o distensión abdominal, aspirado gástrico sanguinolento, dolor a la palpación del bazo, inestabilidad pélvica.
- Genitourinaria: tono rectal, sangre en heces, sangre en el meato urinario.
- Dorso: escalón en la columna, dolor a la palpación a lo largo de la columna.
- Miembros: deformidad o dolor a punta de dedo, exploración neurovascular (principalmente para descartar un síndrome compartimental o un shock medular; regla 4 P del síndrome compartimental: dolor *(**P**ain)* con el movimiento pasivo de los dedos de las manos o los pies, parestesias *(**P**aresthesia)*, palidez *(**P**allor)* y ausencia de pulsos *(**P**ulselessness)*.
- Piel: relleno capilar, laceraciones, abrasiones, contusiones.
- Neurológica: estado mental, escala de coma de Glasgow, tono muscular, exploración de la motricidad voluntaria de los miembros, sensibilidad intacta.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Realizar las siguientes pruebas de laboratorio:
- Hemoglobina y hematócrito (basal).
- Transaminasas.
- Determinar el tipo sanguíneo y realizar pruebas cruzadas.
- Amilasa-lipasa.
- Análisis de orina.
- Considerar la realización de un cribado de tóxicos y una prueba de embarazo en orina.
- Realizar las siguientes pruebas radiográficas:
- Radiografías simples: columna cervical, tórax, pelvis, cualquier miembro con dolor o deformidad.
- TC: realizar una TC de cráneo o de abdomen ante la mínima sospecha.
- Considerar la realización de un ecocardiograma si hay bajo gasto cardíaco a pesar de la administración de volumen y/o ingurgitación venosa en un paciente con traumatismo penetrante.

Prevención

- Vehículos a motor
- 9 kg: sillita para lactante en el asiento trasero con el niño mirando hacia atrás.
- > 9 kg: sillita infantil en el asiento trasero con el niño mirando hacia delante.
- 13 años: sentado en el asiento trasero.

- Hasta los 8 años de edad, 36,5 kg y 145 cm: asiento elevado y cinturón de seguridad con correas en los hombros.
- Bicicleta: **siempre** con casco.

Traumatismo craneoencefálico

- Conmoción: alteración de la consciencia, la visión y el equilibrio, inmediata y transitoria.
- La conmoción es una lesión funcional y, de forma característica, produce una alteración neurológica de comienzo súbito que se resuelve espontáneamente.
- Puede o no haber pérdida de consciencia y típicamente las pruebas de imagen son normales.
- Hematoma epidural: localizado entre la duramadre y el cráneo.
- La anamnesis incluye una pérdida de consciencia seguida por un intervalo lúcido. Si no se trata, produce un deterioro neurológico rápido.
- TC con imagen densa con forma de lente.
- El 85 % de los pacientes presenta una fractura de cráneo, con más frecuencia situada sobre la arteria meníngea media.
- Los lactantes tienen un riesgo particularmente elevado. Tardan más en presentar letargo, ya que las suturas abiertas se separan para ajustar el efecto masa del hematoma en expansión.
- Hematoma subdural: localizado bajo la duramadre y sobre el encéfalo, a menudo asociado a contusión y edema cerebral.
- Típicamente no existe intervalo lúcido; es una lesión cerebral grave.
- TC con imagen densa en forma de cuarto creciente.
- Contusión: asociada a fracturas de cráneo; se observan síntomas focales en el lugar de la lesión o la zona de contragolpe.

Diagnóstico y tratamiento

- Lactantes (12 meses)
- Alerta: si se observa hematoma en el cuero cabelludo, considerar la realización de radiografías de cráneo. Si hay fractura, realizar una TC craneal para evaluar la presencia de sangrado intracraneal.
- No alerta: TC craneal.
- Traumatismo craneal menor sin pérdida de consciencia
- Anamnesis y exploración física detalladas, incluyendo exploración neurológica.
- Observación en la clínica, la consulta, el servicio de urgencias o el domicilio.
- TC y resonancia magnética (RM): no recomendadas.
- Traumatismo craneal leve con pérdida de consciencia breve (1 min)
- Anamnesis y exploración física, incluyendo exploración neurológica.
- Observación o TC craneal (no se recomiendan las radiografías de cráneo ni la RM).
- Si el paciente es dado de alta, hay que asegurarse de que los padres comprenden los signos y síntomas de alerta. Las señales que recomiendan una valoración médica son cefalea persistente, vómitos persistentes hasta 6 h u 8 h después de la lesión, somnolencia, debilidad, visión borrosa o doble, y ataxia. Recomendar despertar al niño a intervalos de 4 h durante la noche. La aparición de irritabilidad o cambios de comportamiento, dolor cervical, convulsiones, fiebre o salida de líquido por la nariz o los oídos también son preocupantes y se debe regresar al servicio de urgencias para una nueva valoración médica.
- Para más información véase en la tabla 4-2 la valoración y el tratamiento de la conmoción

cerebral.

Lesión cervical

- ¡Descartar siempre una fractura o luxación!

Diagnóstico y tratamiento

- Inmovilización del cuello.

TABLA 4-2 **Valoración y tratamiento de la conmoción**

Características		
Cognitivas	**Síntomas**	**Signos**
Pérdida de conocimiento	Cefalea	Pérdida de conocimiento o alteración del estado de conaciencia
	Diplopia	
Confusión	Mareos	Ataxia
Amnesia	Náuseas	Vómitos
Desorientación temporoespacial	Somnolencia/alteraciones del sueño	Habla mal articulada
		Cambios de personalidad

Valoración

- En la valoración de los traumatismos craneoencefálicos es obligatorio realizar una exploración neurológica completa. Esto incluye una valoración de la columna cervical.
- Generalmente las pruebas de imagen sólo son necesarias cuando se sospecha una lesión estructural (es decir, el mecanismo de la lesión o los hallazgos de la exploración hacen sospechar una fractura de cráneo, una lesión de la columna cervical o un sangrado intracraneal).

Tratamiento: «¿Cuándo puedo volver a jugar?»

- El descanso es la piedra angular del tratamiento. Esto significa descansar hasta que todos los síntomas (incluyendo la sensación de confusión, mareo, somnolencia y cefalea) hayan desaparecido. De esta forma se puede disminuir el peligroso riesgo del síndrome del segundo impacto (lesión de repetición que predispone al encéfalo, previamente lesionado, a presentar una respuesta más discapacitante, incluso letal, después de un segundo episodio de conmoción).
- Además, el deportista debe ser protegido frente a cualquier situación en que el menor grado de alerta, de coordinación o de capacidad de respuesta podría predisponerle a sufrir otra lesión de cualquier tipo. Esta es la fase crítica y obligatoria del tratamiento de la conmoción cerebral.
- El regreso a la actividad deportiva se debe realizar de forma controlada y paulatina. Se puede avanzar progresivamente: actividad aeróbica suave, entrenamiento específico del deporte, entrenamiento sin contacto, nueva valoración médica, entrenamiento de contacto y, por último, deporte de competición. Este proceso de recuperación debe durar al menos 1 semana completa desde la lesión.

- Se puede descartar la lesión cervical sin radiografías si:
- El paciente está alerta y responde a órdenes.
- No hay dolor a la palpación en la línea media del cuello.
- La exploración neurológica es normal.
- No hay una lesión importante que pueda confundirnos (p. ej., fractura de huesos largos).
- Realizar radiografías de la columna cervical (anteroposterior, lateral y con la boca abierta) si el paciente refiere dolor cervical o no responde a órdenes.
- Si las radiografías o la exploración son anormales y el paciente puede colaborar, se debe considerar la realización de placas laterales en flexoextensión para valorar una lesión de ligamentos, o de una TC de la columna cervical.
- Si hay síntomas de lesión medular, realizar una RM sin contraste para descartar hematoma, edema y compresión medular.
- Si el paciente no responde a órdenes, considerar la realización de una TC de columna cervical.
- Los pacientes pueden reanudar sus juegos y actividades deportivas cuando presentan un rango de movilidad completo sin dolor, fuerza y sensibilidad normales, y una lordosis normal de la columna cervical.

QUEMADURAS

- El carácter de una quemadura puede variar en los primeros días tras la lesión. Esta circunstancia se debe tener en cuenta cuando se decide ingresar o no al paciente y cuando se

comenta el pronóstico.

- Clasificación: gravedad de la quemadura
- Primer grado/superficial: afecta únicamente a la epidermis; dolor y eritema.
- Segundo grado/espesor parcial: afecta a la epidermis y a la dermis, pero no a los anejos cutáneos. Las quemaduras de segundo grado superficiales son dolorosas y con ampollas. Las de segundo grado profundas pueden ser blancas e indoloras; pueden precisar un injerto.
- Tercer grado/espesor completo: aspecto similar al cuero, no dolorosas; precisan un injerto.
- Las quemaduras eléctricas con frecuencia afectan a tejidos más allá de la lesión cutánea superficial. Las lesiones por alto voltaje pueden producir rabdomiólisis. Esto es más típico de la electricidad industrial, no doméstica.

Diagnóstico y tratamiento

- Se debe sospechar la inhalación de humo en caso de quemaduras por fuego en un espacio cerrado, quemaduras faciales, quemaduras en la nariz, carbonilla en las fosas nasales o en la boca, tos, afonía, falta de aliento o sibilancias. La aparición de edema y obstrucción de la vía aérea puede ser inminente; en caso de duda, realizar intubación precoz.
- Si se trata de una quemadura química, se debe lavar al paciente para eliminar los restos del producto químico.
- Se solicitan pruebas de laboratorio en función del estado del paciente; en víctimas atrapadas en espacios cerrados con llamas o humo, considerar la determinación de monóxido de carbono.
- Vía aérea
- Si hay una lesión por inhalación, considerar la posibilidad de una obstrucción de la vía aérea secundaria a inflamación.
- Si la vía aérea es estable, administrar O_2 humidificado al 100 %.
- Si hay una elevación importante de los valores de monóxido de carbono, la pulsioximetría no es fiable y es necesario determinar la PaO_2 con una gasometría en sangre.
- Respiración: monitorización en busca de signos de dificultad respiratoria.
- Circulación
- Administrar 20 ml/kg de lactato de Ringer o solución salina fisiológica si la superficie corporal (SC) afectada es > 10 % en lactantes o > 15 % en niños.
- En caso de hipotensión, tratar primero siguiendo las directrices para el tratamiento de los traumatismos. Mantener una diuresis de al menos 1 (ml/kg)/h.
- Líquidos
- Emplear la fórmula de Parkland (primeras 24 h):

$$4\ \text{ml/kg} \times \%\ \text{SC quemada} + \text{necesidades basales}$$

o

$$5\,000\ \text{ml/m}^2\ \text{SC quemada} + 2\,000\ (\text{ml/m}^2\ \text{SC})/24\ \text{h}$$

- Administrar la mitad de esta cantidad a lo largo de las primeras 8 h y el resto en las siguientes 16 h.
- Gastrointestinal: considerar la colocación de una sonda nasogástrica, comenzar el tratamiento con bloqueantes H_2 para la profilaxis de la úlcera de estrés (úlcera de Curling).
- Genitourinario: monitorizar la diuresis con una sonda de Foley si la SC quemada > 15 %.
- Oftalmológico: si se sospecha una lesión ocular, consultar con el oftalmólogo.
- Analgesia: emplear la vía intravenosa, no la subcutánea ni la oral, para administrar la

medicación.

- Criterios de ingreso: considerar el tratamiento hospitalario de las quemaduras si:
- Quemaduras > 10 % en lactantes o > 15 % en niños (fig. 4-1).
- Quemaduras eléctricas o químicas.
- Quemaduras que afectan a la cara, las manos, los pies, el periné o las articulaciones.
- Lesiones por inhalación.
- Niños con ambiente familiar desfavorable o seguimiento incierto.
- Enfermedad médica subyacente.

HERIDAS (tabla 4-3)

- La mayoría de las heridas, incluyendo las de los dedos de manos y pies, se pueden anestesiar con geles tópicos, como lidocaína (4 %) más epinefrina (1:1 000) más tetracaína (0,5 %), para disminuir la ansiedad del paciente. Si es necesario suplementar la anestesia local, se puede emplear lidocaína o lidocaína con epinefrina, diluida 1:10 en bicarbonato de sodio estándar al 8,4 %, e inyectada lentamente con una aguja de 30 G para minimizar el dolor de la inyección.
- Muchas heridas superficiales en las manos y los pies 2 cm de longitud cicatrizan bien con un simple vendaje.

INTOXICACIONES

- En los niños pequeños, la ingestión de sustancias generalmente no produce síntomas debido a las pequeñas cantidades que realmente ingieren. Sin embargo, el clínico debe estar preparado para los raros casos de intoxicación grave. La anamnesis suele ser incompleta o nula, ya que estos niños carecen de habilidades verbales y cognitivas eficaces, y los niños sintomáticos pueden presentar un estado mental alterado.

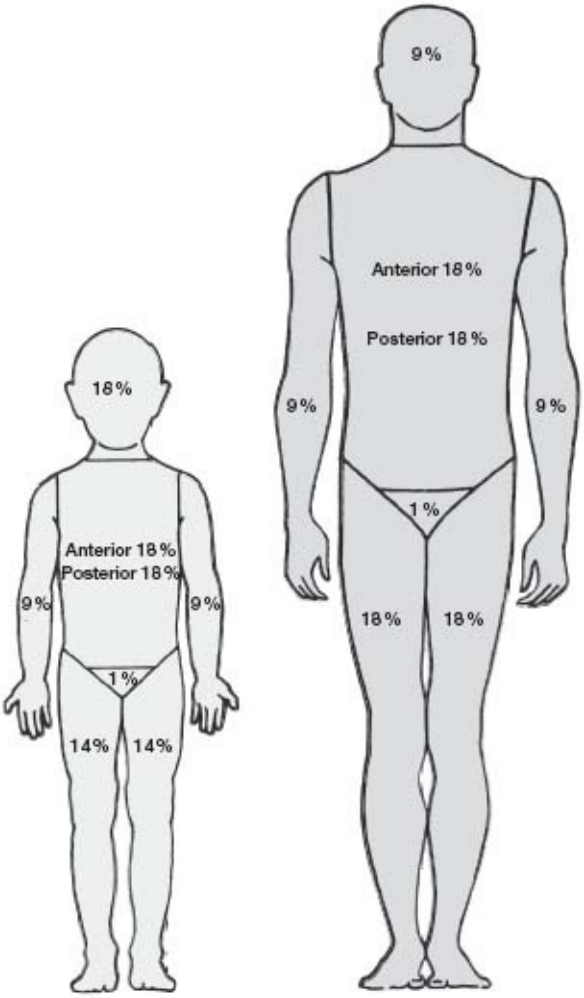


Figura 4-1. Regla de los nueves para niños *(izquierda)* y adultos *(derecha)*. La superficie de la palma de la mano y los dedos es aproximadamente el 1 % de la superficie corporal del niño. La palma de la mano supone aproximadamente el 1 % de la superficie corporal en los niños mayores/adolescentes. (Adaptado de: Scherer JC. Introductory medicalsurgical nursing. 4th ed. Philadelphia: Lippincott, 1986:687.)

- En los niños pequeños asintomáticos que han sido sorprendidos jugando con pastillas o metiéndoselas en la boca, generalmente sólo está indicada una observación minuciosa. Si el niño es atendido en la primera hora tras la sospecha de ingestión, se puede considerar el empleo de carbón activado, pero no se debe imponer. Ya no se recomienda la administración de jarabe de ipecacuana ni el lavado gástrico. La piedra angular es el tratamiento de soporte.
- Si el paciente presenta síntomas, no perder tiempo.
- Realizar la reanimación y la estabilización iniciales.
- ABC.
- Glucemia capilar.
- Vía intravenosa.

TABLA 4-3 **Características de las suturas para heridas en diversas localizaciones**

Localización	Suturas internas	Suturas cutáneas (absorbibles)[a]	Suturas cutáneas (no absorbibles)	Duración (días)
Cuero cabelludo	Generalmente no necesarias	Catgut cromado de 4-0 o Vicryl RAPIDE de 4-0	Preferiblemente absorbibles Se pueden utilizar grapas	Hasta su absorción 7-10
Cara (sin tensión)	Generalmente no necesarias	Catgut de 6-0 rápidamente absorbible + adhesivo tisular y/o puntos adhesivos cutáneos (Steri-strips)[b]	Nailon de 6-0	3-5
Cara (con tensión; p. ej., mandíbula o ceja)	Monocryl o Vicryl de 5-0	Catgut de 6-0 rápidamente absorbible o Vicryl RAPIDE de 5-0 + adhesivo tisular	Nailon de 6-0	5-7 hasta su absorción
Párpado	Ninguna	Catgut de 6-0 rápidamente absorbible	—	Hasta su absorción
Oreja	Monocryl o Vicryl de 5-0 en el cartílago	Catgut de 6-0 rápidamente absorbible + adhesivo tisular y Steri-strips[b]	Nailon de 6-0	
Mucosa oral	Generalmente no necesarias	Catgut cromado de 5-0 si es necesario el cierre	—	
Borde bermellón	Monocryl o Vicryl de 5-0 en la dermis profunda	Catgut de 6-0 rápidamente absorbible en la zona cutánea; Catgut cromado de 5-0 sobre la mucosa	—	
Tronco y miembros	Monocryl o Vicryl de 4-0 o 5-0	Catgut cromado de 4-0 o 5-0 o Vicryl RAPIDE	Nailon de 4-0 o 5-0	7 (10-14 si es en una articulación)
Palma de la mano[c]	Generalmente no necesarias	Catgut cromado de 4-0 **No** usar adhesivo tisular **No** usar Steri-strips	Nailon de 4-0 o 5-0	7
Dorso de la mano	Monocryl o Vicryl de 5-0	Catgut cromado de 5-0 o Vicryl RAPIDE	Nailon de 5-0	7
Planta del pie	Monocryl o Vicryl de 4-0	Catgut cromado de 4-0 o Vicryl RAPIDE + adhesivo tisular y Steri-strips[b]	Nailon de 4-0	7-10

[a] Generalmente se prefieren las suturas absorbibles ya que evitan la necesidad de una segunda visita para retirar las suturas, lo que ocasiona un importante malestar en muchos niños pequeños.
[b] Se deben colocar puntos adhesivos (Steri-strips) bajo el adhesivo tisular (perpendiculares al corte) para proporcionar soporte.
[c] La mayoría de las heridas en las palmas, los dedos y los pies no precisan sutura. Aproximar los bordes de la herida con un vendaje y mantener seca y limpia durante 3-7 días.

- Si el paciente está en coma, administrar un bolo de glucosa de 0,5 g/kg (2 ml/kg de solución glucosada al 25 %) seguido de naloxona intravenosa.
- Realizar la anamnesis y la exploración física, y obtener la información más exacta posible sobre la sustancia ingerida para evaluar su toxicidad.
- Realizar un electrocardiograma y pruebas de laboratorio para ayudar a identificar el agente tóxico o la enfermedad subyacente.
- Obtener un perfil metabólico basal para determinar el bicarbonato y valorar la función renal. Si es posible, tomar una muestra de sangre para futuras pruebas.
- Determinar las concentraciones séricas específicas del agente.
- Tratamiento
- Proporcionar tratamiento sintomático (para convulsiones, arritmia o shock).
- Tener especial precaución en los niños pequeños que han ingerido hipoglucemiantes orales.
- Tener en cuenta que en su mayor parte el tratamiento es sintomático; es poco frecuente la administración de antídotos.
- Considerar que la eliminación del tóxico se produce a través del aparato digestivo, la piel y la orina.
- Consultar con un centro de control de intoxicaciones o servicio de toxicología.
- Para más información, véase el capítulo 5, Intoxicaciones.

MORDEDURAS

- Para mordeduras venenosas, consultar con un centro de control de intoxicaciones. Es recomendable administrar profilaxis antitetánica (tabla 4-4). Los antihistamínicos pueden ser útiles en el tratamiento de los síntomas locales leves.

Humanas

- Microorganismos más frecuentes: anaerobios, *Staphylococcus aureus* y estreptococos.
- Tratamiento
- Lavado **abundante** y desbridamiento.
- No suturar. **¡En el tratamiento de estas lesiones no se debe emplear adhesivo tisular!**
- En caso de mordeduras en la cara, se puede considerar el cierre primario diferido (limpieza, cobertura y cierre en 4 días).
- Si la lesión tiene importancia estética, limpieza cuidadosa, cierre y revisión en 2 o 3 días para descartar infección.
- Si es necesario, administrar profilaxis antitetánica.
- Considerar la profilaxis antibiótica en las mordeduras en las manos o los pies (amoxicilina-ácido clavulánico o clindamicina).
- Si hay afectación articular, exploración quirúrgica urgente.

Mamíferos

- Microorganismos más frecuentes: anaerobios, *S. aureus,* estreptococos del grupo A, *Pasteurella multocida.*
- Determinar las circunstancias del ataque y el estado de salud del animal.
- Tratamiento: igual que para las mordeduras humanas.
- Consultar al departamento de salud local para valorar el riesgo de rabia.
- Mordedura de gato: similar a una herida punzante, por lo que es más difícil de lavar.
- Mordedura de perro: se puede considerar una lesión por aplastamiento; dará lugar a más tejido desvitalizado y con tendencia a la infección.
- Mordedura de murciélago: con frecuencia hay dudas sobre si ha existido una «mordedura» real tras el hallazgo de un murciélago muerto. Se recomienda profilaxis frente a la rabia ante cualquier posibilidad de mordedura de murciélago (p. ej., cuando se encuentra un murciélago en la habitación del niño). Los niños duermen profundamente y puede que no se despierten por la presencia de un murciélago pequeño en su cuarto, y una mordedura de murciélago puede ser superficial y difícil de apreciar.

TABLA 4-4 Profilaxis antitetánica

Situación clínica	Herida limpia	Herida contaminada
Inmunización completa y < 5 años desde la última dosis	Nada	Nada
Inmunización completa y 5-10 años desde la última dosis	Nada	Td
Inmunización completa y > 10 años desde la última dosis	Td	Td
Inmunización incompleta o desconocida	Td	Td y gammaglobulina antitetánica

Td, toxoide tetánico y diftérico.

Himenópteros (abejas, avispas y hormigas)

- Una picadura de cualquier miembro de esta familia puede dar lugar a una anafilaxia letal.
- Las lesiones son dolorosas de forma inmediata, con sensación de quemazón, y evolucionan rápidamente hacia un habón muy eritematoso.
- Inspeccionar la herida en busca de cualquier cuerpo extraño persistente (aguijón). No se debe extraer el aguijón con unas pinzas; se podría comprimir el saco de veneno e inyectar más cantidad en la zona de la picadura. Emplear el borde de una tarjeta de crédito de plástico o cualquier otro objeto romo para empujarlo hacia fuera de la piel.
- No es necesaria la profilaxis antitetánica.
- Típicamente se recomiendan como tratamiento de primera línea los antihistamínicos, como la difenhidramina, para disminuir la inflamación y el prurito. También se puede prescribir un analgésico suave.
- Si la lesión es extensa y discapacitante, se puede administrar un corticoesteroide sistémico, como la prednisona.
- Las características de la **anafilaxia** debida a una picadura de insecto son las mismas que las de la anafilaxia de cualquier otra causa: eritema, angioedema y urticaria generalizada, seguidas por afectación de la vía aérea, hipotensión y shock. Los síntomas generalmente aparecen en los primeros 10-20 min tras la picadura, pero se han comunicado reacciones incluso 72 h después.
  - Como tratamiento, administrar epinefrina subcutánea (1:1 000) lo antes posible (presentación de 1 mg/ml, 0,01 ml/kg de peso corporal por vía subcutánea, dosis máxima 0,3-0,5 ml). La epinefrina en aerosol **no** es una medida terapéutica equivalente, aunque se puede administrar junto con el tratamiento subcutáneo.
  - Tras la administración de epinefrina, adoptar las medidas de soporte necesarias.
  - Los pacientes con reacciones anafilácticas conocidas deben llevar siempre consigo epinefrina inyectable.

Arañas

- Solitaria marrón
  - Esta araña es endémica de las regiones del medio oeste y del sudeste de Estados Unidos.
  - La inmensa mayoría de las picaduras produce reacciones leves, con formación de una vesícula local, eritema e inflamación. La propia mordedura típicamente es indolora.
  - En los casos graves puede producirse una lesión vascular y de los tejidos locales, con reacciones sistémicas como coagulación intravascular diseminada, hemólisis, artralgias, fiebre, urticaria y vómitos.
  - El tratamiento es sintomático. El empleo de corticoesteroides y dapsona es controvertido. No se dispone de antídoto.
- Viuda negra
  - Esta araña produce una neurotoxina que tras la picadura rápidamente causa dolor, calambres musculares y abdomen en tabla.
  - La mordedura también puede producir parálisis motora ascendente, convulsiones, shock y fiebre.
  - El tratamiento es sintomático (de soporte). Administrar diazepam y gluconato cálcico para los espasmos musculares, y narcóticos para el dolor. Se dispone de un antídoto para los pacientes que no son alérgicos al suero de caballo.

SEDACIÓN PARA LA REALIZACIÓN DE PROCEDIMIENTOS EN NIÑOS

- Las indicaciones y los métodos de sedación para la práctica de procedimientos se deben individualizar en cada paciente. Si el dolor del procedimiento se puede tratar de forma eficaz con anestesia local y/o analgesia oral, muchos niños no precisan sedación. En los niños pequeños, permitir que los padres participen, por ejemplo manteniendo al niño en su regazo o distrayéndole mientras se realiza una sutura, disminuye considerablemente la ansiedad del niño y la necesidad de sedación.
- Para procedimientos urgentes o de emergencia, los riesgos y beneficios de la sedación se deben considerar cuidadosamente. Se debe emplear la sedación más ligera eficaz. En los niños sedados en el servicio de urgencias, el riesgo de que se produzcan vómitos se correlaciona poco con la duración del ayuno. Se desconoce el riesgo de aspiración pulmonar, aunque es escaso.
- El óxido nitroso inhalado puede proporcionar ansiólisis y analgesia ligeras a moderadas sin necesidad de un aterrador catéter intravenoso. Mediante la combinación de óxido nitroso al 50 % con oxicodona oral y la inyección de lidocaína en el foco de la fractura se pueden reducir las fracturas del antebrazo con buena tolerancia, aunque muchos pacientes continúan respondiendo de forma verbal. La creciente experiencia con la sedación profunda a base de ketamina sugiere que los riesgos de aspiración pulmonar son bajos cuando se vigila directamente al paciente y se utiliza protección inmediata de la vía aérea (p. ej., girar al paciente hacia un lado para despejar la orofaringe).
- Para más información, véase el capítulo 24, Sedación.

Lecturas recomendadas

American Academy of Pediatrics, Committee on Quality Improvement: the management of minor closed head injury in children. Pediatrics 1999;104–1415.

American Heart Association, Subcommittee on Pediatric Resuscitation: Pediatric Basic and Advance Life Support 1994–1997.

Fleisher GR. The management of bite wounds. N Engl J Med 1999;340:138–140.

Guzzetta P, Randolph J. Burns in children. Pediatr Rev 1983;4:271.

Kennedy RM, Luhmann JD. The “ouchless emergency department”: getting closer: advances in decreasing distress during painful procedures in the emergency department. Pediatr Clin North Am 1999;46(6):1215–1247.

Kissick J, Johnston KM. Return to play after concussion: principles and practice. Clin J Sport Med 2005;15:426–431.

Luhmann JD, Kennedy RM, Porter FL, et al. A randomized clinical trial of continuous flow nitrous oxide and midazolam for sedation of young children during laceration repair. Ann Emerg Med 2001;37:20–27.

Luhmann JD, Schootman M, Luhmann S, et al. A randomized comparison of nitrous oxide plus hematoma block versus ketamine plus midazolam for emergency department forearm fracture reduction in children. Pediatrics 2006;118(4):e1–e9.

McAllister JD, Gnauck KA. Rapid sequence intubation of the pediatric patient: fundamentals of practice. Pediatr Clin North Am 1999;46(6):1249–1284.

McGuigan ME. Poisoning in children and adolescents. Pediatr Rev 1993;14:411–422.

Quinn J, Cummings S, Callahan M, et al. Suturing versus conservative management of lacerations of the hand: randomized controlled trial. BMJ 2002;325:299–301.

Steen CJ, Janniger CK, Schutzer SE, et al. Insect sting reactions to bees, wasps, and ants. Int J Derm 2005;44:91–94.

White NJ, Kim MK, Brousseau DC, et al. The anesthetic effectiveness of lidocaine-

adrenalineepinephrine gel on finger lacerations. PEC 2004;20(12):812–815.
Wiley JF, II. Difficult diagnoses in toxicology. Poisons not detected by the comprehensive drug screen. Pediatr Clin North Am 1991;38(3):725–737.

- Cuando se atiende un paciente considerado como víctima de una intoxicación, sea accidental o intencionada, ¡siempre hay que anticiparse!
- Durante la evaluación clínica es importante considerar la necesidad de realizar estudios toxicológicos de forma precoz.
- Ésta es una tarea fácil cuando se trata de un paciente que presenta el clásico síndrome tóxico (recordar «loco de remate, seco como un hueso»), pero es igualmente importante cuando el diagnóstico es problemático.
- **Al extraer sangre durante la fase aguda del proceso, siempre que sea clínicamente posible es necesario guardar muestras de sobra.** Tomar todas las muestras que se considere necesario en función de los signos y síntomas del paciente; la sangre y la orina (y en ocasiones el vómito y las heces) pueden ser útiles.
- Incluir la intoxicación en el diagnóstico diferencial.
- Los **centros de control de intoxicaciones** pueden ser una excelente fuente de información (es conveniente tener siempre a mano los números de teléfono de estos centros en cada país; en España, el teléfono del servicio de información toxicológica del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses es el 915620420).
- Para el tratamiento de urgencia y las líneas generales de tratamiento inicial y estabilización del paciente intoxicado, véase el capítulo 4, Urgencias.

Clasificación (edad)

Lactantes

- Teniendo en cuenta sus limitadas capacidades en desarrollo, las ingestiones accidentales son poco frecuentes en los niños menores de 12 meses de edad.
- Considerar la mala utilización de fármacos (administración al lactante de una medicación prescrita para otro miembro de la familia).
- Considerar una dosificación inapropiada (error en la concentración o en la medida) de un fármaco, con o sin receta.

Preescolares

- Los niños pequeños presentan una combinación de características potencialmente letal: desarrollo de la movilidad independiente, evolución de la destreza manual e impulsividad.
- Datos recientes de los centros de control de intoxicaciones muestran que más del 50 % de todos

los niños intoxicados tenían menos de 3 años de edad.
- Predominio del sexo masculino.

Niños en edad escolar

- Evaluar con precaución; los niños de este grupo de edad con un desarrollo normal **no** suelen ingerir sustancias tóxicas, a no ser que el tóxico se encuentre almacenado de forma incorrecta (p. ej., anticongelante guardado en una botella de refresco).

Adolescentes

- Segundo grupo de edad más frecuente en las intoxicaciones pediátricas.
- Predominio del sexo femenino.
- En este grupo de edad son más frecuentes las intoxicaciones intencionadas:
  - Intentos de suicidio.
  - Consumo recreativo (diversión/percepción alterada/borrachera) que produce una sobredosis no intencionada.
  - Efectos clínicos más intensos del tóxico.
  - Mayor morbilidad y mortalidad en las intoxicaciones intencionadas en todos los grupos de edad (es decir, intentos de suicidio o envenenamientos deliberados).

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

- Ninguna (p. ej., «le encontramos así»)
  - El principal síntoma de las víctimas de intoxicaciones es la **alteración del estado mental.**
  - Obtener los datos disponibles sobre la cronología de la progresión de los síntomas.
    - Presencia de pródromos.
    - Síntomas que un cuidador asustado pueda haber intentado «tratar».
- Introducción reciente de una sustancia nueva en el ambiente
  - Esto es particularmente pertinente en los preescolares (p. ej., se acaba de cambiar el líquido de frenos del coche y se ha dejado el envase a su alcance).
  - Las fiestas pueden aumentar la disponibilidad de bebidas alcohólicas al alcance del niño.
- Cuidador nuevo
  - Posibilidad de que esté menos pendiente de las actividades del niño.
  - Nuevos habitantes en el domicilio, como parientes ancianos que toman medicamentos que se pueden guardar accidentalmente al alcance del niño.
- Domicilio
  - Más del 90 % de las intoxicaciones se producen en el domicilio (Centers for Disease Control and Prevention, 2006). Entre los tóxicos más frecuentes en las ingestiones accidentales se encuentran los cosméticos, los productos de limpieza y los fármacos sin receta (p. ej., analgésicos, pomadas, antihistamínicos, vitaminas y jarabes para la tos o el resfriado).
  - Los fármacos con receta pueden estar al alcance de todos los habitantes de la casa. **Los tapones a prueba de niños no son a prueba de niños.** Las medidas preventivas incluyen mantener todos los fármacos, con y sin receta, así como los productos potencialmente tóxicos, en sus

envases originales y guardados bajo llave o pestillo.

- Las consultas repetidas por ingestión de sustancias son sospechosas. Los niños afectados probablemente sean **víctimas de maltrato** con sustancias. Las posibilidades son:
  - El domicilio es inseguro y peligroso (p. ej., «laboratorio» de metanfetamina).
  - Los cuidadores son negligentes en su supervisión.
  - Se administró intencionadamente la sustancia tóxica al niño. Véase la sección «Maltrato infantil por intoxicación».
- Plantas
  - Las plantas peligrosas frecuentes en los jardines se detallan en la tabla 5-1.
  - La ingestión de setas por el niño también es una causa frecuente de consulta.
  - Las setas que crecen en los jardines no suelen ser venenosas, a diferencia de las que crecen en zonas boscosas.
  - Las setas cuya parte inferior es clara o blanca deben considerarse sospechosas.
- Las aficiones o juegos pueden dar lugar a exposición a hidrocarburos, metales pesados o aspiración/ingestión de cuerpos extraños.
- Con frecuencia, los servicios de protección a la infancia pueden ayudar a evaluar el entorno domiciliario para confirmar los detalles de la anamnesis mediante una inspección *in situ.*
  - Ayudan a los padres a hacer la casa más segura para los niños y les instruyen en la supervisión apropiada.
  - Pueden ayudar a proporcionar un ambiente seguro.
  - Cambio de estilo de vida reciente/alteración emocional. Puede inducir un gesto suicida con productos/fármacos disponibles en el domicilio.

Presentación clínica

- Ingestión de fármacos con receta (tabla 5-2).
- Ingestión/exposición a sustancias sin receta (tabla 5-3).

TABLA 5-1 Plantas de jardín de interés

Planta	Aspecto	Tóxico	Partes tóxicas	Síntomas
Belladona (*Atropa belladona*)	Flores acampanadas, de color crema, con punta violeta, bayas negras brillantes	Alcaloides (hioscíamina; la atropina es un derivado)	Todas las partes; lo más frecuente es la ingestión de las bayas	Anticolinérgicos Midriasis, boca seca, retención urinaria, agitación, ataxia, convulsiones
Estramonio (*Datura stramonium*)	Hojas amplias y cerradas, cápsula espinosa que contiene las semillas, a lo que se debe el nombre de «manzana espinosa»	Alcaloides (hioscíamina, escopolamina)	Todas las partes; lo más frecuente es la ingestión de las hojas y semillas	Anticolinérgicos Midriasis, boca seca, retención urinaria, agitación, delirio, ataxia, convulsiones
Muérdago (*Viscum album*)	Se encuentra en árboles de hoja caduca, bayas blancas de aspecto ceroso	Alcaloides (tiramina)	Todas las partes **excepto** la baya	Náuseas/vómitos/ diarrea, midriasis, bradicardia, debilidad muscular
Ruibarbo (*Rheum officinale* o *R. palmatum*)	Tallos (parecidos a los del apio) de color morado, que hacia la punta se aclara hasta un blanco verdoso, con hojas grandes y amplias	Oxalatos, glucósidos cianógenos	Hojas	Náuseas/vómitos/ diarrea, hipocalcemia debido al efecto quelante de los oxalatos
Glicinia (*Wisteria sinensis* o *W. floribunda*)	Tallos trepadores leñosos con ramilletes colgantes de flores blancas o violetas	Glucósidos cianógenos	Semillas (se deben ingerir grandes cantidades para que se produzca el efecto tóxico)	Náuseas/vómitos/ diarrea
Dulcámara, uvas del diablo (*Solanum dulcamara*)	Flores de 5 pétalos de color violeta con centro amarillo, bayas verdes que se vuelven de un rojo brillante	Alcaloides (solanina), glucósidos cianógenos	Todas las partes; particularmente las bayas inmaduras	Náuseas/vómitos, ataxia,somnolencia, convulsiones
Tejo (*Taxus*)	Árbol de hoja perenne con hojas planas y estrechas, bayas de color rojo mate	Alcaloides (solanina)	Todas las partes excepto las bayas	Náuseas/vómitos, bradicardia, midriasis, convulsiones, irritación bucofaríngea

Pruebas de laboratorio

Glucosa y electrólitos séricos

- Sodio
- La sobrecarga de sal que produce hipernatremia se puede diferenciar de la deshidratación hipernatrémica determinando la excreción fraccionada de sodio del paciente (EF_{Na}). Un niño con una carga de sodio elevada presentará una EF_{Na} elevada (> 2 %) mientras el organismo intenta lograr un equilibrio. Y a la inversa, un niño con hipernatremia debida a deshidratación presentará una ávida respuesta renal de reabsorción de agua, facilitada por la reabsorción de sodio; por tanto, la EF_{Na} será baja (1 %).
- Ecuación de la EF_{Na}:

$$(\text{Sodio}_{\text{Orina}} \times \text{Creatinina}_{\text{Plasma}}/\text{Sodio}_{\text{Plasma}} \times \text{Creatinina}_{\text{Orina}}) \times 100$$

TABLA 5-2 **Hallazgos frecuentes y planteamiento terapéutico tras la ingestión de fármacos con receta**

Tóxico	Signos y síntomas	Antídoto/tratamiento	Comentarios
Atropina/ antihistamínicos/ anticolinérgicos	Boca seca, midriasis, taquicardia, hipertermia	Fisostigmina: 0,02-0,06 mg/kg i.v.	Puede producir convulsiones o bradicardia Precisa monitorización
Barbitúricos y anticonvulsivos	Lenguaje desorganizado, hipotermia, nistagmo, ataxia, depresión del SNC	Carbón, alcalinización de la orina	—
Benzodiazepinas	Miosis, depresión respiratoria	Flumazenil: bolo de 0,2 mg i.v., seguido de 0,2 mg/min hasta un máximo de 3 mg	La administración de flumazenil puede desencadenar convulsiones en los pacientes habituados
β-bloqueantes	Bradicardia, hipotensión, hipoglucemia	Glucagón: bolo de 0,05 mg/kg, y luego 0,07 mg/kg Infusión continua de solución salina glucosada	Precisa monitorización
Bloqueantes de los canales del calcio	Hipotensión, arritmias, posible hiperglucemia	Cloruro de calcio: 10-25 mg/kg; sin superar 1 g bolo i.v. lento Se puede repetir la dosis cada 10-20 min hasta 3 dosis	Precisa monitorización
Digital	Arritmia, hipotensión, hiperpotasemia	Fragmentos Fab; 80 mg inactivan 1 mg de digoxina	Precisa monitorización
Fenotiazinas (como haloperidol, clorpromazina, muchas otras)	Fiebre, agitación, debilidad, hipotensión, arritmia, reacciones extrapiramidales	Difenhidramina: 1-2 (mg/kg)/dosis (máximo 50 mg)	—
Hierro	Náuseas, diarrea sanguinolenta, dolor abdominal, shock, agitación/delirio (estadios tardíos de la intoxicación) coma, leucocitosis, acidosis metabólica	Desferroxamina: 40-90 mg/kg i.m. cada 8 h, o en caso de shock o coma 15 (mg/kg)/h durante 8 h; hemodiálisis si los valores de hierro son >180 µmol/l o hay anuria	Dosis tóxica 20-60 mg/kg de hierro Dosis altamente tóxica >60 mg/kg Dosis letal: 200-300 mg/kg
Hipoglucemiantes orales	Letargo, coma, convulsiones, hipoglucemia grave	Infusión continua de solución salina glucosada; octreotida 1 µg/kg s.c. cada 12 h	La hipoglucemia puede ser resistente a la glucosa i.v.; se precisa monitorización frecuente de la glucemia
Insulina	Sudación, mareos, palidez, síncope, convulsiones, coma	Infusión continua de solución salina glucosada	Se requieren determinaciones frecuentes de la glucemia para obtener una velocidad apropiada de infusión de glucosa y evitar la hiperglucemia yatrógena
Narcóticos/ clonidina	Miosis, hipotensión, hipotermia, depresión respiratoria, coma	Naloxona: 0,1 mg/kg i.v.	La vida media de la naloxona es inferior a la de la clonidina o la del narcótico; puede ser necesario repetir la dosis Si la sustancia que se sospecha es clonidina, precisa monitorización

i.m., intramuscular; i.v., intravenoso; s.c., subcutáneo; SNC, sistema nervioso central.

TABLA 5-3 **Hallazgos frecuentes y planteamiento terapéutico tras la ingestión o la exposición a sustancias sin receta**

Tóxico	Signos y síntomas	Antídoto/tratamiento	Comentarios
Cáusticos alcalinos	Disfagia, quemaduras orales y esofágicas	**No administrar eméticos ni realizar lavado gástrico** Si entra en contacto con la piel o los ojos: aclarar con agua	Esofagoscopia 3-5 días tras la ingestión En un 15% se observan estenosis esofágicas
Etanol (también presente en perfumes, loción para después del afeitado, enjuagues bucales)	Lenguaje desorganizado, delirio, náuseas, vómitos, hipoglucemia, hipotermia, ataxia, depresión respiratoria, coma	Asegurar la vía aérea Solución salina glucosada i.v. Tratamiento sintomático (de soporte) (calentamiento) (Administrar tiamina, 100 mg i.v./i.m., en **casos de abuso crónico** para evitar una lesión neurológica)	Los niños pequeños con menores depósitos de glucógeno tienen más probabilidad de presentar hipoglucemia En los adolescentes, recordar la posibilidad de embarazo, empleo de estupefacientes, traumatismo coexistente
Etilenglicol	Taquipnea (compensatoria de la acidosis metabólica), obnubilación, insuficiencia renal con depósito de cristales de oxalato y necrosis tubular aguda, muerte	Etanol en goteo (competidor por la alcohol deshidrogenasa), controvertido En el momento de escribir este texto, en Estados Unidos se están realizando estudios en adultos con fomepizol (inhibidor de la alcohol deshidrogenasa). **Consultar los protocolos del hospital** La diálisis puede ayudar a eliminar el alcohol tóxico y sus metabolitos	En caso de ingestión reciente, la fluoresceína del anticongelante con etilenglicol puede aparecer en la orina o el vómito, y brilla bajo la luz de Wood
Hidrocarburos	La inhalación/aspiración puede dar lugar a dificultad e insuficiencia respiratorias, a veces tardía, hasta 12-24 h tras la exposición	Tratamiento sintomático El tratamiento con corticoesteroides es controvertido sin apoyo de la medicina basada en la evidencia	Recordar que los síntomas de dificultad respiratoria pueden ser tardíos
Ipecacuana	Vómitos repetidos	Interrupción de la administración del emético	Se ha demostrado que el uso/abuso crónico de ipecacuana produce debilidad de los músculos esqueléticos y miocardiopatía
Laxantes (típicamente con magnesio)	Diarrea, afectación cutánea con dermatitis química que simula una quemadura, en raras ocasiones desequilibrio electrolítico/arritmias	Interrupción de la administración del laxante	
Monóxido de carbono	Cefalea, obnubilación, edema cerebral (reflejo pupilar lento)	Administración de oxígeno	La pulsioximetría y la gasometría arterial pueden ser normales

(continúa)

TABLA 5-3 **Hallazgos frecuentes y planteamiento terapéutico tras la ingestión o la exposición a sustancias sin receta** *(continuación)*

Tóxico	Signos y síntomas	Antídoto/tratamiento	Comentarios
Paracetamol	Dosis tóxica >150 mg/kg Náuseas, vómitos, letargo, >24 h: lesión hepática, ictericia, encefalopatía, >7 días: insuficiencia renal	*N*-acetilcisteína 140 mg/kg dosis inicial, seguido por 17 dosis de 70 mg/kg cada 4 h Carbón activado si <4 h	Véase nomograma de toxicidad y algoritmo terapéutico (figs. 5-1 y 5-2) Determinar la concentración a las 4 h de la ingestión Controlar la lesión hepática determinando la glucemia y los parámetros de coagulación La FDA únicamente ha aprobado la v.o. para la administración de *N*-acetilcisteína, con la excepción de una marca comercial para administración parenteral (Flumil Antídoto); **es importante conocer la política de farmacia hospitalaria**
Sal	Alteración del estado mental, convulsiones (típicamente en la hiponatremia más que en la hipernatremia), edema cerebral, coma	Ajuste cuidadoso de la osmolaridad sérica a lo largo del tiempo. Para más detalles, véase el capítulo 3, Líquidos y electrólitos	Con frecuencia debido a conceptos erróneos sobre la alimentación de los lactantes (dar agua libremente por v.o., en forma de enema o diluyendo la fórmula) o como método de castigo inapropiado (ingestión forzada de sal) **La educación de los padres y la seguridad de los niños son fundamentales**
Salicilatos	Vómitos, fiebre, acúfenos, coma, hiperventilación, convulsiones, sangrado, acidosis metabólica y alcalosis respiratoria	Vaciado gástrico, si <1 h carbón activado Alcalinización de la orina (mantener el pH 7,5-8) Hemodiálisis si insuficiencia renal, edema pulmonar, concentración de salicilato >100 mg/dl, afectación del SNC	Dosis tóxica >150 mg/kg Dosis letal >500 mg/kg Determinar la concentración al ingreso y a las 6 h de la ingestión

FDA, Food and Drug Administration; i.m., intramuscular; i.v., intravenoso; SNC, sistema nervioso central; v.o., vía oral.

- Bicarbonato
- MUDPILES (**m**etanol, **u**remia, cetoacidosis **d**iabética, **p**araldehído, h**i**erro/**i**soniazida, ácido **l**áctico, **e**tanol/**e**tilenglicol, **s**alicilatos) es una regla mnemotécnica útil, aunque no completa, para comenzar el análisis de la acidosis metabólica con *anion gap* elevado en casos de ingestión de metanol, metformina, fenformina, hierro, isoniazida, ibuprofeno, etilenglicol y salicilatos.
- CST (monóxido de **c**arbono, **c**ianuro, **c**afeína, **s**albutamol, **t**olueno, **t**eofilina) cubre una gran parte de las restantes sustancias. Estos fármacos también pueden producir acidosis metabólica con *anion gap* elevado, bien como aniones primarios por sí mismos o induciendo un aumento en la producción de ácido láctico.

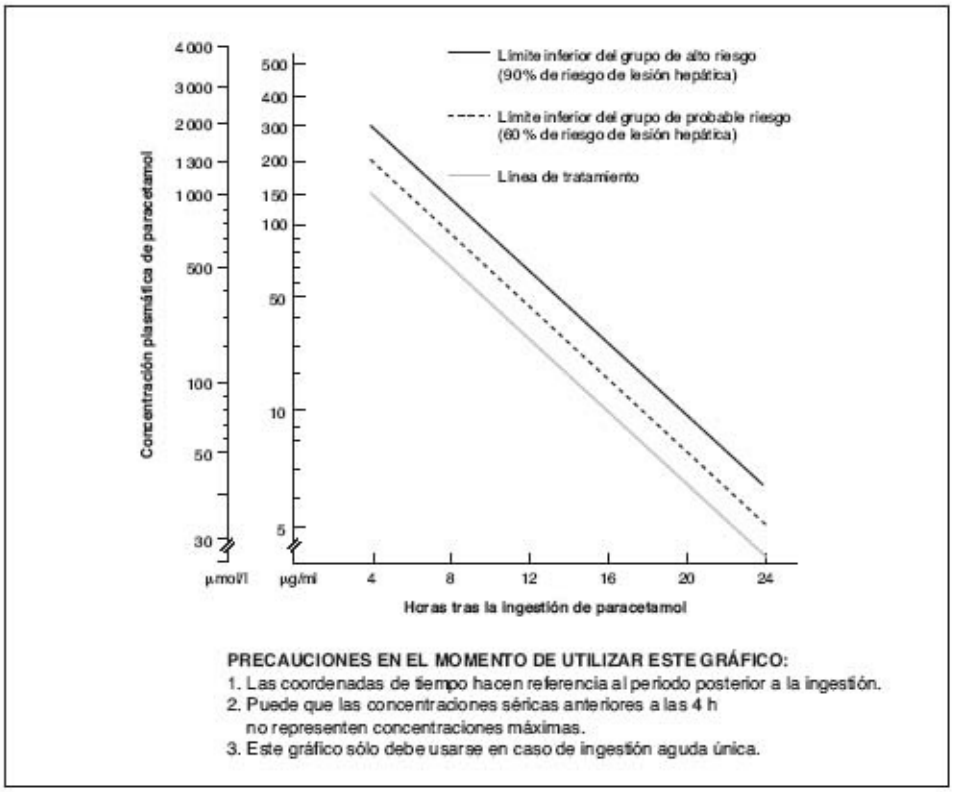


Figura 5-1. Nomograma que muestra la concentración plasmática o sérica de paracetamol según el tiempo tras su ingestión.

Gasometría sanguínea

- La gasometría arterial es útil para valorar el estado ácido-base de forma más precisa que con el valor de bicarbonato aislado.
- Se debe recordar que un paciente con metahemoglobinemia (por ingestión de sulfamidas, bolas de alcanfor o naftalina, quinina, nitratos y nitritos) suficiente para producir cianosis puede tener una PaO_2 y una saturación calculada de oxígeno normales, aunque la pulsioximetría puede estar levemente disminuida.
- La metahemoglobinemia > 30 % se trata mediante la administración de azul de metileno, 1-2 mg/kg por vía intravenosa en unos minutos. Puede ser necesario repetir la dosis.
- **El azul de metileno está contraindicado en los pacientes con déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa (G6PD) debido a sus propiedades antioxidantes;** los pacientes con déficit de G6PD pueden no tener suficiente dinucleótido fosfato de nicotinamida y adenina (NADPH) para reducir el azul de metileno. Su empleo en estos pacientes puede dar lugar a una hemólisis grave.
- En la intoxicación por monóxido de carbono también se pueden encontrar valores normales en la gasometría arterial y en la pulsioximetría, aunque la inhalación de monóxido de carbono no produce cianosis.

Cribado de fármacos y drogas institucional

- Los cribados «totales» en orina y suero no son realmente exhaustivos para todas las drogas de abuso.
- Es imperativo conocer el protocolo del hospital para el cribado de drogas en orina y sangre.

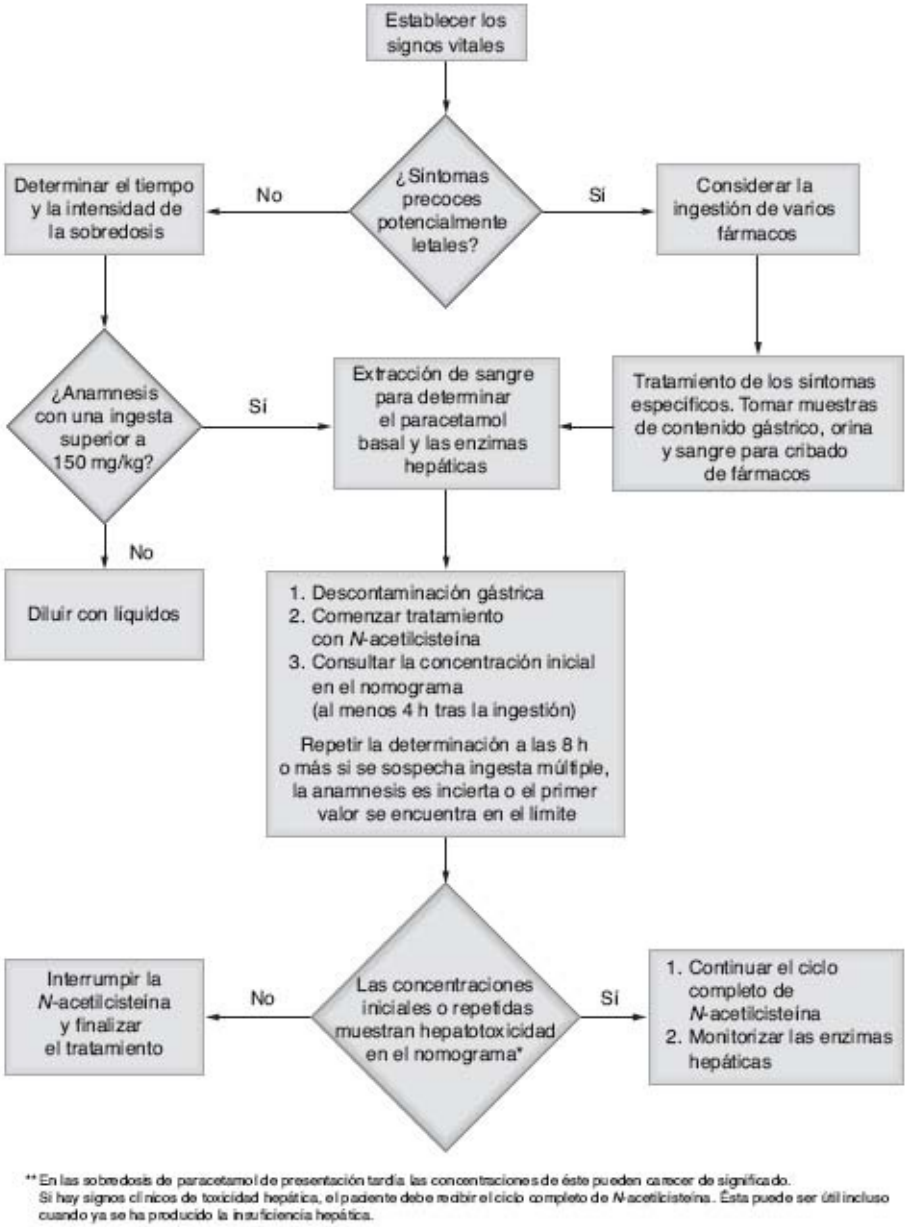


Figura 5-2. Algoritmo terapéutico para la intoxicación con paracetamol.

- En algunas clases de fármacos, la sustancia estudiada es un metabolito habitual; esto puede hacer que no se detecten algunos miembros de la familia.
- Benzodiazepinas: el lorazepam y el alprazolam no dan lugar al metabolito oxazepam. Por tanto, la ingestión de estos fármacos produce un falso negativo en el cribado sistemático en orina.
- Opiáceos sintéticos (p. ej., hidrocodona, oxicodona, metadona y fentanilo) y «drogas de diseño» (p. ej., fentanilo-sufentanilo).
- Sustancias ilegales: dietilamida del ácido lisérgico (LSD), γ-hidroxibutirato (GHB), flunitrazepam y ketamina, que con frecuencia constituyen drogas de abuso y también se emplean como tóxicos en las agresiones sexuales. Estas drogas no se suelen incluir en los estudios de orina habituales y con frecuencia se deben solicitar de forma específica. Para su adecuado procesamiento se debe consultar con el laboratorio.

Pruebas de laboratorio específicas

Hipoglucemia inducida

- Valores de péptido C y de insulina
- Las muestras de sangre para estas pruebas se deben extraer simultáneamente y en el momento en que el paciente presenta hipoglucemia.
- El péptido C es una subunidad de la insulina que se escinde de ésta en el interior de las células de los islotes pancreáticos.
- Si la concentración de insulina está elevada y simultáneamente el péptido C se encuentra bajo, se puede deducir que la insulina no procede del páncreas del paciente.
- Recordar que **estos valores sólo se pueden interpretar si se determinan antes de iniciar el tratamiento con glucosa.** Las muestras obtenidas tras el inicio del tratamiento pueden ser confusas debido a la respuesta pancreática del paciente al bolo de glucosa.
- Grupo de hipoglucemiantes orales
- En algunos laboratorios se dispone de estudios séricos para determinar fármacos de la clase de las sulfonilureas, así como algunas meglitinidas.

Carboxihemoglobina

- Por regla general, los síntomas comienzan con unos valores de carboxihemoglobina de alrededor del 10 %. Esto puede variar en pacientes adolescentes que son fumadores crónicos; sus valores basales se pueden aproximar al 10 %.
- En los lactantes muy pequeños, la hemoglobina fetal se puede interpretar como carboxihemoglobina.

Concentraciones de fármacos específicos

- Emetina (metabolito de la ipecacuana)
- Los valores se pueden determinar en orina o suero si se solicita específicamente.
- El mejor momento para obtener la muestra es en las 3 h siguientes a los vómitos, debido al elevado volumen de distribución del fármaco.
- Determinaciones cuantitativas específicas
- Los antiepilépticos, antihipertensivos y anticoagulantes se encuentran con frecuencia en los casos de ingestión pediátrica. Muchos de estos fármacos deben ser determinados en instituciones específicas de ámbito nacional.
- **Si se considera una ingestión de este tipo y se solicita la determinación de la concentración sanguínea, es imperativo no permitir el retorno del niño a su domicilio, potencialmente peligroso, hasta que se conozcan los resultados o se realice un diagnóstico alternativo.**

Otras pruebas diagnósticas útiles

Electrocardiograma

- Taquiarritmias
- La ingestión de **antidepresivos tricíclicos** y **antipsicóticos** puede manifestarse inicialmente con taquicardia sinusal. La presencia de un alargamiento de los intervalos QT y/o QRS puede predecir la aparición de una arritmia ventricular potencialmente letal.
- La **digoxina** enlentece la conducción en los nodos sinoauricular y auriculoventricular (AV), y

acelera la conducción entre ellos, produciendo con mayor frecuencia taquicardias auriculares o taquicardias de la unión, con o sin bloqueo AV.

- Bradiarritmias
- Los **β-bloqueantes** y los **bloqueantes de los canales del calcio** producen típicamente bloqueo AV de diverso grado.
- Inversión de la onda T
- El empleo crónico de **ipecacuana** o concentraciones tóxicas de ésta pueden dar lugar a una inversión de la onda T en todas las derivaciones, así como a una prolongación del intervalo QT.

Radiología

- Los cuerpos extraños radioopacos ingeridos o aspirados por el niño se pueden observar en las radiografías de tórax o abdomen.
- Los comprimidos de hierro (sulfato ferroso) o los comprimidos con recubrimiento entérico se pueden observar en el tubo digestivo.
- Una radiografía negativa no descarta una ingestión/aspiración.

TRATAMIENTO

Eliminación de los tóxicos ingeridos

- Se puede considerar el carbón activado si ha transcurrido menos de 1 h tras la ingestión; la dosis es de 0,5-1 g/kg (30-50 g). Se puede repetir 3-4 veces en las primeras 24 h.
- Agentes absorbidos por el carbón activado: atropina, barbitúricos, clorpromazina, cocaína, colchicina, digital, anfetaminas, morfina, fenitoína, salicilatos, teofilina y antidepresivos tricíclicos.
- Agentes no absorbidos por el carbón activado: hierro.
- Métodos de eliminación secundaria
- Acelerar el tránsito intestinal (catárticos): citrato de magnesio y sorbitol, polietilenglicol (macrogol).
- Diuresis forzada: emplear con precaución; algunos tóxicos aumentan el edema pulmonar.
- Alcalinización: para antidepresivos tricíclicos, barbitúricos, salicilatos e isoniazida. Administrar $NaHCO_3$ y controlar el pH urinario.
- Acidificación: para anfetaminas, quinina, fenfluramina y teofilina. Administrar ácido ascórbico y controlar el pH.
- Hemodiálisis, hemofiltración o diálisis peritoneal: metanol, litio, etilenglicol y salicilatos.

Antídotos/tratamiento para la ingestión de fármacos con receta (v. tabla 5-2)

Antídotos/tratamiento para la ingestión/exposición a compuestos sin receta (v. tabla 5-3)

MALTRATO INFANTIL POR INTOXICACIÓN

- La simulación de enfermedades pediátricas era conocida anteriormente como síndrome de Münchausen por poderes. Ya no se recomienda usar el término «Münchausen»; no es un diagnóstico apropiado para el paciente pediátrico, ya que en este caso el diagnóstico es aplicable al cuidador.

- La simulación de enfermedades pediátricas implica un comportamiento patológico de búsqueda de atención médica para el niño por parte de un cuidador, según el cual el cuidador (frecuentemente la madre) fabrica, induce o exagera los signos y síntomas de una enfermedad, dando lugar a la percepción de un niño enfermo cuando acude al médico.
- La creación de estas situaciones puede dar lugar a diagnósticos incorrectos y a tratamientos farmacológicos, intervenciones diagnósticas y procedimientos quirúrgicos innecesarios.
- La valoración y el tratamiento de estos casos requiere la intervención de un equipo multidisciplinario familiarizado con la dinámica de la simulación de enfermedades pediátricas.
- Se debe evitar la confrontación abierta con el cuidador sospechoso hasta que el equipo multidisciplinario institucional lo decida.
- En interés de la seguridad del niño, no se debe dudar en mantenerlo ingresado bajo vigilancia intensa (1:1 enfermera, 1:1 cuidadora) si se sospecha la administración intencionada de sustancias nocivas (p. ej., administración encubierta de insulina subcutánea, contaminación voluntaria de una herida o un catéter con heces, o cualquier otro tipo de acto doloso que resulte en una enfermedad).
- El homicidio intencionado de un niño por envenenamiento no es necesariamente sinónimo de simulación de enfermedades pediátricas. Típicamente carece de los comportamientos repetitivos de solicitud de asistencia médica y de visita a diversos médicos característicos de la simulación de enfermedades, aunque no es menos incomprensible.

Diagnóstico

- Para realizar el diagnóstico de intoxicación intencionada, esta posibilidad debe incluirse en el diagnóstico diferencial. Esto es difícil porque los pediatras están entrenados para realizar la anamnesis a los cuidadores y utilizarla para orientar la valoración y el tratamiento del paciente.
- Realizar preguntas específicas sobre el ambiente en el domicilio, los cuidadores, el desarrollo temporal, el acceso a sustancias y los intentos de intervención antes de solicitar asistencia médica.
  - Típicamente, en una intoxicación accidental transcurren menos de 2 h entre la ingestión y la solicitud de asistencia.
  - Con frecuencia los padres descubren su error y pueden tener miedo de que «el sistema» se haga cargo del niño debido a su negligencia, por lo que se inventan una historia que puede hacer más difíciles el diagnóstico y el tratamiento.
- Realizar una valoración del desarrollo del niño, sea basándose en la exploración física (a veces complicada por la alteración del estado mental) o en la anamnesis; esto puede ser clave en la validación del modo de acceso a la sustancia (un niño de 3 meses de edad no podría coger una pastilla y coordinar su transferencia a la boca, pero un niño de 11 meses sí podría).
- **Preguntar sobre la existencia de antecedentes de ingestión de fármacos.** En un estudio realizado por Litovitz en 1989 se observó una tendencia entre los «repetidores» diagnosticados de ingestión:
  - Los niños con antecedentes de ingestión de fármacos tenían una probabilidad 1,49 veces mayor de ingerir otro fármaco; en el caso de los productos domésticos, la probabilidad de «repetir» era 1,24 veces mayor, y con la ingestión de plantas la «repetición» era 2,00 veces más probable.
  - Es preocupante que el 12 % del grupo de los «repetidores» tenía menos de 1 año de edad. Esto es alarmante debido a la limitación que el desarrollo impone a las capacidades de estos niños; seguramente un gran porcentaje de estos repetidores eran víctimas de maltrato infantil por

intoxicación.

- Aunque estos números pueden indicar una intoxicación deliberada o una supervisión negligente, ambos casos son peligrosos para la seguridad y el bienestar del niño y hacen necesaria la intervención.

- En los niños que aún no hablan o hablan poco, y en aquellos en que se sospecha un envenenamiento, un examen óseo es un método de cribado fiable en busca de otras lesiones por maltrato, cuando se emplea conjuntamente con una anamnesis y una exploración física detalladas.
- No hay que dudar en solicitar ayuda si se sospecha que el paciente puede haber ser sido víctima de un envenenamiento. El objetivo de los residentes sénior, jefes de residentes, trabajadores sociales, asistentes, miembros del equipo de maltrato infantil y trabajadores de los servicios de protección a la infancia es tratar y proteger al paciente, más que acusar al culpable.

Lecturas recomendadas

Diagnostic imaging of child abuse. Pediatrics, 2000;105(6):1345–1348.

Ayoub CC, Alexander R. Definitional issues in Münchausen by proxy. APSAC Advisor 1998;11(1):7–10.

Ayoub CC, Alexander R, et al. Position paper: definitional issues in Münchausen by proxy. Child Maltreatment 2002;7(2):105–110.

Bays J, Feldman KW. Child Abuse by Poisoning. 2nd Ed. In: Block RM, Ludwig S, eds. Child Abuse: Medical Diagnosis and Treatment. vol 1, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001:405–441.

Black J, Zenel J. Child abuse by intentional iron poisoning presenting as shock and persistent acidosis. Pediatrics 2003;111:197–199.

Coulthard MG, Haycock GB. Distinguishing between salt poisoning and hypernatraemic dehydration in children. BMJ 2003;326(7381):157–160.

Garrettson LK, et al. Physical change, time of day, and child characteristics as factors in poison injury. Vet Hum Toxicol 1990;32(2):139–141.

Hoffman RJ, Nelson L. Rational use of toxicology testing in children. Curr Opinion Pediatr 2001;13:183–186.

Litovitz TL, et al. 2000 annual report of the American Association of Poison Control Centers toxic exposure surveillance system. Am J Emerg Med 2001;19(5):337–395.

Litovitz TL, et al. Recurrent poisonings among paediatric poisoning victims. Med Toxicol Adverse Drug Exp 1989;4(5):381–386.

Maxwell JC. Party drugs: properties, prevalence, patterns, and problems. Subst Use Misuse 2005;40(9–10): 1203–1240.

Meadow R. ABC of child abuse. Poisoning. BMJ 1989;298(6685):1445–1446.

Megarbane B, Borron SW, Baud FJ. Current recommendations for treatment of severe alcoholic poisonings. Intensive Care Med 2005;31(2):189–195.

Paschall RT. The Chemically Abused Child. In Giardino AP, ed. Child Maltreatment, vol 1, 2nd Ed. St. Louis: GW Medical Publishing, 2005.

Riordan M, Rylance G, Berry K. Poisoning in children 5: rare and dangerous poisons. Arch Dis Child 2002; 87(5):407–410.

Riordan M, Rylance G, Berry K. Poisoning in children 4: household products, plants, and mushrooms. Arch Dis Child 2002;87(5):403–406.

Riordan M, Rylance G, Berry K. Poisoning in children 3: common medicines. Arch Dis Child 2002;87(5):400–402.

Riordan M, Rylance G, Berry K. Poisoning in children 2: painkillers. Arch Dis Child 2002;87(5):397–399.
Riordan M, Rylance G, Berry K. Poisoning in children 1: general management. Arch Dis Child 2002;87(5):392–396.
Russell AB, Hardin J, Grand W, et al. Poisonous plants of North Carolina; Russell AB, ed. North Carolina State University, 1997.
Shannon M. Ingestion of toxic substances by children. N Engl J Med 2000;342(3):186–191.
Shnaps Y, et al. The chemically abused child. Pediatrics 1981;68(1):119–121.
Scharman EJ, et al. Single dose pharmacokinetics of syrup of ipecac. Ther Drug Monit 2000;22(5):566–573.
Schneider D, Perez A, Knilamus TE, et al. Clinical and pathological aspects of cardiomyopathy from ipecac administration in Münchausen's syndrome by proxy. Pediatrics 1996;97(6 Pt 1):902–906.
Stevens M, Nesom G. Plant guide, U.S.D.O. Agriculture, Editor. 2003, National Plant Data Center: 1–6. Available at: http://npdc.usda.gov/publication/index.html.
Wiseman HM, et al. Accidental poisoning in childhood: a multicentre survey. 2. The role of packaging in accidents involving medications. Hum Toxicol 1987;6(4):303–314.
Wright R, Lewander WJ, Woolf AD. Methemoglobinemia: etiology, pharmacology, and clinical management. Ann of Emerg Med 2004;34(5):646–656.
Yamamoto LG, Wiebe RA, Matthews WJ, Jr. Toxic exposures and ingestions in Honolulu: I. A prospective pediatric ED cohort; II. A prospective poison center cohort. Pediatr Emerg Care 1991;7(3):141–148.

DISPLASIA DEL DESARROLLO DE LA CADERA

Definición y etiología

- En este espectro de alteraciones, la cabeza femoral y el acetábulo se encuentran mal orientados o presentan un desarrollo anormal.
- La etiología puede ser mecánica (postura anormal *in utero)*, displasia primaria del acetábulo o laxitud de los ligamentos.

Epidemiología

- Los factores de riesgo incluyen la presentación de nalgas, oligohidramnios, sexo femenino, postura posnatal, raza blanca y antecedentes familiares. (Sin embargo, la mayoría de los niños afectados no presentan factores de riesgo identificables.)
- La probabilidad de afectación de la cadera izquierda es mayor que la de la derecha.
- Entre los trastornos asociados se incluyen tortícolis, pie zambo, metatarso aducto, escoliosis,

plagiocefalia y orejas de implantación baja.

Pruebas diagnósticas

- Maniobras de Ortolani y Barlow (hasta las 12 semanas de edad) (fig. 6-1)
- Asimetría de los pliegues glúteos y de los muslos.
- Dismetría de miembros inferiores. En la exploración física también pueden observarse los signos de Allis y Galeazzi (v. fig. 6-1).
- Limitación de la abducción en los niños mayores (> 3 meses de edad).
- La ecografía es útil. La displasia leve diagnosticada por ecografía se resuelve entre las 6 semanas y los 6 meses hasta en el 90 % de los casos.

Recomendaciones de la American Academy of Pediatrics

- Exploración clínica repetida en los controles del niño sano.
- Pruebas de imagen de la cadera en lactantes de sexo femenino con presentación de nalgas (**no** se recomiendan los pruebas de imagen como herramienta de cribado en todos los lactantes).
- Ecografía de las caderas desde el nacimiento hasta los 4 meses.
- Radiografía anteroposterior (AP) de las caderas después de los 3-4 meses.
- Las pruebas de imagen son opcionales en los lactantes varones con presentación de nalgas y en las niñas con antecedentes familiares.

Tratamiento

- El tratamiento se realiza conjuntamente con un cirujano ortopédico pediátrico.
- La intervención tiene riesgos importantes, particularmente necrosis avascular de la cabeza femoral.
- Formas de tratamiento en función de la edad
- 0-6 meses:
  - Arnés de Pavlik y yeso pelvipédico.
  - No se recomienda el triple pañal.
- 6-18 meses:
  - Tracción durante 3 semanas seguida de un intento de reducción cerrada y yeso pelvipédico.
  - Reducción abierta en caso necesario.
- Mayor de 18 meses:
  - Reducción abierta y osteotomía de pelvis.

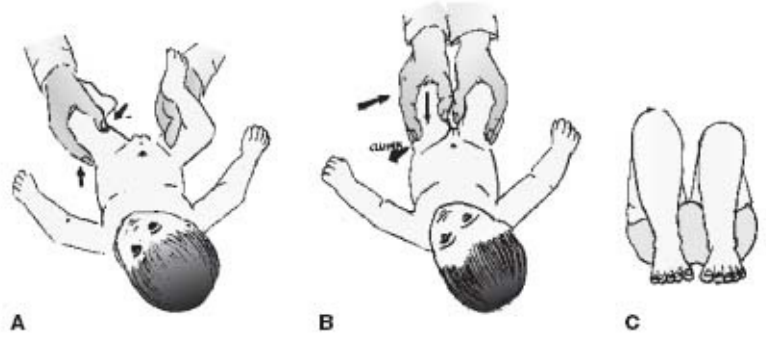


Figura 6-1. A. Maniobra de Ortolani (la cadera está luxada). **B.** Maniobra de Barlow (la cadera es luxable). **C.** Signo de Allis o Galeazzi (dismetría de miembros).

PREESCOLARES CON SÍNTOMAS ESQUELÉTICOS AGUDOS

- Los niños de este grupo de edad, en particular, pueden ser difíciles de valorar debido a la combinación de su movilidad (que les permite sufrir lesiones) desproporcionada con respecto a sus habilidades verbales (lo que imposibilita una anamnesis adecuada).

Motivo de consulta: «No utiliza este brazo»

- Considerar la **pronación dolorosa** en ausencia de antecedentes de caída o traumatismo que podrían hacen sospechar una fractura (v. sección «Fracturas»).
- Es una luxación de la cabeza del radio en un niño menor de 5 años de edad. Puede ser secundaria a una tracción excesiva con el codo extendido.
- ¡Tener en cuenta que las fracturas de la cabeza/cuello del radio pueden simular una pronación dolorosa! ¡La anamnesis es muy importante!
- El niño mantiene el brazo colgando con el codo en ligera flexión y la mano en pronación, con limitación para la pronosupinación activa. Existe cierto dolor a la palpación sobre la cabeza del radio o la muñeca.
- Las radiografías no son necesarias si la reducción tiene éxito; si se realizan, resultan normales y la colocación del brazo para obtener la radiografía lateral con frecuencia reduce la lesión.
- La reducción se realiza mediante la supinación suave a la vez que se ejerce presión en dirección posterior sobre la cabeza del radio y se flexiona el codo; se suele notar un chasquido al obtener la reducción.
- El paciente comienza a emplear el brazo normalmente en 5-10 min.

Motivo de consulta: «Esta mañana no quiere caminar»

- Las principales causas que hay que incluir en el diagnóstico diferencial de un niño en edad preescolar con cojera o rechazo de la marcha son las siguientes.

Artritis séptica

- Este diagnóstico es una urgencia ortopédica. Los niños con artritis séptica generalmente presentan fiebre y mal estado general, aunque esto es menos constante en el neonato, que simplemente puede aparecer irritable y presentar una «seudoparálisis» del miembro afectado.
- La articulación con frecuencia está roja, caliente e inflamada, aunque esto es menos frecuente en la cadera. Estos pacientes se resisten enérgicamente a la exploración del rango de movilidad de la articulación afectada (con más frecuencia la cadera) y generalmente evitan la carga de peso.
- La elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) es sensible (pero no específica). El recuento de leucocitos está elevado en aproximadamente el 50 % de estos pacientes.
- Las radiografías simples pueden mostrar signos sutiles de derrame articular, como ensanchamiento del espacio articular, inflamación de las partes blandas, obliteración de los planos grasos normales u osteomielitis.
- El diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio microscópico del líquido sinovial obtenido mediante **artrocentesis**.

Osteomielitis

- La osteomielitis se produce con mayor frecuencia en los menores de 5 años de edad y presenta

una predilección por los huesos largos de la pierna, aunque puede afectar a cualquier hueso.

- La vía más habitual de infección es la siembra hematógena, y como las metáfisis de los huesos largos están muy vascularizadas proporcionan un medio ideal.
- El paciente suele tener fiebre. A diferencia del niño con artritis séptica, se observa dolor a punta de dedo; sin embargo, el niño permite la valoración del rango de movilidad de la extremidad afectada. Puede haber eritema e inflamación sobre la zona dolorosa, aunque su presencia no es constante.
- Las pruebas complementarias habituales incluyen proteína C reactiva, VSG, hemocultivo y hemograma completo (aunque, de forma sorprendente, el recuento de leucocitos a menudo no está elevado).
- Las radiografías simples pueden no mostrar cambios destructivos durante los primeros 10-14 días de la enfermedad. La gammagrafía ósea y la resonancia magnética (RM) pueden ofrecer más información.
  - Aunque la RM es más sensible, en este grupo de edad suele necesitarse sedación para realizarla. La RM también es útil para diagnosticar abscesos que precisan drenaje quirúrgico.
  - La gammagrafía puede ser más útil para descubrir una enfermedad multifocal.

Sinovitis tóxica

También conocida como sinovitis transitoria, esta enfermedad es un diagnóstico de exclusión tras descartar una artritis séptica:

- Típicamente estos niños no presentan aspecto tóxico y se encuentran afebriles, aunque se resisten a la valoración del rango de movilidad y a la carga de peso.
- Se requiere una VSG y un hemograma normales para realizar el diagnóstico.
- Se recomienda hacer radiografías para descartar otros posibles diagnósticos. Con frecuencia se realiza una ecografía para confirmar la presencia de derrame.
- En estos pacientes se puede hacer un seguimiento clínico con tratamiento conservador con antiinflamatorios no esteroideos (AINE). El pronóstico es excelente, aunque en algunos casos se producen recurrencias.

Fracturas en preescolares (v. a continuación)

FRACTURAS

- Valoración de cualquier paciente con sospecha de fractura: regla de las **5 P**.
  - Dolor a **p**unta de dedo.
  - **P**ulsos distales.
  - **P**alidez.
  - **P**arestesias distales.
  - **P**arálisis distal.
- Las fracturas en los lactantes menores de 18 meses de edad con una causa poco clara deben hacen sospechar un traumatismo no accidental.
- Las fracturas pueden clasificarse mediante el sistema de Salter y Harris (tabla 6-1).

Tratamiento general

- Mantener a los pacientes a dieta absoluta por si fuese necesaria cirugía o reducción bajo sedación.
- Cubrir las heridas con una gasa estéril.

- **Recordar** que el tratamiento inicial del dolor consiste en inmovilización y oxicodona 0,2 mg/kg.
- Las fracturas abiertas precisan profilaxis antitetánica, antibióticos, desbridamiento inmediato y cirugía.
- La angulación en el plano del movimiento puede no precisar reducción si el ángulo es 10°-20° y las placas de crecimiento están abiertas.
- La reducción abierta está indicada si fracasa la reducción cerrada, en las fracturas intraarticulares desplazadas, en las fracturas inestables y en las fracturas abiertas.
- Tras la colocación de un **yeso** es muy importante prestar mucha atención a los signos y síntomas del síndrome compartimental (fig. 6-2), que incluyen:
  - Dolor con la movilidad pasiva de los dedos.
  - Importante inflamación.
  - Cianosis o palidez de los segmentos distales al yeso.

TABLA 6-1 Clasificación de las epifisiólisis de Salter-Harris

	I	II	III	IV	V
Diagnóstico/ problemas asociados	Difícil de diagnosticar si no está desplazada; raramente se asocia a alteración del crecimiento	El tipo más frecuente; alteración del crecimiento poco frecuente	Alto riesgo de alteración del crecimiento y artrosis postraumática	Alto riesgo de alteración del crecimiento	Difícil de diagnosticar; generalmente se diagnostica cuando se manifiesta la alteración del crecimiento
Tratamiento	Inmovilización durante 10-14 días	Reducción cerrada e inmovilización con yeso durante 3-6 semanas	Puede necesitar reducción abierta y fijación si hay desplazamiento	Puede precisar reducción abierta y fijación interna	Es necesario informar sobre una posible consolidación asimétrica y afectación del crecimiento
Aspecto	I	II	III	IV	V

Fractura de clavícula

- Con frecuencia se observa en recién nacidos tras partos difíciles.
- Puede producirse en niños mayores como resultado de una caída sobre el brazo extendido o sobre el hombro.
- Tratamiento
  - Cabestrillo o vendaje que inmovilice el brazo sobre el tronco durante unos días o hasta 3 semanas. La consolidación se produce en 2 a 4 semanas.
  - Cirugía sólo en caso de fractura abierta o lesión neurovascular.

Fractura de Colles

- Esta fractura del radio distal con desplazamiento da lugar a la clásica deformidad de la muñeca en dorso de tenedor.
- Se produce como consecuencia de una caída con la mano pronada y extendida y la muñeca en flexión dorsal.
- Tratamiento: las fracturas distales del radio o del cúbito se tratan con:
  - Férula o yeso antebraquial corto si el dolor con la supinación/pronación es mínimo (fracturas

en rodete).
- Yeso antebraquial largo si hay desplazamiento o rotura de la cortical.

Fractura del boxeador

- Es una fractura del quinto metacarpiano con angulación apical dorsal (desplazamiento volar del fragmento distal).
- Tratamiento
- La reducción no suele ser necesaria y es inestable.
- Férula cubital (v. fig. 6-2).

Fractura de escafoides

- Entre sus características clínicas se incluyen dolor a la palpación en la tabaquera anatómica o dolor con la supinación contra resistencia.
- Es la fractura más frecuente de los huesos del carpo.
- Presenta un elevado riesgo de mala consolidación, seudoartrosis y necrosis avascular.
- Las radiografías pueden ser normales; solicitar proyecciones de escafoides.

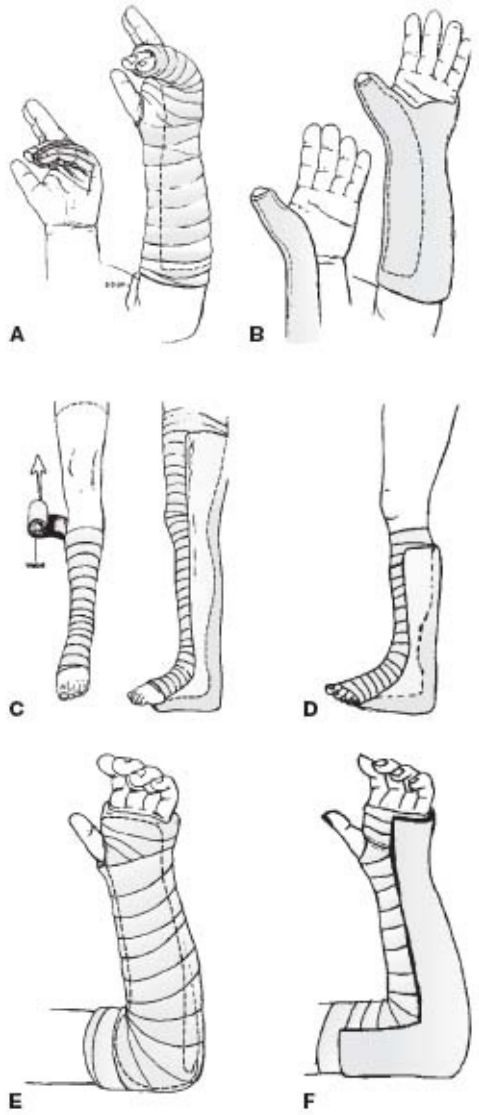


Figura 6-2. Yesos indicados en las distintas fracturas. **A.** Fractura del boxeador. **B.** Fracturas de escafoides y de pulgar. **C.** Lesiones de la rodilla y/o fractura espiroidea de la tibia. **D.** Esguince de tobillo; fracturas del pie, el tobillo o el peroné distal. **E.** Fractura del radio distal y de la muñeca. **F.**

Lesiones del codo y de la muñeca.

- Tratamiento
  - Férula o yeso si el dolor es importante.
  - Repetir las radiografías en 2 o 3 semanas.

Epifisiólisis de la cabeza femoral

- Es un desplazamiento en rotación externa de la cabeza femoral con respecto al cuello femoral a nivel de la placa epifisaria. Se puede considerar una epifisiólisis de tipo I de Salter-Harris (v. tabla 6-1).
- La proporción varón:hembra es 3:1.
- Es más frecuente durante la pubertad en niños afroamericanos y obesos, así como en aquellos con endocrinopatías.
- Entre el 25 % y el 50 % de los casos acaban siendo bilaterales.
- El inicio suele ser gradual.
- Aparece cojera con disminución de la rotación interna y limitación de la abducción y la flexión de la cadera.
- El dolor puede referirse a la rodilla.
- Realizar radiografías AP y en posición de rana.
- Tratamiento
  - Consulta con un ortopeda.
  - No cargar peso y estabilización quirúrgica percutánea.

Enfermedad de Osgood-Schlatter

- Es una dolorosa fractura-avulsión crónica de la tuberosidad tibial que se produce por tracción repetida de la inserción del tendón rotuliano en la tuberosidad tibial anterior en un niño en crecimiento.
- Los síntomas pueden persistir durante 1-2 o más años y resolverse con el cierre de la epífisis tibial.
- El diagnóstico se realiza por el dolor a la palpación a punta de dedo en la tuberosidad tibial anterior.
- Las radiografías muestran un aumento de tamaño de la tuberosidad tibial anterior, pero no son necesarias si la presentación es típica.
- Tratamiento
  - Reposo.
  - Inmovilizador de la rodilla y muletas si el dolor es intenso.
  - Estiramientos del cuádriceps e isquiotibiales.
  - AINE.

Lesiones ligamentosas de la rodilla (tabla 6-2)

Fractura de los primeros pasos

- Es una fractura oblicua no desplazada de la tibia distal en un niño entre 9 meses y 3 años de edad, debida a fuerzas de baja energía.
- El niño presenta marcha antiálgica y evita la carga de peso. Con frecuencia hay mínimo dolor a la palpación y dolor intenso con la rotación interna o externa del tobillo.
- Estas fracturas suelen ser espiroideas y no desplazadas.
- Las radiografías pueden ser anodinas; solicitar una proyección oblicua de la tibia en caso

necesario.
- Tratamiento
- Inmovilización durante 3 semanas.

Esguince de tobillo

- Esta lesión se produce por inversión durante la flexión plantar.
- Lo más frecuente es la lesión del ligamento peroneoastragalino.

TABLA 6-2 Lesiones ligamentosas de la rodilla

Ligamento	Lesión	Exploración física	Tratamiento
Colateral medial	Pivotaje o golpe lateral sobre la rodilla	Derrame articular y limitación de la movilidad, dolor sobre el ligamento	Hielo, elevación, AINE, descarga, valoración por el traumatólogo una vez que haya disminuido la inflamación
Cruzado anterior	Rotación interna con el pie fijo sobre el suelo	Prueba del cajón anterior una vez resuelto el dolor, hemartrosis y fractura por avulsión de las espinas tibiales	Muletas, inmovilizador de rodilla, derivar al traumatólogo
Cruzado posterior	Golpe directo sobre la tibia con la rodilla flexionada	Dolor a la palpación en la región posterior de la rodilla, pequeño derrame	Hielo, elevación, AINE, descarga, valoración por el traumatólogo/ortopeda una vez que haya disminuido la inflamación

AINE, antiinflamatorios no esteroideos.

- El paciente presenta dolor por delante del maléolo lateral, inflamación y equimosis.
- Pruebas de imagen
- Radiografías de tobillo. Para tomar la decisión de solicitar estas radiografías, seguir las **reglas del tobillo de Ottawa.** Si el dolor es cercano al maléolo *y:*
- El paciente es incapaz de cargar peso inmediatamente tras la lesión y en el momento de la valoración (4 pasos) *o*
- Hay dolor a la palpación ósea en el borde posterior o en la punta de cualquier maléolo.
- Se deben realizar radiografías del pie si hay dolor en la región media del pie *y:*
- El paciente no tolera la carga de peso *o*
- Dolor a la palpación sobre la base del escafoides o en la base del quinto metatarsiano.
- Radiografías normales. Es difícil excluir una epifisiólisis de tipo I de Salter-Harris.
- Tratamiento
- Grado I: vendaje elástico o tobillera neumática, hielo, elevación, AINE y carga de peso en función de la tolerancia.
- Grados II y III: yeso o férula posterior durante 3 semanas.
- Si se sospecha una epifisiólisis de tipo I de Salter-Harris: yeso o férula, elevación y revisión por el traumatólogo en 1 semana.
- **RICE** (regla mnemotécnica para el tratamiento de los esguinces)
- **R**eposo: se permite la marcha si no es dolorosa y no produce inflamación.
- H**i**elo: con la piel protegida por una tela, aplicar hielo sobre la zona durante 15-20 min cada 2 h durante las primeras 48 h tras la lesión.
- **C**ompresión: venda elástica o tobillera neumática.
- **E**levación: mantener elevado el mayor tiempo posible. Es posible que el niño necesite un informe para la escuela.

PREOCUPACIONES DE LOS PADRES

Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes

- Consiste en una necrosis avascular idiopática de la cabeza del fémur.
- Se observa con mayor frecuencia en varones de 4 a 8 años de edad.
- Los pacientes presentan cojera, dolor referido a la rodilla y limitación de la rotación interna y la abducción de la cadera.
- El diagnóstico se realiza por radiología: proyecciones AP y en posición de rana de las caderas.
- Todos los pacientes deben ser derivados al traumatólogo.

Escoliosis

- Consiste en una rotación estructural lateral y axial de la columna.
- Entre el 2 % y el 3 % de la población presenta escoliosis (curvatura ≥ 10°).
- La escoliosis afecta con más frecuencia a las mujeres que a los hombres.
- La clasificación depende de la magnitud, la localización, la dirección y la etiología. El 80 % de los casos son idiopáticos y aparecen en la adolescencia (durante los brotes de crecimiento), pero la escoliosis puede ser de causa congénita o neuromuscular.
- La progresión de la curva es más probable en pacientes con curvas ≥ 30°-40° y en los pacientes más jóvenes.
- El cribado se debe comenzar a los 6 o 7 años de edad.
- La incidencia de dolor de espalda, excepto en los pacientes con curvatura toracolumbar, no es superior a la de la población general. La función pulmonar está afectada en los pacientes con curvas torácicas graves (≥ 90°).
- En la exploración física se debe evaluar la asimetría corporal (caderas, hombros, escápulas, columna) vista desde atrás (fig. 6-3). La dismetría es más aparente cuando se palpan las crestas ilíacas.
- Prueba de la flexión ventral (Adams): cuando el paciente se inclina hacia delante con las rodillas extendidas y las manos juntas, la parte posterior de las costillas hace prominencia en el lado convexo; una lectura de 5° a 7° en el escoliómetro se correlaciona con una curva de 15° a 20°.
- Tratamiento
- Derivación de los pacientes con:

• Ángulo de rotación del tronco > 6°.
• Angulación vertebral > 20°-25°.

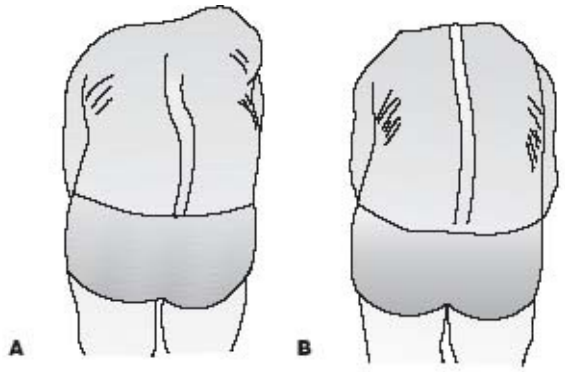


Figura 6-3. Escoliosis. **A.** Deformidad. **B.** Columna normal.

- Métodos de tratamiento

- Ortesis: paciente con esqueleto inmaduro y curva 25°-40°.
- Cirugía: curvas ≥ 45°.

Pies en torsión interna

- Son característicos de tres trastornos (tabla 6-3).
- En la exploración, determinar el ángulo de progresión del pie, el rango de rotación interna y externa de la cadera, el ángulo muslo-pie y el grado de metatarso varo.

Pies en torsión externa

- Casi todos los niños tienen los pies en rotación externa debido a la torsión femoral externa. Esto generalmente se corrige por sí solo cuando el paciente comienza a darse la vuelta y a cargar peso.

TABLA 6-3 Tipos de pies en rotación interna

Patología (incidencia)	Antecedentes	Exploración física	Tratamiento
Metatarso aducto (5 % a 10 %)	Diagnóstico en el neonato, asociado a displasia de cadera Con frecuencia hay antecedentes familiares	Pie en varo, con forma de C	Flexible: observación durante 3 a 9 meses Rígido: derivar para valorar enyesado Si >2 años: cirugía
Torsión tibial interna (5 % a 10 %)	Diagnóstico a los 1,5 a 4 años de edad Más frecuente en niños que se sientan o duermen sobre los pies, con los pies en rotación interna	Ángulo muslo-pie anormal (normal 0° a 20° al nacer; 20° a los 2 o 3 años; 0° a 40° adultos)	El crecimiento corrige la mayoría de los casos a los 3 o 4 años Derivar al especialista si no hay mejoría durante el primer año de deambulación Cirugía si grave >8 a 10 años
Anteversión femoral (80 % a 90 %)	Diagnóstico a los 3 a 8 años de edad	Cuello femoral rotado anteriormente con respecto a la diáfisis femoral Rotación interna >rotación externa hasta 90°	Recomendar no sentarse en posición de W Generalmente se resuelve hacia los 8 a 12 años de edad Cirugía si rotación interna ≥60°, rotación externa ≤15°, importante alteración de la marcha que persiste >8 años

Varo de rodillas *(genu varum)*

- Diagnóstico diferencial
- Varo fisiológico (se corrige hacia los 2 años de edad).
- Raquitismo.
- Varo de rodillas familiar.
- Alteración traumática del crecimiento.
- Enfermedad de Blount. Esta alteración no traumática del crecimiento de la epífisis medial de la tibia a menudo da lugar a un varo de rodillas progresivo. Es más frecuente en los niños afroamericanos.
  - Infantil: se observa en niños que caminan pronto y en pacientes obesos; con 1-2 años de edad; bilateral en el 50 % a 75 % de los casos.
  - Adolescente: asociada a obesidad; precisa intervención quirúrgica con mayor frecuencia que ortesis; puede dar lugar a artrosis precoz como resultado del desgaste irregular del cartílago.
- El diagnóstico se realiza mediante radiografías de la rodilla y la pierna; los cambios característicos son evidentes en la epífisis tibial proximal, la placa de crecimiento y la metáfisis.

Valgo de rodillas *(genu valgum)*

- Este trastorno se descubre inicialmente hacia los 2-3 años de edad, progresa durante 1-2 años y se corrige espontáneamente a los 3-4 años de edad.
- Diagnóstico diferencial
  - Valgo fisiológico.
  - Raquitismo.
  - Otras displasias óseas.

SOSPECHA DE TRAUMATISMO NO ACCIDENTAL

- Aunque no hay ninguna característica «patognomónica», ciertos tipos de fracturas son altamente específicas de una lesión infligida.
- Cuando se considera un paciente pediátrico menor de 3 años de edad y que no habla adecuadamente, las siguientes fracturas, junto con una anamnesis no consistente, no creíble o cambiante, deben hacer sospechar maltrato infantil.

Fracturas costales

- Las fracturas costales pueden aparecer en la región posterior, lateral o anterior de la costilla.
  - Las fracturas posteriores se asocian con más frecuencia a una compresión torácica en dirección AP, que crea una sobrecarga a lo largo de los arcos costales posteriores.
  - Las fracturas laterales y anteriores también pueden producirse por compresión, y por impacto directo.
- Examinar cuidadosamente las costillas superiores e inferiores a la fractura conocida, ya que un golpe directo con frecuencia fractura a la vez varias costillas.
- Si se precisa una valoración más detallada de las costillas se deben realizar placas oblicuas de tórax.

Lesiones metafisarias clásicas («fracturas marginales» o «fracturas en asa de cubo»)

- Se pueden considerar fracturas por avulsión a nivel de la placa de crecimiento, en las cuales un fragmento óseo en forma de semiluna (asa de cubo) o una esquina (marginal) se arranca de la zona de osificación y queda contenida por el periostio.
- Se producen con mayor frecuencia tras la aplicación de una fuerza de tipo latigazo sobre el hueso.

Fracturas múltiples

- Un paciente menor de 3 de edad años sin un mecanismo lesional plausible necesita una serie ósea completa para descartar fracturas adicionales.
- En caso de que haya múltiples fracturas no explicadas por la anamnesis, cabe una sospecha razonable de traumatismo no accidental. La presencia de fracturas de diferente antigüedad también es preocupante, ya que sugiere la producción de lesiones de repetición a lo largo del tiempo.

Fracturas complejas de cráneo

- Estas fracturas de cráneo tienen más de una línea de fractura y en ocasiones se describen como

patrón estrellado; pueden acompañarse de desplazamiento o diástasis.

- La mayoría de las lesiones accidentales son resultado de caídas sobre una superficie plana, lo que ocasiona un trazo de fractura lineal sobre la convexidad del cráneo. La presencia de una fractura de cráneo compleja implica una mayor fuerza aplicada al cráneo de la que sería esperable en una caída menor sobre una superficie plana (p. ej., desde la cama o el sofá al suelo).

Lecturas recomendadas

American Academy of Pediatrics. Clinical practice guidelines: early detection of developmental dysplasia of the hip. Pediatrics 2000;105:896–905

Baronciani D, et al. Screening for developmental dysplasia of the hip: from theory to practice. Pediatrics 1997; 99(2):e5.

Beaty JH, Kasser JR, eds. Fractures in Children, vol 3, 6th Ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 2005.

Connolly LP, Connolly SA. Skeletal scintigraphy in the multimodality assessment of young children with acute skeletal symptoms. Clin Nucl Med 2003;28(9):746–754.

Craig C, Goldberg M. Foot and leg problems. Pediatr Rev 1993;14:395.

Kleinman PK. Diagnostic Imaging of Child Abuse. 2nd Ed. St. Louis: Mosby, 1998.

Marsh J. Screening for scoliosis. Pediatr Rev 1993;14:297.

Plint AC, et al. Validation of the Ottawa ankle rules in children with ankle injuries. Acad Emerg Med 1999; 6:1005.

US Preventive Services Task Force. Screening for developmental dysplasia of the hip: recommendation statement. Pediatrics 2006;117:898–902.

TRATAMIENTO DEL NEONATO CON DISNEA O DIFICULTAD RESPIRATORIA

- Se trata de un recién nacido con dificultad respiratoria.
- El objetivo inmediato debe ser la valoración y el tratamiento adecuados.
- La determinación de la causa subyacente debe ser un objetivo secundario.
- El algoritmo de la figura 7-1 resume la conducta a seguir con un lactante con dificultad respiratoria.

Anamnesis

- ¿Es un recién nacido a término o pretérmino?
- ¿Hay factores de riesgo de sepsis en los antecedentes maternos?
- ¿Se observó meconio en el parto?

Exploración física

- Observar la coloración, la saturación de oxígeno, el relleno capilar, el volumen del pulso y la tensión arterial.
- Determinar los signos vitales; son fundamentales en la valoración de la gravedad de la insuficiencia respiratoria e indican la urgencia de la situación.

Etiología

- Los signos de dificultad respiratoria tales como aleteo nasal, tiraje y quejido sugieren una etiología respiratoria.
- El estridor inspiratorio indica obstrucción de la vía aérea alta.
- El estridor inspiratorio con llanto pobre indica parálisis de las cuerdas vocales.
- La taquipnea (frecuencia respiratoria > 60 resp/min) sin tiraje sugiere una etiología cardíaca subyacente o una acidosis metabólica (sepsis, shock, errores congénitos del metabolismo). Ver la figura 7-2 para más información sobre las causas cardíacas.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Radiografía de tórax para diferenciar las causas de la dificultad respiratoria: parenquimatosas (enfermedad de la membrana hialina, neumonía, aspiración de meconio, líquido en la cisura menor), pleurales (derrame, neumotórax) o de la pared torácica (hernia diafragmática).
- Gasometría capilar para el seguimiento del pH y del CO_2.

- Hemograma completo con fórmula leucocitaria, que permita apoyar o descartar una causa infecciosa de la disnea. El hemocultivo es la prueba estándar de referencia para el diagnóstico de la sepsis, aunque puede haber falsos negativos en el 30 % de los casos por diversas razones (causas frecuentes: muestra de sangre inadecuada y tratamiento previo con antibióticos).

Tratamiento

- Directrices para la intubación y el tratamiento con tensioactivo
- Entre las indicaciones para la intubación endotraqueal y la ventilación mecánica del neonato se encuentran la apnea, la saturación de oxígeno inadecuada a pesar de la administración de oxígeno mediante gafas nasales o de presión positiva continua en la vía aérea (CPAP, *continuous positive airway pressure*), la disnea grave con retracción de la pared torácica anterior hasta la columna, el escaso relleno capilar y la mala coloración.
- Se administra tratamiento profiláctico con tensioactivo a través del tubo endotraqueal a los lactantes con edad gestacional estimada 28 semanas.

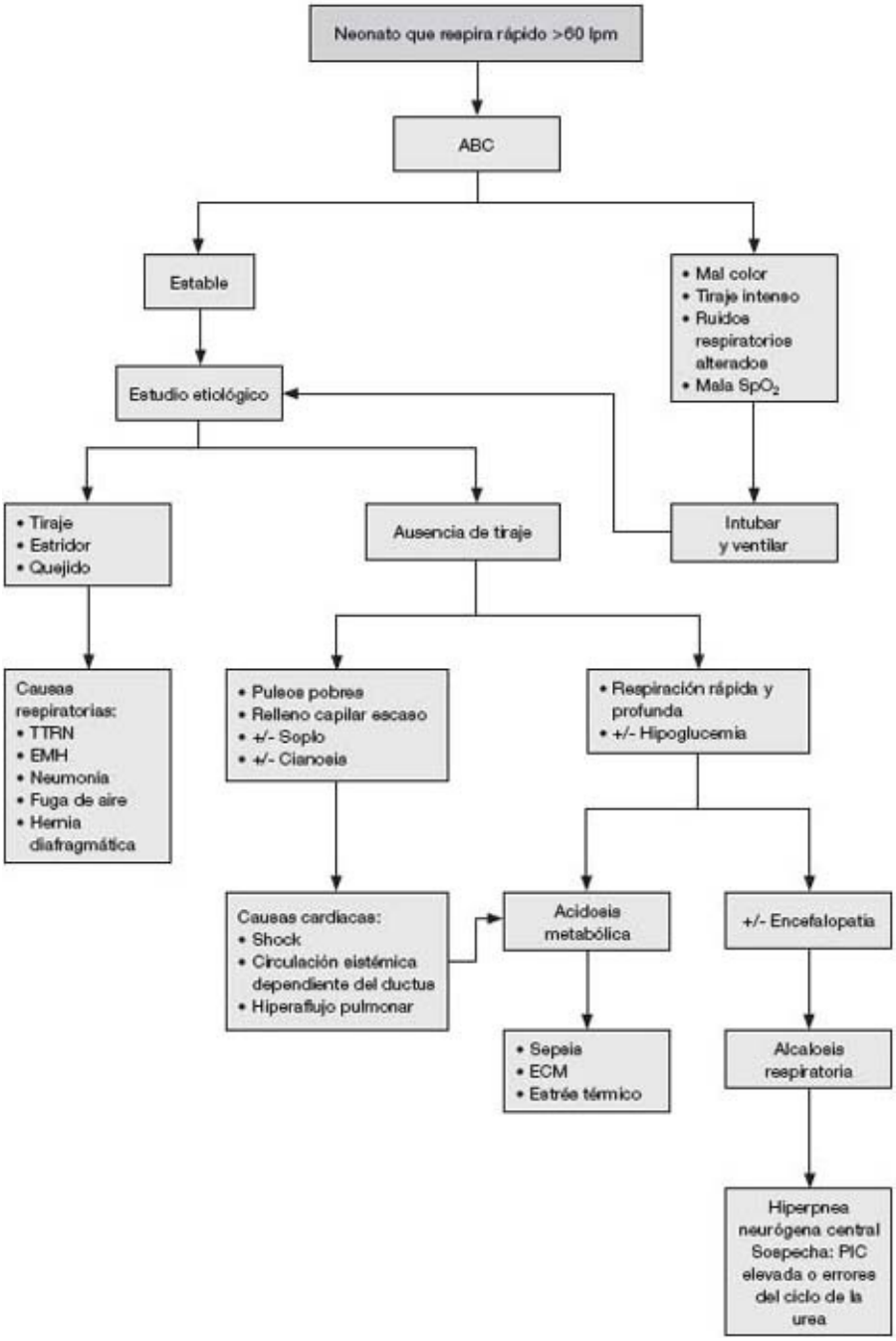


Figura 7-1. Enfoque de la disnea o dificultad respiratoria en el neonato. ABC, vía aérea,

respiración, circulación *(airway, breathing and circulation);* ECM, error congénito del metabolismo; EMH, enfermedad de la membrana hialina; PIC, presión intracraneal; TTRN, taquipnea transitoria del recién nacido.

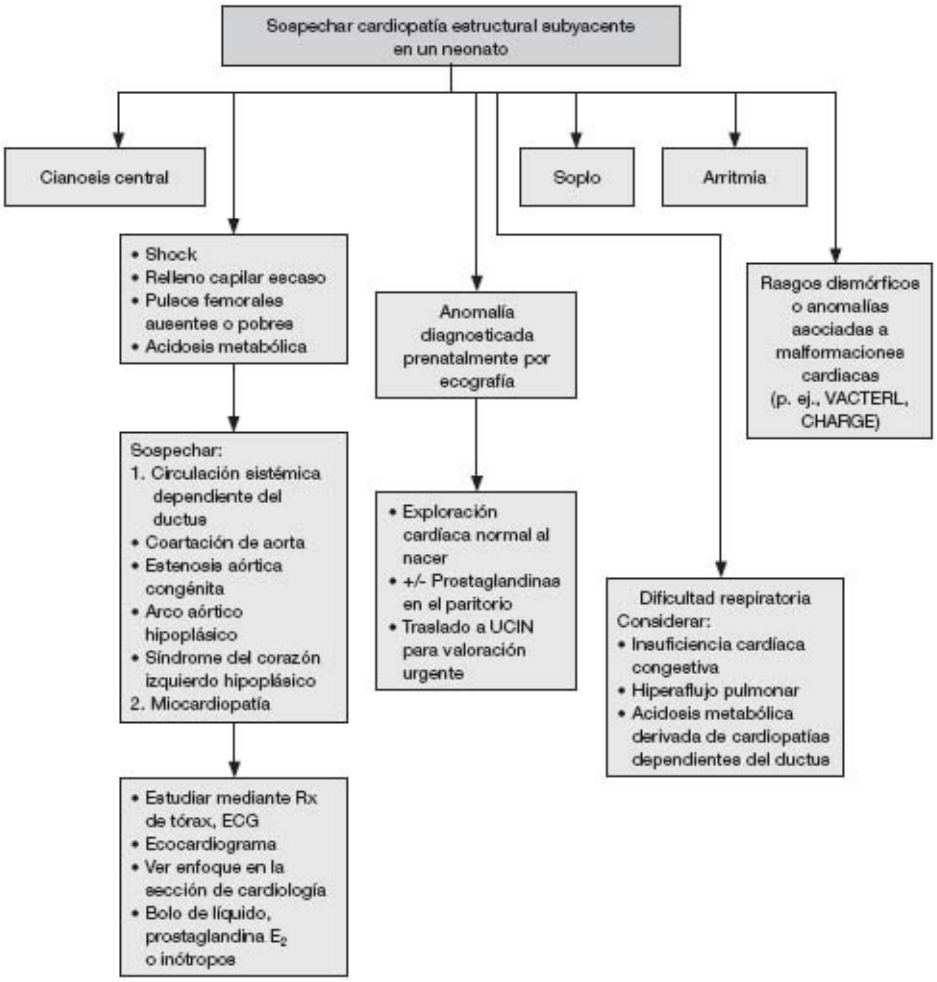


Figura 7-2. Algoritmo para determinar cuándo se debe sospechar una cardiopatía en un neonato. Para más información sobre los síntomas y signos que aquí se mencionan véanse las secciones y los algoritmos correspondientes. CHARGE, *Coloboma of the eye, Heart defects, Atresia of the choanae, Retardation of growth and/or development, Genital and/or urinary abnormalities, and Ear abnormalities and deafness;* ECG, electrocardiograma; Rx, radiografía; UCIN, unidad de cuidados intensivos neonatal; VACTERL, *abnormalities of Vertebrae, Anus, Cardiovascular, Trachea, Esophagus, Renal system, and Limbs*.

- Véanse las tablas. 7-1 y tablas. 7-2 para más información sobre la intubación endotraqueal en neonatos.
- Manejo de los líquidos
- Durante las primeras 24 h de vida, una buena opción es mantener el equilibrio hidroelectrolítico con 80 (ml/kg)/día de líquidos (50 [ml/kg]/día de nutrición parenteral total de inicio más 30 [ml/kg]/día de solución glucosada al 10 %).
- Posteriormente, la edad gestacional, la diuresis, el peso diario y los electrólitos séricos ayudan a determinar la cantidad y el tipo de líquidos de mantenimiento, incluyendo el inicio de la alimentación enteral.

Consideraciones especiales: hipertensión pulmonar

- Los neonatos a término y pretérmino tardíos con dificultad respiratoria (especialmente los

niños pequeños para la edad gestacional o con líquido teñido de meconio) tienen riesgo de desarrollar hipertensión pulmonar. Su tamaño y su edad gestacional pueden retrasar las intervenciones agresivas (intubación, ventilación mecánica). Podrían desarrollar hipertensión pulmonar puesto que, a diferencia de los neonatos prematuros, la capa media de sus arterias pulmonares está bien desarrollada y responde a la hipoxia con vasoconstricción.

TABLA 7-1 Tamaño del tubo endotraqueal para neonatos

Tamaño (diámetro interno en mm)	Peso (g)	Edad gestacional (semanas)
2,5	<1 000	<28
3	1 000-2 000	28-34
3,5	2 000-3 000	34-38
3,5-4	>3 000	>38

- Los primeros signos de hipertensión pulmonar son la dificultad en el manejo y los episodios de desaturación, especialmente con la manipulación. Una diferencia entre saturación preductal y posductal > 10 (cianosis diferencial, manos rosadas, pies azulados) indica un cortocircuito derecha-izquierda a través del conducto arterial persistente. La ausencia de este signo no descarta el cortocircuito; el cortocircuito derecha-izquierda se puede producir a través del foramen oval.
- Es recomendable mantener la saturación de oxígeno > 95 % en los neonatos a término hasta que se identifique el proceso patológico y se descarte la hipertensión pulmonar.

TRATAMIENTO DEL NEONATO CON SOPLO CARDÍACO

- ¡Hoy he oído un soplo! La enfermera lo escucha y yo no lo he oído (¿ha explorado al lactante?).
- Un soplo puede, o no, indicar una enfermedad cardíaca.
- Explorar al neonato.
- Emplear el 5.º signo (pulsioximetría) por su valor diagnóstico.
- Determinar la tensión arterial en los cuatro miembros.
- Si es posible, realizar una radiografía de tórax y un electrocardiograma (ECG).
- En caso necesario, realizar la prueba de la hiperoxia.
- La información resultante puede ser útil para el diagnóstico.

Diagnóstico diferencial

- ¿Tiene este neonato alguna cardiopatía?
- Se debe sospechar una enfermedad cardíaca en un neonato que presente cualquiera de las características mencionadas en la figura 7-2.
- Si un neonato a término o pretérmino tiene buen aspecto y la exploración es normal, se deben considerar los siguientes diagnósticos:

• Soplo benigno. En un recién nacido a término, que respirando aire ambiental tiene una pulsioximetría > *95 %*, come bien, tiene buen aspecto y tiene una exploración normal salvo el soplo, es muy poco probable que el soplo constituya una urgencia cardíaca que precise un ecocardiograma y una valoración urgentes. La mayoría de estos soplos son benignos y sólo necesitan monitorización y seguimiento clínico.

TABLA 7-2 Profundidad de inserción del tubo endotraqueal en los neonatos*

Peso (kg)	Profundidad de inserción (cm desde el labio superior)
1	7
2	8
3	9
4	10

* Regla sencilla: profundidad de inserción = peso + 6

- Insuficiencia tricuspídea debida a hipertensión pulmonar fisiológica.
- Persistencia del conducto arterial hemodinámicamente insignificante que está en proceso de cierre. Las exploraciones repetidas confirman la desaparición del soplo.
- ¿Presenta el recién nacido shock o insuficiencia cardíaca congestiva?
- La presencia de escaso relleno capilar, poco volumen de pulso, taquicardia, tensión arterial baja y acidosis metabólica sugiere la existencia de shock. Recordar y emplear clínicamente las definiciones de shock compensado e hipotensivo (no compensado) de los cursos de reanimación pediátrica avanzada (PALS, *pediatric advanced life support*): el shock compensado no presenta hipotensión, mientras que el shock no compensado cursa con hipotensión.
- La presencia de taquicardia, taquipnea o dificultad respiratoria, y de hepatomegalia o cardiomegalia en la radiografía de tórax, sugiere insuficiencia cardíaca congestiva.

Etiología

- ¿Es cianótica o no cianótica la cardiopatía? El diagnóstico diferencial es amplio y el diagnóstico difícil. Emplear como orientación el algoritmo de la figura 7-3.
- La prueba de hiperoxia es útil, y es fundamental realizar el diagnóstico diferencial entre hipertensión pulmonar y cardiopatía cianótica. Si la SpO_2 es > 95 % con oxígeno ambiental u oxígeno suplementario, es poco probable que el neonato precise una prueba de hiperoxia.
- La hipertensión pulmonar se diagnostica principalmente por su presentación clínica. La presencia de un soplo de insuficiencia tricuspídea es un dato aislado que no es diagnóstico por sí mismo. Las señales de alerta que hacen sospechar una hipertensión pulmonar se muestran en las figuras 7-3 y figuras 7-4
- Un recién nacido a término con líquido meconial al nacer, con pulsioximetría baja y parénquima pulmonar velado, PCO_2 elevada, PO_2 baja y cianosis diferencial, probablemente presenta hipertensión pulmonar debida a un síndrome de aspiración de meconio. Si el lactante presenta una PCO_2 normal y pulsioximetría baja se debe sospechar una cardiopatía cianótica, ya que la PCO_2 normal o baja descarta la existencia de una enfermedad pulmonar significativa. La prueba de hiperoxia puede no ser diagnóstica en esta situación. En la prueba de hiperoxia se puede obtener una PaO_2 muy baja tanto en la hipertensión pulmonar grave como en la cardiopatía cianótica.
- La información proporcionada por la pulsioximetría, resumida en la figura 7-4, puede ser útil en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.
- Un recién nacido grande (a término) con velamiento del parénquima pulmonar y PaO_2 baja debe hacer sospechar un drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) con obstrucción venosa. Los neonatos grandes generalmente no padecen enfermedad de la membrana hialina, y diagnosticar de hipertensión pulmonar a estos niños e iniciar el consecuente tratamiento

con óxido nítrico puede ser letal si presentan DVPAT; el óxido nítrico producirá un edema pulmonar y empeorará el pronóstico. Es fundamental ser muy precavidos al indicar el tratamiento con óxido nítrico. Se debe realizar un ecocardiograma lo antes posible.

- La etiología no es tan importante como el reconocimiento de la situación fisiológica, la instauración del tratamiento (prostaglandinas o fármacos reductores de la poscarga) y la solicitud de una valoración cardiológica urgente.

Diagnóstico clínico

- Algunos soplos cardíacos son **frecuentes** en determinadas situaciones clínicas.
  - Soplo en un neonato grande hijo de madre diabética o en un neonato en tratamiento crónico con corticoesteroides: considerar una miocardiopatía.
  - Soplo en un neonato con trisomía 21: considerar un defecto del canal auriculoventricular.
  - Soplo en un neonato prematuro: considerar la persistencia del conducto arterial.
  - Soplo en un neonato pretérmino con cataratas: considerar la persistencia del conducto arterial y el síndrome de rubéola congénita.
  - Soplo en un neonato con arritmia: considerar la anomalía de Ebstein, especialmente si la madre recibió litio durante el embarazo.
- Para más información sobre los soplos, véase el capítulo 12, Problemas cardíacos.

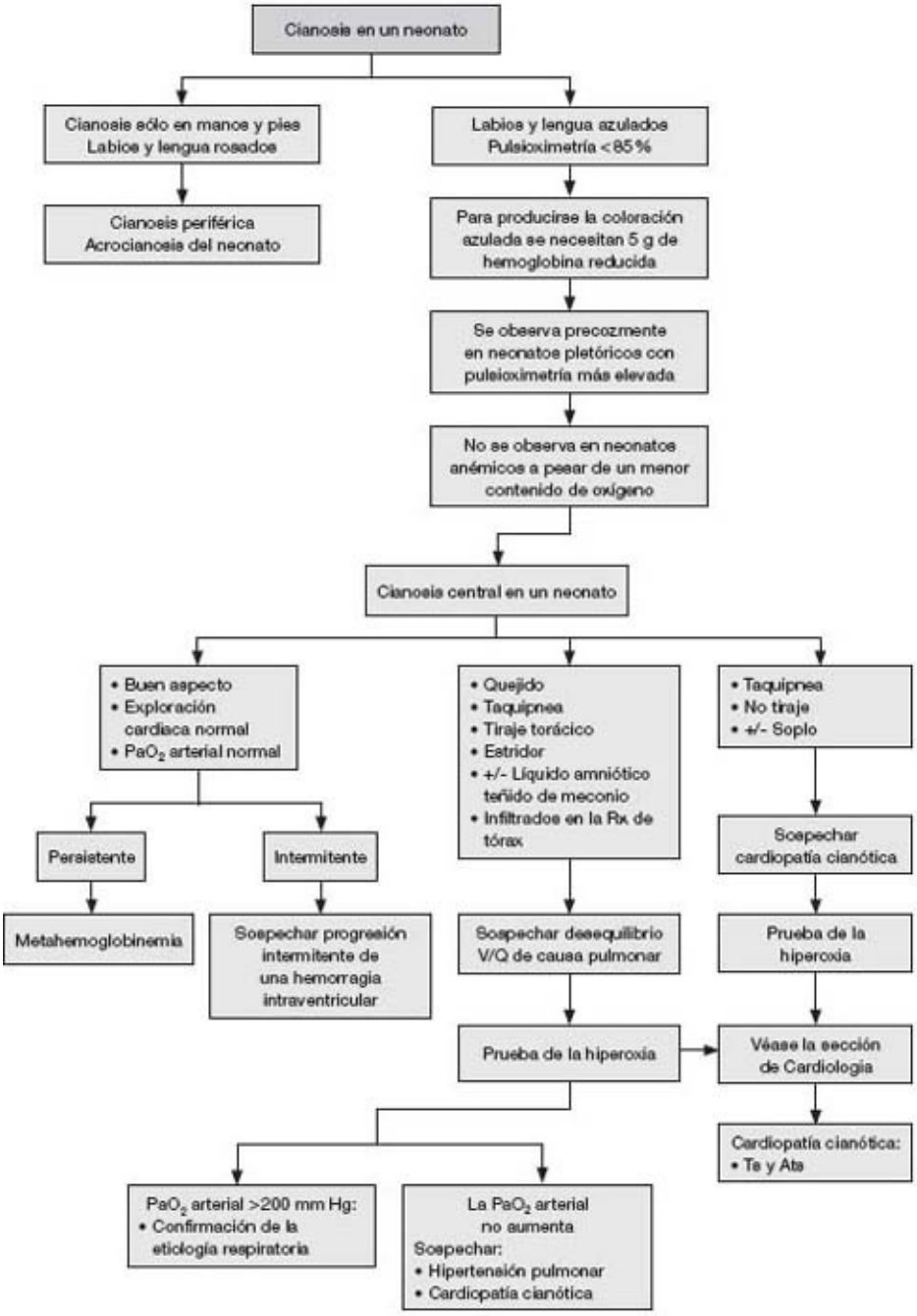


Figura 7-3. Diagnóstico diferencial de la cianosis en el neonato. Ats, atresia pulmonar, atresia tricuspídea; Rx, radiografía; Ts, tetralogía de Fallot, transposición de los grandes vasos, drenaje venoso pulmonar anómalo total, *truncus arteriosus;* V/Q, ventilación/perfusión. La prueba de la hiperoxia se puede realizar administrando oxígeno al 100 % con una «capucha», campana o carpa de oxígeno (emplear un detector de oxígeno en la carpa) o intubando y ventilando al neonato. (Adaptado de: Park MK. Pediatric Cardiology for Practitioners, 5th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008.)

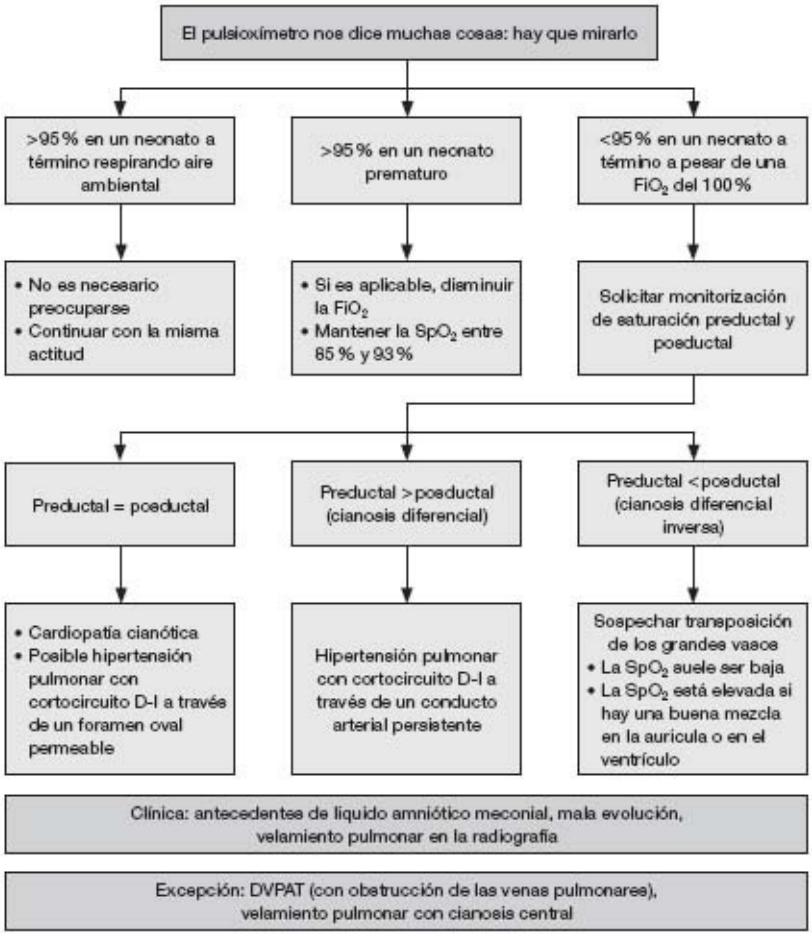


Figura 7-4. Uso diagnóstico de la pulsioximetría. DVPAT, drenaje venoso pulmonar anómalo total. (Adaptado de: Koppel RI, Druschel CM, Carter T, et al. Effectiveness of pulse oximetry screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns. Pediatrics 2003 Mar;111[3]:451-455.)

TRATAMIENTO DEL NEONATO CON APNEA Y BRADICARDIA

- Se solicita la valoración de un neonato con episodios de bradicardia. Éste puede ser el único signo evidente, pero en general es una manifestación de la apnea. Sin una observación directa, la apnea no se aprecia; es posible no diagnosticar una apnea obstructiva debido al tipo de monitores empleados en la práctica clínica.
- El objetivo inmediato debe ser la valoración urgente y la instauración de medidas para salvar la vida.
- Explorar primero al lactante en busca de signos de bienestar o sepsis.
- La bradicardia en un neonato enfermo puede precisar una **intervención terapéutica urgente**, como una intubación endotraqueal.
- Tras la estabilización inicial hay que considerar la etiología y las medidas adicionales apropiadas.

Diagnóstico diferencial

- Si el proceso es de inicio reciente y el neonato tiene aspecto enfermo.
- Sepsis. Se debe realizar hemograma, hemocultivo, radiografía de tórax (neumonía) o serie

abdominal (enterocolitis necrosante), punción lumbar e inicio del tratamiento antibiótico. La punción lumbar se considera obligatoria en un neonato con episodios de bradicardia, ya que éste puede ser el único síntoma de una meningitis. Hasta el 30 % de los casos de meningitis presentan un hemocultivo negativo.

- Disnea o dificultad respiratoria. Se debe aumentar el soporte respiratorio, por ejemplo mediante la administración de CPAP, que se debe iniciar antes de realizar la gasometría capilar. La gasometría capilar puede mostrar un pH y un CO_2 normales, ya que la ventilación minuto se mantiene al incrementar la frecuencia respiratoria. Si se espera a iniciar la CPAP hasta que la gasometría capilar sea anormal se pueden producir atelectasias alveolares, que podrían no responder a la CPAP. En este caso puede ser necesaria la ventilación mecánica mediante intubación endotraqueal.
- Si el proceso es de inicio reciente y el neonato tiene buen aspecto.
- Sepsis. Las indicaciones para el estudio de sepsis son los antecedentes de inestabilidad térmica, la intolerancia a la alimentación, la distensión abdominal y el letargo. La conducta a seguir se ha expuesto anteriormente.
- Persistencia del conducto arterial. Evaluar el volumen del pulso, la tensión diferencial y los latidos precordiales. La persistencia del conducto arterial puede aparecer con o sin soplo.
- Extrasístole auricular bloqueada. Es una causa frecuente de bradicardia en neonatos prematuros y es autolimitada. No necesariamente produce compromiso hemodinámico y precisa un ECG.
- Apnea obstructiva por incoordinación entre la succión y la deglución, si se asocia a introducción reciente de la alimentación oral o se observa mientras el lactante está tomando el biberón.
- Posición incorrecta de una sonda de alimentación. Comprobar mediante radiografía de tórax.
- Exploración ocular en busca de retinopatía de la prematuridad. Es una causa frecuente de bradicardia como resultado del estímulo vagal por la compresión del globo ocular durante la exploración (estos lactantes también pueden presentar taquicardia debido al efecto anticolinérgico de las gotas de ciclopentolato empleadas para la exploración ocular).
- Por inducción vagal. En un lactante con ventilación mecánica cuya vía aérea está permeable (tubo endotraqueal) es poco probable que sea de origen obstructivo y suele ser de origen central. Debe considerarse la bradicardia inducida por el nervio vago debida a un aumento de la presión intracraneal o, con más frecuencia, por un tubo endotraqueal en posición baja que irrita la carina.
- Falta de preparación para la retirada del respirador. En un lactante en que se está retirando el soporte ventilatorio, la bradicardia con apnea indica que es necesario replantearse la conveniencia de la extubación o de la disminución del soporte actual, independientemente de la gasometría. También puede ser un indicador de la necesidad de iniciar o ajustar la dosis de cafeína antes de extubar o interrumpir la CPAP.
- Hemorragia intraventricular. Considerar durante las primeras 24 h de vida en un neonato prematuro extremo (26 semanas de gestación), en especial en caso de descenso rápido de la hemoglobina. La ecografía cerebral es diagnóstica. Es más probable que la hemorragia intraventricular se produzca en la primera semana de vida, por lo que la ecografía de la cabeza después de la semana de vida (por apnea y bradicardia) tiene una menor probabilidad de detectar hallazgos patológicos.
- Hidrocefalia. Considerar en un lactante con hemorragia intraventricular conocida que presenta un aumento de la circunferencia occipitofrontal, fontanela abombada y aumento del número de episodios de bradicardia. Se debe considerar la realización de ecografías semanales.
- Si el proceso no es de inicio reciente y el neonato tiene antecedentes de bradicardias.

- Si el lactante tiene buen estado, el tiempo y el esfuerzo empleados en realizar una buena anamnesis merecen la pena.
- Antes de sacar conclusiones, hablar siempre con la enfermera, examinar la gráfica y explorar al lactante.

- Cuadro benigno. El suceso es más significativo si se asocia a interrupción de la respiración y/o cambios de coloración, o si dura más de 20 s. Los descensos transitorios y autolimitados de la frecuencia cardíaca pueden no ser significativos y no precisar un estudio diagnóstico costoso e innecesario. Una frecuencia cardíaca de 80-100 lpm en un neonato a término que está dormido probablemente no sea patológica. El lactante puede haber tenido episodios previos de bradicardia y puede necesitar sólo un ajuste de la dosis de cafeína apropiada a su peso.
- Convulsiones. Se deben considerar en todos los neonatos con apnea sin causa que la justifique. En las convulsiones sutiles la frecuencia cardíaca aumenta. Considerar las convulsiones si la apnea se asocia a movimientos anormales de los ojos o los miembros.

- Apnea de la prematuridad. Es un diagnóstico de exclusión, por lo que se expone en último lugar. Se debe a la inmadurez del centro respiratorio. Podría ser de origen central u obstructivo, aunque en general su etiología es multifactorial. Una vez realizado el diagnóstico, la administración de una dosis de carga de citrato de cafeína, seguida por un tratamiento de mantenimiento, puede ser útil para resolver el problema.

TRATAMIENTO DEL NEONATO CON UNA GASOMETRÍA INAPROPIADA

- Un lactante con ventilación mecánica presenta una gasometría «mala», con acidosis respiratoria.
- No suponer que hay que modificar los parámetros del respirador ni consultar qué hacer a supervisores o colegas: explorar al neonato.
- Determinar si se trata de una urgencia.
- Considerarlo una urgencia si el lactante tiene mala coloración, la frecuencia cardíaca está descendiendo y el tórax no se expande adecuadamente.
- Solicitar una radiografía de tórax y continuar explorando al lactante.

Pruebas de imagen

- La radiografía de tórax ayuda a realizar el diagnóstico y decidir el tratamiento en algunas situaciones, pero no en todas.
- Por ejemplo, a no ser que se pueda observar una asincronía paciente-ventilador, ésta nunca se corregirá, y la persistencia del conducto arterial se puede diagnosticar mejor por la clínica que por la radiografía.
- El estándar de referencia para el diagnóstico de la persistencia del conducto arterial es la ecocardiografía.
- La radiografía de tórax permite diagnosticar una mala posición del tubo endotraqueal, una atelectasia o una neumonía, o un síndrome de fuga de aire, lo que permite instaurar el tratamiento adecuado.

Etiología y tratamiento

- Problema: DOPE

- Es útil la regla mnemotécnica DOPE, de los cursos de PALS.

D: **D**esplazamiento del tubo endotraqueal. Si la pared torácica no se expande adecuadamente con las insuflaciones del respirador, auscultar los ruidos respiratorios. ¿Están presentes? El estándar de referencia para comprobar la intubación endotraqueal es el detector de CO_2 (si se vuelve amarillo, el tubo está situado en la tráquea; si el indicador es violeta, el tubo no está en la tráquea).

O: **O**bstrucción. ¿Se puede pasar una sonda de succión a través del tubo endotraqueal?

P: **P**neumotórax. ¿Son los ruidos respiratorios asimétricos (atelectasia o neumotórax)? La transiluminación con la luz del fibroscopio en busca de un «halo» alrededor de la fuente de luz puede diagnosticar el neumotórax en un neonato prematuro (posibilidad de falsos negativos y falsos positivos).

E: **E**quipo con mal funcionamiento. La desconexión del lactante del ventilador y la ventilación mecánica con un balón provisto de regulador del flujo pueden ayudar a determinar la presión necesaria para mover la pared torácica (si es mayor que la presión inspiratoria pico actual, la distensibilidad pulmonar ha empeorado). Si la pared torácica se mueve con la presión inspiratoria actual, el respirador no está funcionando bien.

- El tratamiento consiste en solucionar el problema identificado.
- Problema: posible asincronía
- ¿Realiza el neonato una espiración cuando el ventilador administra una insuflación? ¿Parece haber un movimiento de balancín del tórax y el abdomen? Esto indica una asincronía entre el paciente y el ventilador. Es poco frecuente con los ventiladores actuales que aportan una ventilación controlada intermitente sincronizada.
- Tratamiento (en modalidad de presión)
- Se puede mejorar la ventilación sin modificar la modalidad de ventilación (si el ventilador lo permite) aumentando la frecuencia respiratoria o proporcionando una presión de soporte a las respiraciones iniciadas por el neonato.
- También se puede intentar la modalidad de ventilación asistida de manera que cada respiración cuente con el soporte del ventilador (no es un buen método para reducir el soporte).
- Sedar al lactante para que no «luche» con el ventilador. Es muy importante evitar este fenómeno en los niños grandes a término para evitar un neumotórax.
- Problema: distensibilidad pulmonar cambiante (empeorando).
- Hablar con el terapeuta respiratorio o estudiar sus notas, y observar si el volumen corriente proporcionado por el respirador está disminuyendo con el tiempo; esto indica un empeoramiento de la distensibilidad pulmonar.
- Controlar la posición del tubo endotraqueal (¿se encuentra al mismo nivel que cuando fue fijado? ¿Se ha deslizado hacia dentro o hacia fuera?)
- ¿Se oye un soplo o los pulsos periféricos son saltones (¿existe una persistencia del conducto arterial que ocasiona una disminución de la distensibilidad?)
- ¿Hay inestabilidad térmica? ¿Han cambiado las secreciones endotraqueales (como mayor cantidad de secreciones o cambio a color amarillo)? Si se observan estos cambios en las secreciones, el paciente podría presentar una neumonía, lo que empeoraría la distensibilidad pulmonar.
- ¿Lleva el lactante mucho tiempo con ventilación mecánica y está desarrollando una enfermedad pulmonar crónica?
- En modalidades de ventilación con control del volumen es necesario evaluar todas las posibilidades mencionadas si se observa que el ventilador tiene que generar una mayor presión para proporcionar el mismo volumen.

- *A veces es necesario considerar otras posibilidades*
- ¿El resultado de la gasometría es malo por una causa extrapulmonar?
  - ¿Está distendido el abdomen (enterocolitis necrosante, obstrucción intestinal)? ¿La distensión abdominal está comprometiendo el volumen corriente del pulmón? Esto se observa en lactantes con defectos no reparados de la pared abdominal que portan una bolsa de Silastic (silo), cuando el contenido de ésta se introduce progresivamente en la cavidad abdominal.
- ¿Tiene el lactante un impulso respiratorio suficiente?
  - ¿Está demasiado sedado?
  - ¿Es necesario aumentar la frecuencia del ventilador? (Las enfermeras dicen que el lactante se ha «acostumbrado al ventilador».)
- ¿Lleva mucho tiempo colocado el tubo endotraqueal? Considerar su sustitución incluso si hay protestas; un tubo endotraqueal obstruido puede producir acidosis respiratoria.

TRATAMIENTO DEL NEONATO CON RESTOS DE ALIMENTACIÓN ENTERAL

- Explorar siempre al lactante con restos gástricos de alimentación enteral en lugar de buscar su último hemograma o hemocultivo.
- El objetivo primario debe ser la exploración y la valoración inmediatas para descartar una enterocolitis necrosante.

Diagnóstico y tratamiento

Enterocolitis necrosante

- Buscar signos de enterocolitis necrosante y determinar si el neonato tiene buen o mal aspecto. En un niño con aspecto enfermo, la posibilidad de enterocolitis necrosante es alta.
- Interrumpir la alimentación enteral, descomprimir el estómago con succión nasogástrica continua (para evitar la aspiración de vómitos y el compromiso respiratorio), realizar un estudio de sepsis (hemograma, cultivos de sangre, orina y, posiblemente, líquido cefalorraquídeo) y descartar con una radiografía la presencia de neumatosis intestinal.
- Iniciar antibióticos de amplio espectro (vancomicina y gentamicina). Algunos clínicos reservan la clindamicina para la perforación intestinal, mientras que otros la emplean de forma rutinaria.
- Considerar la cirugía. La perforación intestinal es una indicación absoluta, mientras que son relativas la trombocitopenia progresiva y la acidosis metabólica. Se debe controlar con frecuencia al neonato mediante exploración física, hemograma, electrólitos, gasometría y radiografías abdominales repetidas (anteroposterior y lateral en decúbito).
- Considerar la ventilación mecánica y la analgesia, que son tratamientos auxiliares importantes para un resultado satisfactorio. Considerar el soporte inotrópico.

Obstrucción intestinal

- Buscar signos de obstrucción intestinal y determinar si el neonato tiene buen o mal aspecto. Un neonato con buen aspecto y restos biliosos o verdosos debe ser evaluado en busca de una obstrucción intestinal. Un ano permeable y la ausencia de una hernia inguinal incarcerada descartan dos causas frecuentes de obstrucción intestinal: **ano imperforado y hernia inguinal**

incarcerada.

- Los pilares del tratamiento son la interrupción de la alimentación enteral, la descompresión nasogástrica (con sonda de dos luces tipo Replogle) del estómago y la administración de líquidos o nutrición parenterales.
- Los estudios radiológicos, como la radiografía simple de abdomen y las pruebas de contraste, confirman el diagnóstico y ayudan a definir la causa.

Sonda de alimentación mal colocada

- La punta de la sonda puede encontrarse en el duodeno, lo que es una causa benigna frecuente de aparición de restos gástricos.
- La emisión de meconio no descarta una obstrucción intestinal, y de ahí la utilidad de una serie obstructiva de abdomen.
- Los restos parcialmente digeridos y no biliosos son un problema para el personal, especialmente en mitad de la noche.

Dismotilidad intestinal

- Confirmar que la exploración física es normal. Las pruebas radiológicas también deben ser normales. Los neonatos prematuros presentan una **dismotilidad intestinal** que mejora con el tiempo.
- Tratar la causa subyacente.
  - Como norma general, si los restos no son biliosos y el neonato tiene buen aspecto, es prudente continuar la alimentación enteral si el volumen de los restos es ≤ 50 % del volumen total de la toma.
  - Considerar reducir el volumen de las tomas enterales.
  - Considerar disminuir la carga osmótica de las tomas enterales suspendiendo la fortificación de la leche materna o disminuyendo la densidad calórica de las tomas (de 24 cal/30 ml a 22 cal/30 ml). Sin embargo, no hay pruebas que apoyen esta práctica.

TRATAMIENTO DEL NEONATO QUE NO COME

Presentación clínica y exploración física

- Un neonato a término que no come.
- Explorar al neonato. ¿Tiene buen aspecto o parece enfermo?

Diagnóstico y tratamiento

- En el neonato con **aspecto enfermo:** evaluar en busca de sepsis, disnea o dificultad respiratoria e insuficiencia cardíaca congestiva. Estaría indicada una valoración orientada en función de los signos y síntomas.
- En un niño con **buen aspecto**, considerar si es (o tiene):
  - ¿Prematuro límite? Los signos incluyen piel fina y rojiza, tejido mamario escasamente desarrollado, testículos no descendidos o pliegues escrotales escasamente desarrollados (labios menores prominentes), y escasos pliegues en el tercio anterior de la planta del pie. También es útil una puntuación de Ballard detallada.

- No come porque hasta el momento nunca ha comido o es muy joven (unas pocas horas de vida) y no ha aprendido a alimentarse. Esperar un tiempo puede ser lo único necesario.
- ¿Muy somnoliento como algunos recién nacidos normales o debido a la administración materna de sulfato de magnesio o narcóticos? ¿Frío? ¿Hipoglucemia? Todas estas circunstancias son fácilmente reversibles y sólo requieren observación.
- ¿Barreras anatómicas para la alimentación (paladar hendido, retrognatia)?
- ¿Infección tópica (candidiasis bucal o muguet)? El frenillo lingual no ocasiona problemas de alimentación.
- ¿Rasgos dismórficos (trisomía 21) o disnea? ¿La exploración neurológica es normal?
- ¿Hipotonía? El neonato hipotónico que come mal debe hacer sospechar un síndrome de Prader-Willi. La asociación de exploración neurológica anormal y mala alimentación se observa con frecuencia en la encefalopatía isquémica hipóxica, la trisomía (rasgos dismórficos e hipotonía), el síndrome de Prader-Willi (testículos no descendidos y rasgos dismórficos) y muchos trastornos musculares, entre los cuales es fácil diagnosticar la distrofia miotónica explorando a la madre. En la figura 7-5 se ofrece más información.
- ¿Abstinencia debido al consumo materno de narcóticos? En este caso, es más probable que el neonato succione vigorosamente y no gane peso que que el neonato no succione.

- Tener en cuenta que la alimentación es un trabajo en equipo; el «equipo» consiste en el neonato y su madre (si recibe lactancia materna), o en el neonato y el cuidador (si se alimenta con biberón).
- Las causas maternas de mala alimentación incluyen inexperiencia, ansiedad, ingurgitación mamaria o grietas en los pezones.
- Las causas debidas al cuidador (madre, padre, enfermera) incluyen la inexperiencia; ¡las tomas van desde «buenas» (termina el biberón en menos de 20 min) a «malas»!

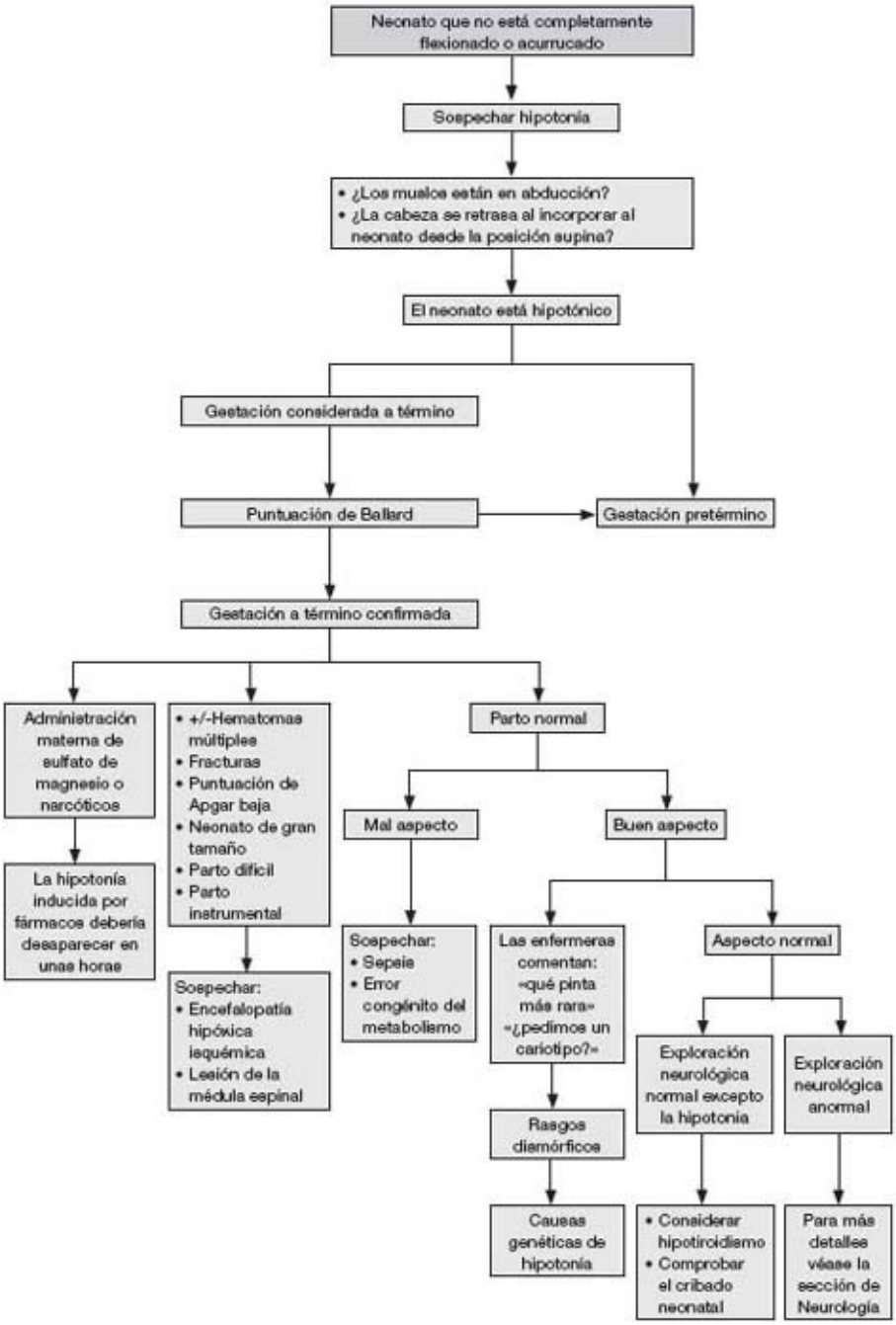


Figura 7-5. Tratamiento del neonato hipotónico.

NEONATO CON HIPOGLUCEMIA

- Una glucemia 40 mg/dl puede ser peligrosa para el neonato.
- El umbral para obtener muestras de sangre varía en función del médico.
- La mayoría de los neonatos están asintomáticos en el momento del diagnóstico de la hipoglucemia por los protocolos de monitorización de la mayoría de las unidades neonatales.
- Siempre es necesario confirmar los valores de glucosa obtenidos mediante métodos de monitorización rápida con una determinación urgente de laboratorio. También se deben determinar la insulina, la tiroxina, la hormona del crecimiento, el cortisol, el lactato y el piruvato.
- El tratamiento es importante porque la hipoglucemia es un factor de riesgo para una alteración del desarrollo neurológico. Las maniobras terapéuticas deben preceder a las diagnósticas, aunque en realidad se realizan simultáneamente (fig. 7-6).
- Para más detalles, véase el capítulo 14, Enfermedades endocrinas.

TRATAMIENTO DEL NEONATO QUE NO ORINA

- No alarmarse; la causa más frecuente de ausencia de emisión de orina en las primeras 24 h de vida es la falta de documentación de una micción producida en el paritorio o en el nido.

Definición: oliguria = diuresis 1 (ml/kg)/h

Etiología

- Prerrenal
  - Si el niño tiene buen aspecto, con estabilidad hemodinámica, genitales normales y ausencia de masas abdominales, la causa más importante es una ingesta inadecuada, especialmente si recibe lactancia materna. Por tanto, es necesario vigilar cuidadosamente la ingesta y la diuresis de este recién nacido.
  - Las causas prerrenales de oliguria tienen un pronóstico muy bueno, por lo que se deben identificar de forma precoz (hemorragia, hipovolemia, sepsis, shock) y recibir el tratamiento adecuado.
- Renal: alteraciones anatómicas del aparato urinario. Si hay indicadores prenatales de anomalías urinarias (antecedentes familiares de malformaciones renales, dilatación pélvica u otras anomalías renales en la ecografía), estigmas físicos de problemas renales subyacentes (fosita preauricular, pliegues en la piel de la pared abdominal) o anomalías asociadas con malformaciones renales (p. ej., asociación entre fístula traqueoesofágica y síndrome VACTERL *[abnormalities of Vertebrae, Anus, Cardiovascular, Trachea, Esophagus, Renal system, and Limbs]*), puede ser interesante realizar una determinación basal de electrólitos y creatinina sérica, así como una ecografía renal, mientras se monitorizan la ingesta y la diuresis.
- Posrenal
  - Una vejiga palpable sugiere una obstrucción de la uretra.
  - Unos riñones palpables sugieren hidronefrosis por obstrucción ureteropélvica, ureteral, del cuello de la vejiga o uretral.
  - Los lactantes que reciben morfina/sedación pueden presentar retención de orina.

Diagnóstico y tratamiento

- Para más detalles sobre la excreción fraccionada de sodio y el diagnóstico bioquímico de la insuficiencia renal véase el capítulo 22, Enfermedades renales.
- Sondaje vesical. Es un procedimiento muy útil para distinguir entre retención de orina, oliguria y anuria, por lo que es la segunda intervención (después de la anamnesis y la exploración física). Es preferible diagnosticar una retención de orina y tratarla mediante sondaje que administrar un bolo de líquidos innecesario, que puede aumentar el riesgo de hemorragia intraventricular en los prematuros muy pequeños.
- Sobrecarga de líquidos. La ausencia de orina tras el sondaje no permite diferenciar por completo una insuficiencia renal prerrenal de una insuficiencia renal intrínseca, por lo que se debe realizar una prueba de sobrecarga de líquidos (10 [mg/kg]/dosis de solución salina fisiológica).
- Administración de diuréticos. Si no se produce diuresis tras unas horas (2-4 h), se puede administrar un segundo bolo de líquidos seguido de furosemida (1 [mg/kg]/dosis intravenosa). La furosemida transforma la insuficiencia renal anúrica en oligúrica, que tiene mejor pronóstico y es más fácil de tratar.

- Se debe identificar y tratar cualquier situación que pueda producir insuficiencia prerrenal.
- Nefrotóxicos (gentamicina y vancomicina). Se debe interrumpir su administración.
- Potasio en el líquido parenteral. Se debe retirar y monitorizar cuidadosamente en busca de signos electrocardiográficos de hiperpotasemia.

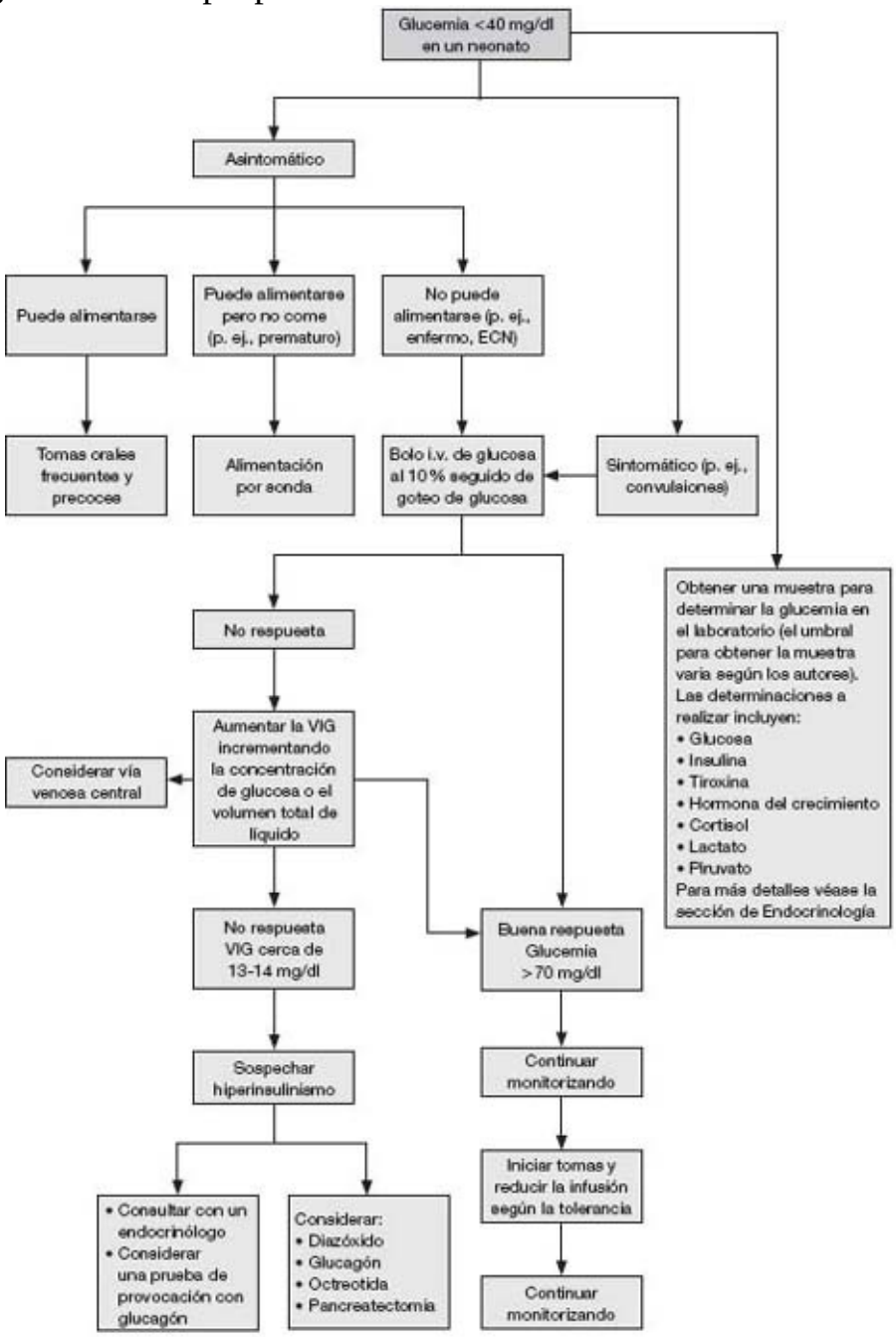


Figura 7-6. Tratamiento del neonato con hipoglucemia. Los valores de glucemia deseados varían según los autores; generalmente se acepta > 70 mg/dl. ECN, enterocolitis necrosante; VIG, velocidad de infusión de glucosa.

- Control de los electrólitos. Para definir con precisión el diagnóstico (insuficiencia prerrenal frente a renal) es útil la determinación de fósforo y calcio junto con los electrólitos, la urea y la creatinina séricos y urinarios, ajustando la composición del líquido parenteral, y dar un pronóstico a la familia.
- Líquidos y nutrición. En caso de anuria se debe restringir el aporte de líquidos a 400 (ml/kg)/m^2 de superficie corporal más la diuresis medida; el aporte de proteínas debe ser el mínimo para evitar el catabolismo (1 [mg/kg]/día) y el aporte de potasio debe ser nulo. Se debe minimizar el catabolismo mediante el aporte adecuado de calorías en forma de grasas e hidratos

de carbono.

- Diálisis. Está indicada si hay insuficiencia cardíaca congestiva o alteraciones electrolíticas potencialmente letales que no tienen tratamiento médico.

TRATAMIENTO DEL NEONATO CON ICTERICIA (fig. 7-7)

- Explorar al neonato y revisar los antecedentes.

Epidemiología

- Evaluar los factores de riesgo mencionados en las recomendaciones de la American Academy of Pediatrics (AAP) sobre la ictericia. Tener en cuenta que estas recomendaciones son únicamente para neonatos con una edad gestacional ≥ 35 semanas, no para prematuros con una edad gestacional 35 semanas.
- Es prioritario buscar factores de riesgo de hemólisis y descartarla en todos los neonatos con ictericia. La elevación rápida de la bilirrubina con descenso de la hemoglobina es un buen indicador de hemólisis. Se deben investigar los factores de riesgo de querníctero.

Anamnesis y exploración física

- Observar si la alimentación, las deposiciones y la orina son adecuadas (factores de riesgo para un aumento de la circulación enterohepática de la bilirrubina).
- Explorar en busca de:
  - Bienestar (no sepsis).
  - Parámetros de crecimiento. (Los neonatos pequeños para la edad gestacional pueden estar pletóricos, lo que da lugar a una bilirrubina más elevada que precisa fototerapia más precoz. Esto puede ser un síntoma de infección intrauterina, por lo que es probable que la ictericia sea por bilirrubina conjugada.)
  - Hematomas y cefalohematomas (producción aumentada de bilirrubina).
  - Palidez, edema y hepatoesplenomegalia (indicadores de hemólisis e insuficiencia cardíaca congestiva).

Tratamiento

- El inicio de la fototerapia, su continuación, su interrupción y la monitorización de su eficacia deben seguir las recomendaciones de la AAP, que se basan en la edad en horas, por lo que hay que tener en cuenta la edad exacta en horas cuando se decide el tratamiento (p. ej., 17 h y no 1 día).
- Los niños con ictericia que reciben lactancia materna constituyen un problema especial. No se debe recomendar a las madres que interrumpan la lactancia, razón por la que se solicitará la ayuda de un experto en lactancia (si está disponible).

Seguimiento

- Se debe realizar una revisión clínica con/sin bilirrubina de control en las primeras 48 h tras el alta hospitalaria. Los lactantes que reciben alimentación materna tienen mayor riesgo de un nuevo ingreso por deshidratación y aumento de la bilirrubina.
- Es importante planificar el seguimiento tras el alta y el momento en que es posible dar el alta. Si la salida del hospital se produce durante el fin de semana o en vacaciones, es difícil organizar

el seguimiento domiciliario de la alimentación, el control del peso, la fototerapia domiciliaria y la estimación de la bilirrubina.

TRATAMIENTO DEL NEONATO CON POTASIO SÉRICO «ELEVADO»

- ¿Está hemolizada la muestra? En tal caso, tomar una muestra venosa.

Tratamiento

- Descartar una inestabilidad hemodinámica que precise tratamiento urgente.

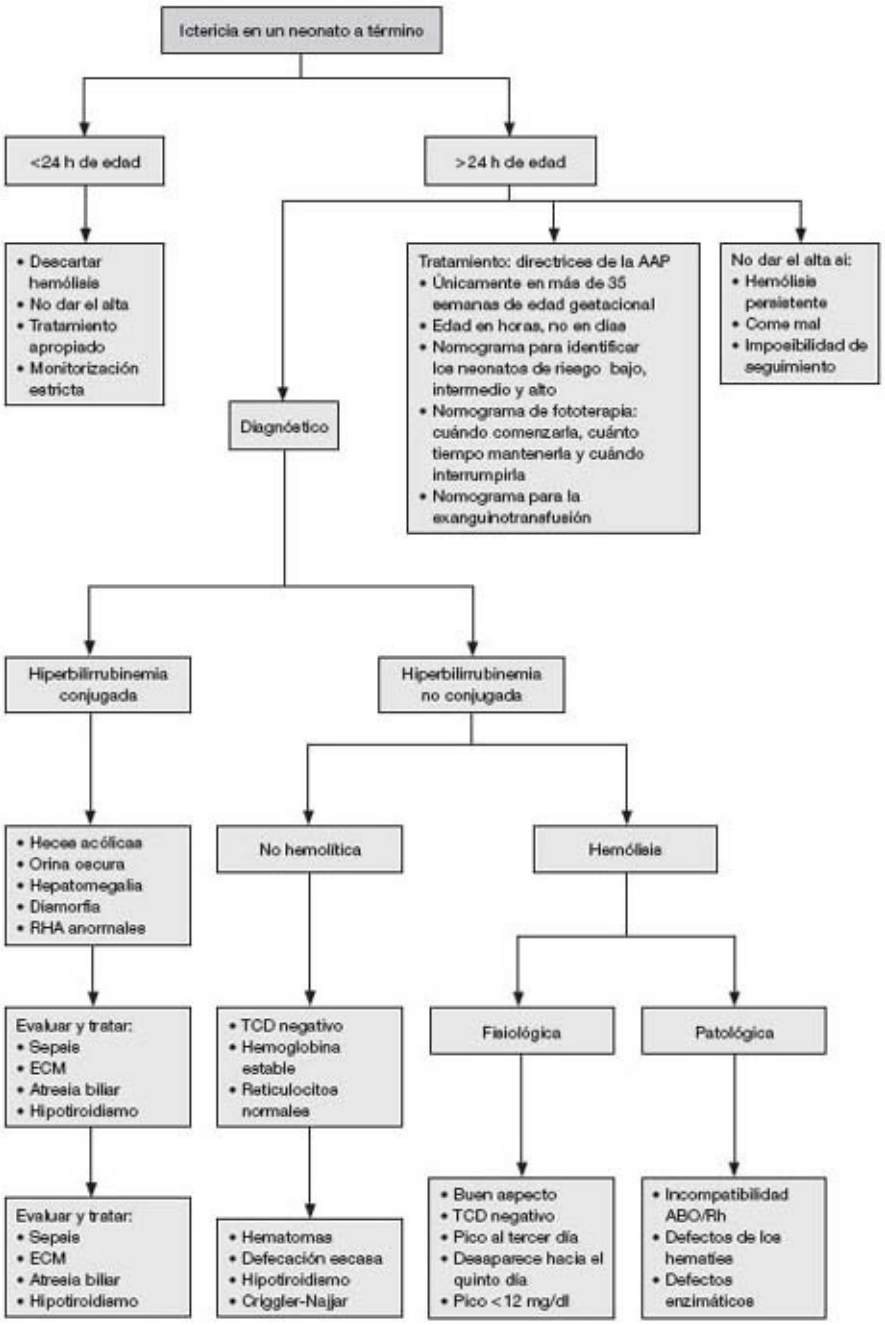


Figura 7-7. Tratamiento del neonato a término con ictericia. AAP, American Academy of Pediatrics; ECM, error congénito del metabolismo; RHA, ruidos hidroaéreos; TCD, test de Coombs directo.

- Observar el monitor cardíaco en busca de ondas T picudas o complejos QRS anchos.

- Evaluar si existe relleno capilar pobre o hipotensión.
- Si se observa cualquiera de los hallazgos anteriores, independientemente de la cantidad de potasio, el neonato está sintomático y precisa tratamiento urgente.
- Tras el tratamiento urgente, buscar las causas de la hiperpotasemia. Algunas de las causas frecuentes son un exceso de potasio en la nutrición parenteral total (NPT) o en los líquidos intravenosos, diuresis escasa, hematomas, hemólisis o acidosis metabólica.

Tratamiento urgente

- Se debe interrumpir inmediatamente la administración de líquidos intravenosos con potasio mientras se espera la administración de gluconato cálcico.
- El mejor tratamiento es el gluconato cálcico al 10 % intravenoso, ya que tiene un efecto directamente opuesto sobre el miocardio. El potasio detiene al corazón en diástole y el calcio contrarresta este efecto mediante su acción inótropa positiva. Su efecto es duradero y muy efectivo.
- El bicarbonato sódico también es útil, ya que produce alcalosis metabólica y desplaza el potasio hacia el interior de la célula, reduciendo el potasio sérico. Se debe emplear una dosis de 2 ml/kg de bicarbonato sódico al 4,5 %.

Tratamiento no urgente

- Puede no ser necesario tomar medidas urgentes si la concentración sérica de K es de *5,5-6,5* mEq/l en un neonato prematuro y
- No tiene arritmia cardíaca.
- La diuresis es adecuada (> 1 [ml/kg]/h).
- Los aportes de potasio en los líquidos parenterales son adecuados (2-3 [mEq/kg]/día).
- El pH sanguíneo no es acidótico.
- La observación clínica y la monitorización del potasio sérico y de la diuresis son medidas prudentes.
- También se puede reducir el potasio en los líquidos parenterales.
- Si el potasio sérico es > 7,5 mEq/l, incluso sin arritmia cardíaca, es razonable retirar el potasio de los líquidos parenterales, aumentar la velocidad de infusión de glucosa (para elevar la insulina endógena, que produce un desplazamiento del potasio hacia el interior de las células), con o sin perfusión de insulina, y añadir calcio a los líquidos parenterales, bien de una sola vez o de forma secuencial.
- Es necesaria una monitorización continua de la posibilidad de compromiso hemodinámico.
- Inducir una alcalosis respiratoria aumentando el soporte ventilatorio (en especial el volumen minuto, incrementando la frecuencia de la ventilación). Es una forma simple de tratar la hiperpotasemia si no se dispone de una vía intravenosa.
- La nebulización continuada con salbutamol (agonista de los receptores $ß_2$) produce un desplazamiento intracelular del potasio y disminuye el potasio sérico.
- La falta de una vía intravenosa no suele ser un problema porque la hiperpotasemia suele observarse en «microprematuros» (hiperpotasemia no hemolítica causada por magulladuras, diuresis escasa debida a valores elevados de hormona antidiurética, escaso flujo cortical renal y baja tasa de filtración glomerular) en los primeros días de vida, cuando la mayoría llevan catéteres umbilicales.

TRATAMIENTO DEL NEONATO CON TENSIÓN ARTERIAL «ELEVADA»

- Se define la hipertensión como una tensión arterial por encima del percentil *95* de los nomogramas de Zubrow basados en la edad posconcepcional.
- Las condiciones ideales para determinar la tensión arterial en un lactante son:
  - 90 min después de la toma.
  - Dormido o tranquilo durante 15 min.
  - En posición de prono.
- Antes de realizar una batería de pruebas, comprobar si la toma de la tensión arterial se realizó en las condiciones mencionadas.
- Se debe emplear un manguito de tamaño adecuado: debe cubrir dos tercios de la longitud del brazo y el 75 % de la circunferencia del miembro. Se debe determinar la tensión arterial en los brazos mejor que en las piernas (donde normalmente es más alta).
- Una única medición no es diagnóstica: se deben realizar tres sucesivas a intervalos de 2 min antes de diagnosticar «hipertensión».
- Regla sencilla: una tensión arterial sistólica > 100 mm Hg en un lactante de algunas semanas de edad nacido a término debe ser tratada.

Etiología

- Dos explicaciones frecuentes para un registro de tensión arterial elevada son la agitación y el dolor mal controlado.
- La cafeína, la teofilina y los corticoesteroides son fármacos que con frecuencia están implicados.
- La administración excesiva de líquidos parenterales o de sodio en los días previos son dos causas importantes que pueden pasar inadvertidas si no se examinan cuidadosamente las prescripciones de NPT.

Anamnesis

- El antecedente de portar un catéter arterial umbilical es un factor predisponente habitual para la hipertensión renovascular.
- Los estigmas de enfermedad renal (previamente explicados) deben hacer sospechar una enfermedad renal intrínseca (reflujo vesicoureteral, displasia renal multiquística, riñones en herradura).
- Los lactantes con enfermedad pulmonar crónica a menudo presentan hipertensión multifactorial.
- No es frecuente la existencia de enfermedades endocrinas en los neonatos (excepto el síndrome de Cushing por el tratamiento con corticoesteroides y el hipertiroidismo neonatal, que es raro).

Exploración física

- Evaluar la simetría de los pulsos y la tensión arterial en brazos y piernas (coartación aórtica).
- Palpar en busca de una masa renal móvil y auscultar a ambos lados del ombligo en busca de un soplo renal (las causas más frecuentes de hipertensión son renovasculares). Los hijos de madre diabética pueden presentar hematuria franca. En estos niños se debe evaluar la presencia de hipertensión y masa renal palpable, que son indicativos de trombosis de la vena renal.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Las pruebas de laboratorio incluyen:
- Estudio de la orina (macroscópico, microscópico y cultivo; la infección sigue siendo la causa más frecuente de hipertensión renovascular).
- Indicadores de función renal, como el nitrógeno ureico en sangre, la creatinina sérica y los electrólitos.
- Ecografía renal para descartar malformaciones anatómicas.
- Estudio Doppler para valorar alteraciones vasculares.
- Ecocardiograma para descartar una coartación de aorta.
- Relación entre las concentraciones de renina y de aldosterona.
- Se recomienda determinar la proporción renina/aldosterona para distinguir el hiperaldosteronismo primario del secundario, aunque los resultados tardan mucho tiempo y su interpretación en prematuros pequeños puede no tener gran utilidad clínica. Si no se encuentra una causa en las pruebas de cribado iniciales, es de esperar que los subespecialistas hayan sido informados a tiempo. No se solicitan de forma rutinaria las concentraciones urinarias de ácido vanilmandélico para diagnosticar un feocromocitoma.

Tratamiento

- El tratamiento depende de la causa, pero el tratamiento farmacológico sintomático supera los objetivos de esta exposición.
- Se prefieren los inhibidores de la enzima conversora de la angiotensina, como el enalapril.

NECESIDADES NUTRICIONALES DEL NEONATO

- La leche materna es la fuente de alimentación preferida siempre que sea posible.

Calorías

- Los neonatos prematuros que reciben alimentación parenteral requieren 90-100 (kcal/kg)/día para inducir un crecimiento mantenido.
- Los neonatos con alimentación enteral requieren 120 (kcal/kg)/día.
- Los factores que pueden aumentar las necesidades calóricas son el estrés térmico, el metabolismo aumentado (p. ej., estado hipertiroideo, recuperación de un postoperatorio) y el aumento de las pérdidas fecales (malabsorción).
- Las necesidades basales de líquidos en los neonatos, tanto a término como prematuros, al final de la primera semana, son de aproximadamente 150 (ml/kg)/día. La leche materna y las fórmulas para neonatos a término y maduros proporcionan 20 kcal/30 ml, mientras que las fórmulas para neonatos prematuros proporcionan 20 kcal/30 ml o 24 kcal/30 ml. Si se administran las necesidades basales de líquidos, el neonato a término recibe 100 (kcal/kg)/día con alimentación materna o con fórmula estándar, y un neonato prematuro recibe 120 (kcal/kg)/día con la fórmula para prematuros de 24 kcal/30 ml.

Proteínas

- Se estima que el aporte adecuado de proteínas es de aproximadamente 2,5 (g/kg)/día en los neonatos a término y de 3,5-4,0 (g/kg)/día en los prematuros (aproximadamente del 10 % al 15 % del aporte calórico). Se dispone de distintos preparados para la administración parenteral de aminoácidos.

Grasas

- Aproximadamente el 40 % a 45 % del aporte calórico debe ser en forma de grasas.
- Los neonatos prematuros son incapaces de digerir los ácidos grasos de cadena larga presentes en las fórmulas (falta de sales biliares).
- Las fórmulas para prematuros emplean ácidos grasos de cadena media como principal fuente de grasas. Se dispone de distintos preparados parenterales para la administración de calorías en forma de grasas. La infusión se inicia a 0,5 (g/kg)/día y gradualmente se incrementa hasta 3 (g/kg)/día.

Hidratos de carbono

- Aproximadamente el 40 % a 45 % de la ingesta calórica proviene de los hidratos de carbono. Como fuente parenteral de hidratos de carbono se emplea la glucosa, con una velocidad de infusión inicial que suele ser de 6-8 (mg/kg)/min y se aumenta progresivamente para administrar más calorías, hasta un máximo de 10-12 (mg/kg)/min.
- La lactosa es el hidrato de carbono predominante en la leche materna y en las fórmulas artificiales, y se absorbe bien en los lactantes prematuros.

Recomendaciones para la administración de la nutrición

- En los recién nacidos prematuros que se encuentran en situación inestable al ingresar en el nido se inicia una perfusión de «NPT de inicio», que proporciona 2,5 (g/kg)/día de proteínas cuando se administran 50 (ml/kg)/día.
- Para completar las necesidades basales de líquidos se administra solución glucosada al 10 % «en Y» con la NPT a razón de 30 (ml/kg)/día. La NPT estándar con ajuste del aporte de líquidos se comienza el primer día de vida con 2,5 (g/kg)/día de proteínas, 0,5 (g/kg)/día de grasas y solución glucosada al 12,5 %, con o sin electrólitos dependiendo de la pérdida de peso, de los electrólitos séricos y de la diuresis.
- Para la administración de la NPT es preferible un catéter central (catéter en la arteria umbilical, catéter central en la vena umbilical, catéter central de inserción periférica). En las vías de inserción periférica, para evitar una lesión vascular, la concentración máxima de glucosa permitida es del 12,5 %. Todas las vías centrales llevan 500 U de heparina por litro.
- La «alimentación trófica» (hasta 20 [ml/kg]/día) se suele comenzar por sonda entre el segundo y el cuarto días de vida, dependiendo del estado clínico del lactante y de la disponibilidad de leche materna. El volumen de inicio y la velocidad de incremento de las tomas dependen del peso del neonato al nacer y de la tolerancia al alimento. El objetivo es alcanzar una nutrición enteral completa a los 10-14 días de vida. Se prefiere la leche materna, que se complementa con un fortificante cuando la ingesta alcanza los 100 (ml/kg)/día.

Monitorización de la nutrición

- Los parámetros empleados para controlar el crecimiento son el peso diario, la talla semanal y la circunferencia occipitofrontal.
- Los suplementos de hierro se comienzan a las 3 semanas de vida, a una dosis de 2-4 (mg/kg)/día.
- En comparación con los niños a término, los neonatos prematuros necesitan una mayor cantidad de calorías, proteínas, calcio, fosfato, hierro y sodio.
- En los niños con riesgo elevado de enfermedad ósea metabólica (30 semanas de gestación,

NPT prolongada, diuréticos, corticoesteroides) se deben monitorizar las concentraciones de calcio iónico, fósforo y fosfatasa alcalina a las 3 semanas de edad y cada 2 semanas posteriormente.

- A los neonatos con NPT prolongada se les deben realizar los siguientes estudios cada 2 semanas: electrólitos séricos incluyendo calcio, magnesio, albúmina, fosfatasa alcalina y fosfato.

Ganancia ponderal esperable

- Neonatos a término: 20-30 g/día durante los primeros 3 meses, 15-20 g/día durante los siguientes 3 meses y 10-15 g/día durante los siguientes 6 meses. Estos niños duplicarán el peso al nacer en 5 meses, lo triplicarán en 1 año y lo cuadruplicarán en 2 años.
- Recién nacidos prematuros: 15 (g/kg)/día.

Incremento del perímetro craneal esperable

- Neonatos a término: 2 cm/mes durante los primeros 3 meses, 1 cm/mes durante los siguientes 3 meses y 0,5 cm/mes durante los siguientes 6 meses.
- Prematuros: 0,5 cm/semana.

RETINOPATÍA DE LA PREMATURIDAD

- La retinopatía de la prematuridad es un trastorno de la vasculatura retiniana en desarrollo que se produce por la interrupción de los vasos retinianos en formación. La constricción y la obliteración del lecho capilar en desarrollo se sigue de una neovascularización de la retina, que puede extenderse hasta el vítreo (fig. 7-8).
- Su incidencia es inversamente proporcional a la edad gestacional.
- La complicación más grave y temible de la retinopatía de la prematuridad es el desprendimiento de retina, con pérdida de visión asociada, que puede aparecer en el 6 % a 8 % de los lactantes.
- La enfermedad se produce cuando los vasos posteriores a la cresta se dilatan y se hacen tortuosos.

Clasificación (tabla. 7-3)

Cribado

- ¿A quiénes se debe realizar el cribado?
  - Lactantes con un peso al nacer 1 500 g o una edad gestacional ≤ 32 semanas **y** lactantes seleccionados entre 1 500 g y 2 000 g o > 32 semanas de gestación con una evolución neonatal inestable (establecida por el neonatólogo). Las pupilas se dilatan con ciclopentolato y fenilefrina.
  - Se recomienda emplear chupete y sacarosa oral para el confort del niño durante la exploración.
- ¿Cuándo se debe realizar el cribado?
  - La retinopatía de la prematuridad no se detecta antes de las 31 semanas de edad gestacional corregida.
  - Los neonatos nacidos a las 22-27 semanas de edad gestacional deben ser explorados a las 31 semanas de edad gestacional corregida.

- Los neonatos nacidos a las 28-32 semanas de edad gestacional deben ser explorados a las 4 semanas de edad.

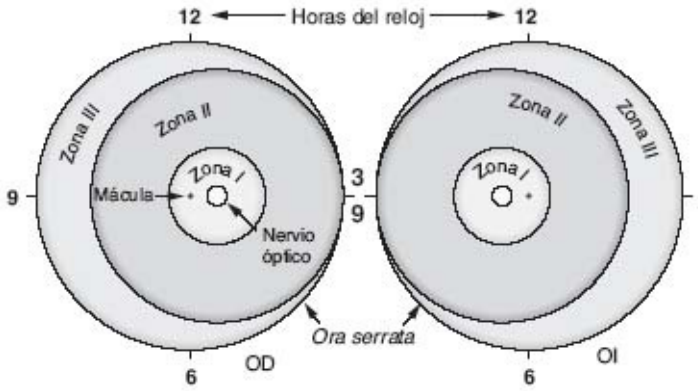


Figura 7-8. Esquema de los ojos derecho e izquierdo que muestra las zonas y horas del reloj utilizadas en la descripción de la retinopatía de la prematuridad.

TABLA 7-3 **Clasificación internacional de la retinopatía de la prematuridad**

Estadio	Descripción
1	Se desarrolla una línea de demarcación entre la región vascularizada de la retina y la zona avascular
2	La línea se convierte en una cresta que protruye en el vítreo; hay evidencia histológica de cortocircuito auriculoventricular
3	Se produce una proliferación vascular extrarretiniana en la cresta; se pueden observar yemas neovasculares posteriores a la cresta
4	Pueden aparecer cicatrices y fibrosis cuando la neovascularización se extiende al interior del vítreo; esto puede producir tracción de la retina y el desprendimiento de ésta
5	Desprendimiento total de retina

Tratamiento

- Se realiza fotocoagulación con láser en la zona avascular para reducir la producción de los factores de crecimiento implicados en el crecimiento vascular exuberante. Hay criterios bien definidos para identificar a los lactantes que necesitan tratamiento con láser.
- Otras opciones terapéuticas son la crioterapia y el cerclaje ocular/vitrectomía en estadios avanzados.

Lecturas recomendadas

AAP. Clinical practice guideline: management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics 114(1):297–316.

American Academy of Pediatrics. Neonatal resuscitation. Chapter 5, pp 1–34. Cornblath M, Hawdon JM, Williams A, et al. Controversies regarding definition of neonatal hypoglycemia: suggested operational thresholds. Pediatrics 2000;105:1141–1145.

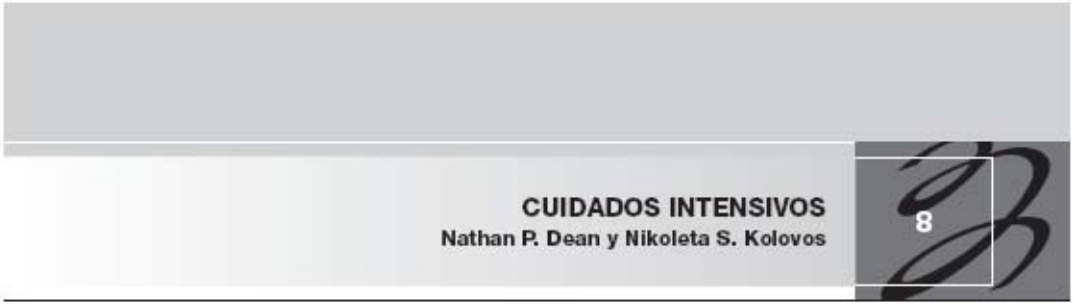
Ewer AK, Yu VY. Effect of fortifying breast milk on gastric emptying. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed Jan 1996;74(1):F60–2.

Faix RG, Polley TZ, Grasela TH. A randomized, controlled trial of parenteral clindamycin in neonatal necrotizing enterocolitis. J Pediatr Feb 1988;112(2):271–277.

Lucas A, Morley R, Cole TJ. Adverse neurodevelopmental outcome of moderate hypoglycemia. Br Med J 1988;297:1304–1308.

McClure RJ, Newell SJ. Gastric emptying in pre-term infants: the effect of breast milk fortifier.

Acta Paediatr Sep 1996;85(9):1112–1115.
Nwanko MU, Lorenz JM, Gardiner JC. A standard protocol for blood pressure measurement in the newborn. Pediatrics 1997;99:e10.
Policy Statement: American Academy of Pediatrics: Screening examination of premature infants for retinopathy of prematurity. Pediatrics 2006;117:572–576.
Zubrow AB, Hulman S, Kushner H, et al. Determinants of blood pressure in infants admitted to neonatal intensive care units: a prospective multicenter study. J Perinatol 1995;15:470–479.



INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA

- Consiste en la incapacidad del sistema respiratorio para proporcionar el oxígeno necesario para satisfacer las necesidades metabólicas del organismo y/o excretar el dióxido de carbono producido por el cuerpo.

Causas de insuficiencia respiratoria con hipoxemia e hipercapnia

Hipoventilación alveolar

- Definición: ventilación minuto inadecuada que da lugar a una acumulación de CO_2 y un descenso de la PO_2 alveolar.
- Etiología: alteración del impulso respiratorio (narcóticos, coma, estado epiléptico), obstrucción de vías aéreas altas, alteración de la función del sistema nervioso periférico (síndrome de Guillain-Barré, botulismo), fatiga de los músculos respiratorios (distrofia muscular, excesivo trabajo respiratorio).
- Hallazgos de la exploración física: apnea, hipopnea, tiraje supraesternal, estridor, debilidad muscular, encefalopatía.
- Tratamiento
  - Los suplementos de oxígeno pueden mejorar los casos leves.
  - En los casos moderados a graves puede ser necesaria la ventilación mecánica invasiva.
  - La posición adecuada de la vía aérea o la colocación de un dispositivo oral o nasal puede resolver la obstrucción de las vías respiratorias altas.
  - Las mezclas de helio y oxígeno pueden reducir la turbulencia del flujo y solucionar el aumento de la resistencia causado por una obstrucción parcial de la vía aérea.

Desequilibrio entre ventilación y perfusión

- Definiciones

- Un extremo serían los alvéolos perfundidos sin ventilación (o ventilación del espacio muerto).
- El otro extremo serían los alvéolos ventilados y no perfundidos.
- Etiología
- Espacio muerto: asma, síndrome de dificultad respiratoria aguda, displasia broncopulmonar, atelectasias, tapón de moco, neumotórax.
- Alteraciones de la perfusión: embolia pulmonar (ausencia de retención de CO_2).
- Hallazgos de la exploración física: tiraje, taquipnea, sibilancias, roncus, aleteo nasal, espiración prolongada. Una embolia pulmonar masiva puede dar lugar a un colapso cardiovascular.
- Tratamiento
- Con frecuencia, los suplementos de oxígeno resuelven la hipoxemia.
- El tratamiento de la enfermedad subyacente mejora la hipercapnia, aunque los casos graves pueden precisar ventilación mecánica invasiva.

Causas de insuficiencia respiratoria únicamente con hipoxia

- Alteraciones de la difusión: la difusión del oxígeno hacia el torrente sanguíneo depende de las siguientes circunstancias:
- Grosor de la pared alveolar.
- Área disponible para el intercambio de gases.
- Diferencia de presión parcial entre ambos lados.
- Cualquier alteración puede dar lugar a una difusión deficiente con hipoxia. El CO_2 difunde fácilmente a través de la superficie alveolar, por lo que su eliminación no se ve afectada por estos cambios.
- Causas: fibrosis pulmonar.
- Tratamiento
- Aumentar el área disponible para el intercambio de gases mediante presión positiva continúa en la vía aérea (CPAP, *continuous positive airway pressure*) o presión positiva al final de la espiración o teleespiratoria (PEEP, *positive end-expiratory pressure*) con ventilación mecánica.
- Aumentar la diferencia de presión parcial mediante suplementos de O_2.

Cortocircuito

- Definición: se produce cuando la sangre venosa mezclada no atraviesa la interfase pulmonar alveolocapilar y se mezcla con la sangre oxigenada que llega al corazón desde la vena pulmonar.
- Etiología: lesiones cardíacas con cortocircuito derecha-izquierda (p. ej., síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, tronco arterial).
- Exploración física: varía entre sólo cianosis (sin dificultad respiratoria) hasta signos de shock cardiógeno (pulsos y perfusión disminuidos, insuficiencia respiratoria, hepatomegalia).
- Tratamiento
- La administración de oxígeno no tiene efecto sobre la PO_2 arterial y la saturación. Los pacientes necesitarán cirugía correctora o paliativa de la lesión.
- En los neonatos con conducto arterial permeable puede ser necesario administrar prostaglandina E_1 para favorecer una mezcla más equilibrada entre las circulaciones del corazón derecho e izquierdo.

INTUBACIÓN

Principios generales

Indicaciones absolutas

- Insuficiencia respiratoria.
- Disfunción cardiovascular: para disminuir el consumo de oxígeno sistémico o miocárdico al reducir el trabajo respiratorio.
- Situaciones clínicas que precisen una ventilación controlada (hipertensión intracraneal, cirugía o procedimiento en una unidad de cuidados intensivos [UCI]).
- Enfermedad de vías aéreas altas que requiera intubación.
- Alteración del sensorio con ausencia de los reflejos protectores de la vía aérea.

Preparación

- Antes de la intubación se debe disponer de oxígeno, succión y catéteres, bolsa de ventilación, mascarilla, laringoscopio con pala apropiada, tubo endotraqueal del tamaño esperado, así como uno más grande y otro más pequeño, fiador, detector de CO_2 al final de la espiración, pulsioximetría y acceso intravenoso fijado.
- Considerar la administración de fármacos (tabla 8-1). Se emplean sedantes y bloqueantes neuromusculares para ayudar a la visualización de la vía aérea y para un mayor confort del paciente.

Signos de una intubación difícil

- Considerar la presencia de un anestesista si el paciente tiene micrognatia, hendiduras faciales, hipoplasia de la parte media de la cara, protrusión maxilar, asimetría facial, boca pequeña, cuello corto, movilidad limitada de la columna cervical, sangrado de vías aéreas altas, edema o cuerpos extraños.

Ventilación con bolsa y mascarilla

Fundamentos

- Es razonable asumir que los pacientes con una enfermedad aguda o una lesión traumática tienen el estómago lleno; por tanto, se recomienda la aplicación de presión sobre el cricoides durante la ventilación con bolsa y mascarilla.
- Es esencial un buen ajuste de la mascarilla; puede ser necesario emplear una cánula bucofaríngea para ventilar adecuadamente al paciente.
- Pueden ser necesarias dos personas para realizar esta tarea, una para colocar adecuadamente al paciente y otra para manejar la bolsa.
- Si no se puede ventilar a un paciente con bolsa y mascarilla, no se deben administrar bloqueantes neuromusculares.

TABLA 8-1 **Selección de fármacos para la intubación**

Clase	Dosis	Inicio de acción	Ventajas	Inconvenientes
Sedantes				
Tiopental	3-5 mg/kg	30-60 s	Barbitúrico de acción corta Disminuye el consumo de oxígeno cerebral y el flujo sanguíneo cerebral	Potente depresor del miocardio y venodilatador
Etomidato	0,2 mg/kg	30-60 s	Anestésico de acción corta, potente depresor respiratorio, puede disminuir el flujo sanguíneo cerebral	Quizás insuficiencia suprarrenal
Midazolam	0,1-0,3 mg/kg	1-5 min (pico de acción a los 5 min)	Benzodiazepina que produce sedación y amnesia. Mejor en combinación con un narcótico	No alivio del dolor, depresión miocárdica leve
Fentanilo	1-3 mg/kg	Casi inmediato	Narcótico empleado junto con una benzodiazepina para aliviar el dolor asociado a la laringoscopia	Bradicardia y rigidez de la pared torácica si se administra rápidamente en dosis altas
Ketamina	1-2 mg/kg	30 s	Analgésico y anestésico no narcótico, aumenta la tensión arterial sistémica y el gasto cardiaco, actúa como broncodilatador	Puede aparecer laringoespasmo grave como complicación; aumenta el flujo sanguíneo cerebral y la hipertensión intracraneal, produce aumento de la salivación; la situación urgente puede complicarse con delirios y alucinaciones
Bloqueantes neuromusculares				
Vecuronio	0,1 mg/kg	1-3 min	Sin efectos hemodinámicos, se metaboliza en el hígado, duración 30-60 min	Menos adecuado en pacientes con el estómago lleno debido al inicio de la acción
Rocuronio	1 mg/kg	30-60 s	Sin efectos hemodinámicos, se metaboliza en el hígado, duración 15-30 min	Menos adecuado en pacientes con el estómago lleno debido al inicio de la acción
Pancuronio	0,15 mg/kg	2-3 min	Se excreta por vía renal, duración 45-60 min	Menos adecuado en pacientes con el estómago lleno debido al inicio de la acción. Produce taquicardia de corta duración

(continúa)

TABLA 8-1 **Selección de fármacos para la intubación** *(continuación)*

Clase	Dosis	Inicio de acción	Ventajas	Inconvenientes
Succinilcolina	1 mg/kg	30-60 s	Rápido inicio de acción; ideal para la intubación urgente de pacientes con el estómago lleno Agente despolarizante, duración 5-10 min	Puede aumentar la presión intracraneal; puede aparecer hiperpotasemia en pacientes con lesiones por aplastamiento, lesiones de la médula espinal o enfermedad neuromuscular; puede desencadenar hipertermia maligna
Atracurio-cis-atracurio	0,4-0,5 mg/kg	1-4 min	Se metaboliza por las esterasas plasmáticas y degradación de Hofmann; puede ser útil en pacientes con insuficiencia hepática y/o renal	El atracurio produce liberación de histamina

Bolsas de ventilación

- Bolsas autoinflables: son más fáciles de utilizar, pero continúan llenándose incluso cuando no están conectadas a una fuente de oxígeno.
- Bolsas de anestesia: precisan un sellado perfecto de la mascarilla para llenarse; sin embargo, no tienen válvulas inspiratorias y permiten la respiración espontánea.

Selección de la pala del laringoscopio y del tubo endotraqueal

- Tipos de pala
  - Miller: pala recta con punta ligeramente curvada, que permite la visualización de la laringe sin levantar la epiglotis. Es particularmente útil en los niños pequeños y los lactantes con epiglotis blanda.
  - Macintosh: pala curva que requiere elevar la epiglotis para visualizar la laringe. Proporciona más espacio para la inserción de tubos endotraqueales con balón.
- Fórmula de Cole (orientación para determinar el tamaño apropiado del tubo endotraqueal)
  - Tamaño del tubo = edad (en años)/4 + 4
  - No es tan fiable para lactantes. Los recién nacidos a término se deben intubar con un tubo de 3,0 mm a 3,5 mm.
  - Un tubo de tamaño adecuado debe pasar fácilmente, permitiendo la fuga de aire con presiones de 15-30 cm H_2O, pero estar lo suficientemente ajustado como para permitir proporcionar un volumen corriente adecuado.
  - Los niños con trisomía 21 precisan un tamaño de tubo 0,5 mm a 1 mm más fino que lo esperable para su edad.
- Tubos endotraqueales con o sin balón
  - El punto más estrecho de la vía aérea en los niños pequeños es la zona subglótica, lo que permite un buen ajuste sin balón, mientras que el punto más estrecho de la laringe del adulto son las cuerdas vocales, por lo que se precisa un tubo con balón para evitar la fuga de aire con presiones bajas.
  - De forma tradicional, se emplean tubos endotraqueales sin balón en los niños 8 años de edad.
  - Recientemente se ha propuesto el uso de tubos endotraqueales con balón en niños > 1 año e incluso 1 año, y se ha demostrado que no hay un mayor riesgo de estridor tras la extubación. Es posible que el paciente necesite un tubo 0,5 mm más fino que el estimado con la fórmula de Cole (v. Duracher y Newth en las lecturas recomendadas).

Tras la intubación

- Cuando se visualizan las cuerdas vocales, se debe observar el tubo pasando entre ellas.
- Se debe confirmar la posición mediante un detector de CO_2 espirado, la elevación simétrica de la pared torácica y la auscultación igual en ambos hemitórax.
- Observar cuidadosamente la profundidad de inserción del tubo; una regla rápida es tres veces el tamaño del tubo endotraqueal (es decir, un tubo de 4 mm se debería insertar hasta la marca de 12 cm).
- Realizar una radiografía de tórax para confirmar la posición.

VENTILACIÓN MECÁNICA

- La ventilación mecánica emplea presión positiva para introducir aire en los pulmones. Aunque los ventiladores modernos ofrecen distintas modalidades, el objetivo es seleccionar una estrategia que mantenga la oxigenación y la ventilación, sea cómodo para el paciente y produzca un mínimo traumatismo en el pulmón.
- Un objetivo fundamental es evitar la lesión pulmonar yatrógena inducida por el ventilador y otras complicaciones como neumotórax, compromiso cardiovascular o atrofia de los músculos respiratorios.

Principios generales

- El manejo del ventilador se guía por dos principios básicos:
  - Los principales determinantes de la oxigenación son el volumen alveolar pulmonar y la fracción de oxígeno inspirado (FiO_2). El volumen alveolar pulmonar depende fundamentalmente de factores que afectan a la presión media de la vía aérea, como la PEEP, el tiempo inspiratorio y la presión máxima de la vía aérea, y menos del volumen corriente y de la frecuencia respiratoria.
  - El principal determinante de la eliminación de CO_2 es la ventilación minuto. La ventilación minuto depende fundamentalmente de la frecuencia respiratoria y del volumen corriente.
- En todas las modalidades de ventilación mecánica convencional, un flujo de aire regulado genera una presión (presión de la vía aérea) que mueve un volumen (volumen corriente) de aire al interior del pulmón. Las modalidades difieren en los parámetros de flujo, presión o volumen, que son determinados por el médico. La tabla 8-2 resume las diferencias de las distintas modalidades de ventilación.

TABLA 8-2 Ventilación con control del volumen frente a control de la presión

Modo	Control del volumen	Control de la presión
Parámetro determinado por el operador	Volumen corriente	Presión inspiratoria máxima
Parámetro variable	Presión inspiratoria máxima	Volumen corriente
Presión media en la vía aérea	Menor para un volumen corriente, un tiempo inspiratorio y una presión máxima en la vía aérea establecidos	Mayor para un volumen corriente, un tiempo inspiratorio y una presión máxima en la vía aérea establecidos
Otros parámetros a configurar	Frecuencia, PEEP, tiempo inspiratorio, FiO_2	Frecuencia, PEEP, tiempo inspiratorio, FiO_2
Patrón de flujo	Flujo inspiratorio constante	Flujo inspiratorio decreciente
Ventajas	Volumen corriente y ventilación minuto garantizados Se detectan fácilmente los cambios en la distensibilidad del sistema respiratorio (aumenta la presión inspiratoria máxima)	La presión máxima en la vía aérea es limitada El patrón de flujo decreciente puede reducir la presión máxima en la vía aérea y elevar la presión media en la vía aérea, disminuyendo el riesgo de mayor lesión pulmonar
Inconvenientes	Puede haber una variación excesiva en las presiones máximas de la vía aérea y alveolar. El flujo continuo puede ser suficientemente bajo como para producir incomodidad al paciente, asincronía y mayor trabajo respiratorio	El volumen corriente varía con los cambios de distensibilidad y puede ser demasiado alto o demasiado bajo. No es fácil detectar los cambios en la distensibilidad del sistema respiratorio

PEEP, presión positiva al final de la espiración.

  - Las modalidades de ventilación más frecuentes son aquellas en que el facultativo establece bien el volumen corriente (controlada por volumen) o la presión máxima en la vía aérea (controlada por presión). Para la mayoría de los pacientes, las modalidades de volumen controlado son cómodas y proporcionan un intercambio de gases adecuado con un mínimo

riesgo de lesión pulmonar.

- En los pacientes con afecciones que disminuyen la distensibilidad pulmonar, como una neumonía grave o un síndrome de dificultad respiratoria aguda, las modalidades controladas por presión pueden ser más seguras al limitar las elevadas presiones en la vía aérea que pueden ser necesarias en estas situaciones.
- En los pacientes con fugas importantes alrededor del tubo endotraqueal o de traqueostomía, las modalidades controladas por presión pueden compensar el volumen perdido a través de la fuga.

- La mayoría de los ventiladores permiten establecer un límite tanto de volumen corriente como de presión en la vía aérea (es decir, volumen controlado regulado por presión).
- La mayoría de los ventiladores permiten que la ventilación se sincronice con el esfuerzo respiratorio en los pacientes que respiran espontáneamente, para aumentar su confort.
- El esfuerzo del paciente se aprecia bien mediante el inicio del flujo inspiratorio (desencadenado por flujo) o como una reducción en la presión de la vía aérea (desencadenado por presión).

- Además de controlar el volumen o la presión proporcionados, se pueden ajustar el momento y el patrón de las respiraciones suministradas por el ventilador. Esto se describe como ventilación mandatoria, asistida o soportada.

Ventilación (controlada) mandatoria (controlada por volumen o por presión)

- La máquina proporciona un número predeterminado de respiraciones con el volumen corriente o el límite de presión establecidos. El tiempo inspiratorio es fijo.
- Esta modalidad es útil en los pacientes con un impulso respiratorio limitado y/o ausente (p. ej., pacientes en apnea por sedación, anestesia, lesión del sistema nervioso central (SNC), sobredosis de drogas, bloqueo neuromuscular), y en aquellos en que es necesario suprimir el impulso respiratorio.
- La ventilación mandatoria intermitente (IMV, *intermittent mandatory ventilation*) permite la respiración espontánea entre las respiraciones proporcionadas por el respirador a intervalos fijados.
- La IMV sincronizada (SIMV, *synchronous IMV*) consiste en respiraciones IMV que se sincronizan con el esfuerzo respiratorio del paciente. Si el ventilador no percibe esfuerzo del paciente, suministra una respiración IMV. Si el paciente realiza un esfuerzo respiratorio entre respiraciones SIMV, se permite la respiración espontánea.

Ventilación asistida (controlada por volumen o por presión)

- En los pacientes con esfuerzo respiratorio espontáneo, las modalidades asistidas proporcionan una respiración con un volumen o una presión predeterminados, y con un tiempo inspiratorio fijo, siempre que el ventilador percibe un esfuerzo del paciente. Un inconveniente es que el tiempo inspiratorio es fijo, lo cual puede ser incómodo para el paciente con respiración espontánea.
- En la modalidad asistida-controlada, la máquina proporciona un volumen corriente o una presión predeterminados en respuesta a una respiración iniciada por el paciente. También suministra el volumen corriente seleccionado con una frecuencia preestablecida si el paciente no

inicia la respiración en un período de tiempo predeterminado. Los pacientes con un esfuerzo respiratorio débil reciben un soporte completo y máximo. Esto permite la sincronización entre el paciente y el ventilador, pero puede dar lugar a hiperventilación y alcalosis respiratoria.

Ventilación soportada

- La frecuencia y el tiempo inspiratorio de las respiraciones del ventilador están regulados por el esfuerzo del paciente. Las modalidades de soporte únicamente se pueden emplear en pacientes con un impulso respiratorio adecuado.
- La ventilación con presión de soporte (PSV, *pressure support ventilation*) es una modalidad de ventilación de soporte que se emplea con frecuencia, en la cual el ventilador administra un flujo inspiratorio de aire, con un patrón de flujo decreciente, siempre que el paciente desencadene una respiración, hasta un límite de presión preestablecido. El esfuerzo del paciente regula el ciclo respiratorio. El volumen corriente está determinado por el esfuerzo del paciente, la presión preestablecida y la distensibilidad del sistema respiratorio. La PSV puede reducir el trabajo respiratorio causado por la impedancia del tubo endotraqueal.
- La PSV se puede combinar con las modalidades de ventilación SIMV, de modo que las respiraciones espontáneas del paciente se suplementan con presión de soporte. Estas modalidades se pueden emplear para retirar la ventilación mecánica al paciente.
- La ventilación con soporte de volumen ajusta la presión de soporte para obtener un volumen corriente seleccionado, lo cual también puede ser útil en la deshabituación a la ventilación mecánica.

CPAP

- En este método de soporte respiratorio, el circuito mantiene un nivel constante de presión mientas el paciente respira de forma espontánea.
  - Los pacientes deben tener un impulso respiratorio adecuado.
  - La CPAP mejora el intercambio de gases y disminuye el esfuerzo respiratorio al ayudar a mantener el volumen pulmonar al final de la espiración.
- Se puede emplear la CPAP de forma no invasiva en los pacientes con una obstrucción de vías aéreas altas o con tendencia al colapso de la vía aérea. También se puede emplear durante la retirada de la ventilación mecánica antes de la extubación.

Control del volumen regulado por la presión

- Los nuevos ventiladores combinan las ventajas de un volumen corriente garantizado (como en el volumen controlado) con un patrón decreciente de flujo inspiratorio para limitar la presión de la vía aérea (como en la presión controlada). Esta estrategia puede minimizar los riesgos de lesión pulmonar inducida por el ventilador y maximizar la comodidad del paciente.
- La ventilación mecánica en las modalidades de control del volumen regulado por la presión se puede proporcionar en modo SIMV o modo asistida-controlada con un tiempo inspiratorio establecido y una frecuencia mínima.
  - Si el esfuerzo del paciente disminuye, el volumen corriente aumenta mediante el incremento del flujo de aire (dentro de unos límites predeterminados) para mantener la ventilación minuto.

- Una posible desventaja es que se puede producir un patrón respiratorio poco natural, de respiraciones lentas y largas.

Ventilación oscilatoria de alta frecuencia

- La ventilación oscilatoria de alta frecuencia permite el uso de un volumen corriente menor y evita el barotrauma (evita la lesión alveolar por cizallamiento) al emplear frecuencias de ventilación suprafisiológicas (900-3 600 ciclos/min) con un volumen corriente pequeño (menor o igual al espacio muerto fisiológico en la ventilación convencional).
- Se emplea en pacientes con hipoxia o hipercapnia graves a pesar de unos parámetros máximos (o tóxicos) en un ventilador convencional (FiO_2 > 60 % y SaO_2 88 %, presión máxima en la vía aérea > 40 cm H_2O).

Configuración de los parámetros del ventilador

- Volumen corriente
- El volumen corriente en reposo promedio en una persona no intubada con respiración espontánea es de 5-7 ml/kg. Teniendo en cuenta el volumen perdido en el circuito del ventilador y la falta de suspiros naturales (que expanden las bases pulmonares y mantienen la capacidad residual funcional), se selecciona un volumen corriente mayor, de 10 ml/kg. El objetivo es alcanzar un volumen corriente proporcionado neto de 6-8 ml/kg. Un volumen corriente adecuado produce una elevación adecuada del tórax. En los pacientes con lesión pulmonar difusa, un volumen corriente más pequeño (4-6 ml/kg) se puede asociar a un menor riesgo de ulterior lesión pulmonar.
- El volumen perdido en el circuito se puede estimar restando la PEEP de la presión máxima en la vía aérea y multiplicando este número por 1,5 en los niños que utilizan un circuito pediátrico (> 12 meses de edad) o por 1 en los que utilizan un circuito de lactantes (12 meses). El resultado es el volumen perdido aproximado a causa de la distensibilidad de los tubos.
- Cuanto más pequeño es el paciente, más significativa es esta pérdida de volumen, por lo que se debe prestar particular atención a los lactantes ventilados en modalidades de volumen.
- Algunos nuevos modelos de ventilador pueden calcular la pérdida de volumen en el circuito respiración a respiración y autocorregir el volumen administrado, proporcionando una indicación más precisa del volumen corriente que recibe el paciente.
- Hipercapnia permisiva: con frecuencia se tolera una PCO_2 elevada para obtener un volumen corriente o una presión máxima en la vía aérea más pequeños con el objeto de minimizar la lesión pulmonar asociada al ventilador.
- Frecuencia: se selecciona un valor fisiológico para la edad y a continuación se ajusta en función de la $PaCO_2$.
- Tiempo inspiratorio
- Se selecciona un tiempo fisiológico específico para la edad, que dé lugar a una relación entre tiempo inspiratorio y tiempo inspiratorio promedio de 1:2.
- Un tiempo inspiratorio inicial razonable es 0,4-0,5 s en lactantes, 0,6-0,8 s en niños y 0,8-1,2 s en adolescentes y adultos.
- FiO_2
- Viene determinada por las circunstancias clínicas.
- Se debe intentar mantener por debajo de valores no tóxicos, generalmente 60 %.

- PEEP
- En la mayoría de los pacientes suele ser suficiente un valor de 3-5 cm H_2O. En los pacientes con alteración de la distensibilidad pulmonar pueden ser necesarios valores más altos.
- Los incrementos se realizan a intervalos de 1-2 cm H_2O, prestando cuidadosa atención a los efectos hemodinámicos que un exceso de PEEP puede tener al reducir el retorno venoso.
- Evitar la sobredistensión pulmonar causada por un exceso de PEEP.
- Parámetros de la ventilación oscilatoria de alta frecuencia
- ΔP (amplitud)
  - Influye sobre la ventilación.
  - Se establece de manera que la oscilación o «vibración» del paciente llegue hasta la ingle.
- Presión media en la vía aérea (o presión de enclavamiento de la arteria pulmonar)
  - Influye en la oxigenación.
  - Se establece unos 3-5 cm H_2O más de presión media en la vía aérea que en un ventilador convencional.
  - Se va incrementando 1-2 puntos hasta obtener una oxigenación adecuada.
- Frecuencia (hertz)
  - Influye sobre el volumen corriente; cuanto menor es el valor, mayor es el volumen corriente.
  - Generalmente se establece entre 6 y 12, y los pacientes más grandes requieren menos hertz.
- Retirada de la ventilación convencional, que típicamente ocurre cuando se alcanza una presión media en la vía aérea 20 cm H_2O.

Valoración de la ventilación mecánica

- Es esencial la valoración clínica de la aireación, el movimiento de la pared torácica y el trabajo respiratorio. No se debe caer en la trampa de pensar que el aumento del trabajo respiratorio se debe a una falta de sedación. Con frecuencia es un signo de que no se logran las necesidades respiratorias del paciente, y esto puede ser así a pesar de una gasometría «normal».
- A menudo se emplea la gasometría para valorar la adecuación de la ventilación mecánica.
- La gasometría arterial es el indicador más fiable.
- En los pacientes sin una vía arterial, la gasometría capilar es un buen estimador del pH y de la Pa CO_2 del paciente, pero no refleja de forma precisa la PaO_2. También se puede emplear sangre venosa central (procedente de una vía central).
- La PCO_2 de una muestra de sangre venosa es típicamente 5 mm Hg superior a la de una muestra arterial.
- La gasometría de sangre venosa periférica no es fiable y no se debe emplear.
- CO_2 espirado
- Se determina al final del tubo endotraqueal y típicamente es unos pocos mm Hg inferior a la verdadera $PaCO_2$ del paciente. Para asegurarse de la precisión de la determinación se debe observar una onda con la forma cuadrada adecuada.
- Los pacientes con importante ventilación de espacio muerto (displasia brocopulmonar, asma) pueden tener una mayor discrepancia entre la medición del CO_2 espirado y la verdadera $PaCO_2$.

Ventilación mecánica no invasiva

- Definición: aplicación de ventilación con presión positiva sin emplear un tubo endotraqueal ni

traqueostomía, sino mediante una mascarilla facial o nasal bien ajustada.

- Indicaciones: enfermedad neuromuscular estática o lentamente progresiva, hipoventilación central, dificultad respiratoria crónica, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, ataques graves de asma.
- Ventajas: evita una vía aérea artificial, mejor aceptada por los padres, menor necesidad de sedación.
- Desventajas: requiere un cierto grado de cooperación del paciente, puede no ser adecuada para niños pequeños, no protege la vía aérea.
- Presión positiva bifásica en la vía aérea (BIPAP, *biphasic positive airway pressure*): proporciona aire a presión durante la inspiración (presión positiva inspiratoria en la vía aérea [IPAP, *inspiratory positive airway pressure*]) y presión positiva espiratoria en la vía aérea (EPAP, *expiratory positive airway pressure*).
  - Requiere una mascarilla estrechamente ajustada.
  - Las respiraciones se desencadenan por la detección de un cambio en el flujo de aire generado por el paciente.
  - La IPAP comienza en 8-10 cm H_2O y se puede incrementar en función de la distensibilidad del paciente y la mejoría del trabajo respiratorio.
  - La EPAP comienza en 4 cm H_2O y se puede incrementar para mejorar la saturación de oxígeno.
  - Se puede emplear para administrar únicamente EPAP (CPAP).
  - Se puede establecer una frecuencia de rescate en los pacientes con hipoventilación.

SHOCK

- El shock es un síndrome clínico causado por una perfusión tisular inadecuada, que finalmente da lugar a un deterioro de los mecanismos de homeostasis y a un daño celular irreversible. Es un diagnóstico clínico y no se debe realizar únicamente en función de la tensión arterial.
- Ya que la función circulatoria depende del volumen de sangre, del tono vascular y de la función cardíaca, todos los estados de shock se deben a una alteración en uno o más de estos factores.

Clasificación

- El shock se ha clasificado de muchas maneras, y cualquier clasificación debe permitir superposiciones. En otras palabras, cualquier paciente en shock, independientemente de la causa inicial, puede presentar características fisiopatológicas de distintos tipos de shock en diferentes momentos de la enfermedad (tabla 8-3).
- En último término puede desarrollarse la fase irreversible del shock, en la cual hay alteraciones de diversos sistemas orgánicos.

Monitorización

- Para el reconocimiento precoz del shock es importante un elevado índice de sospecha y conocer las situaciones que predisponen al shock.
- Se debe realizar una valoración de la disminución de la perfusión tisular, las alteraciones en la temperatura corporal, el relleno capilar, la alteración de la diuresis, la taquicardia, la taquipnea, el descenso de la tensión diferencial y las características del pulso periférico, así como de los cambios del estado mental.
- Las pruebas de laboratorio deben incluir electrólitos séricos, calcio iónico, hemograma y grupo sanguíneo. La gasometría, el lactato y la saturación de oxígeno en sangre venosa central pueden añadir más información sobre la calidad de la perfusión tisular y el rendimiento

cardiovascular.

- Es fundamental la monitorización cardiopulmonar continua, y las determinaciones de pulsioximetría, temperatura y tensión arterial.
- Se pueden emplear catéteres intraarteriales para la gasometría y monitorización continua de la tensión arterial.
- Se debe considerar la monitorización invasiva venosa y de la arteria pulmonar para la determinación del gasto cardíaco, el volumen y la resistencia vascular sistémica (RVS) para orientar mejor el tratamiento.
- Considerar la colocación de una sonda de Foley. Una diuresis 1 (ml/kg)/h sugiere hipoperfusión renal.

Tratamiento

- El tratamiento del shock está orientado a la optimización de la perfusión de los lechos vasculares importantes.
- Es imperativo el tratamiento de la causa subyacente (p. ej., interrumpir una hemorragia, tratamiento antibiótico).
- Reposición de líquidos. Administrar 20 ml/kg de cristaloides isotónicos (solución salina fisiológica, lactato de Ringer) con valoraciones entre los bolos. Puede ser necesario administrar coloides o hemoderivados. Los líquidos se deben emplear con precaución si se sospecha shock cardiógeno.
- Los pacientes con shock séptico pueden precisar bolos de líquido repetidos cada 5-10 min y hasta 80 ml/kg de líquido para corregir el estado de shock.

TABLA 8-3 Clasificación del shock

Tipos de shock	Hipovolémico	Distributivo	Cardiógeno	Séptico
Etiología	Deshidratación Gastroenteritis Deprivación Golpe de calor Quemaduras Hemorragia Cirugía abdominal importante/tercer espacio	Anafilaxia Neurógeno Toxicidad por fármacos Séptico	Congénito Isquémico Traumático Miocardiopatía Toxicidad por fármacos Taponamiento cardíaco	Bacteriano Micótico Vírico Por protozoos
Fisiopatología	Disminución del volumen intravascular → disminución del retorno venoso → disminución de la precarga miocárdica	Alteración del tono vasomotor → mala distribución del volumen circulatorio → acumulación periférica y cortocircuito vascular → hipotensión	Fallo de la bomba Gasto cardíaco inadecuado	Organismo invasivo → liberación de citocinas → alteración de la función celular del endotelio → alteración circulatoria Daño tisular directo
Diagnóstico La anamnesis y la exploración física son de suma importancia	Precoz Compensado Miembros fríos Taquicardia Tensión arterial normal Resistencia vascular sistémica aumentada Disminución de la perfusión renal Gasto cardíaco presión de llenado (o presión de llenado normal) Hipotensión no compensada Alteración del nivel de conciencia Anuria Fallo cardíaco y respiratorio	Disminución del gasto cardíaco Hipotensión grave Anafilaxia → otras manifestaciones Shock medular → bradicardia acompañante	Mala perfusión Edema pulmonar Hepatomegalia Cardiomegalia Ruidos cardíacos anormales Aumento de la resistencia vascular sistémica	Taquipnea Taquicardia Fiebre o hipotermia Circulación hiperdinámica seguida de hipoperfusión Alteración de la función del sistema nervioso central Oliguria Acidosis láctica Alteración de la función de los órganos Hipoxemia Insuficiencia renal Signos de infección
Tratamiento inicial	Reposición de volumen	Reposición de volumen Vasotensores	Restricción de líquidos Vasotensores Diuréticos ± reductor de la poscarga	Reposición de volumen Vasotensores Antimicrobianos

- La acidosis metabólica grave se puede tratar con 1-2 mEq/kg de bicarbonato de sodio por vía intravenosa. El bicarbonato de sodio se debe administrar con precaución en los pacientes con ventilación disminuida, ya que puede producirse una mayor acidosis intracelular.
- Puede ser necesario el uso de vasotensores, como la dopamina, la dobutamina, la epinefrina (shock frío) y la norepinefrina (shock caliente) para mejorar la función del miocardio y mantener la tensión arterial (tabla 8-4).

TABLA 8-4 Fármacos inótropos y reductores de la poscarga

Fármaco	Dopamina	Epinefrina	Norepinefrina	Dobutamina	Milrinona
Indicación	Fármaco de primera línea para el shock séptico caliente y frío, el shock cardiógeno y el shock distributivo	Shock séptico frío, shock cardiógeno	Shock séptico caliente, shock distributivo	Shock cardiógeno	Disfunción cardíaca con tensión arterial estable
Mecanismo de acción	Dosis bajas: aumenta el flujo sanguíneo renal y esplénico, y la contractilidad Dosis altas: aumenta la frecuencia cardíaca y la resistencia vascular sistémica	Aumenta de la frecuencia cardiaca, la resistencia vascular sistémica y la contractilidad	Aumenta la resistencia vascular sistémica	Aumenta la contractilidad	Disminuye la resistencia vascular sistémica, aumenta la contractilidad
Dosis	2-20 (μg/kg)/min	0,01-1 (μg/kg)/min	0,01-1 (μg/kg)/min	5-20 (μg/kg)/min	0,5-1 (μg/kg)/min

- En los pacientes con disfunción cardíaca grave puede estar indicado reducir la poscarga con milrinona o nitroprusiato para mejorar el rendimiento cardíaco.
- Se debe identificar, y tratar siempre que sea posible, la disfunción de otros sistemas orgánicos, como el renal, el gastrointestinal, el hematológico (coagulación) y el SNC.
- Se debe considerar la administración de corticoesteroides en aquellos pacientes que no responden al tratamiento con fármacos vasotensores y presentan riesgo de insuficiencia suprarrenal (antecedentes de alteración del SNC, empleo crónico de corticoesteroides, púrpura fulminante o hiperpigmentación). Se han recomendado dosis de hidrocortisona desde 1-2 mg/kg para la compensación del estrés hasta 50 mg/kg para el shock. También se debe considerar una determinación aleatoria del cortisol antes de administrar la hidrocortisona.
- En caso de shock resistente a las catecolaminas, considerar la posibilidad de derrame pericárdico, neumotórax, insuficiencia suprarrenal, hipotiroidismo, pérdidas de sangre persistentes, catástrofe intraabdominal, tejido necrótico y otros problemas.
- Considerar la inserción de un catéter de Swan-Ganz para valorar el volumen y la RVS si el estado hemodinámico continúa siendo ambiguo con criterios clínicos.

ELEVACIÓN DE LA PRESIÓN INTRACRANEAL

- El aumento de la presión intracraneal (PIC) es una secuela frecuente de distintas lesiones del SNC, incluyendo traumatismos, infecciones, lesiones isquémicas y enfermedades metabólicas.
- El tratamiento orientado a la disminución de la PIC únicamente ha demostrado mejorar el pronóstico en las lesiones traumáticas del encéfalo, aunque puede beneficiar a otros pacientes cuidadosamente se leccionados.
- La PIC es el resultado de una interacción del encéfalo, el volumen de sangre intracraneal, el líquido cefalorraquídeo (LCR) y cualquier otra circunstancia que contribuya al volumen intracraneal, como tumores, hematomas, abscesos u otras lesiones con efecto masa.
- Si el volumen de uno de los componentes del contenido intracraneal aumenta, el volumen de los otros componentes, generalmente la sangre o el LCR, se debe reducir para mantener una PIC

normal.

- Cuando este mecanismo falla, la PIC aumenta.
- Si la presión es lo suficientemente alta se puede producir un movimiento del encéfalo o del tronco del encéfalo a través del tentorio o de la base del cráneo. Esto se define como herniación y puede dar lugar a una lesión irreversible del encéfalo o del tronco del encéfalo, y a la muerte.

Presión de perfusión cerebral y autorregulación cerebral

- El cerebro depende de un aporte constante de sangre que le provea de oxígeno y sustratos metabólicos. Es necesario mantener la presión de perfusión cerebral (PPC) para proteger la integridad de las células del cerebro.
- La PPC se emplea como una medida de la adecuación del flujo sanguíneo cerebral en el encéfalo lesionado. Se define por la ecuación: PPC = TAM – PIC.
- Los datos actuales en adultos sugieren que el mantenimiento de una PPC > 70 mm Hg se puede asociar a un mejor resultado neurológico.
- Se desconoce la PPC óptima en los niños, pero se considera un objetivo razonable su mantenimiento a > 50 mm Hg de acuerdo con la evidencia disponible (v. Downward en las lecturas recomendadas).
- La autorregulación se refiere a la capacidad del encéfalo para mantener el flujo sanguíneo cerebral (FSC) a pesar de las fluctuaciones de la tensión arterial media (TAM). En circunstancias normales, el FSC se mantiene adecuadamente para valores de TAM de 60-150 mm Hg. Por encima y por debajo de este intervalo, varía con la tensión arterial.
- Si la tensión arterial es baja, el FSC puede ser inadecuado y se produce isquemia.
- En el encéfalo lesionado, la autorregulación puede verse comprometida o perdida por completo. En tal caso, el FSC puede variar directamente con la tensión arterial, dando lugar a isquemia cerebral si la tensión es baja o a un exceso de flujo sanguíneo con tensiones normales o elevadas.
- Un factor muy importante en la autorregulación es la respuesta del encéfalo a los cambios de las concentraciones de O_2 y CO_2 arteriales. La hipoxia es un potente vasodilatador cerebral, y la hipocapnia un potente vasoconstrictor. Aunque pueden perderse otros aspectos de la autorregulación, estas respuestas suelen estar conservadas en el encéfalo lesionado.

Monitorización de la PIC

- El mantenimiento de la PPC requiere la monitorización de la PIC, que generalmente se realiza mediante un monitor de presión de fibra óptica en el parénquima cerebral, el espacio subdural o el epidural, o bien mediante un catéter intraventricular (ventriculostomía). Este último tiene la ventaja de permitir la extracción terapéutica de LCR.
- Las complicaciones asociadas a la monitorización son poco frecuentes, pero incluyen infección, hemorragia, convulsiones y lecturas erróneas.
- Indicaciones para la monitorización de la PIC
- Puntuación en la escala de coma de Glasgow ≤ 8 tras una lesión traumática del encéfalo.
- Tomografía computarizada craneal anormal (masa, contusiones, edema cerebral, compresión de las cisternas basales).
- Exploración neurológica enmascarada por sedación o bloqueo neuromuscular.
- La presencia de una fontanela y/o suturas abiertas no suprime la utilidad de la monitorización de la PIC.

Tratamiento de la vía aérea

- Es fundamental tener una vía aérea asegurada en pacientes con PIC elevada para prevenir una lesión secundaria por hipoxia e hipocapnia.
- La estimulación de la orofaringe o la laringe produce un incremento reflejo de la PIC mediado por un estímulo vagal. Por tanto, la intubación endotraqueal en los pacientes con riesgo de PIC elevada debe incluir medidas para atenuar esta respuesta. En general esto se realiza empleando sedantes y bloqueantes neuromusculares no despolarizantes, y también administrando pentotal sódico o lidocaína (1 mg/kg i.v.), lo que inhibe directamente la respuesta de la PIC.
- Se deben evitar los fármacos que incrementan el FSC, como la ketamina y la succinilcolina.
- Se debe evitar la hipoxia, por lo que es esencial una preoxigenación antes de la intubación.

Tratamiento (niños)

- El objetivo principal de la asistencia a los pacientes con PIC elevada es prevenir una lesión cerebral secundaria. Esto se consigue manteniendo un aporte adecuado de oxígeno y nutrientes al encéfalo le sionado, y evitando nuevas lesiones como las que producirían la isquemia o un exceso de demandas metabólicas (p. ej., convulsiones, hipertermia).
- El tratamiento va dirigido a mantener la PPC, por medio de una tensión arterial (TAM) adecuada y conservando la PIC lo más baja posible.
- Puede ser necesario administrar bolos adicionales de líquidos o vasotensores para mantener la TAM.
- Cirugía. Puede ser necesaria la evacuación quirúrgica de las lesiones con efecto masa. Sin embargo, a menudo el tratamiento quirúrgico no es suficiente, ya que suele haber un edema cerebral residual significativo que produce una PIC elevada.
- Métodos no quirúrgicos. Su intención es disminuir la PIC minimizando el metabolismo cerebral (que aumenta el volumen sanguíneo cerebral [VSC]) y controlando el exceso de FSC, a la vez que se mantiene la PPC para asegurar un aporte adecuado de oxígeno y sustratos metabólicos a las células cerebrales.
  - Control de la temperatura. El aumento de la demanda metabólica por causa de la fiebre puede incrementar el VSC y la PIC, y lesionar las células cerebrales. Se puede emplear un colchón refrescante y paracetamol por vía rectal para mantener la temperatura normal. La tiritona se puede controlar mediante parálisis muscular.
  - Cabeza con 30° de inclinación. Esta posición facilita el drenaje venoso y ayuda a disminuir el VSC.
  - Control de las convulsiones. Las convulsiones incrementan considerablemente el metabolismo cerebral y el flujo sanguíneo, y se deben tratar de forma enérgica. Hay que considerar la profilaxis con fenitoína (o fosfenitoína) o fenobarbital durante 7 días en los pacientes con alto riesgo de convulsiones postraumáticas precoces (lesión encefálica penetrante, hematomas intracraneales y fracturas de cráneo deprimidas). Para el control agudo de las convulsiones se pueden emplear los siguientes fármacos: lorazepam 0,1-0,2 mg/kg por vía intravenosa a intervalos de 5 min, fenitoína 10 mg/kg por vía intravenosa repetida si es necesario a los 30 min (hasta 30 mg/kg) y fenobarbital 10 mg/kg por vía intravenosa cada 15-30 min hasta que se resuelvan la convulsiones. La profilaxis con anticomiciales no tiene efecto sobre la aparición de convulsiones postraumáticas tardías.
  - Manejo de los líquidos. Se debe evitar la sobrehidratación. Hay que emplear líquidos isotónicos como lactato de Ringer o solución salina fisiológica. Se debe evitar la hiponatremia y la administración de líquidos hipotónicos. Se debe evitar la hiperglucemia, y no se recomienda

la administración de líquidos con glucosa intravenosos en las primeras 24 h, con la excepción de los lactantes de corta edad. Hay que monitorizar las concentraciones séricas de glucosa.

- Sedación. La disminución del metabolismo cerebral y de la agitación con sedantes puede ser muy eficaz en el control de una PIC elevada. Se emplean habitualmente benzodiazepinas, con o sin opiáceos. Un barbitúrico de acción corta, como el pentotal sódico, puede ser muy eficaz para la sedación antes de realizar procedimientos molestos como la succión del tubo endotraqueal o la movilización del paciente. Se puede añadir un fármaco bloqueante neuromuscular no despolarizante para prevenir la tos o la asincronía con el ventilador, que se asocian a un aumento de la PIC.
- Extracción de LCR. Con frecuencia, el empleo de un catéter intraventricular para extraer LCR es beneficioso para el control de la PIC. En los pacientes con edema grave y ventrículos muy pequeños, la extracción de LCR puede ser poco beneficiosa.
- Fármacos osmóticos y diuréticos:
  - El manitol, a dosis de 0,25-1 g/kg, es el fármaco osmótico más frecuentemente empleado para controlar la PIC. Se puede administrar en dosis intermitentes para elevaciones agudas de la PIC o de forma pautada cada 4 h a 6 h.
  - Las dosis altas de manitol se asocian a toxicidad renal. Para evitar la toxicidad renal, se determina periódicamente la osmolaridad sérica. La osmolaridad medida se compara con la osmolaridad calculada a partir de un perfil metabólico básico.
  - La osmolaridad sérica está determinada por el sodio, el nitrógeno ureico en sangre (BUN, *blood urea nitrogen)*, la glucosa y sustancias osmolares como el manitol y etilenglicol. Se puede calcular mediante la ecuación 1,86 × (Na + K) + (BUN/2,8) + (glucosa/18) + 10.
  - Hiato osmolar: se considera que una diferencia de 20 mOsm/l entre la osmolaridad sérica determinada en el laboratorio y la osmolaridad calculada representa una concentración segura de manitol (v. Diringer y Gondim en las lecturas recomendadas).
  - Debido a que se puede producir una diuresis activa, es importante monitorizar el volumen intravascular.
  - Para controlar la PIC elevada se puede emplear solución salina hipertónica (3 %) en bolos de 3 ml/kg seguidos por una infusión de 1-2 (ml/kg)/h titulado para una osmolaridad sérica de 360 mOsm/l (esto corresponde a un sodio sérico 160 mOsm/l). Puede ser necesario administrar varios bolos para obtener la osmolaridad sérica deseada.
- Hiperventilación
  - La hiperventilación produce hipocapnia y vasoconstricción cerebral, y da lugar a una disminución del VSC y de la PIC. Se deben mantener los valores de $PaCO_2$ en 35-40 mm Hg para prevenir una circulación cerebral excesiva.
  - Se debe evitar la hiperventilación profiláctica ($PaCO_2$ de 30-35 mm Hg); sin embargo, se puede considerar en casos de hipertensión intracraneal resistente tras haber maximizado las medidas farmacológicas.
  - Se puede emplear la hiperventilación intensa transitoria para el control agudo de una elevación de la PIC que no responde a otras medidas (sedación, tratamiento hiperosmolar).
  - La hiperventilación crónica (PCO_2 de 20-30 mm Hg) puede producir más isquemia cerebral si se mantiene durante períodos prolongados.
  - Para asegurar que el VSC es adecuado, en especial si se emplea hiperventilación, se recomienda monitorizar el VSC, la saturación venosa yugular o la oxigenación del tejido cerebral.

- Coma barbitúrico
  - Disminuye el FSC al disminuir el metabolismo cerebral.
  - Se puede considerar en pacientes con PIC resistente al tratamiento médico y quirúrgico máximo.
  - Para empezar se puede administrar una dosis de carga de pentobarbital de 5-10 mg/kg en 1 h seguida de una infusión continua de 1-5 (mg/kg)/h, ajustando la dosis según el efecto clínico.
  - El tratamiento con barbitúricos a altas dosis suele producir hipotensión, por lo que con frecuencia es necesario administrar bolos de líquido adicionales o fármacos vasotensores.
  - Si el paciente evoluciona hasta la herniación, la primera exploración de muerte cerebral se debe diferir hasta que el pentobarbital se haya eliminado (v. más adelante).
- Tratamiento con corticoesteroides. Actualmente sólo están indicados en el edema vasógeno causado por tumores.

MUERTE SEGÚN CRITERIOS NEUROLÓGICOS (MUERTE CEREBRAL)

Definición

- La muerte cerebral es una lesión irreversible del encéfalo, incluyendo el tronco encefálico, causada por una enfermedad conocida que puede dar lugar a muerte cerebral. Las medidas de soporte vital son fútiles y sólo se deben emplear para la donación de órganos.
- El diagnóstico de muerte cerebral no se puede realizar en situaciones que pueden ser causa de una ausencia clínica de actividad troncoencefálica detectable. Éstas incluyen:
  - Shock.
  - Alteraciones electrolíticas, ácido-base o endocrinas graves.
  - Hipotermia grave (temperatura central de 32 °C o menos).
  - Hipotensión.
  - Intoxicación por fármacos (p. ej., coma barbitúrico), envenenamiento o bloqueo neuromuscular.
- Estas situaciones se deben corregir antes de realizar el diagnóstico de muerte cerebral. La mayoría de los hospitales tienen directrices con respecto al diagnóstico de muerte cerebral, que deben ser consultadas antes de cualquier determinación definitiva.

Exploración física

- En la mayoría de los casos, los criterios de la exploración física son suficientes para establecer el diagnóstico de muerte cerebral. Sin embargo, puede ser necesario realizar pruebas para confirmar el diagnóstico en los niños de muy corta edad (1 año).
- La exploración debe ser efectuada por dos médicos, el adjunto y un neurólogo o neurocirujano.
- Es necesario realizar dos exploraciones. El intervalo recomendado entre la primera y la segunda varía en función de la edad del paciente.
  - Lactantes de 1 semana a 2 meses de edad: hasta 48 h.
  - Lactantes hasta 1 año de edad: 24 h.
  - Resto de pacientes: 12 h.
- Hay una ausencia de respuesta motora a los estímulos dolorosos, aunque pueden estar presentes

reflejos rudimentarios de la médula espinal, como la triple flexión de los miembros inferiores, con los estímulos dolorosos.

- Los reflejos del tronco encefálico están ausentes
- Pupilas dilatadas (4-6 mm).
- Falta de respuesta pupilar a la luz intensa.
- Ausencia de movimientos oculocefálicos con el giro rápido de la cabeza (ausencia de reflejo de ojos de muñeca).
- Ausencia de reflejo calórico u oculovestibular (es decir, ausencia de movimiento ocular al irrigar el tímpano con agua fría).
- Ausencia de reflejo corneal al tocar la córnea suavemente con un bastoncillo de algodón o con una gasa.
- Ausencia del reflejo de la tos.
- Ausencia del reflejo nauseoso.
- Es necesaria una prueba de apnea
- Tras preoxigenar al paciente con oxígeno al 100 % durante 5-10 min, se retira el ventilador.
- Se administra oxígeno a través de un pequeño catéter colocado en el tubo endotraqueal o con algún otro medio de flujo continuo de gas.
- El incremento medio de la $PaCO_2$ arterial es de 3 mm Hg/min y se monitoriza cada 5 min.
- Se observa al paciente en busca de signos de esfuerzo respiratorio a medida que aumenta la $PaCO_2$.
- La prueba se considera positiva en ausencia de esfuerzo respiratorio espontáneo a pesar de una elevación de la $PaCO_2$ de 60 mm Hg o de 20 mm Hg por encima del valor basal.
- En los pacientes con inestabilidad cardiopulmonar grave puede no ser posible completar la prueba de apnea, por lo que se recomienda realizar pruebas de confirmación para establecer el diagnóstico de muerte cerebral.

Pruebas de imagen

- Las pruebas de confirmación son opcionales en los adultos, pero se recomiendan en los niños de muy corta edad. Proporcionan evidencia de falta de FSC o de actividad neuronal (electroencefalograma [EEG]); ambas indicativas de pérdida de función celular.
- La angiografía cerebral puede documentar la ausencia de llenado de las arterias intracraneales a la entrada del cráneo.
- El EEG demuestra ausencia de actividad eléctrica.
- La ecografía Doppler transcraneal demuestra la ausencia de flujo diastólico y picos sistólicos muy pequeños en la sístole precoz.
- La gammagrafía cerebral con tecnecio puede demostrar la ausencia de captación intracerebral del marcador, lo que indica una falta de FSC.

CUIDADOS POSTOPERATORIOS TRAS LA CIRUGÍA CARDÍACA

- El éxito del tratamiento postoperatorio de los pacientes cardíacos se puede lograr mediante:
- El conocimiento del diagnóstico anatómico preoperatorio y de los efectos fisiopatológicos del trastorno.
- La comprensión de los detalles quirúrgicos y de las posibles complicaciones.
- Un control cuidadoso del postoperatorio en la UCI.

Circunstancias preoperatorias

- El equipo de la UCI debe estar familiarizado con los antecedentes más importantes del paciente que va a ser intervenido, incluso antes de que éste entre en el quirófano, incluyendo:
- Curso del embarazo y edad gestacional, y si es pertinente, la edad y el peso del paciente.
- Detalles anatómicos de la lesión.
- Efectos fisiopatológicos antes de la intervención.
- Estado de salud general.
- Antecedentes médicos y quirúrgicos no cardíacos.
- Resultados de cualquier prueba diagnóstica (ecocardiograma, resonancia magnética, cateterismo cardíaco) y de los estudios radiológicos.

Datos quirúrgicos

- Se deben registrar los detalles de la operación, incluyendo la anestesia empleada y la duración del cortocircuito cardiopulmonar, del clampaje de la aorta y de la parada circulatoria.
- Cortocircuito cardiopulmonar:
  - Se colocan catéteres en ambas venas cavas para extraer la sangre del paciente, que a continuación circula a través de un oxigenador y un calentador y regresa al paciente a través de la aorta ascendente.
  - Esto da lugar a un flujo sanguíneo no fisiológico y no pulsátil, desencadena una cascada de la inflamación similar a la del shock séptico y altera la función de las plaquetas.
- Tiempo de clampaje de la aorta:
  - Se coloca un clamp sobre la aorta, impidiendo el flujo sanguíneo a las venas coronarias.
  - Refleja el tiempo real de isquemia del corazón y de los pulmones.
- Parada circulatoria:
  - Todo el volumen sanguíneo del paciente drena al circuito del cortocircuito.
  - Así, el paciente no está perfundido (incluyendo el encéfalo) durante este tiempo.
- Cuanto más largo es el tiempo de isquemia/perfusión artificial, mayores son la respuesta inflamatoria sistémica y la disfunción de órganos terminales.
- Es importante conocer los detalles del abordaje quirúrgico, la facilidad de salida del cortocircuito, las complicaciones intraoperatorias (como arritmias, sangrado o embolia gaseosa).
- Generalmente se realiza un ecocardiograma transesofágico en el quirófano para evaluar la presencia de defectos residuales.

Control en la UCI: las primeras horas

- Estabilizar al paciente a su llegada del quirófano.
- Verificar la colocación del tubo endotraqueal mediante auscultación y radiografía de tórax.
- Determinar el estado hemodinámico del paciente (palpar los pulsos centrales y periféricos, relleno capilar del lecho ungueal, temperatura de los miembros, color de la piel, frecuencia cardíaca).
- Realizar pruebas de laboratorio basales (gasometría, lactato, saturación venosa central, electrólitos séricos, calcio iónico, hemograma completo, tiempo de protrombina/tiempo de tromboplastina parcial [TP/TTP]).
- Confirmar el ritmo sinusal.
- Observar las curvas y valores de todos los monitores (incluyendo algunas o todas las siguientes: arteria radial/femoral, aurícula derecha, aurícula izquierda, presión venosa central

[PVC]).

- Proporcionar soporte respiratorio si es necesario. Tras la cirugía cardíaca, a los pacientes intubados normalmente se les retira el ventilador en función de la tolerancia. En algunos casos concretos puede ser necesario emplear determinadas estrategias de ventilación.
  - Si la resistencia vascular pulmonar es alta, el paciente puede precisar sedación y bloqueo neuromuscular durante 24-72 h para evitar la aparición de crisis hipertensivas pulmonares. Se puede emplear hiperventilación, elevada concentración de oxígeno inspirado y en algunos casos óxido nítrico para facilitar el flujo sanguíneo pulmonar.
  - Si hay un flujo sanguíneo excesivo, como en los pacientes con cortocircuito intracardíaco residual, puede ser necesario emplear hipoventilación y bajo oxígeno inspirado.
  - En algunas intervenciones, como los procedimientos de Fontan y Glenn, el paciente se extuba lo antes posible, ya que una elevada presión media en la vía aérea puede producir un bajo flujo sanguíneo pulmonar.

Control en la UCI: la primera noche

- Sangrado postoperatorio. Vigilar que la cantidad no sea excesiva (> 3 [ml/kg]/h) ni muy escasa (1 [ml/kg]/h) en los drenajes torácicos.
  - Un sangrado excesivo puede indicar una coagulopatía que necesita corrección; considerar la administración de plaquetas (un cortocircuito cardíaco reciente altera la función plaquetaria), plasma fresco congelado (si el TP/TTP está alargado), crioprecipitado (si el fibrinógeno está bajo), protamina (si no se ha revertido por completo la acción de la heparina del circuito de la bomba) o factor VII recombinante (si se necesitan grandes cantidades de hemoderivados). De forma alternativa, el sangrado procedente de grandes vasos puede precisar una nueva exploración torácica y ligadura quirúrgica.
  - Un drenaje demasiado escaso puede preceder a un taponamiento cardíaco. El taponamiento se manifiesta por disminución de la tensión arterial, elevación de la frecuencia cardíaca y elevación de la PVC. Esta circunstancia se debe comunicar inmediatamente al cirujano; el paciente puede precisar una exploración torácica quirúrgica.
- Arritmias:
  - Taquicardia ectópica de la unión (TEU)
    - Se observa con mayor frecuencia en pacientes tras intervenciones sobre el tabique interventricular (canal auriculoventricular [AV], comunicación interventricular, tetralogía de Fallot).
    - A menudo comienza despacio y acelera; una vez que la velocidad supera a la del nodo sinoauricular, se convierte en el marcapasos dominante. Se manifiesta por la presencia de más complejos QRS que ondas p, o con una relación RP 1:1, con ondas p dentro de los complejos QRS, que están estrechados.
    - Produce asincronía aurícula-ventrículo, y con frecuencia se observa una disminución de la tensión arterial sistólica de 10-15 mm Hg. Esta asincronía se puede identificar por la presencia de ondas A en cañón en el registro de PVC.
    - El tratamiento incluye disminuir la frecuencia con bolos de amiodarona (5 mg/kg) administrados lentamente en 30 min, y con infusión continua de 15 [mg/kg]/día. La amiodarona intravenosa puede producir hipotensión como resultado de los efectos residuales del cortocircuito cardíaco y del transportador liposoluble, por lo que es preciso monitorizar estrictamente a los pacientes durante su administración. La TEU puede empeorar con una elevación de las catecolaminas; por tanto, el empleo de narcóticos y evitar los fármacos inótropos puede ayudar al tratamiento. Es importante enfriar la

temperatura central (evitando una hipertermia excesiva). La venodilatación periférica y no utilizar lámparas de calor permiten que el calor irradie desde el corazón. Las bolsas de hielo pueden empeorar el cuadro al producir una vasoconstricción periférica y una mayor hipertermia central.

- Una vez que la frecuencia ha disminuido, se puede establecer un marcapasos auricular a una frecuencia que supere la de la TEU para lograr una sincronía aurícula-ventrículo y mejorar la tensión arterial.
- El marcapasos auricular a frecuencias altas (> 180 lpm) produce una alteración del llenado ventricular y disminuye el volumen sistólico, disminuyendo así la tensión arterial.
- Este trastorno con frecuencia se resuelve en 12-24 h.

- Bloqueo cardíaco completo
  - Este fallo en la conducción del nodo AV, similar a la TEU, se observa en pacientes cuya intervención afecta al tabique interventricular (canal AV).
  - La frecuencia de escape subyacente es lenta, de la unión o ventricular, y a menudo es insuficiente para mantener el gasto cardíaco.
  - El tratamiento consiste en programar el marcapasos de manera que estimule el ventrículo cada vez que detecte un latido auricular.
  - Este trastorno a menudo se resuelve en los primeros días tras la intervención. Si persiste más de 2 semanas, es necesario colocar un marcapasos permanente.
- Taquicardias ventriculares
  - Esta afección se puede confundir con una TEU.
  - Con frecuencia se produce un aumento rápido de la frecuencia, frente a la lenta elevación observada en la TEU.
  - Si el paciente está hemodinámicamente estable, se pueden intentar maniobras vagales (hielo en la cara) y administrar adenosina.
  - Si el paciente está hemodinámicamente inestable, se debe intentar la cardioversión sincronizada o bien establecer un marcapasos auricular a un ritmo rápido que sobrepase el del paciente (300 lpm) durante varios segundos.
  - Si el ritmo no revierte con adenosina, se debe considerar la presencia de aleteo o flúter auricular o de taquicardia auricular ectópica. Estas situaciones requieren un marcapasos rápido o la cardioversión DC.
- Síndrome de bajo gasto cardíaco: típicamente alcanza el nadir 6-12 h tras la intervención (v. Parr y Wernowsky en las lecturas recomendadas).
- Los factores que pueden contribuir al bajo gasto cardíaco son los defectos estructurales residuales o no reconocidos, la persistencia de la disfunción ventricular perioperatoria, las lesiones por reperfusión/efectos del cortocircuito, el tipo de intervención quirúrgica (p. ej., ventriculotomía), las complicaciones de la cirugía (compromiso de las arterias coronarias durante la reparación de una transposición de grandes vasos), la arritmia, la hipertensión pulmonar y las infecciones.
- Manifestaciones: disminución del estado mental, hipertermia central, miembros fríos/moteados, taquicardia, estrechamiento de la presión de pulso, hipotensión, disminución de la saturación venosa mixta, elevación de la acidosis láctica, aumento de tamaño del corazón y edema pulmonar en la radiografía de tórax.
- Tratamiento: la evaluación de la PVC y de la presión en la aurícula derecha (AD) y en la aurícula izquierda (AI), así como la exploración física, pueden ayudar a orientar el tratamiento.
  - Una baja presión de llenado (PVC, presión en la AD o la AI bajas) indica hipovolemia y se

debe tratar con la administración cuidadosa de bolos de 5 mg/kg de coloides o cristaloides.

- Una presión de llenado normal o elevada (PVC, presión en la AD o AI altas) indica una depresión de la función miocárdica y se debe tratar mediante soporte inótropo (dopamina, epinefrina, milrinona, infusión de calcio).
- Unos miembros fríos y mal perfundidos con la tensión arterial estable indican que la función miocárdica es límite, y puede tratarse reduciendo la poscarga (milrinona 0,5-1 [µg/kg]/min) (v. Hoffman en las lecturas recomendadas).
- Si el gasto cardíaco continúa disminuyendo a pesar del tratamiento, en algunos casos es necesario colocar al paciente en oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO, *extracorporeal membrane oxygenation).*
- Se puede hacer el seguimiento del empeoramiento del gasto cardíaco mediante la elevación en el ácido láctico sérico. Si se eleva rápidamente, se puede colocar al paciente en ECMO de forma electiva (v. Trittenwin en las lecturas recomendadas).
- Se debe considerar el empleo de ECMO en todo paciente con hipotensión resistente, empeoramiento de la acidosis metabólica y/o necesidad de soporte inótropo con > 0,2 [µg/kg]/min de epinefrina).
- La ECMO suele ser necesaria durante 4-5 días.

Control en la UCI: el día siguiente

- Líquidos, diuréticos y nutrición
- La mayoría de los pacientes en el postoperatorio de una intervención cardíaca precisan diuréticos después de 12-24 h.
- La nutrición, enteral o parenteral, se suele comenzar a las 24-72 h de la intervención. Si el paciente precisa ventilación mecánica prolongada, la alimentación se administra mediante sonda nasogástrica o como nutrición parenteral total, si la alimentación enteral no está indicada.
- Tratamiento respiratorio
- Se debe continuar monitorizando el drenaje del tubo torácico. Debería volverse claro y seroso. Un drenaje turbio puede ser signo de una lesión del conducto torácico que produce derrame pleural quiloso, que puede alterar la respiración.
- En ocasiones se pueden lesionar los nervios frénico o laríngeo recurrente. Esta lesión puede ser permanente debida a un traumatismo directo, o temporal a causa de la lesión térmica producida por la hipotermia inducida durante la intervención.
- La lesión del nervio laríngeo recurrente se manifiesta por estridor y dificultad respiratoria tras la extubación.
- La lesión del nervio frénico se manifiesta por dificultad respiratoria y retracción paradójica de la pared abdominal. Los niños de más corta edad tienen mayor riesgo de insuficiencia respiratoria por parálisis diafragmática, y pueden precisar la plicatura quirúrgica del diafragma.

TRATAMIENTO DEL NIÑO CON VENTRÍCULO ÚNICO

- Diversas cardiopatías congénitas tienen una fisiología común: la mezcla completa de los retornos venoso sistémico y pulmonar. Estas lesiones se suelen asociar a atresia de las válvulas AV o semilunares.
- El resultado es un flujo de salida ventricular único que se divide en dos circulaciones paralelas:

sistémica y pulmonar. La proporción relativa de flujo a estos lechos vasculares viene determinada por sus resistencias relativas al flujo.

- Así, la anatomía del ventrículo único se puede dividir en tres amplias categorías que determinan el control preoperatorio y el tratamiento quirúrgico.

Circulación equilibrada

- El flujo sanguíneo pulmonar (Q_p) es igual al flujo sanguíneo sistémico (Q_s), y la saturación de la sangre aórtica es de aproximadamente el 75 % a 85 %. Puede ser necesaria una cirugía intermedia o tratamiento médico.
- Esto sugiere que la resistencia vascular pulmonar (RVP) aún no ha descendido hasta el rango fisiológico normal.

Flujo pulmonar excesivo

- El Q_p es mayor que el Q_s. La saturación arterial es más alta, reflejando el mayor flujo pulmonar, lo que es esperable a medida que la RVP disminuye tras el nacimiento. Si no se trata, puede dar lugar a insuficiencia cardíaca congestiva.
- Se debe intentar disminuir la RVS de manera que la circulación sistémica reciba más sangre. Se pueden emplear fármacos reductores de la poscarga, como el nitroprusiato, la milrinona o un inhibidor de la enzima conversora de la angiotensina. Se deben evitar los fármacos que aumentan la RVS.
- La RVP puede aumentarse con hipoventilación controlada con bloqueo neuromuscular y bajo oxígeno inspirado (mezclando nitrógeno o dióxido de carbono mediante mascarilla o carpa).
- El hematócrito elevado puede contribuir al aumento de la RVP al incrementar la viscosidad de la sangre, disminuyendo así el cortocircuito pulmonar.
- Cuando la RVP desciende, con frecuencia es necesaria la cirugía paliativa.
- El tratamiento habitual es el cerclaje de la arteria pulmonar. Se coloca una banda alrededor del tronco de la arteria pulmonar y se aprieta hasta que la saturación de oxígeno en la aorta sea del 75 % al 85 % o el gradiente a través de la banda sea de 40-60 mm Hg.
- En el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) se emplea la arteria pulmonar para la construcción de la neoaorta, por lo que no se realiza cerclaje.

Flujo pulmonar insuficiente

- Hay hipoxemia. La saturación puede ser del 60 % o menor. El Q_p es menor que el Q_s. El objetivo del tratamiento es aumentar el flujo sanguíneo pulmonar.
- Se debe intentar aumentar la RVS. En ocasiones puede ser necesario emplear fármacos vasoconstrictores sistémicos, como la fenilefrina.
- La RVP se puede reducir aumentando los suplementos de oxígeno, la hiperventilación y la alcalosis relativa.
- Se debe evitar la hipovolemia.
- Los vasodilatadores pulmonares directos, como el óxido nítrico y la prostaciclina, pueden ser útiles.
- En algunos casos es necesario dilatar la válvula pulmonar para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar, o realizar una septostomía auricular, para aumentar la mezcla en la aurícula.
- La intervención quirúrgica primaria antes de la cirugía paliativa completa es una derivación sistemicopulmonar. Un procedimiento habitual es la derivación de Blalock-Taussig (BT)

modificada, en la cual se inserta un tubo de Gore-Tex que se anastomosa de forma terminolateral a la arteria subclavia (tronco braquiocefálico en el SCIH) y a la arteria pulmonar.

- Esto proporciona un flujo pulmonar adecuado. Tras una cirugía satisfactoria, la saturación de oxígeno es de aproximadamente el 75 % al 85 %, lo que indica una circulación equilibrada.

Tratamiento

- Todos los pacientes con ventrículo único finalmente son sometidos a una cirugía paliativa similar: la conexión sistémico-pulmonar mediante los procedimientos de Norwood, Glenn y Fontan.
- El objetivo final es separar las circulaciones arterial y venosa. Esto disminuye la carga de volumen sobre el ventrículo único que ha estado bombeando la sangre a los lechos vasculares pulmonar y sistémico.
- Si no se corrige, se produce insuficiencia ventricular.
- Antes de los procedimientos de Glenn y Fontan se realiza un cateterismo cardíaco para evaluar la RVP. Ambos procedimientos permiten que el flujo venoso penetre pasivamente en las arterias pulmonares, por lo que el éxito de la intervención depende de que la RVP y la presión telediastólica del ventrículo único sean bajas.

Derivación de Norwood

- Una vez que la presión pulmonar disminuye y el paciente desarrolla signos de sobrecirculación pulmonar (saturación de oxígeno > 85 %), generalmente en la primera semana de vida, el paciente es intervenido para separar las ramas de la arteria pulmonar del tronco principal pulmonar.
- El tronco de la arteria pulmonar se anastomosa a la aorta hipoplásica, creando una neoaorta.
- El flujo sanguíneo pulmonar se establece mediante una derivación de Sano o una derivación de BT modificada.
  - La derivación de Sano se realiza quirúrgicamente entre el ventrículo derecho y la rama de la arteria pulmonar.
  - El objetivo de la derivación de Sano es evitar la fuga diastólica, optimizando así el flujo sanguíneo coronario a un corazón previamente comprometido por el cortocircuito cardíaco y el clampaje de la aorta durante la reparación (v. Reemsten y Cua en las lecturas recomendadas).
- La derivación de BT modificada se ve complicada por la fuga diastólica, que produce una ligera hipoperfusión coronaria.

Derivación de Glenn

- Hacia los 4-6 meses de edad, cuando la RVP ha caído y el crecimiento del paciente hace que la derivación de Sano o de BT sea insuficiente (lo que se manifiesta por un descenso de la saturación arterial), se realiza una anastomosis de la vena cava superior a la arteria pulmonar.
- En este momento se deshace la derivación de BT o de Sano.
- Si se había colocado una banda en la arteria pulmonar, se puede dejar o retirar, seccionando transversalmente el tronco de la arteria pulmonar y suturando la válvula pulmonar. Estos pacientes siguen teniendo cianosis porque la vena cava inferior continúa drenando en el

corazón.

Derivación de Fontan

- Hacia los 2-3 años de edad se anastomosa la vena cava inferior a la arteria pulmonar a través de un túnel lateral extracardíaco o un conducto que excluya completamente el corazón.
- Esto permite la separación completa de las circulaciones venosa y arterial.
- Estos pacientes presentan saturaciones casi normales. La ligera reducción en la saturación de oxígeno se debe a que las venas coronarias, que contienen sangre muy desaturada, siguen drenando en el corazón.
- En muchos pacientes en que se realiza la derivación de Fontan se coloca una pequeña fenestración entre el circuito de Fontan y la aurícula derecha. Esto permite un cortocircuito auricular derecha-izquierda para mantener el gasto cardíaco en caso de que se eleve la RVP.
- Se mantienen la tensión arterial y el gasto cardíaco, mientras que la saturación de oxígeno disminuye.
- Sin esta «válvula de seguridad», el flujo sanguíneo pulmonar, y consecuentemente el gasto cardíaco, disminuyen, dando lugar a saturaciones bajas de oxígeno y a hipotensión.

Lecturas recomendadas

Acute Respiratory Distress Syndrome Network. Ventilation with lower tidal volume as compared with traditional tidal volume for acute lung injury and the acute respiratory distress syndrome. N Engl J Med 2000;342:1301–1308.

Adelson PD, et al. Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children and adolescents. Pediatr Crit Care Med 2003:4S(3).

Arnold HJ. High-frequency ventilation in the pediatric intensive care unit. Pediatr Crit Care Med 2000; (1)93–99.

Carcillo JA. Clinical practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal patients in septic shock. Crit Care Med 2002;30(6):1365–1378.

Cho DY, Wang YC, Chi CS. Decompressive craniotomy for acute shaken/impact syndrome. Pediatr Neurosurg 1995;23:192–198.

Cua CL, Thiagarajan RR, Taeed R, et al. Improved interstage mortality with the modified Norwood procedure: a meta-analysis. Ann Thorac Surg 2005;80:44–49.

Diringer MN, Zazulia AR. Osmotic therapy: fact and fiction. Neurocritical Care 2004; 2:219–234.

Downard C, Hulka F, Mullins RJ, et al. Relationship of cerebral perfusion and survival in pediatric brain injured patients. J Trauma 2000;(49):654–659.

Duracher C, Schmautz E, Martinon C, et al. Evaluation of cuffed tracheal tube size predicted using the Khine formula in children. Pediatr Anesth 2008;18:113–118.

Fuhrman BP, Zimmerman JJ. Pediatric Critical Care, 3rd Ed. Buffalo, NY: Mosby, 2005. Gondim FAA, Aiyagari V, Shackleford A, et al. Osmolality not predictive of mannitolinduced acute renal insufficiency. J Neurosurg 2005;103:444–447.

Hoffman TM, Wernovsky G, Atz AM, et al. Efficacy and safety of Milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease. Circulation 2003;107:996–1002.

Malhotra A. Low tidal-volume ventilation in the acute respiratory distress syndrome. N Engl J Med 2007; 357:1113–1120.

Mehta NM, Arnold JH. Mechanical ventilation in children with acute respiratory failure. Curr Opinions Crit Care 2004;10:7–12.
Newth CJ, Rachmann B, Patel N, et al. The use of cuffed vs uncuffed endotracheal tubes in pediatric intensive care. J Pediatr 2004;144:333–337.
Nichols DG, Ackerman AD, Carcillo JA, et al. Roger's Textbook of Pediatric Intensive Care. 4th Ed. Durham, NC: Lippincott Williams & Wilkins, 2008.
Nichols DG, Cameron DE. Critical Heart Disease in Infants and Children. 2nd Ed. Baltimore: Mosby, 2006.
Parr GVS, Blackstone EH, Kirklin JW. Cardiac performance and mortality early after intracardiac surgery in infants and young children. Circulation 1975;51:867–874.
Reemstem BL, Pike NA, Starnes VA. Stage I palliation for hypoplastic left heart syndrome: Norwood versus Sano modification. Curr Opinions Cardiol 2007;22:60–65.
Report of Special Task Force. Guidelines for determination of brain death in children. Ann Neurol 1987; 22:616–617.
St. Louis Children's Hospital. Policy on the determination of brain death, 2005.
Trittenwein G, Pansi H, Graf B, et al. Proposed entry criteria for postoperative cardiac extracorporeal membrane oxygenation after pediatric open heart surgery. Artificial Organs 1999;23:1010–1014.
Wernovsky G, Wypij D, Jonas RA, et al. Postoperative course and hemodynamic profile after the arterial switch operation in neonates and infants: a comparison of low-flow cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. Circulation 1995;92:2226–2235.
West JB. Respiratory Physiology, the Essentials. 8th Ed. San Diego: Lippincott Williams & Wilkins, 2008.

- La constelación de enfermedades quirúrgicas pediátricas es enorme. De la miríada de trastornos congénitos y adquiridos que precisan de un cirujano pediátrico, en este capítulo se exponen las más frecuentes, centrándose en el diagnóstico y el tratamiento prequirúrgico.

TRASTORNOS CONGÉNITOS

DEFECTOS DE LA PARED ABDOMINAL

Definición y anatomía

- Los defectos de la pared abdominal permiten la herniación del contenido abdominal a través de la pared abdominal
- En el **onfalocele,** el defecto se encuentra en el anillo umbilical.
- En la **gastrosquisis,** el defecto se sitúa a la derecha del ombligo/cordón umbilical.

Epidemiología

- La incidencia del **onfalocele** es de 1 por cada 4 000 nacimientos.
- La incidencia de la **gastrosquisis** es de 1 por cada 6 000-10 000 nacimientos.
- No hay predominio de ningún sexo.
- Ambos defectos se asocian a distintas anomalías
- El **onfalocele** se asocia a síndrome de Beckwith-Wiedemann, pentalogía de Cantrell, extrofia cloacal, trisomías 13, 18 y 21, síndrome de Turner y síndrome de Klinefelter.
- La **gastrosquisis** se asocia fundamentalmente a atresia yeyunoileal, sin mayor incidencia de malformaciones de otros órganos.

Etiología

- Se cree que el **onfalocele** se debe a una falta de retorno del intestino al interior del abdomen durante el embarazo.
- Se cree que la **gastrosquisis** es un defecto en la zona de involución de la segunda vena umbilical.

Anamnesis y exploración física

- Los defectos de la pared abdominal se asocian a concentraciones maternas elevadas de α-fetoproteína, y se pueden diagnosticar mediante ecografía prenatal a las 14 semanas de gestación.
- En el **onfalocele,** el contenido abdominal herniado está cubierto por una membrana. A través del saco se pueden ver el intestino delgado, el intestino grueso, el estómago y, en ocasiones, el hígado.
- En la **gastrosquisis** no hay una membrana que cubra el defecto: el intestino expuesto está engrosado, aglomerado y puede estar cubierto por un exudado fibrinoso. Generalmente está herniado todo el intestino medio, aunque si el defecto es grande también se pueden herniar otros órganos, incluyendo el estómago y los órganos pélvicos.

Pruebas de imagen

- **Estudio prenatal.** Las pruebas de imagen incluyen un estudio ecográfico detallado en busca de otras malformaciones, ecocardiografía fetal y amniocentesis para determinar el cariotipo. La cesárea y el adelanto del parto no están indicados, a no ser que sean necesarios por otras causas obstétricas.
- **Estudio posnatal.** En combinación con una exploración física detallada, las pruebas de imagen están orientadas a la identificación de otras malformaciones congénitas. Generalmente se realiza una ecografía abdominal, un ecocardiograma y otras técnicas radiológicas.

Tratamiento

Posnatal

- Es imprescindible la descompresión nasogástrica al nacer.
- La membrana del onfalocele se debe cubrir con una gasa estéril empapada en solución salina fisiológica y un envoltorio plástico. El intestino herniado en la gastrosquisis se debe tratar de forma similar.

- Puede ser necesario emplear una lámpara de calor para mantener la normotermia.
- Hasta la reparación de los defectos se administra al paciente nutrición parenteral total (NPT).
- Las pérdidas de líquido pueden ser importantes, por lo que es necesario un control cuidadoso del estado hídrico.
- Los antibióticos están indicados en la gastrosquisis y en caso de rotura de la membrana del onfalocele.

Cirugía

- En los lactantes con defectos pequeños, con un escaso volumen de contenido herniado, se puede realizar el cierre primario.
- Cuando el volumen intraabdominal al nacer es demasiado pequeño para que quepa el contenido extraabdominal, se realiza un cierre diferido empleando un silo que se coloca a la cabecera del paciente.
- El tratamiento postoperatorio en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) incluye ventilación mecánica y vigilancia de la aparición de síndrome compartimental abdominal. Tras el cierre es esperable la aparición de íleo, por lo que se debe continuar la NPT. La función intestinal generalmente regresa más rápidamente en los pacientes con onfalocele que en aquellos con gastrosquisis.

Resultados y complicaciones

- El resultado depende considerablemente de la edad gestacional al nacer, así como de la presencia de otras malformaciones congénitas o de trastornos genéticos.
- El retraso de la alimentación enteral puede incrementar el riesgo de enterocolitis necrosante (v. más adelante).
- Las complicaciones a largo plazo incluyen el reflujo gastroesofágico y la obstrucción intestinal por adherencias.

HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

Definición y anatomía

- La hernia diafragmática congénita es un defecto en el diafragma que permite la herniación del contenido abdominal al interior del tórax.
- La mayoría de los casos (80 %) son en el lado izquierdo. La afectación bilateral es infrecuente.

Epidemiología

- La incidencia es de aproximadamente 1 por cada 2 000-5 000 nacimientos.
- El trastorno se asocia a hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar.

Etiología

- La causa es un defecto en el desarrollo del diafragma.
- Actualmente no se conoce ninguna causa genética.

Anamnesis

- En el 80 % de los casos hay antecedentes de polihidramnios.
- La hernia diafragmática congénita se puede diagnosticar mediante ecografía prenatal. Se debe realizar un análisis cromosómico prenatal.

Exploración física

- Taquipnea, quejido, cianosis y disminución del murmullo vesicular en el lado afectado.
- Se puede observar un abdomen excavado con tórax asimétrico y distendido.
- Puede haber hipotensión como resultado de la compresión del mediastino y la obstrucción del retorno venoso al corazón.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Las pruebas incluyen gasometría y pulsioximetría preductal y posductal.
- La radiografía de tórax, en la cual se observa el intestino en el tórax y escasez de gas intestinal en el abdomen, confirma el diagnóstico.
- Hasta en el 25 % de los lactantes con hernia diafragmática congénita puede haber malformaciones cardíacas; es necesario realizar un ecocardiograma.

Diagnóstico diferencial

- Se debe considerar la posibilidad de una eventración diafragmática congénita.

Tratamiento

- Puede ser necesario administrar óxido nítrico para producir vasodilatación pulmonar.

Oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO, extracorporeal membrane oxygenation)

- La ECMO puede ser útil cuando hay un aporte de oxígeno inadecuado en una situación de hidratación, hemoglobina circulante, soporte farmacológico y ventilación adecuados.
- Generalmente los lactantes deben tener una edad gestacional > 34 semanas, pesar más de 2 000 g, no presentar hemorragia intracraneal grave, haber estado en ventilación mecánica durante menos de 14 días y no presentar malformaciones congénitas letales.

Cirugía

- El cierre quirúrgico no es una emergencia; es más, se debe realizar cuando el lactante se encuentra fisiológicamente estable y el tono vascular pulmonar se ha optimizado al máximo.
- El tratamiento preoperatorio incluye:
  - Sonda nasogástrica, líquidos intravenosos, intubación y ventilación mecánica.
  - La ventilación mediante mascarilla o bolsa está contraindicada para evitar la distensión del intestino.
  - Se deben realizar determinaciones seriadas de gasometría sanguínea y pulsioximetría preductal y posductal.

Resultados y complicaciones

- Las tasas de mortalidad varían entre el 20 % y el 52 % (lactantes con hernia diafragmática congénita que precisan ECMO).
- Hasta el momento no se han identificado factores que permitan predecir el resultado de forma fiable.
- Es posible que aparezcan hipoplasia e hipertensión pulmonar.
- En el 45 % al 85 % de los pacientes se produce reflujo gastroesofágico.

ATRESIA ESOFÁGICA Y FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA

Definición y anatomía

- La atresia esofágica es una discontinuidad en el esófago. Puede haber asociada una conexión fistulosa entre el esófago y la tráquea, denominada fístula traqueoesofágica.

- La clasificación se basa en la localización de la fístula traqueoesofágica, si la hay. El 85 % de los pacientes presenta un saco ciego superior, con una fístula que conecta la tráquea al esófago distal.
- La fístula puede estar en la porción proximal o distal del esófago.
- También puede haber una fístula sin atresia, que da lugar a una presentación clínica diferente.

Epidemiología y etiología

- La incidencia es de aproximadamente 1 por cada 4 000 recién nacidos vivos, con un ligero predominio masculino.
- Aproximadamente el 50 % de los pacientes presentan un síndrome congénito asociado (p. ej., VACTERL [*abnormalities of Vertebrae, Anus, Cardiovascular, Trachea, Esophagus, Renal system, and Limbs*], trisomías 18 y 21, o síndrome CHARGE [*Coloboma of the eye, Heart defects, Atresia of the choanae, Retardation of growth and/or development, Genital and/or urinary abnormalities, and Ear abnormalities and deafness*]).
- La separación anómala del esófago y la tráquea se produce durante la cuarta semana de gestación.

Anamnesis

- Es característico el polihidramnios.
- El diagnóstico se puede realizar mediante ecografía prenatal.

Exploración física

- Un recién nacido con atresia esofágica presenta un babeo exagerado y episodios de cianosis con dificultad respiratoria. Es imposible pasar una sonda hasta el estómago del lactante.
- El recién nacido con fístula traqueoesofágica aislada presenta una deglución normal y no babea, pero puede atragantarse y toser con las tomas.
- El neonato con fístula distal o fístula aislada puede presentar distensión abdominal.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Las pruebas incluyen un hemograma completo, electrólitos, determinación del grupo sanguíneo y detección de aloanticuerpos.
- Tras la colocación de una sonda oral, las radiografías de tórax y abdomen muestran el catéter situado en el esófago.
- La presencia de aire en el estómago sugiere una fístula distal o aislada.
- Los pacientes con fístula proximal o sin fístula no presentan aire en el abdomen.
- La localización del arco aórtico, importante para la planificación quirúrgica, se puede realizar con un ecocardiograma o una angiografía mediante tomografía computarizada (angio-TC).
- Debido a su frecuente asociación con otras malformaciones, es necesario realizar una ecografía abdominal y un ecocardiograma.

Tratamiento: cirugía

- El tratamiento preoperatorio incluye:
- Colocar al lactante en posición incorporada e insertar una sonda nasoesofágica u oroesofágica para succionar la saliva y evitar la aspiración y la neumonía. El neonato no debe tomar nada por boca.

- Si el paciente presenta dificultad respiratoria o neumonía, administrar ventilación mecánica. La punta del tubo endotraqueal debe situarse más allá de la fístula. Está contraindicada la ventilación con bolsa y mascarilla en caso de fístula distal, ya que produce distensión abdominal.
- El objetivo de la cirugía, que es semielectiva, es restaurar la continuidad del esófago.

Complicaciones

- La disfagia es un síntoma postoperatorio frecuente.
- La aparición de reflujo gastroesofágico (40 %) y de infecciones respiratorias recurrentes debidas a aspiraciones silentes pueden precisar una funduplicatura.
- Las complicaciones tardías incluyen estenosis de la anastomosis y traqueomalacia.

MALROTACIÓN

Definición y anatomía

- La posición anormal del intestino medio hace que la base del mesenterio sea estrecha, por lo que cabe el riesgo de que se produzca un vólvulo del intestino medio (potencialmente mortal), una obstrucción intestinal o una oclusión de los vasos mesentéricos, que es una urgencia quirúrgica.
- El ligamento de Treitz se sitúa a la derecha de la línea media; la base del mesenterio es estrecha y hay bandas de Ladd sobre el duodeno.

Epidemiología y etiología

- El 75 % de los lactantes presenta clínica antes del mes de edad, y el 90 % es sintomático en el primer año de vida.
- La malrotación también puede manifestarse durante la infancia o la edad adulta.
- La incidencia en las autopsias es del 0,5 % al 1 %.
- En aproximadamente el 50 % de los pacientes hay malformaciones asociadas, como hernia diafragmática congénita, defectos de la pared abdominal, malformaciones traqueoesofágicas, membranas o atresias intestinales, malformaciones anorrectales, malformaciones ortopédicas, malformaciones cardíacas, *situs inversus*, asplenia y polisplenia.
- La rotación y la fijación anormales del intestino delgado se producen durante el embarazo.

Anamnesis

- Los síntomas más frecuentes son vómitos biliosos, dolor abdominal cólico y distensión abdominal.
- Si hay un vólvulo del intestino medio, el paciente puede estar letárgico e irritable. Los pacientes con vólvulo crónico del intestino medio pueden presentar un síndrome de malabsorción.
- Los niños que no son diagnosticados durante la lactancia pueden presentar dolor abdominal crónico, vómitos, diarrea y fallo de medro.
- En ocasiones, la malrotación es un hallazgo casual durante un estudio radiológico por otra causa.

Exploración física

- Se observa distensión abdominal, deshidratación y puede que signos de shock.
- El dolor abdominal a la palpación y la sangre en el tacto rectal sugieren isquemia intestinal.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Los análisis incluyen hemograma, electrólitos, grupo sanguíneo y detección de aloanticuerpos.
- El estudio del tracto gastrointestinal superior con contraste es diagnóstico.
- La ecografía, que es una buena herramienta de cribado, permite observar la orientación inversa de la arteria y la vena mesentéricas superiores.
- Se puede realizar un seguimiento del intestino delgado si el estudio gastrointestinal superior es normal pero los síntomas son compatibles con malrotación.

Cirugía

- El tratamiento preoperatorio incluye la descompresión mediante sonda nasogástrica, la reposición de líquidos y la corrección de las alteraciones electrolíticas y ácido-base. El tratamiento antibiótico está indicado en los pacientes con vólvulo del intestino medio, peritonitis o sepsis.
- La intervención de Ladd consiste en la sección de las bandas de Ladd sobre el duodeno y el ensanchamiento de la base del mesenterio, colocando el intestino sin rotación.
- Es necesaria una intervención quirúrgica urgente en caso de malrotación con vólvulo del intestino medio. Se debe enseñar a los padres de los niños con malrotación asintomática pendientes de intervención a reconocer los signos y síntomas de esta urgencia.
- En los casos en que se diagnostica una malrotación sin vólvulo del intestino medio se realiza la intervención de Ladd debido al riesgo asociado de vólvulo del intestino medio.

Complicaciones

- En aproximadamente el 25 % de los pacientes quirúrgicos se producen complicaciones a largo plazo relacionadas con adherencias, incluyendo obstrucción intestinal.

HERNIA INGUINAL

Definición

- Consiste en la protrusión del contenido intraabdominal (p. ej., epiplón, intestino, gónadas) hacia el canal inguinal a través de un defecto en la pared abdominal.

Epidemiología y etiología

- La mayoría de las hernias en los lactantes y niños son indirectas.
- La reparación de una hernia inguinal es la intervención quirúrgica realizada con mayor frecuencia en los niños.
- Su incidencia en los neonatos a término es del 3 % al 5 %, y puede ser hasta del 60 % en los prematuros. La máxima incidencia se observa en los 3 primeros meses de vida.
- La etiología es un proceso vaginal permeable.

Anamnesis

- Con frecuencia los padres refieren la aparición intermitente de un bulto en la ingle, asociado al llanto o al esfuerzo.
- El lactante puede estar irritable y presentar anorexia.

Exploración física

- Puede haber una masa en la ingle, que en los lactantes varones puede extenderse hasta el escroto.
- La transiluminación del escroto puede ayudar a diferenciar una hernia de un hidrocele.
- Una hernia que no se puede reducir se denomina incarcerada. Si hay compromiso del aporte de sangre debido a la incarceración, la hernia está estrangulada.

Pruebas de imagen

- Se puede emplear la ecografía si el diagnóstico mediante la exploración física es dudoso.

Diagnóstico diferencial

- Otras posibilidades son hidrocele, torsión testicular, tumor testicular y adenopatía.

Tratamiento

Cirugía

- En los lactantes con una hernia fácilmente reductible se debe realizar una reparación quirúrgica electiva de forma ambulatoria en el plazo de 2 semanas (Chen LE, Zamakhshary M, Aspelund G, et al. Impact of wait-time on outcomes in infant inguinal hernias. Pediatr Surg Int Online: 16 Dec 2008).
  - El riesgo de incarceración tras una reducción manual dificultosa es significativo; si la reducción es difícil, se debe ingresar al niño en el hospital y realizar la reparación de la hernia en el plazo de 48-72 h.
  - Una hernia incarcerada o estrangulada requiere exploración quirúrgica y reparación urgentes.
  - Se debe enseñar a los padres de los niños pendientes de intervención quirúrgica por una hernia inguinal a reconocer los signos y síntomas de la incarceración, y se les debe explicar que ésta es una urgencia quirúrgica.
- La herniorrafia primaria es el tratamiento adecuado. En los lactantes de corta edad se realiza una exploración contralateral.

Complicaciones

- Las complicaciones preoperatorias incluyen incarceración, estrangulación e isquemia intestinal que precisa resección del intestino.
- Las complicaciones asociadas a la cirugía electiva de la hernia son poco frecuentes (2 %) e incluyen hematoma, infección de la herida y complicaciones gonadales.
- La tasa de complicación quirúrgica se eleva significativamente en caso de incarceración.
- En los neonatos, la reparación se asocia a una tasa de recurrencias de hasta el 8 %. En los lactantes mayores, la tasa de recurrencias esperable es del 1 %.

TRASTORNOS ADQUIRIDOS

ENTEROCOLITIS NECROSANTE

Definición y anatomía

- La enterocolitis necrosante es una enfermedad inflamatoria aguda del intestino que puede progresar hasta la necrosis y la perforación del tejido intestinal.
- Afecta con mayor frecuencia al íleon terminal y al colon derecho, pero puede afectar a cualquier segmento del tracto gastrointestinal.

Epidemiología y etiología

- La enterocolitis necrosante se produce en 1 a 3 de de cada 1 000 recién nacidos vivos.
- Su incidencia en la UCIN es del 2 %.
- La etiología es multifactorial. Los factores predisponentes incluyen la prematuridad y la alimentación enteral.

Anamnesis

- La presentación clásica incluye la tríada de distensión abdominal, heces sanguinolentas y neumatosis intestinal.
- El paciente típico tiene 2-3 semanas de edad y ha recibido alimentación con fórmula artificial.

Exploración física

- En la exploración abdominal puede destacar la presencia de distensión, eritema de la pared abdominal o una masa palpable (asa intestinal dilatada y fija).
- Si el lactante está séptico también puede presentar taquicardia, hipotensión, hipotermia y signos de mala perfusión.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Es útil la evolución del recuento de leucocitos y plaquetas, así como la concentración de hemoglobina. También se realiza un seguimiento de los electrólitos y de la gasometría.
- Los hemocultivos pueden ayudar en la prescripción del tratamiento antibiótico.
- Es útil realizar radiografías seriadas de abdomen (anteroposterior, decúbito lateral izquierdo, y lateral) en busca de neumatosis intestinal, gas en la vena porta y neumoperitoneo. Con frecuencia se observan asas distendidas del intestino delgado, lo que puede ser un hallazgo inespecífico.
- La ecografía puede detectar una neumatosis intestinal y gas en la vena porta.

Monitorización

- Es necesaria una monitorización hemodinámica continua.

Tratamiento

Conservador

- En los pacientes con enterocolitis necrosante sin sepsis ni hemorragia digestiva es de elección el tratamiento médico. Si se desarrolla un neumoperitoneo es necesario el tratamiento quirúrgico.
- El tratamiento conservador consiste en la administración de antibióticos, reposición de líquidos, descompresión nasogástrica u orogástrica, e interrupción de la alimentación enteral. Puede ser necesario el empleo de vasotensores. También se inicia nutrición parenteral.

Cirugía

- Los principios básicos de la intervención quirúrgica son la laparotomía exploradora, la resección del intestino necrótico perforado y la creación de una ostomía. Más recientemente, el drenaje peritoneal primario ha demostrado ser un tratamiento alternativo con un resultado equivalente.
- Las intervenciones preoperatorias consisten en la reposición hídrica y la corrección de las alteraciones electrolíticas, la anemia y la coagulopatía. Para la cirugía se debe disponer de hemoderivados con pruebas cruzadas.
- En los lactantes que están ganando peso y ya no se encuentran graves, se programa el cierre de la ostomía 8 semanas después de la intervención inicial.
- La supervivencia de los lactantes que precisan tratamiento quirúrgico es del 70 % al 80 %.

Complicaciones

- Se produce enterocolitis necrosante recurrente en el 4 % al 6 % de los lactantes.
- La complicación más frecuente es la estenosis intestinal.
- Dependiendo de la cantidad de intestino resecado, puede producirse síndrome del intestino corto y malabsorción intestinal.

ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DEL PÍLORO INFANTIL

Definición

- La estenosis hipertrófica del píloro infantil es un estrechamiento del canal pilórico causado por una hipertrofia muscular circular.

Epidemiología y etiología

- La incidencia es 2 a 3 casos por cada 1 000 recién nacidos vivos.
- La proporción hombre:mujer es de 4:1.
- Los hermanos de pacientes con estenosis hipertrófica del píloro tienen 15 veces más probabilidades de desarrollarla que aquellos sin antecedentes familiares.
- La causa es desconocida.

Anamnesis y exploración física

- La presentación clásica incluye vómitos no biliosos, que se producen con mayor frecuencia entre las 2 y las 8 semanas de vida. Inicialmente el lactante puede regurgitar las tomas, y esto

suele progresar hasta los característicos vómitos proyectivos no biliosos.
- Puede haber una masa pilórica palpable del tamaño de una aceituna. El abdomen es blando y no doloroso.
- Si hay deshidratación se observa una escasa turgencia de la piel y fontanela hundida.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- El panel de electrólitos puede mostrar alcalosis metabólica hipoclorémica debida a los vómitos.
- El nitrógeno ureico sanguíneo y la creatinina pueden indicar la gravedad de la deshidratación.
- La ecografía abdominal es diagnóstica. Si el resultado es dudoso, se puede realizar una prueba de contraste.

Tratamiento

- La estenosis hipertrófica del píloro no es una urgencia quirúrgica; antes de la intervención se debe realizar la reposición de líquidos, normalizar los electrólitos y corregir el desequilibrio ácido-base.
- Mientras se espera la intervención, se debe insertar una sonda nasogástrica para descompresión.
- La piloromiotomía se puede realizar por vía abierta o laparoscópica.

Resultados y complicaciones

- La alimentación se inicia tras la intervención, y los lactantes generalmente son dados de alta 1 o 2 días tras la intervención.
- Las posibles complicaciones de la piloromiotomía son la perforación, la infección de la herida y la dehiscencia.

INVAGINACIÓN INTESTINAL

Definición y clasificación

- La invaginación intestinal es la introducción de un segmento del intestino dentro de otro segmento, más distal, de forma similar a un telescopio.
- El peristaltismo produce la propulsión del segmento invaginado en el segmento que lo contiene, dando lugar a obstrucción linfática y venosa. La progresión de esta enfermedad causa edema de la pared intestinal, sangrado de la mucosa, insuficiencia arterial y, finalmente, necrosis intestinal.
- La clasificación se realiza en función de la anatomía: ileocólica (la más frecuente), ileo-ileal o colo-cólica.

Epidemiología y etiología

- La incidencia global es del 1 % al 4 %.
- Aproximadamente el 95 % de los casos se observan en niños menores de 2 años; la invaginación es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en este grupo de edad.
- En los pacientes de mayor edad se debe sospechar la existencia de puntos de inicio patológicos.

Los procesos que pueden dar lugar a uno de estos puntos en el intestino incluyen: divertículo de Meckel, quiste de duplicación intestinal, linfoma del intestino delgado, pólipos, fibrosis quística y púrpura de Henoch-Schönlein, aunque no se limitan a éstos.

Anamnesis

- El lactante o niño presenta de forma clásica un cuadro de llanto con encogimiento de las piernas durante los episodios intermitentes de dolor abdominal. El niño se puede encontrar asintomático entre los episodios de dolor. La mayoría de los niños con invaginación intestinal están sanos y bien nutridos.
- Los vómitos (80 %) pueden ser inicialmente no biliosos, y hacerse biliosos a medida que progresa la obstrucción. Los niños con invaginación intestinal con frecuencia presentan letargo y pueden realizar deposiciones sanguinolentas, conocidas típicamente como «en jalea de grosella».
- En ocasiones hay antecedentes de gastroenteritis o infección respiratoria de vías altas reciente.

Exploración física

- En el 85 % de los pacientes, la exploración abdominal muestra un vacío en la fosa ilíaca derecha y una masa dolorosa «en forma de salchicha» en el hipocondrio derecho. A medida que la enfermedad progresa puede aparecer distensión abdominal, dolor y signos peritoneales.
- El sangrado de la mucosa puede hacer que la prueba de sangre oculta en heces sea positiva, incluso sin antecedentes de heces sanguinolentas.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Es necesario realizar un hemograma y un estudio de electrólitos.
- Si con la anamnesis y la exploración física el diagnóstico es dudoso, se puede realizar una radiografía simple de abdomen. Si se hace cuando la enfermedad está avanzada, la radiografía puede mostrar una distribución específica del gas intestinal y signos de obstrucción o perforación.
- La ecografía tiene una sensibilidad del 98,5 % y una especificidad del 100 %.
- El enema con contraste de aire puede ser a la vez diagnóstico y terapéutico.

Tratamiento

Conservador

- Se puede realizar una reducción hidrostática de la invaginación intestinal mediante solución salina fisiológica o con un enema de aire, por parte del radiólogo, tras notificarlo al cirujano pediátrico. Este procedimiento está contraindicado en los pacientes con peritonitis o signos de shock.
  - La reducción no quirúrgica puede verse complicada por una perforación, que es una urgencia quirúrgica.
  - Si la reducción tiene éxito, el paciente permanece ingresado en observación durante 24-48 h.

Cirugía

- El tratamiento quirúrgico está indicado en los pacientes con peritonitis o shock.
- Los pacientes con una reducción incompleta o fallida, recidivas precoces múltiples o un punto de inicio patológico, también precisan reducción quirúrgica y/o resección.
- La preparación para la cirugía incluye la colocación de una sonda nasogástrica para descompresión, la reposición de líquidos y la corrección de las alteraciones electrolíticas y ácido-base. En los pacientes que se encuentran sépticos o con signos peritoneales está indicado el tratamiento antibiótico.
- Un estudio poblacional ha demostrado que los pacientes que necesitan traslado a un hospital universitario tienen un mayor riesgo de reducción quirúrgica. Los pacientes trasladados más de 1 día después del ingreso tenían un riesgo aún mayor. Esto destaca la importancia del diagnóstico y del tratamiento precoces de la invaginación intestinal.

Recurrencia

- Tras una reducción no quirúrgica, la tasa de recurrencia es del 13 % en los menores de 2 años. Un tercio de estos casos se producen en las primeras 24 h tras la reducción.
- Después de una reducción quirúrgica, la recidiva es poco frecuente.

APENDICITIS

Definición

- Inflamación del apéndice que puede progresar a necrosis y perforación.

Epidemiología y etiología

- La apendicitis es la urgencia quirúrgica más frecuente durante la infancia.
- El pico de incidencia se sitúa a los 10-12 años de edad. La mayor tasa de perforación en los niños (30 %) en comparación con los adultos se atribuye al hecho de que a menudo los síntomas se confunden con gastroenteritis y a la incapacidad del niño para comunicar su dolor.
- La obstrucción del orificio apendicular produce congestión venosa que da lugar a insuficiencia arterial.

Anamnesis

- Dolor periumbilical difuso, que posteriormente se localiza en la fosa ilíaca derecha y se acompaña de náuseas, vómitos, anorexia y fiebre.
- También puede haber diarrea.
- Es posible que no aparezcan todos los síntomas.

Exploración física

- La palpación del abdomen en la fosa ilíaca derecha produce dolor. Puede haber dolor de rebote o defensa.
- La palpación en la fosa ilíaca izquierda puede producir dolor en la fosa ilíaca derecha (signo de Rovsing).
- La exploración rectal produce dolor focal en el lado derecho si el apéndice está situado en la pelvis.

- Si el niño está estable y el diagnóstico de apendicitis es dudoso, se deben realizar exploraciones abdominales repetidas para monitorizar el curso clínico del paciente.

Pruebas de laboratorio

- Los pacientes con apendicitis suelen tener leucocitosis moderada con neutrofilia.
- Se debe realizar un análisis de orina para descartar una infección urinaria, que puede tener una presentación clínica similar.
- Si la presentación no es la clásica, puede ser útil una determinación de enzimas hepáticas, amilasa y lipasa.

Pruebas de imagen y procedimientos diagnósticos quirúrgicos

- La ecografía abdominal es una prueba bastante sensible y específica para la apendicitis.
- La TC puede ser útil en algunos casos, aunque no suele ser necesaria.
- La laparoscopia diagnóstica es especialmente útil en chicas adolescentes, en las que el diagnóstico de apendicitis es difícil.

Diagnóstico diferencial

- Se deben descartar gastroenteritis, adenitis mesentérica, enfermedad de Crohn, infección urinaria, pielonefritis y patología ginecológica.

Tratamiento

- En los pacientes con apendicitis perforada y dolor ≥ 5 días de evolución se prefiere el tratamiento con antibióticos intravenosos (con fármacos que cubran bacterias aerobias y anaerobias). Se debe realizar una apendicectomía diferida en 6 semanas.

Cirugía

- La apendicectomía se puede realizar por vía laparoscópica o abierta. Estudios recientes sugieren que la apendicectomía laparoscópica se puede asociar a una menor tasa de infección de la herida y a una estancia hospitalaria más corta.
- Antes de la intervención se debe mantener al paciente a dieta absoluta con reposición de líquidos. Se deben administrar antibióticos una vez realizado el diagnóstico de apendicitis.

Complicaciones

- Las complicaciones precoces incluyen el absceso intraabdominal y la infección de la herida.
- Las complicaciones tardías se relacionan con las adherencias, incluyendo la obstrucción intestinal.

TRAUMATISMO ABDOMINAL

Definición y anatomía

- Los órganos sólidos que se lesionan con más frecuencia son el hígado, el bazo, los riñones y el páncreas.

- La lesión o perforación de una víscera hueca puede producirse en cualquier parte del tracto digestivo.
- También se pueden lesionar las estructuras vasculares.
- Las referencias externas para los límites del abdomen son los pezones en la parte superior y la pelvis en la inferior.

Epidemiología y etiología

- Aproximadamente el 50 % de todas las muertes infantiles están relacionadas con traumatismos.
- Entre el 10 % y el 15 % de las muertes por traumatismos se pueden atribuir a una lesión abdominal.
- Las lesiones abdominales están causadas con mayor frecuencia por traumatismos no penetrantes o cerrados.
- A pesar de unas cuidadosas valoraciones primaria y secundaria, en el 2 % al 50 % de los niños no se detectan las lesiones.

Anamnesis

- La anamnesis orientada incluye el mecanismo de la lesión:
  - ¿Fue penetrante o no penetrante?
  - ¿El paciente llevaba cinturón de seguridad?
  - ¿El paciente salió despedido?
  - ¿Hubo pérdida de conocimiento?

Exploración física

- La valoración primaria en cualquier paciente traumático incluye la evaluación de la vía aérea, de la respiración y de la circulación (ABC, *airway, breathing and circulation*).
- La valoración secundaria incluye la exploración abdominal y rectal
  - En la exploración abdominal, buscar distensión o dolor a la palpación. La presencia de contusiones o equimosis en la pared abdominal indica una aplicación de fuerza sobre el abdomen significativa.
  - En la exploración rectal, valorar la presencia de sangre en las heces y el tono del esfínter.
  - Identificar la presencia de heridas que sugieran una lesión penetrante, buscando heridas de entrada y salida.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Es necesario realizar un panel de pruebas para traumatismos (hemograma, electrólitos, enzimas hepáticas, amilasa, coagulación, grupo sanguíneo y pruebas cruzadas, análisis de orina).
- Es útil realizar radiografías de tórax y pelvis, así como una TC abdominal con contraste intravenoso.
- En pacientes con un traumatismo importante es necesario realizar una serie radiológica de la columna cervical.

Tratamiento

Conservador

- Los pacientes con un traumatismo significativo sin lesión identificable en la valoración inicial deben someterse a una evaluación clínica seriada con exploración abdominal durante 24 h.
- Los pacientes con lesiones abdominales deben recibir tratamiento antibiótico frente a bacterias aerobias y anaerobias.
- En los traumatismos penetrantes es imprescindible la profilaxis antitetánica, si no está al día. También es importante el control del dolor.

Cirugía

- La cirugía está indicada si el paciente presenta peritonitis, sangrado abdominal incontrolable, neumoperitoneo o lesión abdominal penetrante.
- En el preoperatorio es necesario canalizar dos vías intravenosas de gran calibre, realizar descompresión nasogástrica y administrar oxígeno suplementario.

ABSCESO DE TEJIDOS BLANDOS

Definición

- Colección de líquido purulento en la piel y el tejido subcutáneo.

Epidemiología y etiología

- Las cepas de *Staphylococcus aureus* resistentes a la meticilina (SARM) son cada vez más prevalentes en los niños con infecciones estafilocócicas adquiridas en la comunidad. La mayoría de estos niños no tienen factores de riesgo identificables.
- La causa es la excoriación de la epidermis, con invasión bacteriana de la piel y los tejidos blandos.

Anamnesis

- Con frecuencia hay antecedentes de varios días con inflamación progresiva y dolor, eritema y calor en una región localizada de la piel.
- Puede haber secreción por la herida.
- Puede presentarse fiebre.
- Es importante preguntar por la existencia de una lesión cutánea.
- Otros elementos fundamentales de la anamnesis incluyen abscesos previos, abscesos recurrentes y miembros de la familia con abscesos o exposición a SARM. En ciertas áreas de la comunidad es conocida la colonización por SARM, por lo que resulta importante saber dónde vive el niño.

Exploración física, pruebas de laboratorio y de imagen

- Identificar la localización, el tamaño, la induración, la fluctuación, el drenaje y la zona eritematosa del absceso.
- Es necesario realizar un hemograma con fórmula leucocitaria y, si se drena la lesión, un cultivo de tejido de la herida o del exudado.
- Las pruebas de imagen no suelen aportar beneficio.

Procedimientos diagnósticos quirúrgicos

- Si no está claro que se trate de una muestra que se pueda drenar, puede ser útil la aspiración con aguja (de 19 F o mayor) bajo anestesia local.
- Si se obtiene líquido, la aspiración es insuficiente y se debe realizar incisión y drenaje.

Tratamiento

Fármacos

- La celulitis leve se puede tratar con dicloxacilina o cefalexina.
- Si se sospecha SARM se recomienda el tratamiento con clindamicina o trimetoprima-sulfametoxazol.
- Si el área de infección es pequeña y el drenaje es adecuado, el tratamiento antibiótico oral es suficiente.
- Si hay signos sistémicos de infección (fiebre, leucocitosis), es necesario el tratamiento antibiótico intravenoso.
- Se debe tener en cuenta que la incidencia de resistencia a la clindamicina y a la trimetoprima-sulfametoxazol está en aumento.

Cirugía

- Puede ser necesario realizar incisión y drenaje, con cambio del vendaje y del empaquetado con tira o con gasas dos veces al día, hasta que la herida esté curada.
- Un drenaje inadecuado podría producir una diseminación progresiva de la infección.

Derivación

- Los pacientes con abscesos recurrentes se deben derivar a un especialista en inmunología y enfermedades infecciosas.

Educación del paciente

- Se deben revisar las prácticas de higiene personal con los padres y el niño.

Lecturas recomendadas

Bergmeijer JHLJ, Tibboel D, Hazebroek FWJ. Nissen fundoplication in the management of gastroesophageal reflux occurring after repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 2000;35:573–576.

Fujimoto T. Hypertrophic pyloric stenosis. In: Puri P, Hollwarth M, eds. Pediatric Surgery. Heidelberg, Germany: Springer-Verlag, 2000, pp 171–180.

Gahukamble DB, Khamage AS. Early versus delayed repair of reduced incarcerated inguinal hernias in the pediatric population. J Pediatr Surg 1996;31:1218–1220.

Henry MCW, Gollin G, Islam S, et al. Matched analysis of non-operative management vs immediate appendectomy for perforated appendicitis. J Pediatr Surg 2007;42:19–24.

Logan JW, Rice HE, Goldberg RN, et al. Congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and summary of best-evidence practice strategies. J Perinatol 2007;Epub July 19:1–15.

Moss RL, Dimmitt RA, Barnhart DC, et al. Laparotomy versus peritoneal drainage for necrotizing

enterocolitis and perforation. N Engl J Med 2006;354:2225–2234.

Murphy FL, Sparnon AL. Long-term complications following intestinal malrotation and the Ladd's procedure: a 15 year review. Pediatri Surg Int 2006;22:326–329.

Orzech N, Navarro OM, Langer JC. Is ultrasonography a good screening test for intestinal malrotation? J Pediatr Surg 2006;41:1005–1009.

Owen A, Marven S, Jackson L, et al. Experience of bedside preformed silo staged reduction and closure for gastroschisis. J Pediatri Surg 2006;41:1830–1835.

Somme S, To T, Langer JC. Factors determining the need for operative reduction in children with intussusception: a population based study. J Pediatr Surg 2006;41:1014–1019.

Tirabassi MV, Wadie G, Moriarty KP, et al. Geographic information system localization of community-acquired MRSA soft tissue abscesses. J Pediatr Surg 2005;40:962–966.

Waag K. Intussusception. In: Puri P, Hollwarth M, eds. Pediatric Surgery. Heidelberg, Germany: Springer-Verlag, 2006, pp 313–320.

Yagmurlu A, Vernon A, Barnhart DC, et al. Laparoscopic appendectomy for perforated appendicitis: a comparison with open appendectomy. Surg Endosc 2006;20:1051–1054

- La adolescencia es el período de transición de la infancia a la edad adulta. Comienza típicamente a los 10-14 años de edad. Se caracteriza por un crecimiento rápido tanto físico como cognitivo y emocional, así como por el desarrollo sexual (pubertad).
- Los adolescentes comienzan a desarrollar su independencia y a separarse de los progenitores. Muchos de ellos están menos dispuestos a participar en las actividades familiares y se concentran en las relaciones con otros adolescentes, desafiando la autoridad paterna.
- En los adolescentes aumenta la preocupación por el desarrollo de su cuerpo, la opinión de sus amigos, la independencia y la exploración sexual.
- Recomendaciones para la entrevista clínica al adolescente
- Entrevistar al adolescente y a los padres de forma conjunta y posteriormente al adolescente por separado.
- Al principio de la entrevista y delante de los padres, explicar en qué consiste la confidencialidad con el paciente. Hay que asegurarse de informar que se mantendrá esta confidencialidad sobre sus hallazgos y las conversaciones, a no ser que el paciente esté en riesgo de hacerse daño a sí mismo o a otros, o que alguien haya hecho daño al paciente.
- Animar al adolescente a discutir sus problemas con sus padres y animar a los padres a fijar unas horas del día para estar con su hijo/a.
- La anamnesis psicosocial del adolescente con frecuencia incluye una valoración **HEADSS:** Dinámica del **h**ogar.

Educación: rendimiento escolar.
Actividades, **a**spiraciones.
Drogas, **d**epresión.
Sexo.
Suicidio.

- Aportar recomendaciones preventivas sobre la dieta, el proceso de maduración, la sexualidad, la prevención de lesiones y los hábitos saludables.
- Otras recomendaciones son las siguientes:
- Antes de la exploración física, ofrecer al adolescente la opción de ser explorado solo o de ser acompañado por los padres. Respetar el pudor del paciente.
- Cuando se establece un plan es importante destacar las habilidades y logros del adolescente, tanto a él mismo como a los padres.

ENFERMEDADES DE TRANSMISIÓN SEXUAL

Definición y etiología

- Las enfermedades de transmisión sexual (ETS) pueden presentarse como uretritis, vulvovaginitis, cervicitis, úlceras u otras lesiones genitales, enfermedad inflamatoria pélvica (EIP), epididimitis, dolor abdominal, enteritis o proctitis, hepatitis, artritis, faringitis, erupción o conjuntivitis.

Diagnóstico y tratamiento

- La tabla 10-1 resume las características y tratamiento de las distintas ETS.
- En la mayoría de los estados de Estados Unidos, los adolescentes pueden dar su consentimiento para someterse al estudio y tratamiento de las ETS sin que exista obligatoriedad de que se notifique a los padres y de que éstos consientan.
- La valoración debe incluir una anamnesis y exploración física completas. En pacientes de sexo femenino, se debe realizar una prueba de embarazo, exudado vaginal, estudios de *Neisseria gonorrhoeae* y *Chlamydia trachomatis*, cultivo de *Trichomonas*, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y reagina plasmática rápida (RPR). En los hombres, se debe obtener una muestra de orina o un frotis uretral para el diagnóstico de la infección por *N. gonorrhoeae* y *C. trachomatis*, y realizar una prueba del VIH y la RPR.

TABLA 10-1 **Características y tratamiento de las enfermedades de transmisión sexual**

Enfermedad	Características	Tratamiento
Gonorrea	• Causada por *Neisseria gonorrhoeae* • Los pacientes con frecuencia están infectados simultáneamente por *Chlamydia*, por lo que se deben tratar ambos microorganismos independientemente del resultado del estudio de clamidia • Las parejas sexuales deben recibir tratamiento • Realizar estudio de sífilis en todos los pacientes • Puede producir cervicitis mucopurulenta • **Con frecuencia** hay resistencia a las quinolonas	• **Enfermedad urogenital, rectal o bucofaríngea no complicada:** **Ceftriaxona,** 125 mg i.m. en dosis única **O** **Cefixima,** 400 mg v.o. en dosis única
Clamidia	• Causada por *Chlamydia trachomatis* • La infección asintomática es muy frecuente en hombres y mujeres • Las parejas sexuales deben recibir tratamiento • Puede producir cervicitis mucopurulenta • Se debe considerar el abuso sexual en niños preadolescentes con clamidia	• **Enfermedad urogenital no complicada:** **Azitromicina,** 1 g v.o. dosis única si peso >45 kg o >8 años **O** **Doxiciclina,** 100 mg v.o. cada 12 h durante 7 días **Eritromicina base** si <45 kg (50 [mg/kg]/día cada 6 h durante 7 días) • **Embarazo:** eritromicina o amoxicilina
Sífilis	• Causada por *Treponema pallidum* • Primaria: úlcera indolora o chancro • Secundaria: erupción, lesiones cutáneas y adenopatías • Sífilis latente precoz: *en el plazo de 1 año desde la valoración*, el paciente presenta seroconversión o síntomas inequívocos de sífilis primaria o secundaria, o una pareja sexual con sífilis primaria, secundaria o latente precoz • En el resto de los casos se debe considerar sífilis latente tardía • Terciaria: lesiones en el SNC, cardiacas u oftálmicas, alteraciones de la audición, gomas • Diagnóstico: VDRL o RPR (positivo = el título se multiplica por 4) – No se puede comparar una con la otra; se pueden negativizar después del tratamiento – Serología treponémica para confirmar la infección (FTA-ABS): se mantiene positivo de por vida • Las parejas sexuales deben recibir tratamiento	• **Primaria, secundaria o latente precoz:** **Penicilina G benzatina,** 50 000 UI/kg hasta 2,4 millones de unidades i.m. en dosis única (embarazada o no) • **Alergia a la penicilina:** **Doxiciclina,** 100 mg v.o. cada 12 h durante 14 días **O** **Tetraciclina,** 500 mg v.o. cada 6 h durante 14 días • **Latente tardía:** **Penicilina G benzatina,** 2,4 millones de unidades i.m. cada semana durante 3 semanas • **Alergia a la penicilina:** **Doxiciclina,** 100 mg v.o. cada 12 h durante 28 días **O** **Tetraciclina,** 500 mg v.o. cada 6 h durante 28 días • **Sífilis terciaria:** **Penicilina G benzatina,** 2,4 millones de unidades i.m. cada semana durante 3 semanas • **Neurosífilis:** **Penicilina G cristalina acuosa,** 4 millones de unidades i.v. cada 4 h durante 10-14 días, seguido de **penicilina G benzatina,** 2,4 millones de unidades i.m. cada semana durante 3 semanas al final del tratamiento i.v.
Tricomoniasis	• Causado por *Trichomonas vaginalis* • Exudado amarillo verdoso maloliente e irritación, aunque puede ser asintomático • Diagnóstico: citología y cultivo • Las parejas sexuales deben recibir tratamiento	**Metronidazol,** 2 g v.o. dosis única **O** **Tinidazol,** 2 g v.o. dosis única **Si fracasa el tratamiento previo:** **Metronidazol,** 500 mg v.o. cada 12 h durante 7 días

Enfermedad	Características	Tratamiento
Epididimitis	• Generalmente causada por clamidia o gonococo • Inflamación del epididimo, dolor a la palpación, exudado, fiebre, disuria	**Ceftriaxona,** 250 mg i.m. dosis única **MÁS** **Doxiciclina,** 100 mg v.o. cada 12 h durante 10 días Revisión en 72 h para asegurar la respuesta al tratamiento
Herpes	• Infección vírica recurrente a lo largo de la vida • Puede manifestarse como úlceras dolorosas genitales o bucales, cervicitis, proctitis, o puede ser asintomática • Las mujeres embarazadas que adquieren la infección cerca del momento del parto presentan un riesgo elevado de infección perinatal (30-50 %) • Se debe recomendar el uso de preservativos (↓ la transmisión si cubren las lesiones) • Se puede acortar la duración de las lesiones, pero no erradicar el virus	**Primer episodio:** **Aciclovir,** 400 mg v.o. cada 8 h durante 7-10 días **O** **Famciclovir,** 250 mg v.o. cada 8 h durante 7-10 días **O** **Valaciclovir,** 1 g v.o. cada 12 h durante 7-10 días **Episodios recurrentes:** **Aciclovir,** 400 mg v.o. cada 8 h durante 5 días **O** **Famciclovir,** 125 mg v.o. cada 12 h durante 5 días **O** **Valaciclovir,** 500 mg v.o. cada 12 h durante 3 días **Tratamiento supresor diario si se producen seis o más recurrencias al año:** **Aciclovir,** 400 mg v.o. cada 12 h (↓ la frecuencia de recurrencias en un 75 %)
Chancroide	• Causado por *Haemophilus ducreyi*, muy poco frecuente en Estados Unidos • Una o más úlceras dolorosas y adenopatía regional dolorosa y supurativa • Todos los pacientes deben ser analizados para el VIH en el momento de diagnóstico y 3 meses después (es un cofactor de la infección por VIH) • Las parejas sexuales deben recibir tratamiento	**Azitromicina,** 1 g v.o. en dosis única **O** **Ceftriaxona,** 250 mg i.m. dosis única **O** **Ciprofloxacino,** 500 mg v.o. cada 12 h durante 3 días **Eritromicina,** 500 mg v.o. cada 6 h durante 7 días • Si el tratamiento tiene éxito, las úlceras mejoran de forma sintomática en 3 días; la curación completa puede tardar más de 2 semanas
Verrugas genitales **Condilomas acuminados**	• Causadas por el virus del papiloma humano (VPH) • Pueden manifestarse como verrugas genitales visibles, uterinas, cervicales, anales, vaginales, uretrales, laríngeas (tipos 6, 11) • Se asocian a displasia cervical (tipos 16, 18, 31, 33, 35) • Los preservativos reducen pero no eliminan el riesgo de transmisión • El paciente puede ser contagioso incluso una vez eliminadas las verrugas • El tratamiento de las verrugas cervicales y de la mucosa anal lo debe realizar un especialista • El tratamiento puede inducir períodos libres de verrugas pero no erradica el virus • Actualmente se recomienda la vacuna del VPH para mujeres de 11-12 años de edad	• **Verrugas externas:** *El paciente se administra:* **Solución tópica de podofilino al 0,5 %:** cada 12 h durante 3 días, suspender durante 4 días; este ciclo se puede repetir 4 veces **O** **Imiquimod crema al 5 %:** aplicar a la hora de acostarse 3 veces a la semana, eliminar mediante lavado por la mañana durante un máximo de 16 semanas *El facultativo aplica:* **Crioterapia** **O** **Resina de podofilino al 10-25 %** **O** **Ácido tricloroacético** **O** **Extirpación mediante cirugía o láser**

Pediculosis púbica	• Ladillas o liendres en el vello púbico • El paciente consulta debido al prurito o a la visualización de los parásitos	**Permetrina, crema al 1 %:** aplicar durante 10 min y aclarar **Piretrinas con butóxido de piperonilo:** aplicar durante 10 min y aclarar
Escabiosis	• Causada por *Sarcoptes scabiei* • En adultos puede ser una enfermedad de transmisión sexual, aunque no en niños • Prurito y erupción • Tratar a las parejas sexuales y contactos, además de descontaminación del domicilio	**Permetrina, crema al 5 %:** aplicar en todo el cuerpo desde el cuello hacia abajo, aclarar después de 8-14 h **O** **Ivermectina,** 200 μg/kg v.o. en dosis única; se puede repetir a las 2 semanas **Lindano, loción al 1 %***
Vaginitis **Vaginosis bacteriana**	• Causada por *Gardnerella vaginalis* • Es la causa más prevalente de exudado vaginal patológico • Los síntomas pueden incluir exudado y olor vaginal, prurito e irritación vulvar, aunque hasta el 50 % de los casos son asintomáticos • Las parejas sexuales no precisan tratamiento	**Metronidazol,** 500 mg v.o. cada 12 h durante 7 días • Otras alternativas: **Clindamicina, crema al 2 %:** 5 g con aplicador intravaginal durante 7 noches **Metronidazol, gel 0,75 %:** 5 g con aplicador intravaginal durante 5 noches
Candidiasis	• Los síntomas incluyen prurito, eritema y exudado blanquecino • Las parejas sexuales no precisan tratamiento	**Fluconazol:** 150 mg v.o. en dosis única **Clotrimazol:** óvulos de 100 mg: 2 diarios por vía intravaginal durante 3 días o uno diario durante 7 días **Clotrimazol:** crema al 1 %, 5 g por vía intravaginal durante 7 noches **Miconazol:** 200 mg en óvulos vaginales durante 3 días

* i.m., vía intramuscular; i.v., vía intravenosa; RPR, reagina plasmática rápida; v.o., vía oral
No usar en pacientes <2 años de edad debido a la neurotoxicidad. Sólo debe usarse en los casos de ineficacia del tratamiento o si los pacientes no toleran los tratamientos de primera línea.

- Si se sospecha una ETS y se considera que puede haber discontinuidad en el seguimiento, se debe administrar un tratamiento de presunción, al menos para gonorrea y clamidia.
- Se debe recomendar la prueba de la hepatitis C a todos los pacientes infectados por el VIH y a los pacientes que consumen drogas por vía intravenosa o cuyas parejas sexuales lo hacen.
- El virus del papiloma humano (VPH) es un posible causante de verrugas genitales y de cáncer de cuello uterino. La vacuna del VPH está aprobada por la Food and Drug Administration (FDA). El Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP) recomienda su administración a niñas de 11-12 años de edad; sin embargo, se puede administrar a niñas más pequeñas, desde los 9 años, y a mujeres hasta los 26 años. Consiste en una serie de tres inyecciones administradas a lo largo de 6 meses, y protege frente a los serotipos 6 y 11 (causa del 90 % de las verrugas genitales) y los serotipos 16 y 18 del VPH (causa del 70 % de los cánceres de cuello uterino). Las recomendaciones sobre cribado mediante citología se mantienen ya que esta vacuna no protege frente a todos los tipos de VPH.
- Los preservativos, utilizados adecuadamente, pueden disminuir notablemente la expansión de las ETS.
- El cribado mediante citología se debe iniciar en los primeros 3 años después del inicio de la actividad sexual o cuando la paciente tiene 21 años. Para iniciar los métodos de control de la natalidad no es necesario realizar una exploración pélvica con citología.

Complicaciones

- Las secuelas a largo plazo de las ETS incluyen infertilidad, EIP, dolor pélvico crónico, embarazo ectópico, displasia cervical y cáncer.

ENFERMEDAD INFLAMATORIA PÉLVICA

Definición y etiología

- La EIP consiste en un espectro de trastornos inflamatorios del aparato genital superior femenino, incluyendo endometritis, salpingitis y ooforitis. Las complicaciones pueden incluir absceso tuboovárico (ATO), perihepatitis y peritonitis pélvica.
- Los organismos causantes más frecuentes son *N. gonorrhoeae* y *C. trachomatis*. Otros microorganismos aislados son *Gardnerella vaginalis, Haemophilus influenzae,* bacilos gramnegativos entéricos, *Streptococcus agalactiae* y *Bacteroides fragilis.*

Diagnóstico

Dolor en la parte baja del abdomen en una mujer sexualmente activa sin otra causa identificable y:

- Criterios mínimos:
  - Dolor a la palpación sobre los anejos/útero. O
  - Dolor a la movilización cervical.
- Criterios que apoyan el diagnóstico:
  - Temperatura bucal > 38,3 °C.
  - Exudado cervical o vaginal anormal.
  - Aumento de la velocidad de sedimentación globular (VSG) o proteína C reactiva.
  - Confirmación en el laboratorio de la infección por *N. gonorrhoeae* o *C. trachomatis.*
  - Presencia de leucocitos en el exudado vaginal en fresco.
- Criterios definitivos:
  - Signos histopatológicos de endometritis en la biopsia endometrial.
  - Imágenes de engrosamiento de las trompas con líquido en su interior, con o sin líquido pélvico, o en el complejo tuboovárico mediante ecografía transvaginal u otras técnicas de imagen.
  - Alteraciones laparoscópicas compatibles con EIP.
- Criterios de hospitalización:
  - Todas las mujeres embarazadas con sospecha de EIP.
  - Si no se puede descartar una urgencia quirúrgica como una apendicitis.
  - Imposibilidad de seguimiento de la paciente o intolerancia al tratamiento ambulatorio.
  - Si la paciente no responde clínicamente al tratamiento antibiótico oral.
  - Si la paciente presenta enfermedad grave, náuseas y vómitos, o fiebre elevada.
  - Paciente con ATO.

Tratamiento

- Tratamiento parenteral
  - Cefotetán: 2 g i.v. cada 12 h o cefoxitina: 2 g i.v. cada 6 h MÁS
  - Doxiciclina: 100 mg i.v. o v.o. cada 12 h durante 14 días O
  - Clindamicina: 900 mg i.v. cada 8 h MÁS
  - Gentamicina: 2 mg/kg dosis de carga i.v. o i.m. seguido de 1,5 mg/kg cada 8 h i.v. o i.m., A CONTINUACIÓN
  - Seguir con doxiciclina: 100 mg i.v. o v.o. cada 12 h (especialmente si hay ATO) hasta completar 14 días.
- Tratamiento ambulatorio
  - Ceftriaxona: 250 mg i.m. MÁS
  - Doxiciclina: 100 mg v.o. cada 12 h durante 14 días.

- Se puede añadir metronidazol, 500 mg v.o. cada 12 h durante 14 días.
- Se deben estudiar todas las parejas sexuales en busca de infección por gonorrea y clamidia y tratar en caso necesario.

Seguimiento

- Hay que realizar una exploración de control en el plazo de 72 h para confirmar la respuesta al tratamiento.
- Recordar cuáles son las prácticas de sexo seguro.

DISMENORREA

Definición y etiología

- La dismenorrea es el dolor con la menstruación.
- Primaria: menstruación dolorosa que ocurre en el plazo de 1 o 2 años desde la menarquia, en ausencia de signos de enfermedad pélvica orgánica.
  - El dolor suele comenzar 1-4 h antes de la menstruación y puede durar 24 h, aunque los síntomas a veces comienzan 2 días antes y pueden durar hasta 4 días.
  - Los episodios generalmente disminuyen de intensidad según avanza la edad.
- Secundaria: menstruación dolorosa que aparece por primera vez o se intensifica súbitamente en una mujer madura.
  - Esta situación casi siempre es secundaria a un problema patológico concreto, como endometriosis, EIP crónica, tumores benignos del útero o alteraciones anatómicas.
- El dolor de la menstruación está causado por la liberación de prostaglandinas durante el flujo menstrual.

Tratamiento

- Síntomas leves: fármacos antiinflamatorios no esteroideos (AINE) o paracetamol.
- Síntomas moderados o graves: AINE, por ejemplo ibuprofeno, 400-600 mg cada 6-8 h, o naproxeno, 250-500 mg cada 8-12 h. Estos fármacos son más eficaces si se administran antes del inicio de la menstruación y se continúan administrando durante 2-3 días.
- Anticoncepción hormonal, que puede ser útil si la paciente desea la anticoncepción o el dolor no responde a los AINE.

SANGRADO UTERINO DISFUNCIONAL

Definición y etiología

- El sangrado uterino disfuncional (SUD) es un sangrado vaginal irregular y/o prolongado como resultado de la descamación del endometrio y en ausencia de patología estructural.
- El SUD suele deberse a la existencia de ciclos anovulatorios (los ciclos empiezan a ser ovulatorios una media de 20 meses después de la menarquia).

Anamnesis y exploración física

- Hay que realizar una anamnesis menstrual, sexual y endocrina.

- En la exploración física, se buscan cambios ortostáticos en la tensión arterial (indican anemia grave), hirsutismo, alteraciones en el tiroides, galactorrea, masas abdominales/pélvicas, petequias y sangrado en las encías.
- Considerar la realización de una exploración pélvica si la adolescente es sexualmente activa o la anamnesis sugiere la existencia de una patología estructural.

Pruebas de laboratorio

- Se solicita una prueba de embarazo, hemograma y tiroxina (T_4)/hormona estimulante del tiroides (TSH).
- En función de la anamnesis y la exploración física se analizarán también las transaminasas, el tiempo de protrombina/tiempo parcial de tromboplastina, un estudio de función plaquetaria, y se considerará la determinación del factor de von Willebrand, una ecografía pélvica, un estudio de gonorrea/clamidia (si en algún momento la paciente ha sido sexualmente activa) y de la hormona luteinizante/hormona estimulante de los folículos/testosterona/sulfato de deshidroepiandrosterona.

Diagnóstico

- El SUD es un diagnóstico de exclusión.
- Diagnóstico diferencial: embarazo, ETS, pólipos, cuerpo extraño (tampón retenido, DIU), diátesis hemorrágicas (enfermedad de von Willebrand, púrpura idiopática trombocitopénica, alteración de las plaquetas, déficit de factor de coagulación), causas hormonales (anovulación, hipotiroidismo/hipertiroidismo, síndrome del ovario poliquístico, hiperplasia suprarrenal congénita de inicio tardío, hormonas exógenas como las de los anticonceptivos orales (píldora del día después), estrés y ejercicio excesivo.

Tratamiento

- Se tratará la causa subyacente, si existe.
- Si el diagnóstico es de SUD, hay que asegurarse de que la paciente está hemodinámicamente estable; en tal caso, considerar el tratamiento hormonal para detener el sangrado, la administración de complementos orales de hierro si hay anemia y de AINE si hay dismenorrea asociada.

ANTICONCEPCIÓN

- El objetivo de la anticoncepción en las adolescentes es proporcionar un método seguro y eficaz de prevenir los embarazos que sea al mismo tiempo práctico y reversible.
- La tabla 10-2 resume los métodos de control de la natalidad disponibles más frecuentes para adolescentes.
- Las **contraindicaciones absolutas para el empleo de anticonceptivos hormonales que contienen estrógenos** incluyen antecedentes de enfermedad tromboembólica (infarto de miocardio, accidente cerebrovascular, embolismo pulmonar), embarazo, cáncer de mama, lactancia materna exclusiva, neoplasias sensibles a estrógenos, sangrado vaginal no diagnosticado, hepatitis vírica activa o cirrosis, cirugía mayor con inmovilización prolongada > 1 mes, enfermedad sintomática de la vesícula biliar, migrañas con síntomas neurológicos focales, hipertensión moderada o grave (tensión arterial sistólica > 160 mm Hg, tensión arterial diastólica > 100 mm Hg). Las recomendaciones de la OMS contienen más información (v.

Lecturas recomendadas).

TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA

Definición y criterios diagnósticos

- La anorexia nerviosa se define como la búsqueda obsesiva de la delgadez, que se manifiesta como:
- Rechazo a mantener un peso corporal igual o superior al peso normal mínimo para la edad y la estatura (es decir, pérdida de peso que da lugar al mantenimiento de un peso corporal 85 % del esperado; o incapacidad de obtener la ganancia ponderal esperada durante el período de crecimiento, con el consiguiente peso corporal 85 % del esperado).
- Intenso temor a ganar peso o a ser obeso, incluso cuando el peso es bajo.
- Alteración en la percepción del propio peso o forma corporal, valoración personal indebidamente influenciada por el peso o la forma corporales, o negación de la gravedad del bajo peso actual.
- Después de la menarquia, amenorrea (es decir, ausencia de al menos tres ciclos menstruales consecutivos). (Se considera que una mujer tiene amenorrea si sus períodos se producen únicamente tras la administración de hormonas [p. ej., estrógenos, progesterona].)
- La bulimia nerviosa se define como la existencia de episodios recurrentes de atracones seguidos por conductas compensatorias inapropiadas.
- El episodio de atracón se caracteriza por estas dos circunstancias:
- Consumir, en un período corto de tiempo (p. ej., 2 h), una cantidad de comida claramente superior a la que la mayoría de la gente consumiría durante un período de tiempo similar y en circunstancias similares.
- Una sensación de falta de control sobre la ingesta durante el episodio (es decir, la sensación de no poder parar de comer o controlar qué o cuánto se come).
- Conducta compensatoria inapropiada recurrente para evitar la ganancia ponderal, por ejemplo la inducción del vómito, el abuso de laxantes, diuréticos, enemas u otros fármacos, así como dieta o ejercicio excesivos.
- Repetición tanto de los atracones como de la conducta compensatoria inadecuada al menos dos veces a la semana durante 3 meses, por término medio.
- Valoración personal indebidamente influenciada por la forma corporal y el peso.
- El trastorno no se produce exclusivamente durante episodios de anorexia nerviosa.

Epidemiología

- Factores de riesgo:
- Sexo femenino: 90-95 % de los individuos afectados.
- Raza: > *95 %* raza blanca (esto está cambiando).
- Deportistas: pueden ser gimnastas, bailarinas o corredoras (actividades en las que la delgadez se relaciona con el éxito).

TABLA 10-2 **Métodos anticonceptivos**

Método	Mecanismo de acción y características	Tasa de fallos	Efectos adversos
Ninguno		85 %	
Método del ritmo	Ausencia de coitos durante los días supuestamente fértiles La ovulación se produce 14 días después de la menstruación. Tras la ovulación, los espermatozoides pueden sobrevivir en la vagina 3-4 días y los oocitos hasta 24 h	6-38 %	
Barrera/químicos			
Preservativo	Barrera mecánica frente a los espermatozoides	2-15 %	Reacción alérgica
Diafragma (colocación intravaginal 1-6 h antes del contacto sexual)	Barrera mecánica frente a los espermatozoides	6-16 %	ITU o infección vaginal
Cápsula o capuchón cervical (se debe emplear junto con espermicida)	Barrera mecánica frente a los espermatozoides	16-32 %	Irritación
Espuma o comprimidos vaginales	Inactivan los espermatozoides; se deben dejar disolver los comprimidos durante 10-15 min	15-29 %	Irritación
Dispositivo intrauterino	Inhibe la motilidad de los espermatozoides y produce un daño directo a los espermatozoides y al óvulo, afectando a la fecundación y al transporte del óvulo	0,8 %	Dismenorrea, EIP, perforación uterina (infrecuente)
Anticonceptivos orales combinados	Suprimen la ovulación mediante la inhibición del ciclo de las gonadotropinas, modificando el moco cervical y el endometrio	0,3-8 %	Riesgo de tromboembolismo, hipertensión, accidente cerebrovascular relacionados con los estrógenos Sangrado irregular
Parche anticonceptivo	Mismo mecanismo que los anticonceptivos orales combinados Libera estrógenos y progesterona de forma controlada a lo largo de 1 semana Se sustituye semanalmente durante 3 semanas, seguido de 1 semana sin parche para menstruar	<1 %	Manchado vaginal, reacción local (no colocar en las mamas), menos eficaz si el peso >90 kg, desapegamiento, riesgos relacionados con los estrógenos

TABLA 10-2 **Métodos anticonceptivos** *(continuación)*

Método	Mecanismo de acción y características	Tasa de fallos	Efectos adversos
Anillo vaginal	Mismo mecanismo que los anteriores Libera estrógenos y progesterona de forma controlada a lo largo de 3 semanas, seguido de 1 semana de interrupción para menstruar	0,3 %	Se debe emplear anticoncepción de rescate si se retira durante más de 3 h; manchado vaginal, vaginitis, riesgos relacionados con los estrógenos
Medroxiprogesterona	Inhibe la ovulación por inhibición del pico de hormona luteinizante que se produce en la mitad del ciclo, también espesa el moco cervical y provoca el adelgazamiento del endometrio	0,3-3 %	Irregularidades menstruales, aumento de peso, cefalea
Implante subcutáneo	Mismo mecanismo que el anterior	<1 %	Irregularidades menstruales, acné, problemas con la inserción/extirpación
Anticoncepción de emergencia (poscoital)	Levonorgestrel (únicamente progestágeno, se pueden tomar los dos comprimidos juntos) o combinaciones de levonorgestrel y etinilestradiol: 4 píldoras simultáneamente lo antes posible tras el coito (en el plazo de 120 h). Repetir la dosis 12 h después	Disminuye el riesgo de embarazo en un 89 % (levonorgestrel)	Náuseas, vómitos (menos con los comprimidos que contienen únicamente progestágeno), manchado

EIP, enfermedad inflamatoria pélvica; ITU, infección del tracto urinario.

- Edad: más del 80 % son adolescentes o adultos jóvenes (tercera enfermedad crónica más frecuente en adolescentes), aunque cada vez es más frecuente en pacientes más jóvenes.

Presentación clínica

- Anorexia nerviosa: amenorrea, frialdad de manos y pies, estreñimiento, aislamiento social, dificultad de concentración, desmayos/mareos, ortostatismo, cefaleas/letargia, irritabilidad/depresión y disminución de la capacidad para tomar decisiones.
- Bulimia nerviosa: ganancia ponderal, abotargamiento y sensación de plenitud, culpa/depresión/ansiedad y letargia.

Exploración física

- Anorexia nerviosa: bradicardia, pérdida de masa muscular y piel seca/caída del cabello.
- Bulimia nerviosa: callosidades en los nudillos, erosión del esmalte dental e hipertrofia de las glándulas salivales.

Datos de laboratorio

- Anorexia nerviosa: neutropenia/anemia, aumento de la alanina aminotransferasa (ALT)/aspartato aminotransferasa (AST), disminución de la glucemia, alargamiento del QTc y alteraciones iónicas.
- Bulimia nerviosa: aumento del bicarbonato sérico, disminución del potasio y alargamiento del QTc u otras arritmias cardíacas.

Tratamiento

Recomendaciones terapéuticas

- Tomarse en serio todas las preocupaciones.
- Centrarse en la salud, no únicamente en el peso.
- Realizar un seguimiento de los cambios iónicos y electrocardiográficos.
- Aplicar un enfoque multidisciplinar, con un especialista en salud mental, un dietista y un médico de atención primaria o especialista en medicina del adolescente.

Criterios de ingreso

- Inestabilidad de los signos vitales: temperatura 36 °C, pulso 50 lpm, descenso de la tensión arterial de 10 mm Hg o incremento de 20 lpm en la frecuencia del pulso con la bipedestación.
- Alteración del estado mental o desmayos.
- Pérdida de peso rápida (> 10 % en 2 meses, o > 15 % de forma global) o 80 % del peso corporal ideal.
- Potasio 3,0 mmol/l, fósforo 2,0 mg/dl o deshidratación.
- Tratamiento ambulatorio ineficaz.
- Patología concomitante que interfiera con el tratamiento (p. ej., depresión, ansiedad).
- Incapacidad para comer o beber, o incapacidad para controlar los atracones o las purgas.
- Arritmia cardíaca o QTc prolongado.

Complicaciones

- Amenorrea: una ganancia ponderal adecuada debería normalizar la menstruación.
- Alteraciones cardíacas: contractilidad anormal, alargamiento del QT y arritmias ventriculares.
- Osteopenia y osteoporosis: la ganancia ponderal es el método más eficaz para incrementar la densidad ósea.
- Síndrome de realimentación: el riesgo es más elevado durante los primeros días de realimentación. La administración de glucosa produce depleción extracelular de fosfato, que limita la capacidad de transporte de oxígeno de los glóbulos rojos por disminución de los niveles de 2,3-difosfoglicerato. La depleción de fosfato puede dar lugar a miocardiopatía, alteración de la consciencia, anemia hemolítica y muerte.
  - Monitorizar el fosfato y otros iones (magnesio y potasio) al menos cada 24 h.
  - Administrar complementos profilácticos de fosfato para evitar la depleción de fósforo.

DEPRESIÓN

Definición

- Episodio depresivo mayor
  - Estado de ánimo depresivo o pérdida de interés durante al menos 2 semanas.
  - Cuatro o más de los siguientes criterios: pérdida/ganancia ponderal, poca energía/fatiga, insomnio/ hipersomnia, apatía/agitación psicomotora, sensación de falta de valía/culpa, dificultad de concentración/indecisión e ideación suicida.
- Trastorno distímico
  - Estado de ánimo irritable o depresivo durante la mayor parte del día, la mayoría de los días, durante al menos 1 año, con afectación significativa de la actividad.

- Dos o más de los siguientes criterios: insomnio/hipersomnia, poco apetito/exceso de ingesta, baja autoestima, sensación de indefensión, poca energía/fatiga y dificultad de concentración/indecisión.
- Ausencia de episodio depresivo mayor.
- Trastorno de adaptación con estado de ánimo depresivo
- Síntomas emocionales en el plazo de 3 meses desde el inicio del factor estresante.
- Dificultad/alteración en la actividad social/ocupacional/académica.
- Estado de ánimo depresivo, facilidad para el llanto o desesperación.
- Una vez que ha desaparecido el factor estresante, los síntomas no persisten más de 6 meses.

Epidemiología

- La prevalencia de la depresión mayor en adolescentes se estima entre el 5 % y el 9 %, y la del trastorno distímico entre el 3 % y el 8 %.
- La proporción mujer:hombre en adolescentes es de 2:1.
- Los adolescentes no siempre confiesan o admiten que están deprimidos.
- Los pacientes se sienten desesperados, faltos de valía e indefensos.
- La existencia de problemas escolares, aislamiento social, consumo de sustancias, somatización y conductas de riesgo elevado deben hacer sospechar que el paciente puede estar deprimido.
- Factores de riesgo: antecedentes de enfermedad afectiva en los padres, antecedentes de abusos, enfermedad crónica, pérdida (separación o muerte), medicación, patología coexistente, como trastorno por déficit de atención con hiperactividad, o retraso mental leve o dificultades en el aprendizaje.

Tratamiento

- Se ha demostrado que la combinación de psicoterapia y tratamiento farmacológico es eficaz en el tratamiento de la depresión mayor en adolescentes.
- Se debe tratar durante al menos 6 meses tras el episodio inicial o 12 meses si hay episodios recurrentes.
- Se ha demostrado la eficacia de los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), como fluoxetina, sertralina, paroxetina, fluvoxamina y citalopram, en comparación con el placebo.
- La mejoría no siempre es evidente durante 4-6 semanas.
- La respuesta a un ISRS no permite predecir la respuesta a un ISRS diferente.
- Los efectos secundarios son escasos. Pueden ser de tipo digestivo (náuseas, vómitos, diarrea, estreñimiento, sequedad de boca, alteraciones del apetito, dispepsia) o estar relacionados con el sistema nervioso central (cefalea, nerviosismo, temblores, insomnio, confusión, fatiga, mareos, disminución de la libido).
- La FDA exige la inclusión de una **advertencia sanitaria de máxima seguridad** que se indica con un **«recuadro negro»** para los ISRS. Aunque de forma global los datos muestran que el empleo de antidepresivos en adolescentes es beneficioso, especialmente si se combina con tratamiento cognitivo-conductual, la FDA advierte a los pediatras sobre el aumento de ideas suicidas con la prescripción de ISRS. La American Academy of Pediatrics ha apoyado las directrices para el tratamiento de la depresión en adolescentes desarrolladas por el Working Group para la Guidelines for Adolescent Depression in Primary Care (GLAD-PC) y publicadas en 2007. Algunas de las recomendaciones del GLAD-PC para el tratamiento y atención continuada incluyen las siguientes:

- Es necesaria la colaboración con un profesional de salud mental en los pacientes con depresión moderada/grave, psicosis coexistente, consumo de sustancias o si el tratamiento inicial no tiene éxito.
- Los facultativos deben controlar la aparición de episodios adversos durante el tratamiento con ISRS, intentando cumplir con las recomendaciones de la FDA respecto al seguimiento.
- Es necesaria la implicación de la familia en el control tanto de la respuesta al tratamiento como de la aparición de episodios adversos relacionados con la medicación.
- La evaluación periódica del resultado y los objetivos debe realizarse en el contexto doméstico, escolar y con los padres.

- Los antidepresivos tricíclicos no están recomendados en adolescentes.
- La principal causa de fracaso es la falta de cumplimiento; la tasa de recurrencia es de hasta el 72 % a los 5 años.

SUICIDIO EN ADOLESCENTES

- Cualquier paciente que hable de suicidio debe ser tomado en serio.

Epidemiología

- El suicidio es la tercera causa de muerte en adolescentes, grupo en el cual representa el 12 % de la mortalidad total.
- La frecuencia es cuatro veces mayor en hombres, y éstos superan a las mujeres en una proporción de 6:1 en suicidios consumados. Sin embargo, los intentos de suicidio son más frecuentes en mujeres.
- Los factores de riesgo incluyen: intentos previos de suicidio, trastornos del estado de ánimo, antecedentes o conflictos familiares, consumo de alcohol y drogas, impulsividad y presencia de armas en el domicilio.
- Con frecuencia hay un factor precipitante y una motivación (llamar la atención, escape, comunicación, expresión de amor o rabia), además de un aislamiento social preexistente.

Tratamiento

- Cuando un adolescente se siente deprimido, hay que preguntar sobre su sistema de apoyos e indagar si alguna vez ha pensado en autolesionarse y, en caso afirmativo, cuándo, cómo, si tenía un plan, si lo haría otra vez y si se siente de la misma forma actualmente.
- Cuando el paciente tiene ideas suicidas o si hay preocupación por su seguridad, se impone:
  - Hospitalizarle.
  - Considerar la evaluación por un psiquiatra.
  - Implicar a los padres y/o sistemas de apoyo del paciente.
  - Elaborar un «contrato de no suicidio».
  - Considerar el tratamiento antidepresivo.

CONSUMO DE ALCOHOL Y DROGAS

Definición y epidemiología

- Las drogas de abuso frecuentes son: alcohol, nicotina, marihuana, anfetaminas *(«speed»)* y metanfetamina, cocaína, metilenodioximetanfetamina («éxtasis»), dietilamida del ácido lisérgico

(LSD), fenciclidina (PCP), heroína, fármacos de prescripción (oxicodona, meperidina, metilfenidato), disolventes volátiles «esnifados» y anabolizantes esteroideos.

- Más de la mitad de los adolescentes prueban una droga ilegal antes de dejar el instituto.
- Casi un tercio de los adolescentes han consumido una droga ilegal distinta de la marihuana.
- Se estima que el 80-90 % de los adolescentes prueba el alcohol antes de los 18 años de edad.
- Las drogas están ampliamente presentes y disponibles, incluso entre niños de primaria y secundaria.
- El consumo habitual de alcohol y drogas, las borracheras y las lesiones, los accidentes y las consecuencias físicas relacionadas son circunstancias problemáticas y no deseadas, pero no infrecuentes.
- El cuestionario CRAFFT para el abuso de alcohol y drogas está diseñado para la adolescencia (dos o más respuestas afirmativas constituyen un resultado positivo).

C: ¿Alguna vez has subido en un *C*OCHE conducido por alguien (incluido tú mismo) que estaba «colocado» o había consumido alcohol o drogas?

R: ¿Consumes alguna vez alcohol o drogas para *R*ELAJARTE, sentirte mejor contigo mismo o «encajar»?

A: ¿Consumes alguna vez alcohol o drogas cuando estás SOLO *(Alone)?*

F: ¿Alguna vez OLVIDAS *(Forget)* cosas que has hecho bajo los efectos del alcohol o las drogas?

F: ¿Tu familia o AMIGOS *(Friends)* te han dicho alguna vez que debes reducir el consumo de alcohol o drogas?

T: ¿Te has metido en PROBLEMAS *(Trouble)* bajo los efectos del alcohol o las drogas?

- Entre los factores contribuyentes se incluyen: disposición genética para el alcoholismo, consumo de drogas por parte de los padres como modelo a seguir, influencia de los padres, baja autoestima y trastornos de la personalidad o depresión.

Tratamiento

- La adicción debe ser identificada y tratada como un proceso patológico.
- Se debe considerar la implicación y el apoyo de la familia. Existen diversos organismos y asociaciones de apoyo, como Alcohólicos Anónimos y, en Estados Unidos, el National Council on Alcoholism and Drug Abuse y otros recursos para la valoración formal del abuso de drogas/alcohol, la psicoterapia y las opciones terapéuticas.

CONSENTIMIENTO Y CONFIDENCIALIDAD

- Estas cuestiones son muy importantes cuando se trata de adolescentes.
- Siempre deben conocerse las leyes estatales al respecto.

Definición

- El consentimiento implica estar de acuerdo con la atención médica (exploración, pruebas, tratamiento, intervenciones quirúrgicas). Estas recomendaciones están indicadas para pacientes en Estados Unidos. En otros países debe tenerse en cuenta la legislación local.
- Los pacientes tienen derecho a conocer su estado de salud y sus opciones terapéuticas, y el médico debe respetar su autonomía, derechos, preferencias (religiosas, sociales, culturales, filosóficas) y decisiones.
- Cuando se tiene el consentimiento es importante:

- Proporcionar información (enfermedad, estudios, tratamientos, riesgos/beneficios, opciones).
- Evaluar la capacidad de comprensión del paciente.
- Evaluar la capacidad del paciente para tomar decisiones.
- Asegurar al paciente que tiene libertad de elegir.

- En la mayoría de las situaciones es necesario el consentimiento de uno de los progenitores o del tutor para el tratamiento médico de un menor. Sin embargo, existen algunas excepciones en las que los adolescentes pueden dar el consentimiento para recibir asistencia médica. Dependiendo de las leyes estatales específicas, se incluyen los siguientes casos de consentimiento:

- Un adulto de 18 años o mayor (por sí mismo).
- Un menor que está casado, en servicio militar activo o ha sido declarado emancipado por un tribunal.
- Un progenitor en nombre de su hijo/a menor de edad del cual tiene la custodia (incluyendo un progenitor menor de edad que puede consentir por sí mismo/a o en nombre de su hijo/a).
- Pacientes que acuden solicitando asistencia en situación de embarazo, anticoncepción, estudio y/o tratamiento de enfermedades de transmisión sexual, incluyendo el VIH, y consumo de drogas u otras sustancias.

- La confidencialidad es un acuerdo entre el paciente y el profesional sanitario que compromete a éste último a no revelar la información sin permiso explícito del paciente.
- Los objetivos de la confidencialidad son proteger la privacidad del paciente, asegurarle el acceso a la asistencia sanitaria y estimular una comunicación abierta y honesta.
- La Health Insurance Portability and Accountability Act (HIPAA) designa a los progenitores o tutores de los menores no emancipados como «representantes personales» con acceso a la información sanitaria personal del niño. En la mayoría de las legislaciones estatales, esto **no** se aplica en los casos de evaluación y tratamiento de las ETS, embarazo, anticoncepción o abuso de drogas. Dependiendo del estado, si un/una menor solicita evaluación por embarazo, ETS, abuso de drogas u otras sustancias y los resultados son negativos, el profesional sanitario estará obligado a no compartir esta información con los progenitores, ni siquiera parcialmente.

- Es importante conocer los estatutos específicos de cada estado.
- Se puede obtener más información sobre las cuestiones de consentimiento y confidencialidad del adolescente en www.cahl.org, la página web de The Center for Adolescent Health and the Law.

- No se puede mantener la confidencialidad cuando el adolescente es un riesgo para sí mismo o para otros.

Lecturas recomendadas

Centers for Disease Control and Prevention. HPV vaccine questions and answers, June 2006. www.cdc.gov/std/hpv/STDFact-HPV-vaccine.htm

Centers for Disease Control and Prevention. STD treatment guidelines, 2006. MMWR 2006;55/No RR-11.

Centers for Disease Control and Prevention. Update to CDC's STD treatment guidelines, 2006: fluoroquinolones no longer recommended for treatment of gonococcal infections. MMWR April 13, 2007.

Cheung A, et al. Guidelines for adolescent depression in primary care (GLAD-PC): II. Treatment and ongoing management. Pediatrics 2007;120(5):e1313–1326.

Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. 4th Ed. Text Revision.

English A, Ford CA. The HIPAA privacy policy rule and adolescents: legal questions and clinical challenges. Perspect Sex Reprod Health 2004;36(2):80–86.
Fisher M. Treatment of eating disorders in children, adolescents and young adults. Pediatr Rev 2006;27(1):5–16.
Greydanus DE, et al. Contraception in the adolescent: an update. Pediatrics 2001;107(3):562–573.
Hatcher RA, Zieman M, et al. A Pocketguide to Managing Contraception. Tiger, Georgia: Bridging the Gap Foundation, 2005.
Knight J, et al. Validity of the CRAFFT substance abuse screening test among adolescent clinic patients. Arch Pediatr Adolesc Med 2002;156:607–614.
Leslie L, et al. The Food and Drug Administration's deliberations on antidepressant use in pediatric patients. Pediatrics 2005;116(1):195–204.
Neinstein LS. Adolescent health care: a practical guide. 4th Ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2002. Simon G, Savarino J, Operskalski B, et al. Suicide risk during antidepressant treatment. Am J Psychiatry. 2006;163(1):41–47.
The Center for Adolescent Health and the Law Web site: www.cahl.org
Vasa R, Carlino A, Pine D. Pharmacotherapy of depressed children and adolescents: current issues and potential directions. Bio Psychiatry 2006;11:1021–1028.
World Health Organization: Medical eligibility criteria for contraceptive use. 3rd Ed. 2004. http://www.who.int/reproductive-health/publications/mec/

RINITIS ALÉRGICA

- La rinitis alérgica es una enfermedad frecuente que afecta aproximadamente al 40 % de los niños y puede tener un efecto importante sobre su calidad de vida.
- Los niños cuyos padres padecen alergias y/o asma presentan una predisposición genética a desarrollar rinitis alérgica.

Fisiopatología

- En la fase precoz se liberan mediadores de los mastocitos (histamina, triptasa), cuando los anticuerpos de tipo inmunoglobulina E específica (IgE) del alérgeno se unen a los mismos, produciendo edema agudo de la mucosa, secreción mucosa, fuga vascular y estimulación de las neuronas sensitivas.
- En la fase tardía, el reclutamiento de células inflamatorias (neutrófilos, eosinófilos y basófilos) da lugar a una inflamación persistente, que puede durar varios días.

Anamnesis

- Los síntomas incluyen rinorrea, congestión nasal, goteo posnasal, estornudos y prurito.
- Debe determinarse si los síntomas están presentes durante todo el año (rinitis perenne),

únicamente durante una estación en concreto (rinitis estacional), o de forma permanente con empeoramiento estacional. También debe determinarse si los síntomas empeoran en un ambiente concreto, como en el domicilio con una mascota, en la guardería o en el colegio.

- Deben identificarse las medidas que alivian los síntomas, como el empleo de antihistamínicos o las conductas de evitación.
- Con frecuencia se observan otros síntomas acompañantes, como ronquidos, dolor de garganta, carraspera, tos y afonía.

Exploración física

- Es importante realizar una inspección cuidadosa de la piel, los ojos, los oídos, la nariz y la garganta.
- Muchos niños presentan una coloración oscura bajo los párpados inferiores (ojeras alérgicas) y pliegues prominentes en la piel del párpado inferior (líneas de Dennie-Morgan). Los niños que se frotan frecuentemente la nariz (saludo alérgico) pueden desarrollar un pliegue nasal transversal.
- Los hallazgos significativos en la exploración nasal incluyen: cornetes pálidos y turgentes (como resultado del edema) y rinorrea acuosa.
- Puede observarse respiración bucal.
- La existencia de papilas en la pared posterior de la faringe es un signo de hipertrofia folicular del tejido linfoide de la mucosa.

Valoración

- Las pruebas cutáneas para alérgenos aéreos del medio ambiente son sensibles y proporcionan información inmediata.
- También puede realizarse una determinación de IgE sérica específica para alérgenos frecuentes. Es preferible utilizar esta prueba en niños con dermatografismo, eccema difuso o en aquellos que no pueden interrumpir el tratamiento con antihistamínicos o β-bloqueantes.
- Otros resultados sugestivos de alergias son la eosinofilia en sangre periférica, la elevación de la IgE sérica y la presencia de eosinófilos en el frotis nasal.
- La visualización directa de la mucosa nasal y las vías aéreas superiores mediante rinoscopia se emplea muy poco en la población pediátrica.
- Diagnóstico diferencial
  - Otras causas frecuentes de rinitis son de tipo infeccioso, anatómico/mecánico o debidas a factores no alérgicos.
  - En niños pequeños puede ser difícil distinguir los síntomas de alergia de las infecciones víricas recurrentes de las vías respiratorias altas. En presencia de fiebre, cefalea, mialgias o rinorrea purulenta debe considerarse la existencia de una enfermedad vírica aguda o de una sinusitis.
  - Los síntomas obstructivos y la secreción nasal purulenta unilateral sugieren la existencia de un cuerpo extraño.
  - Los antecedentes de respiración bucal y ronquidos sugieren hipertrofia adenoidea.
  - Si hay pólipos nasales, hay que descartar la fibrosis quística.

Tratamiento

- Evitación mediante control ambiental
  - La adopción de medidas no farmacológicas eficaces requiere un esfuerzo consciente por parte de los padres para minimizar la exposición a alérgenos.

- En caso de alérgenos externos, la actividad fuera de casa debe limitarse durante las horas de mayor presencia de polen. Igualmente, hay que cerrar las ventanas y utilizar aire acondicionado.
- No es posible conseguir que el domicilio esté «libre de alérgenos», pero puede reducirse la exposición a los principales alérgenos domésticos.
- Para evitar los ácaros del polvo doméstico hay que cambiar semanalmente la ropa de cama y lavarla en agua caliente (> 60 °C); colocar fundas antiácaros sobre las almohadas, colchones y somieres; emplear un aspirador con filtro de aire de alta eficiencia (HEPA) y retirar las alfombras de la habitación.
- Lo mejor es trasladar las mascotas de la vivienda a otro lugar. Si el paciente rechaza esta opción, puede ser útil mantener a la mascota fuera del dormitorio y confinarlo en áreas muy concretas.
- Con los filtros HEPA disminuye la cantidad de algunos alérgenos aéreos.
- La reducción y reparación de las humedades inhibe el crecimiento de los hongos.
- Tratamiento farmacológico (tabla 11-1)
- Los corticoesteroides intranasales son potentes fármacos antiinflamatorios que alivian la rinorrea, los estornudos, el prurito y la congestión.
  - Estos fármacos están indicados en la rinitis alérgica, tanto permanente como estacional.
  - Para optimizar sus beneficios, deben administrarse diariamente.
  - Los efectos secundarios incluyen epistaxis, quemazón/picazón e irritación bucofaríngea. Estos problemas generalmente se resuelven una vez que se revisa el método adecuado de administración intranasal o la interrupción temporal del fármaco.
- Los antihistamínicos disminuyen la rinorrea, los estornudos y el prurito, pero tienen escaso efecto sobre la congestión.
  - Los antihistamínicos de primera generación son sedantes y se venden sin receta como fármacos antialérgicos combinados (clorfeniramina y difenhidramina). La mayoría son bien tolerados, con la excepción de la sedación y los posibles efectos anticolinérgicos.
  - Los nuevos antihistamínicos de segunda generación (loratadina, desloratadina, cetirizina, fexofenadina) se asocian a una probabilidad menor de cruzar la barrera hematoencefálica, y esto minimiza la sedación. La mayoría precisan receta y se administran una vez al día.
  - La azelastina es el único antihistamínico tópico (intranasal) disponible.
- El montelukast, un antagonista del receptor de los leucotrienos, está aprobado como monoterapia para la rinitis alérgica.
  - Este fármaco es más eficaz en pacientes que presentan congestión nasal.
  - Es bien tolerado y sus efectos adversos son mínimos; puede administrarse en niños a partir de 6 meses de edad.
- Raramente es necesario suministrar un ciclo corto (3-5 días) de corticoesteroides sistémicos para casos graves.
- Los descongestionantes tópicos y sistémicos (hidrocloruro de oximetazolina, seudoefedrina y fenilefrina) son eficaces para el alivio a corto plazo de los síntomas como la rinorrea y la congestión. El uso de descongestionantes tópicos debe limitarse a 3-5 días para evitar la rinitis farmacológica.
- Los estabilizadores de los mastocitos intranasales (cromoglicato) inhiben la degranulación de los mastocitos; es preferible su empleo profiláctico, ya que son bien tolerados con mínimos efectos secundarios.

TABLA 11-1 **Fármacos utilizados en el tratamiento de la rinitis alérgica**

Antihistamínicos de primera generación	
Difenhidramina	<12 años: 5 (mg/kg)/día v.o. en 3 o 4 dosis; máximo 300 mg/día (contraindicado su uso en neonatos y lactantes prematuros) >12 años: 25-50 mg v.o. cada 4-6 h; máximo 400 mg/día
Hidroxizina	2 (mg/kg)/día v.o. cada 6 h
Antihistamínicos de segunda generación	
Cetirizina	<6 meses: no establecida 6-12 meses: 2,5 mg v.o. una vez al día 12-24 meses: 2,5 mg v.o. una o dos veces al día 2-5 años: 2,5-5 mg v.o. una vez al día >6 años: 5-10 mg v.o. una vez al día
Fexofenadina	<6 meses: no establecida 6-23 meses: 15 mg v.o. cada 12 h 2-11 años: 30 mg v.o. cada 12 h ≥12 años: 60 mg v.o. cada 12 h; 180 mg v.o. una vez al día
Loratadina	<2 años: no establecida 2-5 años: 5 mg v.o. una vez al día >5 años: 10 mg v.o. una vez al día
Desloratadina	<6 meses: no establecida 6-11 meses: 1 mg v.o. una vez al día 12 meses-5 años: 1,25 mg v.o. una vez al día 6-11 años: 2,5 mg v.o. una vez al día ≥12 años: 5 mg v.o. una vez al día
Antagonistas del receptor de los leucotrienos	
Montelukast	<6 meses: no establecida 6 meses-5 años: 4 mg v.o. una vez al día 6-15 años: 5 mg v.o. una vez al día >15 años: 10 mg v.o. una vez al día
Corticoesteroides nasales	
Budesónida	<6 años: no establecida 6-12 años: 1-2 inhalaciones en cada fosa nasal una o dos veces al día; ajustar la dosis mínima eficaz ≥12 años: 1-4 inhalaciones en cada fosa nasal (32 μg/inhalación) una o dos veces al día
Furoato de fluticasona	<2 años: no establecida 2-11 años: 1 inhalación en cada fosa nasal una vez al día ≥12 años: 2 inhalaciones en cada fosa nasal una vez al día
Propionato de fluticasona	<4 años: no establecida ≥4 años: 1-2 inhalaciones en cada fosa nasal (50 μg/inhalación) una vez al día o 1 inhalación en cada fosa nasal dos veces al día; sin superar 4 inhalaciones/día (200 μg)
Furoato monohidrato de mometasona	<2 años: no establecida 2-11 años: 1 pulverización diaria ≥12 años: 2 pulverizaciones diarias
Triamcinolona	6-12 años: 1-2 pulverizaciones diarias en cada fosa nasal; comenzar con 1 pulverización diaria; dosis máxima 2 pulverizaciones/fosa nasal/día ≥12 años: 1-2 pulverizaciones diarias en cada fosa nasal; comenzar con 2 pulverizaciones/día; máx 2 pulverizaciones/fosa nasal/día

- Inmunoterapia
- El mecanismo exacto de la inmunoterapia aún no ha sido aclarado, pero reduce el nivel de IgE circulante específica e incrementa los niveles de IgG específica para el alérgeno.
- Está indicada en niños que no responden al tratamiento farmacológico máximo y en algunos niños con asma.
- El tratamiento es individualizado y se basa en la sensibilización a alérgenos detectada. La inmunoterapia requiere el compromiso de los padres y del niño.
- La inmunoterapia solamente debe ser prescrita por médicos expertos en alergia e inmunoterapia, ya que presenta un riesgo conocido de anafilaxia.

CONJUNTIVITIS ALÉRGICA

- La conjuntivitis alérgica se observa frecuentemente junto con la rinitis alérgica.
- La fisiopatología es similar a la de la rinitis alérgica y se relaciona con los mismos mediadores y células inflamatorias.

Anamnesis y exploración física

- El diagnóstico se inicia con la anamnesis y la exploración física.
- La conjuntivitis alérgica se caracteriza por un inicio agudo, afectación bilateral, exudado acuoso y prurito.
- A la exploración, se observa hiperemia y edema conjuntival bilaterales.

Valoración

- Las pruebas cutáneas son el método diagnóstico más sensible para identificar los alérgenos causales.
- La prueba de aplicación de alérgenos oculares es sensible, pero raramente se utliza en clínica.
- Diagnóstico diferencial
- La conjuntivitis bacteriana se caracteriza por un inicio agudo, exudado purulento espeso, dolor mínimo y antecedentes de exposición. La enfermedad es unilateral y puede, posteriormente, afectar al ojo contralateral.
- La conjuntivitis vírica se caracteriza por un inicio agudo/subagudo, exudado acuoso y antecedentes de infección respiratoria alta reciente.
- Queratoconjuntivitis
- La queratoconjuntivitis vernal es una inflamación bilateral crónica de la conjuntiva con presencia de papilas gigantes en la conjuntiva tarsal superior y exudado mucoso filamentoso. El síntoma más frecuente es el prurito, y otros síntomas habituales son la fotofobia, la sensación de cuerpo extraño, el lagrimeo y el blefaroespasmo.
- La queratoconjuntivitis atópica es una inflamación bilateral de la conjuntiva y los párpados asociada a la dermatitis atópica. El síntoma más habitual es el prurito palpebral bilateral y los síntomas son perennes.
- Tanto la queratoconjuntivitis vernal como la atópica son patologías que amenazan la visión y que precisan derivación inmediata al oftalmólogo.

Tratamiento

- Hay que identificar y evitar el alérgeno identificado.
- Los sustitutos artificiales de la lágrima ejercen una función de barrera, lavan los alérgenos y diluyen los mediadores de la inflamación.
- Los antihistamínicos tópicos pueden proporcionar alivio de los síntomas agudos. Su inicio de acción es rápido.
- Los estabilizadores de los mastocitos inhiben la degranulación de los mastocitos y la liberación de mediadores inflamatorios. El tratamiento más eficaz es la combinación de estabilizadores de la membrana de los mastocitos/antihistamínicos (tabla 11-2).
- Los vasoconstrictores tópicos disminuyen la inyección de la conjuntiva, pero tienen escaso efecto sobre el prurito y la inflamación. Su uso continuado puede producir conjuntivitis farmacológica.
- Los corticoesteroides tópicos generalmente no están indicados en el tratamiento de la conjuntivitis alérgica. En las patologías que precisan estos fármacos está indicada la derivación al oftalmólogo.
- Los fármacos tópicos son bien tolerados. Los factores limitantes más frecuentes son la dificultad de administrar gotas oculares a un niño y la frecuencia de las dosis.

TABLA 11-2 Fármacos utilizados en el tratamiento de la conjuntivitis alérgica

Antihistamínicos tópicos/estabilizadores de los mastocitos	
Azelastina*	1 gota cada 12 h
Epinastina*	1 gota cada 12 h
Olopatadina*	1 gota cada 12 h
Ketotifeno*	1 gota cada 8-12 h

* La administración en niños menores de 3 años de edad no está establecida.

DERMATITIS ATÓPICA (ECCEMA)

- La dermatitis atópica es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel, que cursa con recaídas y remisiones, y presenta una morfología y distribución típicas.
- Eccema es un término genérico para un conjunto de signos clínicos, mientras que dermatitis atópica es un término que implica específicamente una contribución alérgica a la etiología del eccema.
- La prevalencia global de la dermatitis atópica en Estados Unidos es del 17 % en niños de edad escolar, lo que produce una considerable morbilidad dependiente de la enfermedad, incluyendo irritabilidad, infecciones cutáneas secundarias, trastornos del sueño, absentismo escolar y alteración de la propia imagen.

Anamnesis

- Debe considerarse la edad de inicio, teniendo en cuenta que el 45 % de los individuos afectados manifiestan la dermatitis atópica en los primeros 6 meses de vida, el 60 % en el primer año y el 85 % al alcanzar la edad escolar.
- El prurito es una característica cardinal del eccema, que con frecuencia se describe como «el picor al que le salen manchas». El rascado compromete en mayor grado la barrera cutánea y aumenta la inflamación.
- La xerosis (piel seca) también afecta a la piel no lesionada. En otras patologías que con frecuencia se confunden con la dermatitis atópica (dermatitis seborreica, eccema numular y psoriasis), la piel no lesionada suele estar sana.
- Los pacientes pueden presentar antecedentes personales y familiares de atopia (asma, rinitis alérgica, alergia alimentaria).
- Los factores que exacerban el cuadro incluyen los alérgenos alimentarios (generalmente huevo, leche, trigo, soja, cacahuetes, frutos secos, marisco) y alérgenos inhalados (p. ej., pelo de animales, ácaros del polvo).
- La afectación sistémica con fallo de medro, diarrea crónica y/o infecciones recurrentes debe llevar a la investigación de una enfermedad sistémica subyacente, como una inmunodeficiencia (p. ej., síndrome de Wiskott-Aldrich, síndrome de Netherton, síndrome de desregulación inmunitaria, poliendocrinopatía y enteropatía ligado al cromosoma X [IPEX] y síndrome de hiper-IgE) o malabsorción (p. ej., déficit de zinc o fibrosis quística).

Exploración física

- Xerosis.
- Morfología de las lesiones
- Lesiones agudas: pápulas pruriginosas con excoriación y exudado seroso.

- Lesiones crónicas: pápulas y placas liquenificadas.
- Abrasiones lineales superficiales por rascado.
- Borde de la lesión mal definido, a diferencia de la psoriasis.
- Aunque la dermatitis atópica puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, los patrones característicos incluyen:
- Lactantes: mejillas, frente y superficie extensora de las extremidades.
- Niños/adolescentes: superficie flexora de las extremidades (fosa poplítea y antecubital) y superficie ventral de las muñecas y tobillos.
- Zonas atípicas: región del pañal (como consecuencia de la falta de acceso para el rascado) y pliegue nasolabial (frecuentemente afectado en la dermatitis seborreica).

Valoración

- El diagnóstico se basa en las características clínicas. La biopsia cutánea no es esencial para el diagnóstico. Deben identificarse los factores que exacerban la dermatitis atópica.
- Alergia alimentaria
- Un tercio de los niños con dermatitis atópica moderada o grave experimentan empeoramiento del eccema cuando se exponen a alérgenos alimentarios.
- Las pruebas cutáneas, la IgE sérica específica para el alimento y las pruebas de intolerancia a los alimentos que se ingieren pueden ayudar a identificar los alimentos específicos que causan la alergia.
- Sensibilización a alérgenos aéreos.
- Infecciones
- Bacterias. *Staphylococcus aureus* coloniza la piel y/o la nariz del 80-90 % de los individuos con dermatitis atópica, lo que potencialmente puede dar lugar a sobreinfección y/o producción de antígenos con gran capacidad de reacción, que inducen el aumento de la inflamación cutánea.
- Virus cutáneos
- Virus del herpes simple (eccema herpético). Estas vesículas y/o lesiones «en sacabocados» tienen una base eritematosa. La infección debe confirmarse mediante la reacción en cadena de la polimerasa para el virus del herpes simple o la prueba de Tzanck con el contenido de una vesícula recién destechada.
- Molusco contagioso.
- *Malassezia sympodialis* (anteriormente *Pityrosporum ovale).* Es una posibilidad a considerar en individuos con eccema resistente, especialmente si las lesiones se concentran en la cabeza, el cuello y la parte superior del tronco. La sensibilidad a *M. sympodialis* (mediante la prueba cutánea o la determinación de la IgE específica) es diagnóstica. El tratamiento es con antifúngicos por vía oral (itraconazol).
- Diagnóstico diferencial
- Enfermedad dermatológica: dermatitis seborreica, psoriasis, eccema numular, dermatitis de contacto irritativa o alérgica, queratosis pilaris, ictiosis, liquen simple crónico y síndrome de Netherton.
- Infeciones: escabiosis, tinea corporis, pitiriasis versicolor y eccema asociado al VIH.
- Enfermedad metabólica: déficit de zinc o de biotina y fenilcetonuria.
- Inmunodeficiencia: véase exposición previa.
- Neoplasias: micosis fungoide (linfoma T cutáneo) e histiocitosis de células de Langerhans.

Tratamiento

- Limitar la exposición a factores desencadenantes
- Irritantes inespecíficos: llevar ropa no oclusiva, evitar la lana y los materiales sintéticos.
- Alérgenos: eliminar el contacto con desencadenantes alérgicos establecidos (alimentos o aéreos), si están identificados.
- Tratamiento tópico
- Emolientes: la rehidratación de la piel es fundamental para detener el ciclo de «picor-rascado» mediante el método «hidratar y sellar». Se recomienda un baño diario con agua templada durante 10-20 min, seguido por la aplicación de una crema emoliente densa.
- Corticoesteroides tópicos, que constituyen el modelo de referencia para el tratamiento de las zonas con inflamación aguda.
  - Administrar corticoesteroides de potencia baja o media en niños (p. ej., ungüento de hidrocortisona al 1 % y ungüento de triamcinolona al 0,1 %, respectivamente).
  - En las regiones facial, genital e intertriginosa deben administrarse únicamente corticoesteroides de baja potencia.
- Inhibidores de la calcineurina tópicos, como pimecrolimús y tacrolimús
  - Los fármacos tópicos no esteroideos son eficaces en el tratamiento de la dermatitis atópica y están aprobados para su uso en niños de 2 años en adelante.
  - La FDA exige la inclusión de una **advertencia sanitaria de máxima seguridad** para los inhibidores tópicos de la calcineurina, que se indica con un **«recuadro negro»** y recomienda su administración como opción terapéutica de segunda línea.
- Tratamiento con envoltorio húmedo: consiste en aplicar una capa húmeda de vendaje de algodón (o un pijama de algodón) sobre los emolientes tópicos, situando a continuación una capa de ropa seca.
- Tratamiento antimicrobiano
- Pueden aplicarse antisépticos tópicos (mupirocina, triclosán o clorhexidina) en las zonas con excoriaciones abiertas; o también administrar mupirocina intranasal para erradicar la colonización nasal por *S. aureus* en caso de que exista. Se evitará la neomicina, ya que puede producir dermatitis de contacto.
- Baños de lejía, que pueden disminuir la colonización. Se añaden 1-2 tazas de lejía doméstica al agua de la bañera (añadir una taza de sal de mesa puede disminuir la sensación urente).
- Antibióticos sistémicos
  - Si hay signos de sobreinfección bacteriana (p. ej., lesiones con costra melicérica), está indicado el uso de antibióticos antiestafilocócicos sistémicos; suele ser suficiente con un ciclo de 5-10 días.
  - El tratamiento profiláctico no se recomienda debido a la aparición de resistencias bacterianas.
- Corticoesteroides sistémicos. Estos fármacos son eficaces en ciclos cortos, pero el perfil de efectos secundarios sistémicos limita su aplicación a largo plazo.
- Antihistamínicos sistémicos
- El principal valor terapéutico de los antihistamínicos sistémicos reside en el efecto sedante de los de primera generación, que ayuda a minimizar el rascado y el malestar nocturno. Los antihistamínicos no sedantes proporcionan una modesta reducción en el prurito.
- Deben evitarse los antihistamínicos tópicos ya que pueden producir sensibilización y empeorar el cuadro.
- Otros tratamientos: luz ultravioleta (PUVA), ciclosporina sistémica, azatioprina e inmunoterapia.

Consideraciones especiales

- Enfermedades atópicas asociadas. La dermatitis atópica en la primera infancia puede anunciar la progresión hacia otras patologías alérgicas. Esto se conoce como la marcha atópica (rinitis alérgica y asma).
- Prevención
  - La lactancia materna exclusiva durante al menos 4 meses disminuye el riesgo de dermatitis atópica, aunque el efecto protector desaparece hacia los 3 años de edad.
  - En lactantes con dermatitis atópica deberá tomarse en consideración retrasar la introducción de alimentos frecuentemente alergénicos: la leche de vaca hasta los 12 meses, los huevos hasta los 24 meses y los cacahuetes, frutos secos y mariscos hasta los 36 meses.
- Evolución natural. Entre los niños con dermatitis atópica de inicio antes de los 2 años de edad, el 60 % experimenta una remisión completa, el 20 % presenta síntomas intermitentes y el 20 % presenta enfermedad persistente a los 7 años de edad.

ASMA

Definición

- El asma es una enfermedad pulmonar obstructiva reversible caracterizada por inflamación e hiperreactividad de la vía respiratoria, con edema de la mucosa de la vía respiratoria, broncoconstricción y formación de tapones mucosos.
- La presentación clínica del asma consiste en episodios recurrentes de sibilancias, tos y aumento del trabajo respiratorio.
- El diagnóstico se basa en los antecedentes personales, la presencia de sibilancias, tos y aumento del trabajo respiratorio que se resuelven en respuesta al tratamiento con broncodilatadores y corticoesteroides. Muchas patologías pueden cursar con sibilancias y deben ser tenidas en cuenta, especialmente en pacientes que acuden con un primer episodio de sibilancias y/o no responden al tratamiento del asma (tabla 11-3).

Anamnesis

- Anamnesis del episodio actual: factores desencadenantes, inicio y progresión de los síntomas, tratamiento y respuesta al tratamiento.
- Historia previa
  - Edad del primer episodio, edad en el momento del diagnóstico y curso de la enfermedad a lo largo del tiempo; signos y síntomas habituales, así como factores desencadenantes.
  - Tratamiento farmacológico: dosis, frecuencia, vía de administración y horarios de todos los fármacos para alivio rápido y control; efecto de la falta de administración de alguna dosis; efectos secundarios y reacciones adversas.
  - Valoración de la gravedad del asma crónico (la intensidad intrínseca del proceso patológico) para iniciar el tratamiento.
    - Determinar la gravedad mediante la cuantificación de la frecuencia de síntomas diurnos, síntomas nocturnos, administración de agonistas β de rescate e interferencia con la actividad.
    - Véase la tabla 11-4, que evalúa tanto el grado de alteración (frecuencia e intensidad de los síntomas y afectación funcional que el paciente experimenta actualmente o ha experimentado recientemente), como el riesgo (la probabilidad de exacerbaciones del asma, disminución progresiva de la función o del crecimiento pulmonar, o riesgo de efectos adversos de la

medicación). Esta clasificación es más adecuada para pacientes que no reciben tratamiento de base.

TABLA 11-3 Diagnóstico diferencial de las sibilancias que no responden al tratamiento del asma

Infección	Masa
Cuerpo extraño	Displasia broncopulmonar
Malformaciones anatómicas	Insuficiencia cardíaca congestiva
Alergia	Fibrosis quística
Sinusitis	Aspiración crónica
Disfunción de las cuerdas vocales	Enfermedad por reflujo gastroesofágico

- Valoración del control del asma para ajustar el tratamiento
  - Determinación del número de faltas de asistencia al colegio debido al asma; número de visitas previas a urgencias e ingresos, incluyendo ingresos en la unidad de cuidados intensivos, con o sin intubación; emple o de corticoesteroides orales, incluyendo el número de ciclos previos de corticoesteroides y la fecha del último ciclo, y frecuencia del empleo de salbutamol.
  - Utilizar la tabla 11-5, que valora tanto el grado de alteración/disfunción como el riesgo, para determinar el nivel de control del asma. Este abordaje es más adecuado para los pacientes que ya reciben tratamiento de base.
- Anamnesis ambiental: exposición a alérgenos (mohos, polen, animales, ácaros del polvo, cucarachas) e irritantes aéreos inespecíficos (humo, olores).
- Revisión por sistemas
  - Centrada en la alergia: eccema; infección, especialmente neumonías; oídos, nariz y garganta, incluyendo otitis media, sinusitis, alteraciones de la vía respiratoria, cirugía y apnea obstructiva del sueño, y sistema digestivo, incluyendo reflujo gastroesofágico, nutrición y crecimiento.
  - Deben documentarse los estudios previos (p. ej., radiografías de tórax, estudios de función pulmonar, pruebas de alergia y test del sudor).
- Antecedentes familiares: asma, alergia, eccema y fibrosis quística.
- Historia social para determinar las barreras a la asistencia sanitaria, particularmente la cobertura del seguro y los medios de transporte.

Exploración física

- Debe realizarse inicialmente una valoración rápida para determinar si el paciente precisa atención inmediata.
- La valoración debe incluir coloración, signos vitales, saturación de oxígeno, calidad del intercambio de aire, presencia de sibilancias o crepitaciones, cociente entre el tiempo inspiratorio y espiratorio, empleo de músculos accesorios, capacidad para pronunciar frases y estado mental.
- En la tabla 11-6 se presenta la frecuencia respiratoria normal en función de la edad.

Pruebas de laboratorio

- No es necesario realizar una radiografía de tórax de forma rutinaria, aunque puede tomarse en consideración si es el primer episodio de sibilancias, el paciente tiene fiebre, la exploración del tórax es marcadamente asimétrica o si la respuesta al tratamiento no es buena.
- Puede utilizarse la pulsioximetría para estimar la saturación de oxígeno.
- Debe tomarse en consideración la determinación de los gases arteriales en pacientes con dificultad respiratoria grave o con requerimientos de oxígeno suplementario en aumento. La

gasometría capilar tiene un valor limitado en la valoración de la oxigenación.

- Si el niño tiene 7 años de edad o más, puede ser útil la monitorización del pico de flujo espiratorio para valorar el nivel de obstrucción, la gravedad de la exacerbación y la respuesta al tratamiento. Si no se conoce el pico de flujo máximo personal, se consulta el valor promedio por altura en la tabla 11-7.
- Habitualmente no se realiza una espirometría en los pacientes ingresados o en el servicio de urgencias, aunque se tomará en consideración si los síntomas sugieren una disfunción de las cuerdas vocales o existe una discrepancia entre la valoración física y la evolución clínica.

TABLA 11-6 Clasificación de la gravedad del asma e inicio del tratamiento en niños

Componentes de la gravedad		Clasificación de la gravedad del asma e inicio del tratamiento en niños							
		Intermitente		Persistente					
				Leve		Moderado		Grave	
		Edad 0-4	Edad 5-11	Edad 0-4	Edad 5-11	Edad 0-4	Edad 5-11	Edad 0-4	Edad 5-11
Grado de alteración/disfunción	Síntomas	≤ 2 días/semana		> 2 días/semana pero no todos los días		Diarios		Durante todo el día	
	Despertares nocturnos	0	≤ 2 veces/mes	1-2 veces/mes	3-4 veces/mes	5-4 veces/mes	> 1 vez/semana pero no todas las noches	> 1 vez/semana	Frecuente 7 veces/semana
	Uso de agonistas β_2 de acción corta para el control de los síntomas	≤ 2 días/semana		> 2 días/semana pero no todos los días		Todos los días		Varias veces al día	
	Interferencia con la actividad normal	Ninguna		Limitación menor		Cierta limitación		Extremadamente limitada	
	Función pulmonar – VEF_1 (teórico) o pico de flujo (mejor valor personal) – VEF_1/CVF	N/A	VEF_1 normal entre exacerbaciones > 80 % > 85 %	N/A	> 80 % > 80 %	N/A	60-80 % 75-80 %	N/A	< 60 % < 75 %
Riesgo	Exacerbaciones que precisan tratamiento con corticoesteroides orales (considerar intensidad e intervalo desde la última exacerbación)	0-1 año (v. notas)		≥ 2 exacerbaciones en el plazo de 6 meses que precisan corticoesteroides orales, o > 4 episodios de sibilancias/1 año que duran > 1 día y factores de riesgo de asma persistente	≥ 2 veces/año (v. notas) El riesgo relativo anual puede estar relacionado con el VEF_1				
Nivel recomendado para el inicio del tratamiento (V. los niveles del tratamiento en «Abordaje gradual para el tratamiento del asma») El abordaje gradual pretende orientar, no sustituir, la toma de decisiones clínicas adecuadas a las necesidades individuales del paciente.		Nivel 1 (en ambos grupos de edad)		Nivel 2 (en ambos grupos de edad)		Nivel 3 y considerar un ciclo corto de corticoesteroides sistémicos por v.o.	Nivel 3; CCI a dosis media y considerar un ciclo corto de corticoesteroides sistémicos por v.o.	Nivel 3 y considerar un ciclo corto de corticoesteroides sistémicos por v.o.	Nivel 3; CCI a dosis media (Nivel 4 y considerar un ciclo corto de corticoesteroides sistémicos por v.o.
		En 2-6 semanas, dependiendo de la gravedad, evaluar el nivel obtenido de control del asma. – Niños de 0-4 años de edad: si no se observa una mejoría clara en 4-6 semanas, interrumpir el tratamiento y considerar diagnósticos alternativos o ajustar el tratamiento. – Niños de 5-11 años de edad: ajustar el tratamiento adecuadamente.							

CCI, corticoesteroides inhalados; CVF, capacidad vital forzada; N/A, no aplicable; UCI, unidad de cuidados intensivos; VEF_1, volumen espiratorio forzado en 1 s; v.o., vía oral.

Notas:
– El nivel de gravedad está determinado por el grado de alteración/disfunción y por el riesgo. Se valora el apartado de grado de alteración/disfunción según la información proporcionada por el cuidador acerca de las 2-4 semanas previas. La gravedad se asigna a la categoría más grave en la que aparece cada característica.
– La frecuencia y la intensidad de las exacerbaciones pueden fluctuar a lo largo del tiempo en los pacientes en cualquier categoría de gravedad. Actualmente no se dispone de datos suficientes para relacionar la frecuencia de las exacerbaciones con distintos niveles de gravedad del asma. Por lo general, la existencia de exacerbaciones más frecuentes y graves (es decir, que precisan asistencia urgente, de día previa, hospitalización o ingreso en la UCI) indica una mayor gravedad de la enfermedad subyacente. Para propósitos terapéuticos, los pacientes con ≥ 2 exacerbaciones de este tipo se pueden considerar igual que los pacientes con asma persistente, incluso en ausencia de niveles de alteración/disfunción compatibles con asma persistente.

Del National Heart, Lung, and Blood Institute, National Institutes of Health, Guidelines for the Diagnosis and Management of Asthma. Publicación del NIH N.º 97-4051, julio 1997.

Componentes de la gravedad		Clasificación de la gravedad del asma ≥ 12 años de edad			
		Intermitente	Persistente		
			Leve	Moderado	Grave
Grado de alteración/disfunción Normal VEF_1/CVF: 8-19 años 85 % 20-39 años 80 % 40-59 años 75 % 60-80 años 70 %	Síntomas	≤ 2 días/semana	> 2 días/semana pero no diarios	Diarios	Durante todo el día
	Despertares nocturnos	≤ 2 veces/mes	3-4 veces/mes	> 1 vez/semana pero no todas las noches	Frecuentemente 7 veces/semana
	Uso de agonistas β_2 de acción corta para el control de los síntomas (no para prevención del EIB)	≤ 2 días/semana	> 2 días/semana pero no todos los días, y no más de 1 vez en el mismo día	Diarios	Varias veces al día
	Interferencia con la actividad normal	Ninguna	Limitación menor	Cierta limitación	Extremadamente limitada
	Función pulmonar	– VEF_1 normal entre exacerbaciones – VEF_1 > 80 % teórico – VEF_1/CVF normal	– VEF_1 > 80 % teórico – VEF_1/CVF normal	– VEF_1 > 60 % pero < 80 % teórico – VEF_1/CVF reducido 5 %	– VEF_1 < 60 % teórico – VEF_1/CVF reducido > 5 %
Riesgo	Exacerbaciones que precisan corticoesteroides sistémicos por v.o.	0-1 año (v. notas)	≥ 2 veces/año (v. notas)		
		Considerar intensidad e intervalo desde la última exacerbación. La frecuencia y la intensidad pueden fluctuar a lo largo del tiempo en pacientes en cualquier categoría de gravedad. El riesgo relativo anual de exacerbaciones puede estar relacionado con el VEF_1.			
Nivel recomendado para el inicio del tratamiento (V. los niveles del tratamiento en «Abordaje gradual para el tratamiento del asma»)		Nivel 1	Nivel 2	Nivel 3 y considerar un ciclo corto de corticoesteroides sistémicos por v.o.	Nivel 4 o 5
		En 2-6 semanas, evaluar el nivel de control del asma obtenido y ajustar el tratamiento adecuadamente.			

EIB, broncospasmo inducido por el ejercicio; CVF, capacidad vital forzada; UCI, unidad de cuidados intensivos; VEF_1, volumen espiratorio forzado en 1 s; v.o., vía oral.

Notas:
– El abordaje gradual pretende orientar, no sustituir, la toma de decisiones clínicas adecuadas a las necesidades individuales del paciente.
– El nivel de gravedad está determinado por el grado de alteración/disfunción y por el riesgo. Se valora el apartado de grado de alteración/disfunción según la información proporcionada por el cuidador acerca de las 2-4 semanas previas y por la espirometría. La gravedad se asigna a la categoría más grave en la que aparece cada característica.
– Actualmente no se dispone de datos suficientes para relacionar la frecuencia de las exacerbaciones con distintos niveles de gravedad del asma. Por lo general, la existencia de exacerbaciones más frecuentes y graves (es decir, que precisan asistencia urgente, de día previa, hospitalización o ingreso en la UCI) indica una mayor gravedad de la enfermedad subyacente. Para propósitos terapéuticos, los pacientes con ≥ 2 exacerbaciones de este tipo se pueden considerar igual que los pacientes con asma persistente, incluso en ausencia de niveles de alteración/disfunción compatibles con asma persistente.

Del National Heart, Lung, and Blood Institute, National Institutes of Health, Guidelines for the Diagnosis and Management of Asthma. Publicación del NIH N.º 97-4051, julio 1997.

TABLA 11-5 Valoración del control del asma y ajuste del tratamiento en niños

Componentes del control		Valoración del control del asma y ajuste del tratamiento en niños					
		Bien controlado		Mal controlado		Muy mal controlado	
		Edad 0-4	Edad 5-11	Edad 0-4	Edad 5-11	Edad 0-4	Edad 5-11
Grado de alteración/disfunción	Síntomas	≤ 2 días/semana pero no más de una vez en el mismo día		> 2 días/semana o varias veces ≤ 2 días/semana		Durante todo el día	
	Despertares nocturnos	≤ 1 vez/mes		> 1 vez/mes	≥ 2 veces/mes	> 1 vez/semana	≥ 2 veces/semana
	Interferencia con la actividad normal	Ninguna		Cierta limitación		Limitación extrema	
	Uso de agonistas β_2 de acción corta para el control de los síntomas (no para prevención del BIE)	≤ 2 días/semana		> 2 días/semana		Varias veces al día	
	Función pulmonar – VEF_1 (teórico) o mejor valor personal del pico de flujo – VEF_1/CVF	N/A	>60% >80%	N/A	60-80% 75-80%	N/A	<60% <75%
Riesgo	Exacerbaciones que precisan corticoesteroides sistémicos por v.o.	0-1/año		2-3 veces/año	≥ 2 veces/año	> 3 veces/año	≥ 2 veces/año
	Reducción del crecimiento pulmonar	N/A	Requiere seguimiento a largo plazo	N/A		N/A	
	Efectos adversos relacionados con el tratamiento	Los efectos adversos de la medicación pueden variar en intensidad, desde ninguno, a muy problemáticos y preocupantes. El nivel de intensidad no se correlaciona con los niveles específicos de control, pero se debe considerar en la valoración global del riesgo.					
Acción de tratamiento recomendada (V. los niveles de tratamiento en «Abordaje gradual para el tratamiento del asma») El abordaje gradual pretende orientar, no sustituir, la toma de decisiones clínicas adecuadas a las necesidades individuales del paciente.		– Mantener el nivel actual. – Seguimiento regular cada 1-6 meses. – Considerar disminuir un nivel si está bien controlado durante al menos 3 meses.		Aumentar 1 nivel	Aumentar al menos 1 nivel	– Considerar un ciclo corto de corticoesteroides sistémicos por v.o. – Aumentar 1-2 niveles	
				– Antes de aumentar un nivel: Revisar el cumplimiento del tratamiento, la técnica de inhalación y el control ambiental. Si se ha empleado un tratamiento alternativo, interrumpirlo e implementar el tratamiento recomendado para este nivel. – Volver a evaluar el nivel del asma en 2-4 semanas para obtener el control, cada 1-6 meses para mantener el control. Niños de 0-4 años de edad: si no se observa una mejoría clara en 4-6 semanas, considerar tratamiento alternativo o ajustar el tratamiento. Niños de 5-11 años de edad: ajustar el tratamiento adecuadamente. – En caso de efectos secundarios, considerar opciones terapéuticas alternativas.		

BIE, broncoespasmo inducido por el ejercicio; CVF, capacidad vital forzada; N/A, no aplicable; UCI, unidad de cuidados intensivos; VEF_1, volumen espiratorio forzado en 1 s; v.o., vía oral.

Notas:
– El nivel de control se basa en la categoría más grave de grado de alteración/disfunción o riesgo. Su valora al apartado de grado de alteración/disfunción según la información proporcionada por el paciente o el cuidador acerca de las 2-4 semanas previas. La valoración de los síntomas durante períodos más largos debe incluir una evaluación global, por ejemplo, preguntar si el asma del paciente está mejor o peor desde la última visita.
– Actualmente, no se dispone de datos suficientes para relacionar la frecuencia de las exacerbaciones con distintos niveles de control del asma. Por lo general, la aparición de exacerbaciones más frecuentes y graves (es decir, que precisan asistencia urgente, una cita previa, hospitalización o ingreso en la UCI) indica un control menor de la enfermedad.

Clasificación del control del asma (≥ 12 años de edad)

Componentes del control		Bien controlado	Mal controlado	Muy mal controlado
Grado de alteración/disfunción	Síntomas	≤ 2 días/semana	> 2 días/semana	Durante todo el día
	Despertares nocturnos	≤ 2 veces/mes	1-3 veces/semana	≥ 4 veces/semana
	Interferencia con la actividad normal	Ninguna	Cierta limitación	Extremadamente limitada
	Uso de agonistas β_2 de acción corta para el control de los síntomas (no para prevención del BIE)	≤ 2 días/semana	> 2 días/semana	Varias veces al día
	VEF_1 o pico de flujo	> 80% teórico/mejor valor personal	60-80% teórico/mejor valor personal	< 60% teórico/mejor valor personal
	Cuestionarios validados ATAQ ACQ ACT	0 ≤ 0,75* ≥ 20	1-2 ≥ 1,3 16-19	3-4 N/A ≤ 15
Riesgo	Exacerbaciones que precisan corticoesteroides sistémicos por v. o.	0-1/año	≥ 2/año (v. notas)	
		Considerar intensidad e intervalo desde la última exacerbación.		
	Pérdida progresiva de función pulmonar	La valoración precisa un seguimiento a largo plazo.		
	Efectos adversos relacionados con el tratamiento	Los efectos adversos de la medicación pueden variar en intensidad, desde ninguno, a muy problemáticos y preocupantes. El nivel de intensidad no se correlaciona con los niveles específicos de control, pero se debe considerar en la valoración global del riesgo.		
Actitud terapéutica recomendada (V. los niveles de tratamiento en «Abordaje gradual para el tratamiento del asma»)		– Mantener el nivel actual. – Seguimiento regular cada 1-6 meses para mantener el control. – Considerar descender un nivel si está bien controlado durante al menos 3 meses.	– Aumentar un nivel. – Volver a evaluar en 2-6 semanas. – En caso de efectos secundarios, considerar opciones terapéuticas alternativas.	– Considerar un ciclo corto de corticoesteroides sistémicos por v. o. – Aumentar 1-2 niveles. – Volver a evaluar en 2 semanas. – En caso de efectos secundarios, considerar opciones terapéuticas alternativas.

BIE, broncoespasmo inducido por el ejercicio; UCI, unidad de cuidados intensivos; v.o., vía oral.
*Los valores entre 0,75-1,4 en el cuestionario ACQ son indeterminados con respecto al control del asma bien controlada.

Notas:
– El abordaje gradual pretende orientar, no sustituir, la toma de decisiones clínicas adecuadas a las necesidades individuales del paciente.
– El nivel de control se basa en la categoría más grave de grado de alteración/disfunción o riesgo. Su valora al apartado de grado de alteración/disfunción según la información proporcionada por el paciente acerca de las 2-4 semanas previas y mediante la espirometría o pico de flujo. La valoración de los síntomas durante períodos más largos debe incluir una evaluación global, por ejemplo, preguntar si el asma del paciente está mejor o peor desde la última visita.
– Actualmente, no se dispone de datos suficientes para relacionar la frecuencia de las exacerbaciones con distintos niveles de control del asma. Por lo general, la aparición de exacerbaciones más frecuentes y graves (es decir, que precisan asistencia urgente, una cita previa, hospitalización o ingreso en la UCI) indica un control menor de la enfermedad. Para propósitos terapéuticos, los pacientes con ≥ 2 exacerbaciones que han precisado corticoesteroides sistémicos por v. o. en el año anterior se pueden considerar igual que los pacientes con asma mal controlada incluso en ausencia de alguno de grado de alteración/disfunción compatibles con el asma mal controlada.

ATAQ, Asthma Therapy Assessment Questionnaire*
ACQ, Asthma Control Questionnaire*
ACT, Asthma Control Test**
Diferencia importante mínima: 1,0 para el ATAQ; 0,5 para el ACQ; no determinado para el ACT.

Antes de aumentar un nivel terapéutico:
– Revisar el cumplimiento del tratamiento, la técnica de inhalación, el control ambiental y las situaciones de comorbilidad.
– Si se ha empleado una opción terapéutica alternativa en un nivel, interrumpirla e implementar el tratamiento recomendado para dicho nivel.

De National Heart, Lung, and Blood Institute. National Institutes of Health. Guidelines for the Diagnosis and Management of Asthma. Publicación del NIH Nº 97-4051. Julio 1997.

TABLA 11-6 Frecuencia respiratoria en niños en función de la edad

Edad	Frecuencia normal
< 2 meses	60 resp/min
2-12 meses	50 resp/min
1-5 años	40 resp/min
6-11 años	30 resp/min
12 y superior	20 resp/min

resp/min, respiraciones por minuto.

- Si la anamnesis sugiere la posibilidad de aspiración de cuerpo extraño puede recurrirse a una la radioscopia torácica o broncoscopia.
- El recuento de leucocitos, el potasio y los niveles de glucosa pueden estar afectados por los agonistas β y corticoesteroides orales (aumento de los leucocitos y de la glucemia, disminución

del potasio). Por tanto, estos estudios tienen poco valor durante la exacerbación aguda.

- El frotis o aspirado nasofaríngeo puede ser útil en la identificación de infecciones víricas, así como para establecer cohortes de pacientes en el hospital.
- La realización de una prueba de cloro en sudor permite valorar la existencia de fibrosis quística como causa de los síntomas crónicos.

Tratamiento durante el episodio agudo

- Se administra oxígeno para mantener la saturación de oxígeno en el 90 % o superior.
  - Si es posible, se determina la saturación de oxígeno basal respirando aire ambiente antes de iniciar el tratamiento con oxígeno. No es infrecuente que la saturación de oxígeno descienda de forma transitoria tras el tratamiento con salbutamol; esto suele ser debido a un desequilibrio ventilación-perfusión y generalmente se resuelve en 15 a 30 min.
  - No suele ser necesaria la monitorización continua con pulsioxímetro.
  - Se controlará la SpO_2 tras cualquier cambio significativo en el estado respiratorio. A medida que los síntomas mejoran, se disminuyen los suplementos de oxígeno en función de la tolerancia.
- Los agonistas β_2 inhalados revierten rápidamente la obstrucción al flujo de aire.
  - Si la exacerbación es leve, se administran de 2 a 4 inhalaciones de salbutamol en inhalador presuri-zado (MDI) con cámara espaciadora cada 20 min durante 1 h como tratamiento inicial. También se puede administrar el salbutamol nebulizado.
  - En la tabla 11-8 se indica la dosificación de salbutamol en situaciones de urgencia y el protocolo para el tratamiento en el servicio de urgencias.
  - Durante el ingreso, se administra salbutamol nebulizado (2,5-5 mg) cada 1-2 h, espaciándolo gradualmente hasta intervalos de 4 h a medida que los síntomas y el estado del paciente mejoran.
  - En las exacerbaciones leves o moderadas, el tratamiento con dispositivo MDI y cámara espaciadora con válvula es igual de eficaz que el tratamiento nebulizado si la técnica de administración es apropiada (tras el adiestramiento por personal entrenado).
  - Los pacientes cuyo estado clínico permite el tratamiento con salbutamol cada 4 h generalmente pueden recibir el alta domiciliaria.
- Los corticoesteroides sistémicos se administran rápidamente a dosis de 2 (mg/kg)/día (dosis máxima 60 mg) y habitualmente se mantienen durante 5 días administrados por la mañana.
  - Se prefiere la administración por vía oral, pero puede ser apropiado el tratamiento intravenoso si el paciente presenta vómitos o parece probable que tenga que ingresar en la unidad de cuidados intensivos. Si es necesario administrar metilprednisolona intravenosa, se recomienda dividir la dosis cada 6 h.
  - Se recomienda la disminución paulatina de la dosis de corticoesteroides durante un período más largo de tiempo si la exacerbación ha sido grave o si ha recibido un ciclo reciente (1 mes) de corticoesteroides orales.
- El bromuro de ipratropio a dosis de 0,5 mg puede proporcionar un efecto broncodilatador adicional cuando se añade a las dosis de salbutamol nebulizado durante las primeras 24 h de la crisis. No hay datos que confirmen que su uso después de las primeras 24 h proporcione un beneficio adicional.

TABLA 11-7 Pico de flujo espiratorio teórico en función de la talla

Talla (cm)	Talla (pulgadas)	Pico de flujo Teórico	80 % Teórico	50 % Teórico
120	47,0	210	170	100
126	49,5	240	190	120
128	50,0	250	200	130
130	51,0	260	210	130
132	52,0	270	220	130
134	53,0	280	220	140
136	53,5	290	230	140
138	54,5	300	240	150
140	55,0	310	250	150
142	56,0	320	250	160
144	56,5	330	260	160
146	57,5	330	260	160
148	58,0	340	270	170
150	59,0	350	280	180
152	60,0	360	290	180
154	60,5	370	300	180
156	61,5	380	300	190
158	62,0	390	310	200
160	63,0	400	320	200
162	64,0	410	330	200
164	64,5	410	330	200
166	65,5	430	340	210
168	66,0	440	350	220
170	67,0	450	360	220
172	68,0	460	370	230
174	68,5	460	370	230
176	69,0	470	380	240
178	70,0	480	390	240
180	71,0	490	390	250

Adaptado de: Murray AB, Cock CD. Measurement of peak expiratory flow rate in 220 normal children ages 4.5-18.5 yr old. J Pediatr 1963;62:186-189.

- Puede tomarse en consideración el tratamiento coadyuvante como el sulfato de magnesio o las mezclas de helio-oxígeno en las crisis graves en las cuales el paciente no responde al tratamiento inicial explicado anteriormente.
- No se ha demostrado que los antibióticos sean eficaces cuando se administran de forma rutinaria para la crisis aguda de asma, pero se pueden prescribir para patologías coexistentes, como neumonía o sinusitis bacteriana.
- Los fármacos prescritos previamente para el control del asma crónica deben mantenerse durante el episodio agudo para reforzar los horarios y la técnica. Si la evolución del asma indica una falta de control con el régimen actual, véase a continuación «Atención diaria del asma pediátrica», que presenta opciones para optimizar el tratamiento domiciliario y obtener un mejor control.
- En el contexto hospitalario no se recomienda el tratamiento con infusión de metilxantinas, hidratación agresiva, fisioterapia torácica, mucolíticos y sedación.
- Planificación del alta tras el episodio agudo
- A los pacientes dados de alta desde el servicio de urgencias se les proporciona un plan de acción para el asma a corto plazo (fig. 11-1), con instrucciones para que acudan a su médico de atención primaria en 3-5 días.

TABLA 11-8 Dosis de salbutamol en situaciones de urgencia

Tratamiento corto con salbutamol (O_2: 7 l/min; se puede aumentar para mantener la saturación > 95 %)				
kg	Salbutamol (mg)	Salbutamol (ml)	Bromuro de ipratropio (mg)*	Volumen total
10-30	2,5	0,5	1 vial	3,0 ml
30-50	5,0	1,0	1 vial	3,5 ml
>50	10,0	2,0	1 vial	4,5 ml
Tratamiento continuo con salbutamol (O_2: 5 l/min; se puede aumentar para mantener la saturación > 95 %)				
kg	Salbutamol (mg)	Salbutamol (ml)	Suero fisiológico (ml)*	Volumen total
10-30	2,5	0,5	1 vial	8,0 ml
30-50	5,0	1,0	1 vial	8,0 ml
>50	10,0	2,0	1 vial	8,0 ml

* Sólo se administra bromuro de ipratropio en las dos primeras nebulizaciones.

- Los pacientes dados de alta tras la hospitalización deben recibir un plan de acción para el asma y una cita con su médico de atención primaria 5-7 días tras el alta (v. fig. 11-1).
- Los pacientes y sus familias deben recibir adiestramiento para seguir el plan de acción para el asma y la administración de los fármacos. Se les proporcionarán las recetas y todo el equipo necesario (p. ej., cámara espaciadora, nebulizador) antes del alta. Pueden utilizar un dispositivo MDI con salbutamol y una cámara espaciadora apropiada durante el día del alta.
- Generalmente se recomienda que el paciente reciba salbutamol cada 4-6 h durante 1 semana o hasta la cita para revisión.

Atención diaria del asma pediátrica

Control del asma

- El National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI) ha establecido los siguientes objetivos del tratamiento.
- Disminución del grado de alteración: frecuencia e intensidad de los síntomas, así como la disfunción que el paciente experimenta actualmente (o ha experimentado recientemente).
- Prevención de los síntomas del asma.
- Disminución de la necesidad de agonistas β inhalados de acción corta (2 días por semana).
- Mantenimiento de una función pulmonar normal.
- Realización de ejercicio y asistencia al centro escolar de forma regular.
- Cumplimiento de las expectativas del paciente y la familia y satisfacción con el tratamiento del asma.
- Disminución del riesgo: probabilidad de exacerbaciones del asma, disminución progresiva de la función o del crecimiento pulmonar, o riesgo de efectos secundarios de los fármacos.
- Prevención de las exacerbaciones recurrentes y reducción al mínimo de las visitas a urgencias o ingresos hospitalarios.
- Prevención de la pérdida de función pulmonar y de la disminución de crecimiento pulmonar.
- Obtención de un tratamiento farmacológico óptimo sin efectos secundarios debidos a la medicación para el asma.
- El abordaje gradual para el tratamiento del asma del NHLBI debe servir como orientación para la toma de decisiones adecuadas a las necesidades individuales del paciente (fig. 11-2).
- Se proprciona al paciente un plan de acción para el asma escrito que incluye los fármacos

diarios necesarios para el control, así como los fármacos para el alivio rápido en los episodios agudos. Este plan sirve como autoguía para la monitorización y tratamiento propios (v. fig. 11-1).

- Pueden producirse exacerbaciones graves en pacientes con cualquier nivel de intensidad o control del asma. Los pacientes con alto riesgo de fallecimiento precisan especial atención, incluyendo educación, monitorización y atención intensivas. Se recomendará a este tipo de pacientes que soliciten asistencia de forma precoz durante una exacerbación. Los factores de riesgo letal debido al asma incluyen:

Zona verde: bien
- sin signos de asma
- capaz de realizar sus actividades normales
- sin problemas durante el sueño
- Pico de flujo superior a: _____ (superior al 80 % del mejor)

*enjuagar la boca después de tomar este fármaco

☐ Administrar al niño estos fármacos todos los días:

Fármaco:	Cuánto:	Cuándo:

Zona amarilla: ¡precaución!
- **Signos precoces del asma:**
- tos
- sibilancias
- opresión torácica
- imposibilidad para dormir de noche
- síntomas catarrales
- Pico de flujo: _____ (50-80 % del mejor)

☐ **Primero**— dé a su hijo:

☐ **Salbutamol**	2-4 inhalaciones o 1 nebulización	1-3 veces en la primera hora

☐ **A continuación**— si los signos del asma reaparecen, se puede administrar:

☐ **Salbutamol**	2-4 inhalaciones o 1 nebulización	cada 4 h en función de la necesidad

☐ Continuar con los fármacos de la Zona verde

☐ **Llamar a su médico o enfermera si:**
- ☐ No vuelve a la Zona verde después de 1 h
- ☐ Necesita salbutamol con una frecuencia mayor de 4 h
- ☐ Necesita salbutamol cada 4 h durante más de 1 día

Zona roja: ¡URGENCIA!
- **Signos tardíos del asma:**
- mucha dificultad para respirar
- dificultad para hablar o caminar
- tos constante
- uso de los músculos del cuello o del abdomen para respirar
- labios o uñas azules
- Pico de flujo por debajo de: _____ (inferior al 50 % del mejor)

☐ **Primero**— dé a su hijo:

☐ **Salbutamol**	4-6 inhalaciones o 1 nebulización	**Inmediatamente**

☐ **Llamar a su médico o enfermera**

☐ Si no puede contactar con su médico o enfermera administrar:

☐ **Salbutamol**	4-6 inhalaciones o 1 nebulización	**Inmediatamente**
_____ (corticosteroide oral)		**Inmediatamente**

☐ **A continuación acuda al servicio de urgencias más cercano o llame a urgencias.**

Paciente/Padre/Tutor/Firma — *Fecha*

Firma del médico/enfermera — *Fecha*

Número de teléfono del médico o enfermera:

Día: _____

Noche: _____

Rev. 4/06
Copyright © 1995 St. Louis Children's Hospital

Figura 11-1. Plan de acción para el asma del St. Louis Children's Hospital. Adaptado de Rev. 4/06. Copyright© 1995 St. Louis Children's Hospital.

- Exacerbación grave previa.
- Dos o más ingresos o 3 visitas a urgencias en el año anterior.
- Empleo de más de 2 envases de agonistas β de acción corta (BAAC) al mes.
- Percepción negativa de la obstrucción de la vía aérea o del empeoramiento del asma.
- Estado socioeconómico bajo o residencia en una zona con pocos recursos.
- Consumo de drogas ilegales.
- Problemas psicosociales graves o enfermedad psiquiátrica.
- Comorbilidades, como enfermedad cardiovascular u otra enfermedad pulmonar crónica.

Control de los factores desencadenantes

- Realizar una anamnesis para identificar los factores que precipitan el asma y recomendar el control adecuado.
- Priorizar en función de la situación individual de la familia.
- Proporcionar recomendaciones por escrito al paciente y a la familia.
- Alérgenos
  - Hongos: evitar abrir puertas y ventanas. Utilizar aire acondicionado y deshumidificadores.
  - Ácaros del polvo: cubrir con una funda antiácaros el colchón y la almohada, y lavar las sábanas en agua caliente. Minimizar el uso de alfombras. Pasar el aspirador una vez a la semana.
  - Animales: no tener animales de pluma o pelo en el domicilio. Evitar las plumas.
  - Cucarachas: erradicar las cucarachas del hogar. Almacenar los alimentos en contenedores cerrados.
- Clima: permanecer en lugares cerrados si el clima es cambiante o la calidad del aire es mala.
- Resfriados y virus: vacunación anual de la gripe.
- Irritantes: no fumar en el domicilio ni en el coche. Evitar perfumes y olores fuertes.
- Ejercicio: desarrollar un plan médico que permita el ejercicio. Disponer de un fármaco de alivio rápido durante el ejercicio.

Educación del paciente

- La educación individualizada del paciente y de la familia es crucial para el éxito en el autocontrol del asma.
- En cada visita se evalúan la comprensión del plan de acción para el asma (v. fig. 11-1), la técnica correcta de administración de los fármacos y el empleo correcto del medidor de pico de flujo (si es aplicable). Se reeducará a la familia siempre que sea necesario, especialmente cuando se realizan cambios en el plan de tratamiento.
- Deben atenderse las cuestiones psicosociales y derivar al paciente y a la familia a los sistemas de apoyo necesarios.

URTICARIA Y ANGIOEDEMA

- La urticaria (habones) consiste en lesiones cutáneas sobreelevadas, bien delimitadas y pruriginosas, con centro claro, que desaparecen a la vitropresión y rodeadas por un área eritematosa.
- Las lesiones individuales duran 24 h y se resuelven sin dejar secuelas.
- La urticaria afecta aproximadamente al 15-25 % de los individuos a lo largo de su vida.
- El angioedema es una inflamación de localización más profunda, sin eritema suprayacente, y aunque puede aparecer en cualquier zona, típicamente afecta a la lengua, labios y párpados.
- Tanto la urticaria como el angioedema están causados por la liberación de mediadores de los mastocitos en la piel y el tejido subcutáneo.

Urticaria aguda (con o sin angioedema)

- Episodios de urticaria que duran 6 semanas.

Etiología

- Respuesta a una infección subyacente: virus de Epstein-Barr (VEB), hepatitis víricas, virus respiratorios, enterovirus e infecciones por parásitos. En los niños, la causa más frecuente de la urticaria aguda es una infección.
- Alimentos: leche, huevos, soja, trigo, cacahuetes, frutos secos, pescado y marisco.
- Picadura de insectos (abejas, avispas, hormigas).

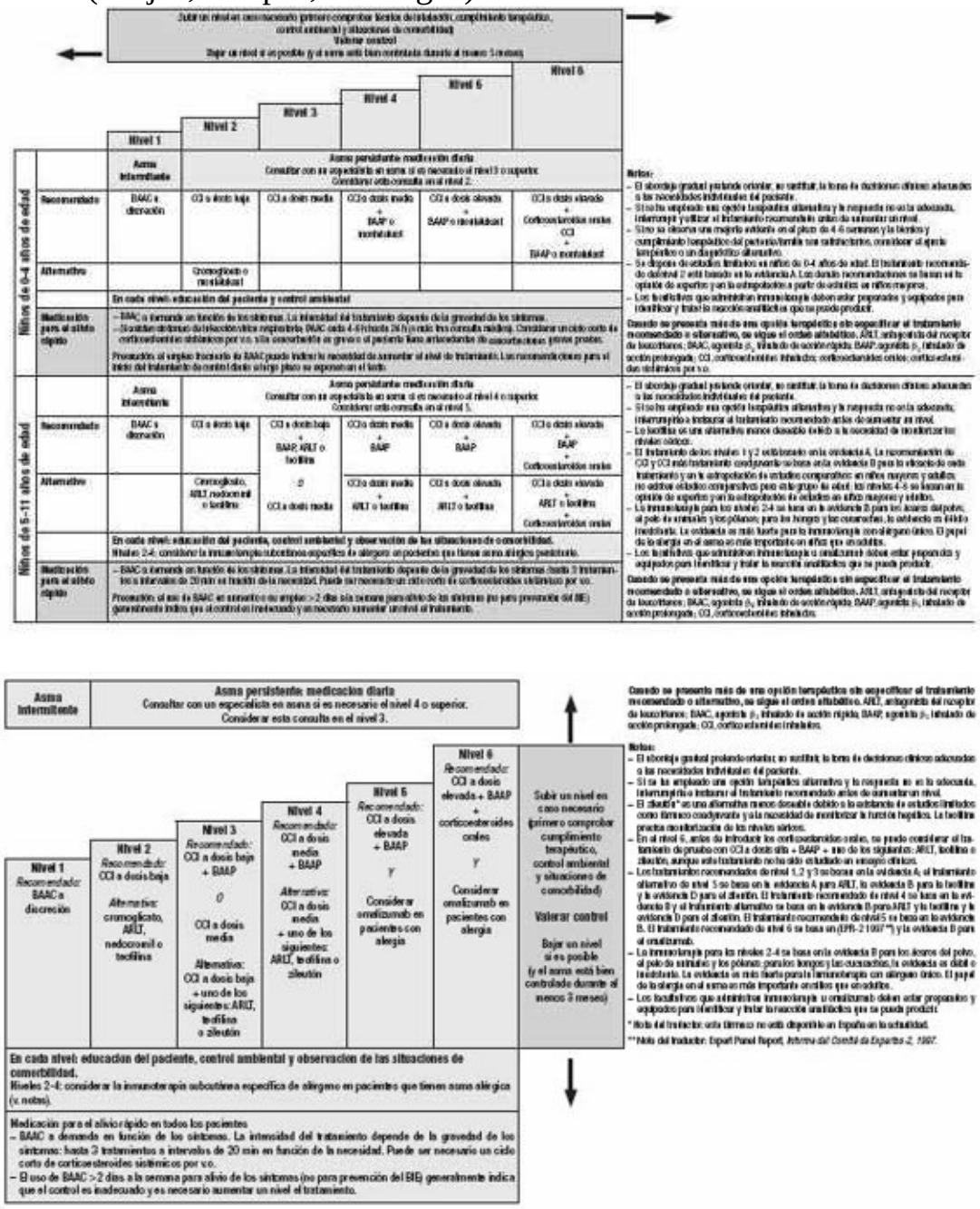


Figura 11-2. Abordaje gradual al tratamiento del asma en niños. Del National Heart, Lung, and Blood Institute, National Institutes of Health, Guidelines for the diagnosis and management of asthma. Publicación del NIH N.º 97-4051, julio 1997.

- Fármacos: con mayor frecuencia antibióticos. Otros fármacos que pueden producir degranulación de los mastocitos no mediada por IgE son: opiáceos, antiinflamatorios no esteroideos (AINE), contrastes intravenosos y alcohol.
- Exposición a alérgenos (contacto o inhalación): pelo de animales, hierba, maleza y látex.

Valoración

- El paso más importante para poder identificar una de las causas descritas anteriormente es una anamnesis y una exploración física detalladas.
- Es necesario realizar pruebas específicas de las posibles etiologías infecciosas en función de la anamnesis.
- También es necesario realizar pruebas cutáneas o determinación de la IgE específica para alimentos, alérgenos inhalados o fármacos, en función de la historia clínica y de la disponibilidad de las pruebas.

Tratamiento

- En presencia de síntomas sistémicos compatibles con anafilaxia (hipotensión, síntomas respiratorios o síntomas neurológicos), el tratamiento debe incluir adrenalina (0,01 mg/kg de una solución 1:1 000 por vía intramuscular, dosis máxima de 0,5 mg). Véanse más detalles en la sección «Shock anafiláctico».
- El pilar básico del tratamiento son los antihistamínicos H_1. La primera línea terapéutica debe incluir antihistamínicos H_1 no sedantes, como la cetirizina (mínimo efecto sedante), fexofenadina, loratadina y desloratadina.
- Si se identifica una causa evitable de urticaria aguda (p. ej., alergia alimentaria), debe ser evitada.
- Los corticoesteroides no forman parte del tratamiento de rutina en los niños con urticaria aguda; sin embargo, puede tomarse en consideración un ciclo corto de corticoesteroides orales en los episodios que no han respondido rápida o completamente a los antihistamínicos.

Urticaria crónica (con o sin angioedema)

- Episodios de urticaria que ocurren de forma diaria (o casi diaria) durante > 6 semanas.

Etiología

- En el 60-80 % de los niños con urticaria crónica no se puede determinar una etiología precisa. Los tipos de urticaria crónica incluyen:
  - Urticaria crónica autoinmune: en individuos con pruebas cutáneas autólogas positivas, se debe a la presencia de autoanticuerpos contra el receptor IgE de alta afinidad de los mastocitos.
  - Urticaria papular: se debe a una hipersensibilidad inmunitaria a la saliva de los insectos que pican.
  - Urticaria física: los desencadenantes físicos pueden ser de tipo mecánico (dermatografismo y urticaria retardada por presión), térmico (urticaria inducida por frío o calor), ejercicio/sudación (urticaria colinérgica), vibración, radiación UV (urticaria solar) y agua (acuágena).
  - Vasculitis urticarial: caracterizada por lesiones que duran más de 24 h y dejan equimosis o lesiones hiperpigmentadas.
  - Urticaria pigmentosa. La mastocitosis se caracteriza por máculas de color marrón rojizo que presentan habones con el rascado.
  - Otros: estos tipos de urticaria incluyen el síndrome de Muckle-Wells y la urticaria familiar inducida por frío.

Valoración

- Una anamnesis y exploración física detalladas son fundamentales para identificar alguna de las formas fisiopatológicas descritas anteriormente. Se prestará una atención especial a la duración de cada habón específico. Los habones que persisten más de 24 h pueden representar una vasculitis urticarial o una urticaria retardada por presión.
- Las pruebas de provocación para la urticaria física incluyen dermatografismo (respuesta inmediata de tipo ampolloso tras el frotamiento de la piel), provocación con cubitos de hielo (urticaria por frío) o presión.
- Si se sospecha la existencia de vasculitis o mastocitosis se realiza una biopsia cutánea.
- La prueba cutánea con suero autólogo valora la presencia de autoanticuerpos frente al receptor IgE de alta afinidad.
- En ausencia de un desencadenante identificado, pueden realizarse pruebas de laboratorio para identificar una enfermedad subyacente, como el lupus eritematoso sistémico (hemograma y fórmula, velocidad de sedimentación globular, determinación de anticuerpos antineutrófilos, C3, C4 y sistemático de orina), hepatitis (enzimas hepáticas), enfermedad tiroidea (hormona estimulante del tiroides, autoanticuerpos antitiroideos) y mastocitosis (niveles séricos de triptasa).

Tratamiento

- Tratar cualquier causa de enfermedad subyacente identificada.
- Antihistamínicos H_1 (v. «Urticaria aguda», «Tratamiento»)
- La dosis debe ajustarse hasta la mínima necesaria para el control de los síntomas.

- Pueden añadirse antihistamínicos H_1 de primera generación (p. ej., hidroxizina, difenhidramina, ciproheptadina) en los brotes. Cabe mencionar que la ciproheptadina es el antihistamínico de elección en la urticaria inducida por frío.
- Los fármacos H_2 bloqueantes (p. ej., ranitidina, cimetidina) en combinación con los antihistamínicos H_1 pueden proporcionar beneficios adicionales.
- La doxepina es un antidepresivo tricíclico con un potente efecto bloqueante en los receptores H_1 y H_2. El efecto sedante puede limitar su utilidad.
- Los antagonistas de los leucotrienos (p. ej., zafirlukast y montelukast) pueden ofrecer beneficios adicionales cuando se combinan con los antihistamínicos.
- Los corticoesteroides orales, aunque son eficaces, deben reservarse para los individuos que no se pueden controlar con combinaciones de los fármacos previamente mencionados, y únicamente en ciclos cortos para limitar los efectos secundarios.
- Otros planteamientos terapéuticos experimentales (estudiados principalmente en adultos) incluyen el uso de ciclosporina, sulfasalazina, hidroxicloroquina y levotiroxina en individuos con anticuerpos antitiroideos (incluso si el paciente es eutiroideo).

Angioedema (sin urticaria)

- El angioedema que no se acompaña de urticaria debe ser estudiado en busca de causas específicas subyacentes.
- El angioedema hereditario (AEH) o déficit del inhibidor de la C1 esterasa es un trastorno autosómico dominante. En el 85 % de los casos la causa es el déficit del inhibidor de la C1 esterasa y en el otro 15 %, un déficit en la función de la proteína inhibidora de la C1 esterasa.
- El déficit adquirido del inhibidor de la C1 esterasa es muy poco frecuente en niños y suele asociarse a trastornos con proliferación de los linfocitos B. Los niveles de C1q están disminuidos en los individuos con déficit adquirido del inhibidor de la C1 esterasa, pero no en el AEH.
- Los síntomas consisten en episodios recurrentes de angioedema no pruriginoso y dolor abdominal.
- El estudio de cribado es la determinación de los niveles del factor C4 del complemento. Si los niveles de C4 están reducidos, se realiza una determinación de los niveles del inhibidor de la C1 esterasa, así como estudios funcionales.

Tratamiento

- El tratamiento inicial consiste en medidas como el control de la vía aérea, plasma fresco congelado y reposición del inhibidor de la C1 esterasa y de los inhibidores de la vía de la bradicinina. Aunque estos inhibidores no están autorizados actualmente en Estados Unidos, son útiles para abortar los ataques agudos.
- Las medidas de prevención consisten en la administración de esteroides anabolizantes atenuados, que son eficaces en la prevención de los episodios de AEH; sin embargo, sus efectos secundarios pueden limitar su utilidad en mujeres y niños. No son eficaces en el tratamiento inicial del AEH.
- Si se identifican los inhibidores de la enzima conversora de la angiotensina como la causa del angioedema, deben sustituirse por un fármaco de otra clase terapéutica.

ALERGIA ALIMENTARIA

Definición

- La alergia alimentaria describe una reacción de hipersensibilidad a una proteína alimentaria como resultado de un mecanismo inmunitario. El término reacción alimentaria adversa se refiere a cualquier reacción inadecuada a un alimento o un componente del alimento, independientemente del mecanismo fisiopatológico implicado.
- Las reacciones adversas alimentarias inmunitarias se clasifican como mediadas por IgE o no mediadas por IgE, si bien la mayoría pertenecen al primer grupo.

TABLA 11-9 Alérgenos alimentarios frecuentes

Leche	Trigo
Huevos	Pescado
Cacahuetes	Frutos secos
Soja	Marisco

Epidemiología

- Existe alergia a uno o más alimentos en el 6-8 % de los niños y el 1-2 % de los adultos. La mayoría de las reacciones alérgicas a alimentos aparecen antes de los 12 meses de edad.
- La mayoría de las reacciones a alimentos documentadas se asocian a ocho tipos de alimentos (tabla 11-9), aunque se ha demostrado que muchos otros alimentos pueden desencadenar reacciones alérgicas.

Presentación clínica

- Como se observa en la tabla 11-10, las manifestaciones clínicas de las alergias alimentarias pueden variar en función del proceso fisiopatológico subyacente.

Alergia alimentaria mediada por IgE

- Las manifestaciones más frecuentes en las reacciones de hipersensibilidad a alimentos mediadas por IgE son las reacciones cutáneas en forma de urticaria y/o angioedema de inicio agudo.
- Los síntomas gastrointestinales pueden incluir náuseas, dolor abdominal, retortijones, vómitos y/o diarrea.
- Son frecuentes los síntomas respiratorios como tos y sibilancias. La inhalación de alérgenos alimentarios al cocinar (p. ej., pescado) o por exposición a partículas transportadas por el aire (p. ej., polvo de cacahuete) también puede desencadenar un episodio agudo de broncoespasmo.
- No es frecuente la aparición de síntomas rinoconjuntivales asociados.
- Se estima que hasta el 50 % de todos los casos de anafilaxia atendidos en el servicio de urgencias se deben a exposición (normalmente, ingestión) a alérgenos alimentarios. Se da una mayor incidencia de ana filaxia inducida por alimentos si existe asma de forma concomitante.
- La dermatitis atópica se puede exacerbar por el consumo de alérgenos alimentarios.
- Aproximadamente el 40 % de los niños con dermatitis atópica presentan alergia alimentaria (v. «Dermatitis atópica»).
- La eliminación del alimento sospechoso (tras una valoración apropiada, v. más adelante) con

frecuencia mejora los síntomas.

TABLA 11-10 Características de las reacciones adversas alimentarias en función del mecanismo

	Mediadas por IgE	No mediadas por IgE
Inicio	De inicio rápido, entre varios minutos y 2 h tras la ingesta	Síntomas subagudos y/o crónicos, inicio retardado entre 4-48 h
Mecanismo	Debido a la liberación de mediadores de los mastocitos tisulares y los basófilos circulantes	Mecanismo múltiple, incluyendo inmunitario (p. ej., enfermedad celíaca, trastornos gastrointestinales eosinófilos), farmacológico (p. ej., cafeína, histamina), metabólico (p. ej., fenilcetonuria, intolerancia a la lactosa), aditivos (p. ej., glutamato monosódico, tartrazina) y tóxico (p. ej., intoxicación alimentaria por estafilococo)
Sistema(s) afectado(s)	Cutáneo, gastrointestinal, respiratorio, ocular, cardiovascular y/o multisistémico (anafilaxia)	Generalmente limitado al aparato digestivo

- El síndrome de alergia oral consiste en la aparición inmediata de prurito bucofaríngeo y ligero edema de los labios y/o lengua en pacientes con alergia al polen. Los síntomas aparecen tras consumir proteínas con reacciones cruzadas (y con frecuencia termolábiles) presentes en la fruta fresca cruda o, con menor frecuencia, los vegetales.
- Las manzanas, peras, cerezas, zanahorias, apio y patatas presentan reacciones cruzadas con el polen de abedul.
- El melón y plátano presentan reactividad cruzada con la artemisa.

Hipersensibilidad alimentaria no mediada por IgE

- La enterocolitis inducida por proteínas alimentarias se presenta en lactantes pequeños, generalmente antes de los 3 meses de edad, con escasa ganancia ponderal, y aparecen conjuntamente con vómitos y diarrea tras el consumo de fórmulas a base de leche de vaca o soja. Las heces contienen sangre oculta, neutrófilos, eosinófilos y cuerpos reductores. La tolerancia al alimento generalmente se produce hacia los 12-24 meses.
- La colitis inducida por alimentos cursa con sangrado rectal indoloro, al igual que la enterocolitis inducida por alimentos, pero la gravedad suele ser menor y los pacientes presentan un aumento de peso apropiado. La tolerancia al alimento se suele desarrollar hacia los 12-24 meses de edad.
- La gastroenteropatía eosinofílica alérgica es el resultado de la infiltración por eosinófilos de las paredes gástrica y/o intestinal. Los síntomas incluyen náuseas y vómitos posprandiales, dolor abdominal, malabsorción y pérdida de peso.
- La enfermedad celíaca se caracteriza por la lesión intestinal y la atrofia de las vellosidades debido a una respuesta inmune mediada por células a la gliadina, que se encuentra en el trigo, el centeno, la cebada y la avena.
- Los síntomas clínicos incluyen diarrea (generalmente esteatorrea), distensión abdominal, pérdida de peso y, ocasionalmente, náuseas y vómitos.
- El diagnóstico se realiza mediante biopsia intestinal. La presencia de anticuerpos antitransglutaminasa tisular tipo IgA es altamente específica de la enfermedad celíaca.
- Con la eliminación de los alimentos que contienen gluten se normaliza la histología de la mucosa.

Anamnesis

- El diagnóstico de una alergia alimentaria precisa de una historia clínica minuciosa del episodio.
- La anamnesis debe incluir las siguientes cuestiones:
- El alimento o ingrediente específico que se cree que causó la reacción.
- Cualquier otro alimento o fármaco consumido al mismo tiempo.
- Cantidad de alimento consumido.
- Método de preparación del alimento, incluyendo la posible contaminación cruzada con otros alimentos.
- Tiempo transcurrido entre consumo y la reacción.
- Síntomas aparecidos en otras ocasiones en que se ha consumido el alimento, tanto previamente como desde el episodio.
- Intervención empleada para resolver los síntomas.
- Tiempo transcurrido hasta la resolución de los síntomas.

Pruebas de laboratorio

- Una vez establecida una historia de reactividad mediada por IgE, se utilizan pruebas diagnósticas.
- Las pruebas cutáneas *(prick-test)* son una forma excelente de excluir las alergias alimentarias mediadas por IgE, ya que este sistema tiene un valor predictivo negativo > 95 %. Sin embargo, la existencia de una prueba cutánea positiva a alimentos posee un valor predictivo positivo de aproximadamente el 50 %, lo que refleja una elevada prevalencia de sensibilización alérgica asintomática.
- Un método alternativo para la detección de IgE específica frente a alérgenos alimentarios es el uso de estudios *in vitro*. Estos estudios proporcionan una determinación cuantitativa de IgE específica para el alérgeno y pueden servir de orientación para el momento de la realización de la prueba de provocación mediante ingestión de alimentos (v. a continuación).

Prueba de provocación por ingestión de alimentos

- La confirmación de una alergia alimentaria puede precisar una prueba de provocación con alimentos, durante la cual el paciente consume el alimento en cuestión bajo supervisión médica directa, comenzando con cantidades muy pequeñas que se incrementan hasta una porción estándar.

TABLA 11-11 Valores predictivos positivos y negativos de los niveles de IgE específica del alimento

Alimento	Valor predictivo positivo > 95 %	Valor predictivo negativo > 95 %
Huevos	6 kU/l	—
Leche	32 kU/l	0,8 kU/l
Cacahuetes	15 kU/l	Mejor valor = 85 % a 0,35 kU/l
Pescado	20 kU/l	0,9 kU/l
Soja	Mejor valor = 50 % a 65 kU/l	2 kU/l
Trigo	Mejor valor = 75 % a 100 kU/l	5 kU/l

Adaptado de: Sampson H, Ho D. J Allergy Clin Immunol 1997;100:444-451.

- El momento de la provocación por ingestión se puede determinar en función de los niveles de IgE específica frente al alérgeno. La tabla 11-11 muestra los niveles de IgE específica frente al alimento y sus valores predictivos positivo y negativo para el resultado de las pruebas de provocación por ingestión. Con frecuencia se recomienda realizar dichas pruebas cuando los niveles de IgE específica frente a la leche, huevos o cacahuetes se sitúan por debajo de 2 kU/l, ya

que aproximadamente el 50 % de los niños presentan tolerancia al alimento con esos niveles.

- Si está indicada la prueba de intolerancia, se considera que el estándar de referencia para el diagnóstico de la alergia alimentaria es el método doble ciego controlado con placebo.
- La pruebe debe realizarla un alergólogo, con el personal y equipo necesario para el tratamiento de una potencial reacción anafiláctica.
- Una prueba simple ciega de provocación gradual puede ser apropiada para confirmar o refutar una anamnesis sugestiva de alergia alimentaria. La provocación ciega simple es particularmente útil en niños pequeños, ya que su respuesta no se ve influenciada por el conocimiento del consumo de los alérgenos alimentarios sospechosos.

Tratamiento

- El tratamiento de la alergia alimentaria se basa en la evitación de los alérgenos alimentarios y la preparación para las reacciones adversas.
- Es necesario evitar absolutamente y de forma estricta todas las formas del alimento, tanto si es el ingrediente principal como secundario. Muchos pacientes refieren que toleran el consumo de productos con el alérgeno como ingrediente (p. ej., bollería que contiene huevo), pero esto es muy variable. Estas prácticas exponen al individuo a potenciales reacciones adversas.
- En los pacientes con alergia alimentaria mediada por IgE es conveniente la administración de adrenalina autoinyectable de disposición inmediata. En cada visita a la consulta debe proporcionarse y ofrecerse a todos los cuidadores, incluyendo los profesores de la guardería o la escuela, una amplia formación con respecto al empleo de la adrenalina.
- Se pondrán a disposición del paciente recursos educativos, incluyendo instrucciones para la lectura de las etiquetas de ingredientes y grupos de apoyo para personas con alergias alimentarias. El Food Allergy and Anaphylaxis Network (www.foodallergy.org) es un recurso excelente.
- La hipersensibilidad alimentaria sintomática suele desaparecer con el tiempo en los casos de alergia a la leche (85 % a los 5 años) y al huevo (60 % a los 5 años). Por el contrario, la hipersensibilidad a los cacahuetes, los frutos secos y el marisco a menudo se mantiene de por vida.

SHOCK ANAFILÁCTICO

- El shock anafiláctico es una reacción alérgica aguda y potencialmente letal causada por un mecanismo dependiente de IgE.
- La reacción anafilactoide presenta las mismas manifestaciones clínicas, pero no está mediada por IgE.

Etiología

- Las causas más frecuentes de reacciones anafilácticas en niños son alimentos y fármacos.
- Alimentos más probables: cacahuetes, frutos secos, leche, huevos, pescado y marisco.
- Fármacos más frecuentes: penicilina, cefalosporinas, sulfamidas y AINE.
- Un factor de riesgo para una anafilaxia letal es el antecedente de asma. El factor de riesgo más importante para que la anafilaxia sea letal es la ausencia de administración rápida de una inyección de adrenalina en la fase inicial de la reacción.
- Las causas frecuentes de reacciones anafilactoides en niños son: opiáceos, relajantes musculares, vancomicina y medios de contraste radioopacos.

Fisiopatología

- El inicio del shock anafiláctico se produce en minutos u horas. La degranulación de los mastocitos y los basófilos precipitada por el enlace cruzado entre la IgE específica del alérgeno y el propio alérgeno libera mediadores bioquímicos como la histamina, los leucotrienos, la triptasa, las prostaglandinas y el factor liberador de la histamina.
- La activación por parte de la histamina de los receptores H1 y H_2 produce rubefacción, cefalea e hipotensión. Únicamente la activación de los receptores H1 contribuye a la rinorrea, taquicardia, prurito y broncoespasmo.

Diagnóstico

- Se suele diagnosticar la anafilaxia cuando están implicados dos o más sistemas orgánicos. Los sistemas frecuentemente afectados son la piel, el respiratorio, el gastrointestinal y el cardiovascular.
- Manifestaciones frecuentes: urticaria, angioedema, sibilancias, disnea, vómitos e hipotensión, entre otros.
- Hay una prueba de laboratorio, el nivel sérico de β-triptasa, que es especialmente útil para el diagnóstico de shock anafiláctico, sobre todo si el paciente presenta únicamente hipotensión.
  - Si existe anafilaxia, la β-triptasa sérica será elevada, con un pico 1-2 h después del inicio de la anafilaxia. A continuación, la β-triptasa sérica permanecerá elevada durante 4-6 h.
  - Los niveles séricos de β-triptasa pueden ser normales en las reacciones leves o en la anafilaxia inducida por alimentos.

Tratamiento

Tratamiento agudo

- Evaluar y mantener la vía aérea, respiración y circulación.
- Administrar adrenalina intramuscular (concentración 1:1 000) 0,01 mg/kg en niños (dosis máxima 0,3 mg) en la región anterolateral del muslo (preferible) o en el deltoides. De forma alternativa, puede utilizarse un autoinyector de adrenalina (0,3 mg para niños > 25 kg o 0,15 mg para niños entre 10 y 25 kg), que se inyecta a través de la ropa en la región anterolateral del muslo. Repetir cada 5 min mientras sea necesario.
- Colocar al paciente en posición supina con los miembros inferiores elevados (o en decúbito lateral izquierdo si el paciente vomita).
- Administrar oxígeno suplementario si es necesario.
- Administrar suero fisiológico por vía intravenosa, 20 ml/kg en los primeros 5-10 min si existe hipotensión y aunque se haya administrado adrenalina.
  - Si hay hipotensión persistente o grave, se administran múltiples bolos de líquido de 10-20 ml/kg hasta 50 ml/kg en los primeros 30 min.
  - En la hipotensión resistente, tras la administración de líquidos y adrenalina puede ser necesario administrar dopamina, noradrenalina o vasopresina para mantener una tensión arterial sistólica > 90 mm Hg.
- Puede administrarse difenhidramina a 1-2 (mg/kg)/dosis (hasta 50 mg) por vía oral o intravenosa. No se administrarán antihistamínicos sin epinefrina en el tratamiento del shock anafiláctico.

- Es posible añadir ranitidina, 1 mg/kg en niños (hasta 50 mg) por vía oral o intravenosa.
- Para el broncoespasmo resistente al tratamiento se administra un agonista β_2 inhalado (salbutamol o levalbuterol).
- Si el paciente recibe β-bloqueantes y en caso de que la administración inicial de adrenalina no sea eficaz, se tomará en consideración la administración de glucagón 20-30 µg/kg (hasta 1 mg en niños) en inyección intravenosa lenta a lo largo de 5 min cada 20 min. Se continúa con una infusión de 5-15 µg/min.
- Los corticoesteroides no son útiles en un episodio agudo, pero pueden inhibir una respuesta bifásica o prolongada.
- Puede administrarse metilprednisolona 1-2 mg/kg por vía intravenosa.
- También se considerará la administración de prednisona por vía oral 1-2 mg/kg (hasta un máximo de 60 mg).

Observación

- Aunque la mayoría de los pacientes que presentan reacciones anafilácticas responden rápidamente al tratamiento y no presentan recaídas, se recomienda la observación posterior durante 4-6 h, ya que pueden aparecer reacciones bifásicas o agotarse el efecto de la adrenalina.
- En los pacientes con síntomas moderados o graves es aconsejable la hospitalización.

Alta y seguimiento

- A todos los pacientes que presentan una reacción anafiláctica frente a un alérgeno presente en la comunidad se les prescribirá un dispositivo autoinyector de adrenalina (dosis descrita en la sección «Tratamiento»), además de las instrucciones de administración. Los fármacos prescritos al alta, como la difenhidramina y prednisona oral, pueden mantenerse durante 24-72 h.
- Antes del alta se proporciona a todos los pacientes material educativo. Se les debe instruir sobre cómo evitar el alérgeno anafiláctico, si está identificado y, particularmente, sobre las reacciones a alimentos (recursos disponibles en Food Allergy and Anaphylaxis Network, www.foodallergy.org).
- Se formulará un plan de acción en caso de reacción anafiláctica. Este plan debe incluir el nombre del niño, los alérgenos, información de contacto con los padres, cuándo y cómo utilizar el autoinyector de adrenalina, dosis de antihistamínicos y cuándo solicitar asistencia urgente.
- Se deriva al paciente a un especialista en alergia para una valoración completa.

Lecturas recomendadas

Leung DYM, Sampson HA, Geha RS, et al, eds. Pediatric Allergy: Principles and Practice. St. Louis: Mosby, 2003.

National Heart, Lung, and Blood Institute, National Institutes of Health, Guidelines for the Diagnosis and Management of Asthma. NIH Publication No. 97–4051, July 1997.

INTERPRETACIÓN DEL ELECTROCARDIOGRAMA

- El electrocardiograma es básico para el diagnóstico de las alteraciones eléctricas del corazón. Puede constituir una buena herramienta de cribado para la valoración de los pacientes con sospecha de patología estructural o patología del miocardio.
- El electrocardiograma (ECG) de los neonatos presenta una amplia variabilidad de voltajes e intervalos debido, en gran parte, a las adaptaciones hemodinámicas y miocárdicas necesarias desde que la placenta deja de formar parte del sistema circulatorio.
- Estos cambios continúan, aunque a una velocidad menor, desde el período neonatal hasta la adolescencia.
- Los algoritmos empleados para interpretar el ECG en adultos no pueden utilizarse en niños. Esta sección es una guía básica, aunque incompleta, del ECG pediátrico.

Frecuencia

- La velocidad habitual del registro es de 25 mm/s; cada cuadrado pequeño (1 mm) corresponde a 0,04 s y cada cuadrado grande (5 mm) corresponde a 0,2 s.
- Si la frecuencia es rápida, se cuentan los ciclos R-R en 6 cuadrados grandes (1,2 s) y se multiplican por 50.
- Si la frecuencia cardíaca es baja, se cuenta el número de cuadrados grandes entre dos ondas R y se divide 300 por ese número (1 cuadrado = 300, 2 cuadrados = 150, 3 cuadrados = 100, 4 cuadrados = 75).
- Los valores normales de frecuencia cardíaca pueden consultarse en la tabla 12-1.

Ritmo

- ¿Son regulares los complejos QRS? Las variaciones de frecuencia coincidentes con la respiración son normales (arritmia sinusal) y pueden ser marcadas en los corazones jóvenes y sanos.
- Un patrón irregular en el QRS sugiere la posibilidad de una arritmia auricular. Si existen pausas y un QRS estrecho, se buscarán signos de contracción auricular prematura con ondas P de distinto aspecto y/o eje en comparación con los latidos sinusales. Puede ocurrir que no haya conducción de la onda P precoz, y esto daría lugar a pausas más largas (extrasístoles auriculares bloqueados).
- El QRS puede estar prolongado si la conducción se retrasa (conducción aberrante) en el nodo auriculoventricular (AV). La presencia de complejos QRS anchos con pausas puede deberse a contracciones prematuras desde un foco ventricular, especialmente si la morfología de la onda T también está alterada con eje invertido.
- Se busca la onda P antes de cada QRS con un intervalo esperable, en general entre 100 ms y 150

ms. La onda P debería ser positiva en I y aVF si el nodo sinusal se encuentra en su posición habitual. La onda P sinusal es positiva en las derivaciones I, II y aVF, negativa pura en aVR y suele ser bifásica en V_1 (primero positiva y luego negativa).

- Las ondas P invertidas asociadas a frecuencia cardíaca baja y ritmo auricular bajo son un hallazgo normal.
- Las ondas P invertidas asociadas a taquicardia son anormales y pueden significar una taquicardia auricular ectópica u otras formas de taquicardia supraventricular (TSV).

Intervalo PR

- El intervalo PR representa la despolarización auricular.
- La tabla 12-2 contiene los límites superior e inferior de los intervalos PR normales en función de la edad y la frecuencia cardíaca.

TABLA 12-1 Frecuencia cardiaca normal en niños*

Edad	Frecuencia cardiaca (lpm)
0-1 mesee	145 (90-180)
6 mesee	145 (105-185)
1 año	132 (105-170)
2 añoe	120 (90-150)
4 añoe	108 (72-135)
6 añoe	100 (65-135)
10 añoe	90 (65-130)
14 añoe	85 (60-120)

lpm, latidos por minuto.
* Medida en el ECG, media y rango.
De: Park MK, et al. How to read pediatric ECGs. 4th Ed. Philadelphia: Mosby, 2006:46.

Eje y duración del QRS

- El eje del QRS muestra la dirección de la despolarización ventricular.
- La desviación del eje a la izquierda puede sugerir una hipertrofia del ventrículo izquierdo o un bloqueo de rama izquierda (BRI).
- La desviación del eje a la derecha puede sugerir una hipertrofia del ventrículo derecho o un bloqueo de rama derecha (BRD).
- En la tabla 12-3 se presentan los valores medios del QRS en función de la edad.
- La duración del QRS representa la despolarización ventricular. La duración normal de la despolarización depende de la edad. Un alargamiento del QRS puede indicar un bloqueo de rama, hipertrofia o arritmia.
- En la tabla 12-4 se presentan los valores normales de duración del QRS en función de la edad.

Alteraciones del ECG

Hipertrofia ventricular

- El ECG es únicamente una herramienta de cribado para el diagnóstico de la hipertrofia, con tasas elevadas de falsos negativos y falsos positivos, especialmente en lactantes. El eje del QRS se desvía hacia el ventrículo hipertrofiado.
- En niños > 3 años de edad, el eje del QRS suele encontrarse entre 20° y 120°. El voltaje del QRS aumenta en las derivaciones hacia las que se dirige la despolarización eléctrica y

disminuye en las derivaciones situadas en dirección opuesta.

- En la hipertrofia del ventrículo derecho se observa un aumento de las ondas R en V_1, con un aumento de la relación R/S en V_1 y una disminución de la relación R/S en V_6. La presencia de una onda T positiva en V_1 entre los 7 días y 7 años de edad también sugiere hipertrofia del ventrículo derecho.
- En la hipertrofia del ventrículo izquierdo puede registrarse un aumento de las ondas R en V_5, V_6, I, II, III o aVF. La relación R/S puede estar disminuida en V_1 o V_2. La existencia de ondas T invertidas en I, aVF, V_5 o V_6 sugiere un patrón de «esfuerzo», que indica una repolarización anormal.

Bloqueos de rama

- En el BRD, la despolarización tardía del ventrículo derecho produce una desviación a la derecha del eje del QRS así como un ensanchamiento del QRS, con una onda S ancha y «empastada» en I, V_5 y V_6. R' está empastada en aVR, V_1 y V_2 (la última cámara activada se encuentra anterior y hacia la derecha).
- En el BRI, la despolarización tardía del ventrículo izquierdo produce una desviación a la izquierda del eje del QRS y un ensanchamiento del QRS con ondas R asimétricas empastadas y anchas en las derivaciones I, aVL, V_5 y V_6. Se observan ondas S anchas en V_1 y V_2. En las derivaciones I, V_5 y V_6 puede darse una ausencia de la onda Q (la última cámara activada es posterior y hacia la izquierda).
- En situaciones de bloqueo de rama, los criterios habituales de hipertrofia ventricular no son aplicables.

TABLA 12-2 Intervalos PR normales

Frecuencia cardiaca (lpm)	Edad							
	0-1 meses	1-6 meses	6-12 meses	1-3 años	3-8 años	8-12 años	12-16 años	Adulto
<60	–	–	–	–	–	0,16(0,18)	0,16(0,19)	0,17(0,21)
60-80	–	–	–	–	0,15(0,17)	0,15(0,17)	0,15(0,18)	0,16(0,21)
80-100	0,10(0,12)	–	–	–	0,14(0,16)	0,15(0,16)	0,15(0,17)	0,15(0,20)
100-120	0,10(0,12)	–	–	(0,15)	0,13(0,16)	0,14(0,15)	0,15(0,16)	0,15(0,19)
120-140	0,10(0,11)	0,11(0,14)	0,11(0,14)	0,12(0,14)	0,13(0,15)	0,14(0,15)	–	0,15(0,18)
140-160	0,09(0,11)	0,10(0,13)	0,11(0,13)	0,11(0,14)	0,12(0,14)	–	–	(0,17)
160-180	0,10(0,11)	0,10(0,12)	0,10(0,12)	0,10(0,12)	–	–	–	–
>180	0,09	0,09(0,11)	0,10(0,11)	–	–	–	–	–

De: Park MK, et al. How to read pediatric ECGs. 4th Ed. Philadelphia: Mosby, 2006:48.

TABLA 12-3 Valor medio del eje del QRS según la edad

Edad	Valor medio (rango)
0-1 meses	+110° (de +30 a +180)
1-3 meses	+70° (de +10 a +125)
3 meses -3 años	+60° (de +5 a +110)
>3 años	+60° (de +20 a +120)
Adulto	+50° (de -30 a +105)

De: Park MK, et al. How to read pediatric ECGs. 4th Ed. Philadelphia: Mosby, 2006:50.

Prolongación del QT

- El síndrome de QT largo es una causa importante de muerte súbita. La determinación del intervalo QT es importante, especialmente en pacientes con síncopes o convulsiones.
- El intervalo QT se mide en milisegundos (en general en la derivación II) desde el inicio del

complejo QRS hasta el final de la onda T.

- La onda U, que puede aparecer después de la onda T, únicamente debe incluirse si mide al menos la mitad de la amplitud de la onda T.
- El intervalo QT se ajusta en función de la frecuencia cardíaca (QTc), dividiendo su valor por la raíz cuadrada del intervalo RR previo:

$$\text{Fórmula de Bazett: } QTc = \text{intervalo } QT/\sqrt{(\text{intervalo } RR)}$$

- El QTc suele ser 0,44 s (percentil *95*).
- Los pacientes con síndrome de QT largo también pueden presentar una onda T hendida, bífida o bifásica.
- La figura 12-1 muestra el ECG de un paciente adolescente que consulta por convulsiones.
- Los criterios de Schwartz emplean el ECG y determinados criterios clínicos para establecer la probabilidad de que un paciente presente síndrome de QT largo (tabla 12-5) (Schwartz, et al.).

ARRITMIAS

Principios generales

- Las arritmias distintas de las alteraciones sinusales son poco frecuentes en los niños.
- Los niños con cardiopatías congénitas o sometidos a cirugía cardíaca tienen más probabilidad de presentar arritmias.
- En esta sección se describe la presentación y el tratamiento básicos de las arritmias en la infancia, pero no constituye una descripción completa.

Diagnóstico

Presentación clínica y anamnesis

- Palpitaciones, síncope y shock.
- El paciente refiere que se le acelera el corazón.

TABLA 12-4 Duración normal del QRS

Edad	0-1 meses	1-6 meses	6-12 meses	1-3 años	3-8 años	8-12 años	12-16 años	Adulto
Normal (media en s)	0,05	0,055	0,055	0,055	0,06	0,06	0,07	0,08
Límite superior de la normalidad	0,07	0,075	0,075	0,075	0,075	0,085	0,085	0,10

De: Park MK, et al. How to read pediatric ECGs. 4th Ed. Philadelphia: Mosby, 2006:52.

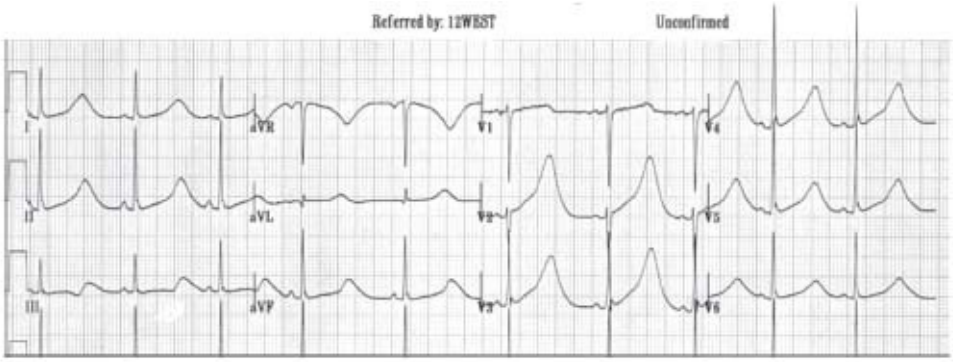


Figura 12-1. Electrocardiograma que muestra un ritmo sinusal y un QTc de 700 ms.

- Síncope durante el ejercicio.
- Síncope súbito sin síntomas premonitorios.
- Antecedentes de cardiopatía congénita o cirugía cardíaca.
- Desencadenado por un sobresalto súbito (p. ej., un despertador) sin síntomas previos: considerar el síndrome de QT largo.

Exploración física

- Posible soplo, ritmo irregular, taquicardia, hipotensión o baja saturación de oxígeno.
- Si existe insuficiencia cardíaca o shock: edema y mala perfusión de las extremidades.
- Posible pérdida de conocimiento.

TABLA 12-5 **Criterios de Schwartz que incluyen los hallazgos del ECG, los hallazgos clínicos y los antecedentes familiares**

Hallazgos del ECG	**Puntos**
QTc > 480 ms	3
QTc 460-470	2
QTc > 450 ms (en hombres)	1
Taquicardia ventricular *(torsade de pointes)*	2
Alternancia de la onda T	1
Onda T hendida > 3 derivaciones	1
Bradicardia para la edad	0,5
Hallazgos clínicos	**Puntos**
Síncope con estrés	2
Síncope sin estrés	1
Sordera congénita	0,5
Antecedentes familiares	**Puntos**
Síndrome de QT largo confirmado	1
Muerte súbita cardiaca antes de los 30 años de edad en un familiar directo	0,5
Puntos totales:	
<1 baja probabilidad	
2-3 probabilidad intermedia	
>4 probabilidad elevada	

Diagnóstico diferencial: hallazgos del ECG

- Para empezar con el diagnóstico diferencial de la taquicardia se estudia si ésta es regular o irregular y la anchura del QRS.
- Taquicardia regular con QRS estrecho
- Onda P antes del QRS

- Taquicardia sinusal.
- Taquicardia auricular ectópica (regular).
- Taquicardia recíproca persistente de la unión AV (TSV muy lenta).

▪ Onda P dentro del QRS

- Taquicardia por entrada en el nodo AV: poco frecuente en niños 2 años de edad, pero típica en adolescentes.
- Taquicardia ectópica de la unión: normalmente se produce en el postoperatorio, tras la cirugía de una cardiopatía congénita.

▪ Onda P detrás del QRS: vía de reentrada (fig. 12-2)

- Ocurre especialmente con la preexcitación cuando el paciente se encuentra en ritmo sinusal (síndrome de Wolff-Parkinson-White [WPW]) (fig. 12-3).
- Puede aparecer a cualquier edad.

▪ Más Ps que QRSs

- Aleteo auricular.
- Taquicardia auricular ectópica (regular).
- Fibrilación auricular *(«fib-flutter»).*

▪ Taquicardia irregular con QRS estrecho

▪ Fibrilación auricular.

▪ Taquicardia auricular ectópica (irregular).

▪ Aleteo auricular con conducción AV variable.

▪ Taquicardia regular con QRS ancho

▪ Generalmente taquicardia ventricular.

▪ Despolarizaciones **V**entriculares > **A**uriculares, lo cual es diagnóstico.

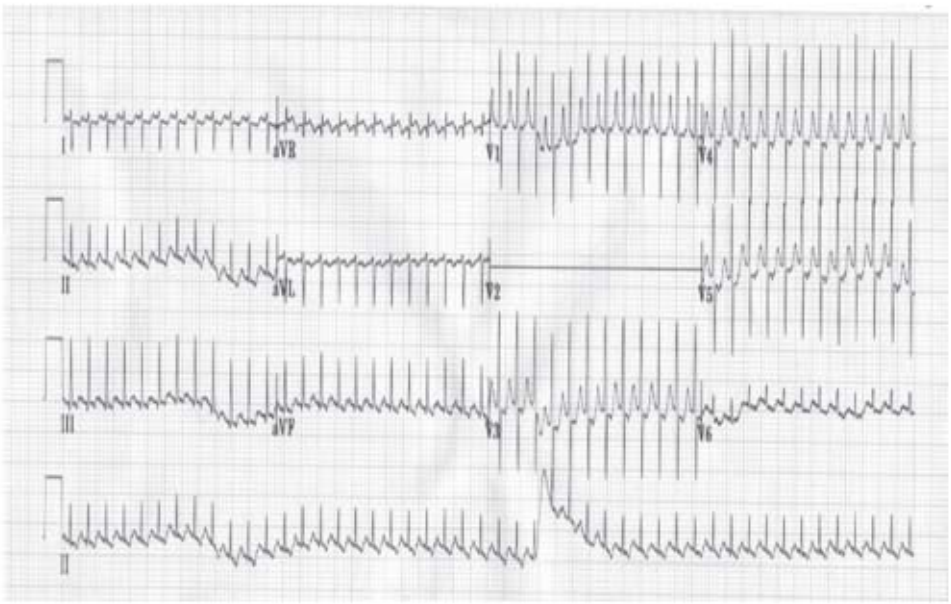


Figura 12-2. Electrocardiograma que muestra una taquicardia regular de complejo estrecho como consecuencia de una vía de reentrada supraventricular. El trazado muestra una onda P retrógrada (invertida/no sinusal) tras cada QRS. Esta taquicardia comienza y termina de forma súbita. Es frecuente en lactantes y niños pequeños y en pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White durante el ritmo sinusal.

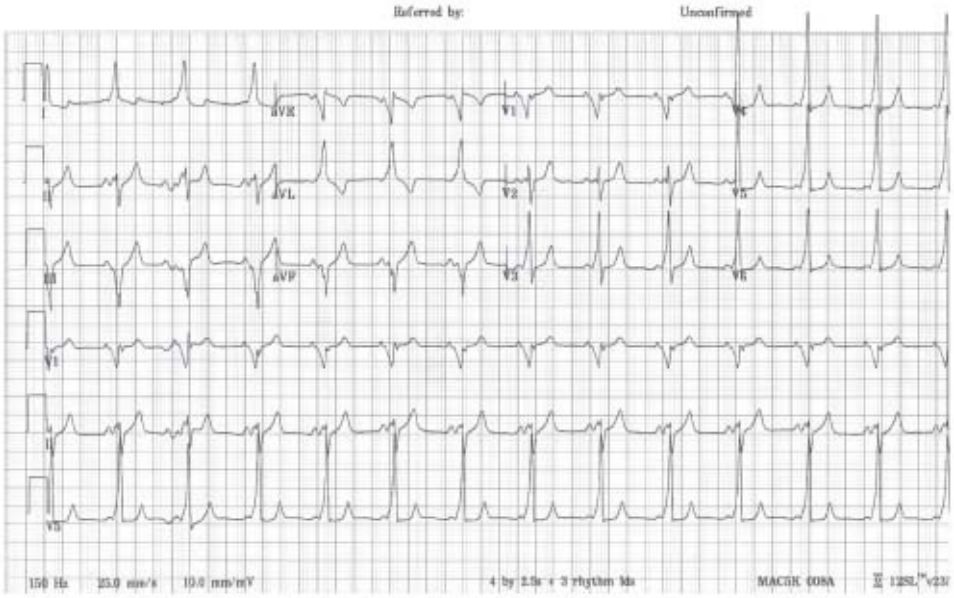


Figura 12-3. Electrocardiograma que muestra un ritmo sinusal con preexcitación desde una vía que produce despolarización de parte de la masa ventricular antes de la despolarización, con el retraso habitual a través del nodo auriculoventricular (síndrome de Wolff-Parkinson-White). Se observan las ondas delta al inicio del complejo QRS que dan lugar a un intervalo PR corto. Este trazado podría pertenecer al paciente de la figura 12-2.

- Despolarizaciones **V**entriculares:**A**uricular 1:1 poco frecuentes.
- TSV (de cualquier tipo) con conducción aberrante o bloqueo de rama preexistente
- Vía de reentrada antidrómica (aurícula-a-ventrículo a través de la vía de WPW y ventrículo-a-aurícula a través del nodo AV).
- Taquicardia irregular con QRS ancho (fig. 12-4)
- Fibrilación ventricular/taquicardia ventricular rápida polimórfica.
- *Torsade de pointes.*
- Fibrilación auricular con WPW.
- Taquicardia auricular ectópica, irregular, con conducción aberrante.

Tratamiento (agudo)

Tratamiento inicial

- No olvidar la regla ABC.
- Valorar el estado hemodinámico del paciente.
- Colocar electrodos del monitor/desfibrilador.
- Administrar oxígeno.

Tratamiento para terminar con la arritmia

- Probable TSV regular con QRS estrecho (en general, frecuencia cardíaca > 220 lpm en lactantes y > 180 lpm en niños)
- Tomar en consideración las maniobras vagales, pero sin retrasar el resto del tratamiento.
- Administrar un bolo intravenoso rápido de adenosina de 0,1 mg/kg hasta un máximo de 6 mg.
- Registrar y conservar el ECG durante el tratamiento.

- Si la primera dosis no es efectiva, se repite con una dosis de 0,2 mg/kg hasta un máximo de 12 mg (dosis máxima de adultos [adolescentes]).
- Taquicardia con QRS ancho: paciente inconsciente y en shock
- Emplear la cardioversión sincronizada a 0,5-1 J/kg.
- Si no es eficaz, repetir la cardioversión a 2-4 J/kg.

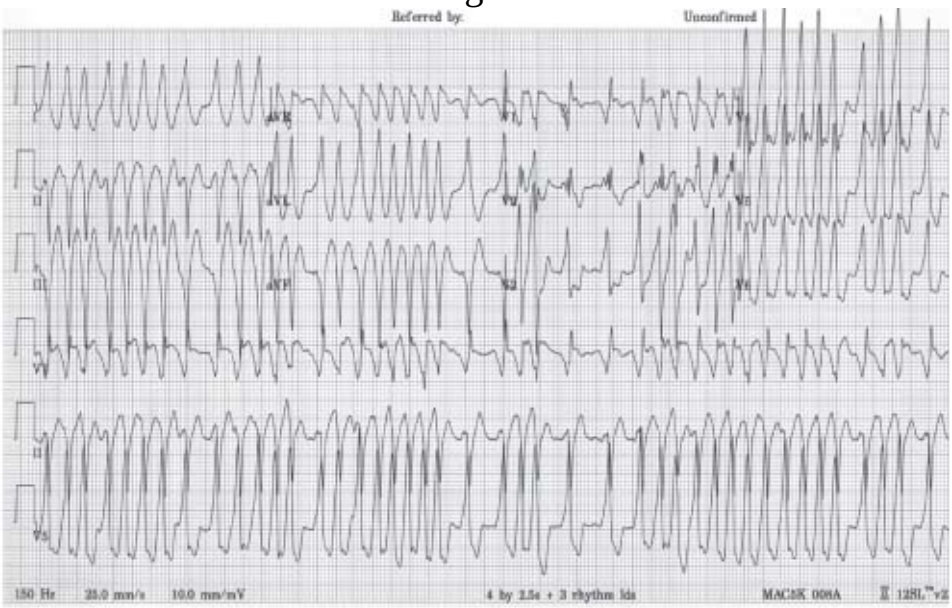


Figura 12-4. Electrocardiograma que muestra una taquicardia irregular de complejo ancho debida a una fibrilación auricular con conducción rápida a través de la vía aberrante. No debe administrarse adenosina ya que, al favorecer la conducción a través de esta vía, puede producirse de forma brusca una fibrilación ventricular.

- Con QRS ancho, taquicardia regular: paciente despierto pero inestable
- Puede tomarse en consideración administrar una dosis de prueba de adenosina.
- Si el paciente está hemodinámicamente inestable pero despierto, se puede optar por la cardioversión sincronizada bajo sedación, pero evitar la demora si el paciente se deteriora.

RECIÉN NACIDO CON ENFERMEDAD CARDÍACA

Principios generales

- La insuficiencia cardíaca congestiva es la incapacidad del corazón para cubrir las necesidades metabóli-cas del organismo, y puede evolucionar hacia el shock.
- La incidencia de cardiopatía congénita en neonatos es de 5-9 por cada 1 000 recién nacidos vivos.
- La aparición de los síntomas a las 6-48 h de edad sugiere la posibilidad de una cardiopatía dependiente del conducto.

Diagnóstico

Presentación clínica y anamnesis

- Las formas de presentación de la cardiopatía congénita en neonatos se enumeran en la tabla 12-6.

- Muchos lactantes con cardiopatía congénita han sido diagnosticados en el período prenatal mediante ecografía y ecocardiograma fetal.
- Sin embargo, los neonatos sin diagnóstico prenatal pueden presentar un cuadro clínico consistente en cianosis central, apnea, taquicardia, taquipnea, hepatomegalia, edemas periféricos o problemas de alimentación. Los síntomas derivados del cortocircuito intracardíaco izquierda-derecha con frecuencia aparecen en el primer mes de vida.
- La aparición de edemas periféricos o hídrops es menos frecuente y sugiere una insuficiencia cardíaca fetal de larga evolución.

Exploración física

- Una exploración física básica y unas pruebas complementarias fácilmente disponibles permiten identificar a la mayoría de los neonatos con cardiopatías congénitas graves. Este proceso de cribado permite la instauración precoz del tratamiento antes del diagnóstico definitivo mediante la valoración por un cardiólogo y la realización de un ecocardiograma.

TABLA 12-6 Presentaciones clínicas de las cardiopatías congénitas en el neonato

Cianosis	Debida a cortocircuito derecha-izquierda o a mezcla inadecuada de las circulaciones sistémica y pulmonar
Shock	Suele deberse a la pérdida del flujo sanguíneo sistémico dependiente del conducto en las lesiones obstructivas del corazón izquierdo
Insuficiencia cardíaca congestiva	Aparece en distintos momentos, en general a causa de cortocircuitos izquierda-derecha de gran tamaño o a una mala función de la bomba
Soplo	Se interpreta en el contexto clínico
Arritmia	Suele ser insignificante, a menos que sea sostenida (taquicardia supraventricular prolongada o bloqueo cardíaco completo congénito)

- Hay que prestar especial atención a la presencia o ausencia de soplos, la naturaleza del ruido S_2 (único y fuerte, desdoblamiento fijo, desdoblamiento fisiológico), el carácter y amplitud de los cuatro pulsos periféricos, la calidad de la perfusión y la presencia de hepatoesplenomegalia.
- Hallazgos de la exploración física
- Pulso braquial derecho saltón y ausencia de pulsos femorales: coartación de aorta.
- Ritmo de galope y hepatomegalia con soplo: cortocircuito de gran tamaño/insuficiencia cardíaca con gestiva.
- Ausencia de soplo, pulsos disminuidos de forma simétrica y shock: flujo sistémico dependiente del conducto (p. ej., corazón izquierdo hipoplásico).
- Saturación de oxígeno en el miembro superior derecho en comparación con los miembros inferiores
- Normal: sin diferencias.
- Miembros inferiores
  - Flujo sanguíneo sistémico dependiente del conducto (coartación de aorta, interrupción del arco aórtico, estenosis aórtica crítica).
  - Hipertensión pulmonar con cortocircuito derecha-izquierda a nivel del conducto arterial persistente.
  - Miembro superior derecho
    - Transposición de los grandes vasos con obstrucción del arco aórtico o hipertensión pulmonar.
    - La presencia de cianosis diferencial o cianosis diferencial inversa por pulsioximetría es diagnóstica de la presencia de un cortocircuito derecha-izquierda. Sin embargo,

debido a la elevada afinidad por el oxígeno de la hemoglobina fetal, la falta de cianosis diferencial por pulsioximetría no descarta la presencia de un cortocircuito derecha-izquierda (es decir, es posible no pasar la prueba de la hiperoxia con una PO_2 = 90 mm Hg, recibiendo una FiO_2 del 100 %, y presentar al mismo tiempo una saturación de oxígeno > *95 %).*

Pruebas diagnósticas

- ECG
- Arritmias primarias (rápidas o lentas): TSV o bloqueo cardíaco completo.
- Eje superior (negativo en aVF): canal AV o atresia tricúspide.
- Prueba de la hiperoxia: determinación basal de PaO_2 mediante gasometría arterial posductal. Administrar oxígeno al 100 % durante 10 min. Determinar una nueva PaO_2 mediante gasometría arterial (tabla 12-7).
- PaO_2 200 mm Hg: anómala.
- PaO_2 70 mm Hg: casi siempre cardiopatía.
- PaO_2 30 mm Hg: con mayor frecuencia transposición de los grandes vasos.

Pruebas de imagen

- Radiografía de tórax (descarta enfermedad pulmonar significativa)
- Disminución del flujo sanguíneo pulmonar: tetralogía de Fallot, atresia pulmonar.
- Aumento del flujo sanguíneo pulmonar: transposición de los grandes vasos, comunicación interventricular.

TABLA 12-7 Prueba de la hiperoxia

	FiO_2 = 0,21 PaO_2 (mm Hg; % saturación)		FiO_2 = 1,00 PaO_2 (mm Hg; % saturación)	$PaCO_2$ (mm Hg)
Normal	70 (95)		>200 (100)	40
Enfermedad pulmonar	50 (85)		>150 (100)	50
Enfermedad neurológica	50 (85)		>150 (100)	50
Metahemoglobinemia	70 (95)		>200 (100)	35
Enfermedad cardíaca				
Circulación en paralelo	<40 (<75)		<50 (<85)	35
FSP restringido	<40 (<75)		<50 (<85)	35
Mezcla completa sin FSP	50-60 (85-93)		<150 (<100)	35
HPPN	Preductal	Posductal		
FOP (sin cortocircuito derecha-izquierda)	70 (95)	<40 (<75)	Variable	35-50
FOP (con cortocircuito derecha-izquierda)	<40 (<75)	<40 (<75)	Variable	35-50

FOP, foramen oval permeable; FSP, flujo sanguíneo pulmonar; HPPN, hipertensión pulmonar persistente del neonato.
De: Chang AC et al., ed. Pediatric Cardiac Intensive Care. Williams & Wilkins, 1998:155.

- Aspecto similar a la enfermedad de membrana hialina en un neonato a término: retorno venoso pulmonar anómalo total obstructivo.
- Formas reconocibles (bota: tetralogía de Fallot; muñeco de nieve: retorno venoso pulmonar anómalo total; huevo: transposición de los grandes vasos).
- Ecocardiograma
- Con frecuencia proporciona el diagnóstico definitivo.
- Requiere una habilidad significativa y experiencia en niños; puede no ser útil si quien

lo realiza suele trabajar con adultos.

Tratamiento (v. «Tratamiento del niño con ventrículo único», cap. 8, Cuidados intensivos)

- Cuando se sospecha una cardiopatía en un neonato con cianosis y shock, antes de realizar un diagnóstico anatómico definitivo se le estabiliza y se le traslada. No es necesario realizar un diagnóstico anatómico exacto antes de decidir la instauración del tratamiento con prostaglandina E_1, sino únicamente determinar que existe una elevada probabilidad de cardiopatía congénita dependiente del conducto.
- Está indicada la valoración urgente por un cardiólogo.

Fármacos

- La instauración de la infusión continua de prostaglandina a dosis de 0,10 (µg/kg)/min suele ser beneficiosa. Las dosis habituales son de 0,02-0,10 (µg/kg)/min; la única dosis aprobada es 0,10 (µg/kg)/min.
- Si la saturación de oxígeno es > 80-85 % se evitará la administración de oxígeno suplementario.
- En caso de una obstrucción venosa pulmonar, que puede existir asociada al retorno venoso pulmonar anómalo total, se evitará el tratamiento con prostaglandinas. Si se observa un patrón reticular difuso que se extiende desde el hilio y difumina los bordes del corazón en la radiografía de tórax debe sospecharse esta obstrucción El incremento del flujo sanguíneo pulmonar debido al tratamiento con prostaglandinas puede agravar el edema pulmonar en este contexto.

Tratamiento conservador: ventilación mecánica

- Véase «Tratamiento del niño con ventrículo único» en el capítulo 8, Cuidados intensivos.
- Para el traslado de los neonatos que reciben tratamiento con prostaglandinas, especialmente si se han observado episodios de apnea, deberán tomarse en consideración la intubación y la ventilación mecánica.
- La ventilación mecánica también puede ser beneficiosa en los lactantes en shock, porque disminuye el trabajo respiratorio, reduciendo así las necesidades metabólicas.
- Se evitará la hiperventilación.

DOLOR TORÁCICO

- El dolor torácico es un síntoma frecuente en la población pediátrica, pero la enfermedad cardíaca es una causa poco frecuente de dolor torácico en niños. En un estudio prospectivo realizado en un servicio de urgencias, únicamente el 4 % de los niños con dolor torácico presentaban enfermedad cardíaca (Selbst, et al.).
- La causa identificable más frecuente de dolor torácico en niños es de origen musculoesquelético.
- La asociación con la ingesta o la presencia de vómitos sugiere una causa gastrointestinal.
- Es más probable que el dolor que despierta al niño sea de causa orgánica.

- Las causas cardíacas son especialmente improbables en adolescentes con dolor torácico de larga evolución.
- La existencia de dolor con el ejercicio acompañado por dificultad para respirar, respiración ruidosa, sibilancias o tos debe hacer sospechar de un broncoespasmo inducido por el ejercicio o disfunción de las cuerdas vocales.

Diagnóstico

Presentación clínica y anamnesis

- El dolor torácico en pacientes con cardiopatía congénita conocida o sospechada, el dolor que aparece primariamente con el ejercicio o el dolor intenso de inicio agudo requieren una valoración más detallada.
- Anamnesis. Indagar sobre los siguientes aspectos:
- Antecedentes de cardiopatía estructural, especialmente estenosis aórtica.
- Miocardiopatía/miocarditis: intolerancia al ejercicio, antecedentes familiares de muerte súbita inesperada, soplo, ritmo de galope, hepatomegalia, taquicardia o taquipnea.
- Taquiarritmia: taquicardia que precede al dolor, inicio rápido y resolución rápida.
- Pericarditis: fiebre, enfermedad vírica reciente y dolor que empeora en posición supina y disminuye al inclinarse hacia adelante.

Exploración física

- Dolor a la palpación o dolor que aumenta con la inspiración: sugiere una causa musculoesquelética.
- Cicatriz quirúrgica, soplo, ritmo de galope, ruidos cardíacos amortiguados, taquicardia, taquipnea o hepatomegalia: sugieren una enfermedad cardíaca.
- Roncus, sibilancias o ruidos respiratorios asimétricos: sugieren enfermedad pulmonar.

Pruebas diagnósticas

- Raramente está indicada la determinación de la troponina.
- La enfermedad de las arterias coronarias es poco frecuente en niños.
- Los niveles de troponina pueden estar elevados en la miocarditis.
- ECG
- Se observa hipertrofia o cambios de la onda T en la miocardiopatía hipertrófica o en la estenosis aórtica.
- La existencia de preexcitación (síndrome de WPW) sugiere la posibilidad de TSV.
- En la pericarditis se observa bajo voltaje o elevación del ST.
- Radiografía de tórax: es una opción a considerar en los casos de presentación más aguda o en los niños con mal aspecto.
- Puede existir cardiomegalia en la miocardiopatía, derrame pericárdico o cardiopatía estructural.
- La presencia de infiltrados, derrame pleural o neumotórax sugieren una enfermedad

respiratoria.

Tratamiento

Fármacos

- Para el dolor musculoesquelético se administra un ciclo corto de antiinflamatorios no esteroideos.
- Para las sibilancias o el asma se administran agonistas β y corticoesteroides.

Derivación

- Si se sospecha una enfermedad cardíaca tras la valoración inicial, se solicita una consulta con el cardiólogo antes de realizar pruebas adicionales.

SÍNCOPE

Definición y epidemiología

- El síncope, definido como la pérdida súbita de consciencia y tono postural, se produce al menos una vez en el 15-25 % de los niños y adolescentes.
- A pesar de su frecuencia, el síncope produce una importante ansiedad en las familias y cuidadores.
- En un estudio sobre niños atendidos por síncope en un hospital terciario, se realizó una media de cuatro pruebas diagnósticas, con un coste promedio de las pruebas de 1 055 dólares por paciente. Únicamente el 3,9 % de las pruebas fueron diagnósticas (Steinberg, et al.).
- El síncope recurrente puede asociarse a ansiedad y depresión (Kouakam, et al.).

Etiología

- La inmensa mayoría de los síncopes en la infancia tienen un mecanismo causal neural (vasovagal).
- Las causas cardíacas son infrecuentes.
- Los espasmos del sollozo son frecuentes en niños pequeños y suelen clasificarse como pálidos o cianóticos (tabla 12-8).

Diagnóstico

Presentación clínica y anamnesis

- La anamnesis previa al episodio es de gran importancia, aunque los padres se centran en lo sucedido después del síncope. Se solicitará información a otros observadores, como amigos, profesores y entrenadores.
- Si el episodio se produjo en un acontecimiento deportivo hay que determinar si los

síntomas se presentaron después de participar en una actividad (p. ej., esperando en la línea de banda) o durante la realización de una actividad intensa (sugestivo de causa cardíaca).

- El síncope mediado a nivel neural se suele caracterizar por síntomas presíncope como mareo, sensación de «aflujo de sangre» hacia la cabeza, sudación, visión borrosa, palidez facial, dolor abdominal/náuseas, sensación de calor o frío y taquicardia, que pueden durar entre segundos y minutos.
- Con frecuencia existen antecedentes de síntomas presíncope posicionales.
- La pérdida de consciencia suele durar 5-20 s, pero puede seguirse de fatiga, debilidad, mareo, cefalea o náuseas de entre 5 min y varias horas de duración.
- En la tabla 12-9 se enumeran algunas situaciones en que suele producirse el síncope mediado a nivel neural.
- Siempre deben buscarse datos en la anamnesis del niño con síncope que sugieran una convulsión (tabla 12-10).
- Siempre deben buscarse datos en la anamnesis o en los antecedentes familiares que sugieran una causa cardíaca (tablas 12-11 y 12-12).

Exploración física

- Cambios ortostáticos en la frecuencia cardíaca y en la tensión arterial: síncope mediado a nivel neural.
- Desplazamiento del latido de la punta hacia la derecha o segundo ruido cardíaco fuerte en la hipertensión pulmonar.
- Soplo sistólico en la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo. Se ausculta en busca de soplos en posición supina y en bipedestación para valorar la presencia de una obstrucción dinámica, que sugiere miocardiopatía hipertrófica.

TABLA 12-8 Espasmo del sollozo pálido y cianótico

Pálido	Cianótico
Precipitado por un estímulo súbito, inesperado y desagradable, frecuentemente un traumatismo craneoencefálico leve	Llanto violento (berrinche)
Llanto no intenso	Cesa la respiración (apnea) en la fase de espiración
Es frecuente la palidez y diaforesis	
Bradicardia con tono vagal excesivo	

TABLA 12-9 Situaciones frecuentes en el síncope mediado a nivel neural

- Estímulos desagradables como la extracción de sangre
- Cepillado del cabello por otra persona
- Ducha, baño caliente, especialmente por la mañana, antes del desayuno
- Micción, defecación con la maniobra de Valsalva
- Hiperventilación
- Haciendo cola, de rodillas en la iglesia

TABLA 12-10 **Características de la anamnesis que sugieren una convulsión como causa del síncope**

- Antecedentes de trastorno convulsivo
- Movimiento de extremidades durante un episodio sincopal
- Babeo, pérdida de control de esfínteres durante un episodio sincopal
- Ojos abiertos durante el episodio de falta de respuesta
- Confusión postictal prolongada (el estado mental se recupera rápidamente en el síncope, pero puede ser anormal durante un tiempo tras una convulsión)

TABLA 12-11 **Características de la anamnesis que sugieren una causa cardíaca del síncope**

- Se produce durante el ejercicio
- Síncope brusco sin síntomas premonitorios
- Antecedentes de cardiopatía congénita o cirugía cardíaca, especialmente estenosis aórtica o ventrículo único
- Desencadenado por un sobresalto súbito, como por ejemplo un despertador, sin síntomas previos: síndrome de QT largo
- Antecedentes agudos o subagudos de intolerancia al ejercicio entre los episodios: miocardiopatía, miocarditis

TABLA 12-12 **Antecedentes familiares que sugieren una causa cardíaca del síncope**

- Muerte súbita prematura e inexplicable
- Miocardiopatía
- Arritmias, especialmente síndrome de QT largo
- Desfibrilador implantado
- Sordera congénita (síndrome de QT largo), convulsiones

Pruebas diagnósticas

- Estudios de laboratorio. No son necesarios para las causas de síncope cardíaco o mediado a nivel neural. Si existe la duda de si el episodio sincopal fue una convulsión, se determina la glucosa y los iones, incluyendo magnesio y fósforo.
- ECG. Se realiza en todos los pacientes. Es barato y constituye una herramienta de cribado razonable dada la baja incidencia de enfermedad cardíaca en los niños con síncope.
  - Determinar el intervalo QT corregido: síndrome de QT largo.
  - Hipertrofia ventricular izquierda, alteraciones de la onda T: anormal en el 80 % de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica.
  - Hipertrofia del ventrículo derecho: hipertensión pulmonar.
  - Preexcitación: síndrome de WPW.
  - Bloqueo de rama derecha con elevación del ST en las derivaciones V_1-V_3: síndrome de Brugada, una causa infrecuente de arritmia ventricular.
  - Bloqueo cardíaco completo: infrecuente sin antecedentes de cardiopatía congénita.
- Ecocardiograma. Está indicado tras la valoración por un cardiólogo en casos de anamnesis atípica, exploración cardíaca anormal o ECG anormal.
- Prueba de la tabla basculante. No es probable que sea útil ya que posee una especificidad del 90 % pero únicamente un 60 % de sensibilidad para el síncope mediado a nivel neural. Por tanto, no es una buena prueba de cribado.

Tratamiento

Comportamiento

- En general, el único tratamiento necesario en los casos de síncope vasovagal (síncope mediado a nivel neural) es tranquilizar al paciente y proporcionarle unas pautas de comportamiento. Se habla con el paciente y los padres sobre las situaciones en las que es frecuente el síncope y se le recomienda que se siente o se tumbe cuando experimente síntomas presíncopes.
- Un estudio aleatorizado en adultos mostró que la ingesta de agua antes de la prueba de la tabla basculante aumentaba la tolerancia a la posición erguida (Lu, et al.).
- El tratamiento primario es el aumento de la ingesta de líquidos y sal, especialmente antes y durante la actividad física para aumentar la precarga. Se le recomienda al paciente que beba suficiente líquido para que la orina tenga un aspecto claro y que evite las bebidas con cafeína. Puede ser útil escribir un informe para que se le permita tener una botella de agua y pausas frecuentes para ir al baño en el colegio.
- Cuando aparecen los síntomas prodrómicos, las maniobras isométricas, como la contracción de los músculos de los brazos o piernas, pueden disminuir la incidencia del síncope (Brignole, et al.).

Fármacos

- En pacientes con síncope recurrente se han empleado distintos fármacos, aunque existen datos limitados sobre su eficacia (Calkins).
- La fludrocortisona se ha empleado con frecuencia en niños, pero un reciente estudio doble ciego, controlado con placebo, ha demostrado que los niños con placebo presentaban menos recurrencias en comparación con el grupo de tratamiento activo (Salim, et al.).
- Se ha demostrado que los β-bloqueantes no son eficaces en estudios aleatorizados controlados con placebo. Algunos estudios de pequeño tamaño apoyan el empleo de inhibidores selectivos de la captación de serotonina. La midodrina (vasoconstrictor directo) puede ser eficaz; sin embargo, puede producir hipertensión (es decir, el tratamiento es peor que la enfermedad).

Derivación

- Si en la valoración inicial se sospecha una enfermedad cardíaca, se solicita una consulta con el cardiólogo antes de realizar pruebas adicionales.

SOPLOS CARDÍACOS

Principios generales

- Los soplos cardíacos son frecuentes en la infancia. Al menos el 50 % de los niños presentan un soplo en algún momento.
- La inmensa mayoría de los soplos cardíacos en la infancia son funcionales.
- Estos soplos aparecen en ausencia de anomalías anatómicas o fisiológicas del corazón, y no tienen importancia clínica.
- La edad al inicio suele ser entre los 3-8 años.

Diagnóstico

Presentación clínica y anamnesis

- Se sospechará de la existencia de un soplo patológico cuando haya otras características asociadas a enfermedad cardíaca, incluyendo retraso del crecimiento/fallo de medro, taquipnea/taquicardia y cianosis central.
- El soplo puede asociarse a antecedentes de dificultades en la alimentación del lactante, a intolerancia a la actividad física o a antecedentes familiares de cardiopatía congénita o miocardiopatía.

Exploración física

- Con entrenamiento y experiencia, la exploración física puede ser sensible y específica.
- Los soplos funcionales suelen producirse durante el inicio o la mitad de la sístole (nunca son diastólicos), son de corta duración, tienen un perfil en *crescendo-decrescendo* y una intensidad menor de 3/6.
- Los soplos funcionales con frecuencia son más intensos en posición supina o si existe fiebre, anemia u otras situaciones que produzcan un aumento del gasto cardíaco.
- El zumbido venoso es un soplo continuo funcional que se escucha mejor en la región infraclavicular. Este zumbido debe desaparecer con el paciente en posición supina y con la compresión de las venas del cuello.
- Hallazgos de la exploración. La intensidad (volumen) del soplo no necesariamente se correlaciona con la gravedad de la patología. La exploración del niño con soplo debe ir más allá de la auscultación del soplo.
  - Identificar S_1: producido por el cierre de las válvulas mitral y tricúspide, en ese orden. Esto indica el comienzo de la sístole.
  - Identificar S_2: producido por el cierre de la válvula aórtica (A_2) y pulmonar (P_2). El intervalo A_2-P_2 se ensancha con la inspiración y se estrecha con la espiración (desdoblamiento fisiológico de S_2).
  - Valorar la coloración de la piel, el esfuerzo respiratorio y las frecuencias respiratoria y cardíaca.
  - Realizar una exploración precordial por inspección y palpación.
    - Golpe precordial ventricular derecho (levantamiento) debido a sobrecarga de volumen (comunicación interauricular) o a sobrecarga de presión (comunicación interventricular ventral de gran tamaño, hipertensión pulmonar, estenosis pulmonar).
    - Golpe precordial ventricular izquierdo (levantamiento): estenosis aórtica.
    - Frémito con soplo de grado 4 o 5, que suele ser patológico.
  - Auscultación de los campos pulmonares.
  - Palpación del abdomen. La existencia de hepatomegalia sugiere insuficiencia cardíaca congestiva.
  - Palpación de los pulsos periféricos. Se observa pulso diferencial en la coartación de aorta.

- Medición de la tensión arterial. En la coartación de aorta existen diferencias en la tensión arterial entre los miembros.
- En la tabla 12-13 se presentan las características de los soplos que pueden ser patológicos.
- El momento temporal y la localización de los soplos patológicos pueden ayudar a precisar el diagnóstico diferencial (tablas 12-14 a 12-19).

Tratamiento

- El tratamiento varía en función de la patología existente.
- Si es necesario, para estabilizar al paciente se inician maniobras de RCP.
- Si la valoración inicial hace sospechar enfermedad cardíaca, se solicita una valoración cardiológica antes de realizar pruebas adicionales.

INSUFICIENCIA CARDÍACA CONGESTIVA

Principios generales

- La insuficiencia cardíaca congestiva en pediatría se define como una cesión inadecuada de oxígeno y nutrientes a los tejidos para satisfacer las necesidades metabólicas del lactante o el niño en crecimiento.
- Las causas más frecuentes de insuficiencia cardíaca congestiva varían en función de la edad del paciente (tabla 12-20).

TABLA 12-13 Características que pueden sugerir un soplo patológico

- Todos los soplos diastólicos
- Todos los soplos holosistólicos
- Soplos sistólicos tardíos
- Presencia de frémito

TABLA 12-14 Características de los soplos sistólicos en la parte superior del borde esternal derecho

Lesión	Momento, calidad	Se oye mejor en	Se transmite a	Comentarios
Estenosis valvular aórtica	Eyectivo	Segundo espacio intercostal derecho	Cuello, parte superior del borde esternal izquierdo, vértice	+/- frémito, clic de eyección, golpe precordial ventricular izquierdo, posible S_2 único
Estenosis subaórtica	Eyectivo	—	—	Sin clic
Estenosis aórtica supravalvular	Eyectivo	—	Espalda	Sin clic, +/- frémito, asociación con síndrome de Williams

TABLA 12-15 **Características de los soplos sistólicos en la parte superior del borde esternal izquierdo**

Lesión	Momento, calidad	Se oye mejor en	Se transmite a	Comentarios
Estenosis valvular pulmonar	Eyectivo	—	Espalda	+/- frémito, en los casos leves puede existir un desdoblamiento amplio de S_2, +/- clic de eyección variable en el segundo espacio intercostal izquierdo
CIA	Eyectivo, suave	Segundo espacio intercostal izquierdo	—	Desdoblamiento amplio y fijo de S_2, +/- soplo diastólico
Estenosis de la arteria pulmonar	Eyectivo	—	Espalda y ambos campos pulmonares	P_2 puede ser fuerte
Tetralogía de Fallot	Soplo eyectivo largo	Región media o superior del borde esternal izquierdo	—	+/- frémito, S_2 único
Coartación de la aorta	Eyectivo	Área interescapular izquierda	—	Disparidad de pulsos y tensión arterial
Persistencia del conducto arterial en neonatos	De alta frecuencia, áspero	Área infraclavicular izquierda	—	Pulsos saltones

CIA, comunicación interauricular.

Diagnóstico

Presentación clínica y anamnesis

- Los síntomas cardinales de la insuficiencia cardíaca congestiva son la taquipnea y la taquicardia.
- En la insuficiencia cardíaca crónica, los lactantes frecuentemente presentan escasa alimentación, ganancia ponderal inadecuada e irritabilidad. Los niños mayores con frecuencia muestran escasa tolerancia al ejercicio, anorexia y vómitos.

TABLA 12-16 **Características de los soplos sistólicos en la parte inferior del borde esternal izquierdo**

Lesión	Momento, calidad	Se oye mejor en	Se transmite a	Comentarios
Comunicación interventricular (CIV)	Regurgitante, rudo, sistólico, puede ser holosistólico	Localizado y corto si la CIV es pequeña y muscular	Paraesternal derecho bajo, si afecta al tracto de salida, paraesternal izquierdo alto	Puede ser suave con un P_2 fuerte y golpe precordial ventricular derecho si es de gran tamaño
Canal auriculoventricular (AV) completo	Como en la CIV	—	Soplo apical con la insuficiencia AV, retumbo diastólico, puede existir galope	
Estenosis subaórtica con miocardiopatia hipertrófica	Eyectivo	Borde esternal izquierdo bajo o vértice, tono medio	—	+/- frémito, con la maniobra de Valsalva aumenta el soplo, en cuclillas disminuye
Insuficiencia tricuspídea	Regurgitación sistólica	—	—	Múltiples ruidos: desdoblamiento de S_1, S_3/S_4 en la anomalía de Ebstein

TABLA 12-17 Características de los soplos sistólicos en el vértice

Lesión	Momento, calidad	Se oye mejor en	Se transmite a	Comentarios
Insuficiencia mitral	Tipo meseta, soplante	Del vértice a la zona media del precordio	Axila izquierda, espalda	Retumbo diastólico si es grave
Prolapso de la válvula mitral	Clic medio-sistólico con soplo sistólico tardío si existe insuficiencia mitral	—	El clic se mueve hacia S_2 (en cuclillas) y hacia S_1 (en bipedestación)	

TABLA 12-18 Características de los soplos diastólicos

Lesión	Momento, calidad	Se oye mejor en	Se transmite a	Comentarios
Insuficiencia aórtica	Precoz, en *decrescendo*, agudo	Tercer espacio intercostal izquierdo	Vértice	Corto y fuerte si es grave
Insuficiencia pulmonar	Precoz, de tono medio	Segundo espacio intercostal izquierdo	A lo largo del borde esternal izquierdo	Corto y fuerte si es grave
Estenosis mitral	Medio o tardío, en *crescendo*, retumbo de tono grave	Vértice		S_2 suave o fuerte

TABLA 12-19 Características de los soplos continuos

Lesión	Momento, calidad	Se oye mejor en	Comentarios
Persistencia del conducto arterial	Más fuerte durante la sístole, en maquinaria	Borde esternal izquierdo medio y superior	Pulsos saltones si es de gran tamaño
Fístula coronaria al corazón derecho		Borde esternal izquierdo	Causa poco frecuente de soplo
Fístula arteriovenosa cerebral	Más fuerte durante la diástole	Infraclavicular	Soplo en la cabeza

TABLA 12-20 Causas frecuentes de insuficiencia cardíaca congestiva en función de la edad

Feto	Neonato	Lactante pequeño	Niño mayor
Taquiarritmias	Cardiopatía estructural, especialmente corazón izquierdo hipoplásico, estenosis o coartación crítica de la aorta y obstrucción del retorno venoso pulmonar (v. sección «Recién nacido con enfermedad cardíaca»)	Cortocircuitos izquierda-derecha: comunicación interventricular	Miocardiopatía
Anemia-parvovirus	Persistencia del conducto arterial en prematuros	Coartación de aorta	Miocarditis/pericarditis con derrame pericárdico

Exploración física

- La presencia de una cicatriz quirúrgica, soplo, ritmo de galope, ruidos cardíacos amortiguados, taquicardia, taquipnea o hepatomegalia puede sugerir enfermedad cardíaca.
- Edema y mala perfusión en las extremidades.

Estudios diagnósticos

- Pruebas de laboratorio
- En adultos se ha establecido un determinado nivel de péptido natriurético cerebral (BNP) como complemento en el diagnóstico de la insuficiencia cardíaca congestiva.
  - En adultos con disnea, un valor de corte de 100 pg/ml de BNP tiene una sensibilidad del 90 % y una especificidad del 76 % para identificar a los pacientes con insuficiencia cardíaca (Maisel et al.).
- ECG
- Se emplea principalmente para descartar una taquiarritmia.
- La existencia de QRS de bajo voltaje y los cambios en el segmento ST-onda T pueden sugerir una enfermedad miocárdica o pericárdica.
- Pruebas de imagen
- Radiografía de tórax: prueba inicial importante en el diagnóstico diferencial, que incluye enfermedades cardíacas y respiratorias.
  - La existencia de cardiomegalia o incremento de la trama vascular pulmonar sugiere enfermedad cardíaca.
- Ecocardiograma
  - Con frecuencia proporciona un diagnóstico definitivo.
  - Requiere una importante habilidad y experiencia en niños; quizás no resulte útil si el realizador trabaja principalmente con adultos.

Tratamiento (v. «Seguimiento del niño con ventrículo único», cap. 8, Cuidados intensivos)

- La observación y seguimiento deben estar dirigidos por un cardiólogo pediátrico y dependen de la etiología de la insuficiencia cardíaca, de la situación hemodinámica y de los síntomas clínicos. Las directrices específicas superan el propósito de este texto.
- En las cardiopatías estructurales suele ser necesario realizar corrección quirúrgica o mediante catete rismo.
- El tratamiento farmacológico puede incluir diuréticos, vasodilatadores sistémicos, β-bloqueantes y fármacos inótropos.
- En el servicio de urgencias, a los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva probable de nueva aparición y disnea marcada, se administra una dosis de furosemida intravenosa de 1 mg/kg hasta un máximo de 40 mg mientras se espera la valoración de un cardiólogo pediátrico.

Lecturas recomendadas

Brignole M, et al. Isometric arm counter-pressure maneuvers to abort impending vasovagal syncope. J Am Coll Cardiol 2002;40:2053–2059.

Calkins H. Pharmacologic approaches to therapy for vasovagal syncope. Am J Cardiol 1999;84:20Q–25Q.

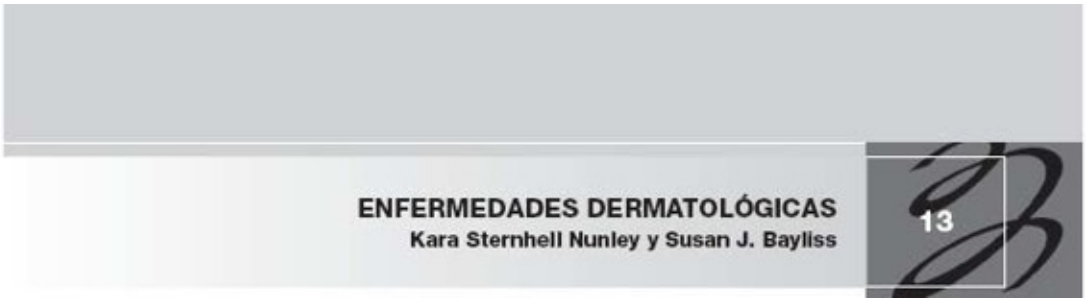
Kouakam C, et al. Prevalence and prognostic significance of psychiatric disorders in patients evaluated for recurrent syncope. Am J Cardiol 2002;89:530–535.

Lu CC, et al. Water ingestion as prophylaxis against syncope. Circulation. 2003;108:2660–2665.

Maisel AS, et al. Rapid measurement of B-type natriuretic peptide in the emergency diagnosis of heart failure. N Engl J Med 2002;347:161–167.

Newburger JW, et al. Noninvasive tests in the initial evaluation of heart murmurs in

children. N Engl J Med 1983; 308:61.
Salim MA, et al. Effectiveness of fludrocortisone and salt in preventing syncope recurrence in children. J Am Coll Cardiol 2005;45:484–488.
Schwartz PJ, et al. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. Circulation 1993;88:782–784.
Selbst SM, et al. Pediatric chest pain: a prospective study. Pediatrics 1988;82:319–323.
Steinberg LA, et al. Syncope in children: diagnostic tests have a high cost and low yield. J Pediatr 2005;146:355–358.



- Las enfermedades dermatológicas constituyen uno de los problemas más frecuentes en pediatría.
- Nunca debe subestimarse la preocupación de los padres por la piel de su hijo. A diferencia de muchos procesos patológicos, la piel es visible a los padres y a otras personas.
- La exploración de la piel requiere la observación y palpación de toda la superficie cutánea con buena luz. No debe olvidarse la evaluación de los ojos y la boca en busca de afectación de las membranas mucosas.
- La exploración debe incluir el inicio, duración e inspección de la lesión primaria. También es importante observar la existencia de cambios secundarios, la morfología y la distribución de las lesiones.

DERMATOSIS NEONATALES

Cutis marmorata

- Aparición de un eritema reticulado transitorio, que desaparece al presionarlo, en la piel expuesta a un ambiente frío.
- No precisa tratamiento y generalmente se resuelve hacia el año de edad.
- Si persiste, debe pensarse en hipotiroidismo, cardiopatía u otras alteraciones asociadas.

Eritema tóxico neonatal

- Pápulas y pústulas eritematosas diseminadas que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo (v. fig. 13-1 en color en pág. 179).
- Este trastorno de resolución espontánea generalmente aparece en la primera semana de vida y remite en el plazo de 1 mes.

Melanosis pustulosa neonatal transitoria

- Lesiones pustulosas que se rompen fácilmente dejando máculas hiperpigmentadas en cuello, barbilla, frente, región lumbar y región pretibial (v. fig. 13-2 en color en pág. 179).

- Casi siempre está presente al nacer y es más frecuente en neonatos de piel oscura.
- Es una enfermedad de resolución espontánea; las pústulas remiten en unos días, pero la hiperpigmentación puede persistir durante meses.

Acné neonatal

- Comedones, pústulas y pápulas en la cara que semejan el acné común (v. fig. 13-3 en color en pág. 179).
- Generalmente se desarrolla hacia las 2-3 semanas de edad y se resuelve en el plazo de 6 meses.
- Generalmente no precisa tratamiento; lavado facial con jabón infantil. En casos graves, puede ser necesaria la derivación a un dermatólogo pediátrico.

Acné miliar

- Pápulas de color blanco nacarado de 1-2 mm que aparecen con más frecuencia en la cara (v. fig. 13-4 en color en pág. 179), pero pueden observarse en cualquier otra parte del cuerpo. En el paladar se conocen como «perlas de Epstein».
- Pueden estar presentes al nacer.
- Generalmente se resuelven sin tratamiento hacia los 2-6 meses de edad.

Miliaria

- Es una retención del sudor debida a la obstrucción de las glándulas sudoríparas que empeora con el calor y la humedad.
  - La miliaria cristalina consiste en vesículas de 1-2 mm sin eritema en las zonas intertriginosas, cuello y tórax.
  - La miliaria rubra consiste en pápulas eritematosas con la misma distribución que en la miliaria cristalina pero que se deben a una obstrucción más profunda en la epidermis.
- Esta alteración se resuelve sin tratamiento en un ambiente seco.

Coloración en arlequín

- Coloración eritematosa transitoria en la mitad del cuerpo y blanquecian en la otra mitad que aparecen cuando se gira al lactante hacia un lado o hacia el otro, de costado.
- Esta alteración de resolución espontánea suele desaparecer en unos minutos, pero puede recurrir.

Necrosis de la grasa subcutánea

- Nódulos y placas eritematosas subcutáneas que pueden ser fluctuantes.
- Aparecen a las 1-6 semanas de vida y generalmente se resuelven sin tratamiento en 2-6 meses. Los nódulos fluctuantes requieren drenaje.
- Pueden asociarse a hipercalcemia significativa y a calcificaciones localizadas, razón por la que deben controlarse los niveles de calcio de estos lactantes durante al menos 6 meses tras la aparición de lesiones de tamaño importante.

MANCHAS DE NACIMIENTO

Mancha mongólica (melanosis dérmica)

- Máculas de color azul grisáco, mal circunscritas, que se observan con frecuencia en la zona lumbosacra o en los miembros inferiores (v. fig. 13-5 en color en pág. 179).
- Son más frecuentes en la piel pigmentada y están presentes desde el nacimiento.
- Las lesiones en la región lumbosacra suelen difuminarse durante la infancia; sin embargo, las lesiones en otras localizaciones generalmente no desaparecen.

Manchas de color café con leche

- Son máculas de color marrón claro (v. fig. 13-6 en color en pág. 180) que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo.
- Pueden presentarse de forma aislada o en asociación con un síndrome.
- La presencia de 6 o más manchas de color café con leche > 0,5 cm de diámetro en niños prepuberales o > 1,5 cm en niños pospuberales, así como la existencia de efélides inguinales o axilares, sugiere neurofibromatosis de tipo 1.
- Las lesiones grandes en el tronco pueden asociarse a síndrome de McCune-Albright.

Nevo melanocítico congénito

- Son máculas o placas con pigmentación marrón que pueden presentar pápulas marrones oscuras o negras u otras zonas de pigmentación irregular en su interior (v. fig. 13-7 en color en pág. 180). Cubren grandes zonas de la piel.
- Las lesiones están presentes al nacer; los nevos melanocíticos congénitos pequeños se hacen más evidentes durante el primer año de vida.
- Es importante realizar un seguimiento riguroso porque hay riesgo, aunque pequeño, de que se desarrolle un melanoma en el interior de las lesiones.
- El tamaño y la zona de la lesión influye en la decisión de extirpar u observar la evolución.

Nevos sebáceos

- Son placas de alopecia de color amarillento que suelen tener una superficie irregular.
- Se localizan en el cuero cabelludo (v. fig. 13-8 en color en pág. 180), y se vuelven menos evidentes después del período neonatal. En la pubertad, con el incremento en los niveles hormonales, crecen y pueden hacerse más papulosas o verrugosas.

Figura 13-1. Eritema tóxico neonatal.

Figura 13-2. Melanosis pustulosa neonatal tran si toria.

Figura 13-3. Acné neonatal.

Figura 13-4. Acné miliar.

Figura 13-5. Mancha mongólica (melanosis dér mica).

Figura 13-6. Manchas de color café con leche.

Figura 13-7. Nevo melanocítico congénito.

Figura 13-8. Nevo sebáceo.

Figura 13-9. Aplasia cutis congénita.

Figura 13-10. Manchas en vino de Oporto.

Figura 13-11. Nevo simple (antojo).

Figura 13-12. Hemangioma.

Figura 13-13. Acné común. **A.** Acné comedoniano. **B.** Acné quístico.

Figura 13-14. Dermatitis atópica. **A.** Eccema del lactante con placas exudativas en las mejillas. **B.** Placas liquenificadas con excoriaciones en el eccema infantil. **C.** Dermatosis plantar juvenil (eccema en los pies). **D.** Eccema numular.

Figura 13-15. Dermatitis seborreica.

Figura 13-16. Dermatitis de contacto. **A.** Alergia a un tatuaje de henna. **B.** Hiedra venenosa.

Figura 13-17. A, B. Tiña en el cuero cabelludo.

Figura 13-18. Tiña en el cuerpo.

Figura 13-19. Verrugas. **A.** Verrugas comunes. **B.** Verrugas planas. C. Verrugas genitales (condilomas acuminados).

Figura 13-20. Molusco contagioso.

Figura 13-21. Eritema multiforme con las típicas lesiones en diana.

Figura 18-1. Lesiones en un recién nacido con infección por el virus del herpes simple (VHS) en la piel, los ojos y las mucosas. (Fotografía de Indi Trehan, M.D.)

Figura 18-3. Lesiones purpúricas en un paciente con me nin go coccemia. (Fo tografía de David A. Hunstad, M.D.)

Figura 18-4. Exantema petequial en un paciente con fiebre maculosa de las Motañas Rocosas. (Fotografía de Celeste Morley, M.D., Ph.D.)

Figura 18-5. Exantema eritematoso causado por el sarampión. (Fotografía de Stephanie A. Fritz, MD.)

Figura 18-6. Linfadenopatía debida a la infección por Bartonella henselae (enfermedad por arañazo de gato). (Fotografía de Celeste Morley, M.D., Ph.D.)

Figura 18-7. Eritema migratorio en un paciente con enfermedad de Lyme. (Fotografía de Indi Trehan, M.D.)

- El tratamiento es la extirpación quirúrgica o la observación.
  - La cirugía se pospone a menudo hasta la pubertad, cuando la lesión comienza a crecer.
  - Debe realizarse un seguimiento clínico de la lesión hasta la extirpación, ya que existe un mayor riesgo, aunque bajo, de desarrollo de tumores benignos en el interior de la

lesión.

Aplasia cutis congénita

- Consiste en la ausencia de piel con formación de cicatriz en un área localizada, más frecuentemente en el cuero cabelludo (v. fig. 13-9 en color en pág. 180).
- Los defectos están presentes desde el nacimiento.
- La existencia de lesiones de gran tamaño o múltiples se puede asociar a otras malformaciones congénitas o a un síndrome genético.
- Los defectos de pequeño tamaño suelen cicatrizar por sí solos y dejar un tejido cicatricial. Los defectos de mayor tamaño pueden precisar injertos cutáneos u otro tipo de intervención quirúrgica.

Manchas en vino de Oporto

- Son máculas rosadas, rojizas o púrpuras, que desaparecen a la vitropresión, y están causadas por malformaciones capilares (v. fig. 13-10 en color en pág. 180).
- Deben estudiarse las lesiones en la zona de los pares craneales V1 (nervio oftámilco) o V2 (nervio maxilar superior) en busca de glaucoma asociado y/o síndrome de Sturge-Weber. Estas lesiones persisten y generalmente se hacen más oscuras y papulosas con la edad.
- El tratamiento es el láser de color pulsado.

Mancha asalmonada/nevo simple («picotazo de cigüeña»)

- Son lesiones maculosas rosadas (v. fig. 13-11 en color en pág. 181), generalmente en la cabeza o el cuello.
- Las lesiones en las pestañas generalmente mejoran hacia el año de edad y desaparecen antes de los 3 años.
- Las lesiones localizadas en la nuca suelen persistir.

Hemangiomas

Aspecto

- Superficiales: placas o nódulos vasculares de color rojo brillante.
- Profundos: nódulos de color violeta azulado, en ocasiones con marcas telangiectásicas en su superficie (v. fig. 13-12 en color en pág. 181).

Evolución

- Las lesiones pueden no ser evidentes al nacer.
- Generalmente aparecen como marcas vasculares tenues que van aumentando de tamaño y adquiriendo su aspecto característico en el plazo de 2-4 meses.
- Hacia los 6-12 meses se estabilizan en tamaño y aspecto. La mayoría involucionan entre los 5-10 años de edad, pero en muchos casos persisten marcas residuales o tejido fibroso.

Complicaciones y asociaciones

- Síndrome de Kasabach-Merritt: crecimiento súbito de una lesión acompañado de secuestro de plaquetas que produce trombocitopenia.
- Hemangiomatosis neonatal diseminada: múltiples hemangiomas de pequeño tamaño diseminados por la piel. Con frecuencia se acompaña de afectación de órganos internos, con presencia de hemangiomas en hígado, encéfalo o aparato digestivo.
- Síndrome PHACES: malformación de la fosa **p**osterior, **h**emangiomas, anomalías **a**rteriales, **c**oartación de aorta, anomalías oculares *(***e***ye)* y hendidura e**s**ternal.
- Hemangiomas en la barbilla y el cuello: pueden asociarse a afectación de la tráquea.
- Hemangiomas sacros: pueden asociarse a médula anclada o disrafismo vertebral.
- Ulceración: puede aparecer en cualquier hemangioma, pero es más frecuente en la zonas peribucal y del pañal. El tratamiento consiste en corticoesteroides orales, láser o antibióticos tópicos/orales y vendaje oclusivo.

ACNÉ COMÚN

- La etiología del acné es multifactorial. Las causas incluyen el taponamiento folicular, el incremento en la producción de sebo, el sobrecrecimiento de *Propionibacterium acnes* y la inflamación.

Clasificación

- Comedoniano: comedones abiertos (puntos negros), y comedones cerrados (puntos blancos) (v. figura 13-13 A en color en pág. 181).
- Inflamatorio: pápulas y pústulas eritematosas inflamatorias además de los comedones.
- Quístico: nódulos y quistes en la cara, pecho y espalda (v. fig. 13-13B en color en pág. 181).

Tratamiento

- Cuidados generales de la piel: lavarse la cara con jabón limpiador para el acné 2-3 veces al día. Evitar frotar y lavar en exceso.
- Acné comedoniano: peróxido de benzoílo tópico, retinoides tópicos o antibióticos tópicos
- Leve: un ejemplo de régimen terapéutico para el acné comedoniano leve es el peróxido de benzoílo al 5 % o crema de adapaleno por la noche y solución de clindamicina al 1 % cada día.
  - El peróxido de benzoílo y los retinoides puede ser irritantes. Se recomendará a los pacientes que únicamente empleen una cantidad del tamaño de un guisante en la cara. Si se produce enrojecimiento/sequedad puede usarse inicialmente en días alternos, y aumentar hasta una dosis diaria cuando se produzca la tolerancia.
  - Los productos con peróxido de benzoílo al 2,5 % y al 5 % son tan eficaces como los preparados al 10 %. No deben emplearse productos con peróxido de benzoílo al mismo tiempo que retinoides tópicos.
  - Los retinoides tópicos se presentan en distintas formulaciones y concentraciones: adapaleno al 0,1 % (menos activo y menos irritante); tretinoína al 0,025 %, 0,05 % y 0,1 %; y tazaroteno al 0,05 % y 0,1 % (más activo, pero más irritante). En los pacientes con piel seca o sensible se comienza con el preparado de menor potencia y se va aumentando la concentración en función de la tolerancia.

- Se dispone de productos que combinan un antibiótico tópico con peróxido de benzoílo para simplificar el régimen terapéutico.

- Acné inflamatorio
  - Añadir un antibiótico por vía oral (doxiciclina, minociclina, tetraciclina) al régimen tópico para el acné comedoniano. El antibiótico oral se mantiene durante un mínimo de 2-3 meses.
  - Se recomienda a los pacientes que empleen protección solar y tomen el antibiótico con un vaso grande de agua para minimizar el riesgo de fotosensibilidad y de esofagitis.
- Acné quístico/nodular o acné cicatricial
  - Derivar al dermatólogo para un posible tratamiento sistémico con retinoides (isotretinoína).
  - Esto requiere la monitorización del perfil lipídico, de la aspartato aminotransferasa y la alanina aminotransferasa, así como una anticoncepción estricta en pacientes del sexo femenino, ya que este fármaco es teratógeno.
- En pacientes del sexo femenino, se considerará un estudio endocrino si la presentación precoz se acompaña de otros signos de virilización, por un posible trastorno con exceso de andrógenos, o de un síndrome de ovario poliquístico si el acné se acompaña de hirsutismo y reglas irregulares.

DERMATITIS ATÓPICA

Definición

- Este trastorno se caracteriza por pápulas y placas eritematosas pruriginosas.
- Los cambios secundarios incluyen liquenificación e hiperpigmentación o hipopigmentación postinfla-matoria.

Epidemiología

- Existe una fuerte asociación con antecedentes personales o familiares de asma y rinitis alérgica.
- En la mayoría de los casos, el eccema ha mejorado a los 10 años.
- La dermatitis eccematosa grave y resistente se puede asociar con inmunodeficiencias, incluyendo el síndrome de hiper-IgE, síndrome de Wiskott-Aldrich y síndrome de inmunodeficiencia combinada grave.
- Los niños con eccema tienden a la sobreinfección por virus (p. ej., virus del herpes simple [VHS], molusco contagioso) y a la colonización por *Staphylococcus aureus.*

Subtipos

- Del lactante
- Desde los 2 meses a los 2 años.
- Habitualmente afecta a las mejillas (v. fig. 13-14A en color en pág. 182), el cuero cabelludo, el tronco y la superficie extensora de las extremidades.
- Infancia
- Desde los 2 años a la adolescencia.
- Habitualmente afecta a las superficies flexoras, incluyendo las fosas antecubital y poplítea, el cuello, las muñecas y los pies (v. figs. 13-14 B, C en color en pág. 182).

- Adolescente/adulto
- Superficies flexoras; puede estar limitada a manos y/o cara.
- Numular
- Placas eritematosas y exudativas en forma de moneda que pueden presentar pápulas o vesículas en la periferia.
- Con frecuencia se observan en manos, brazos o piernas (v. fig. 13-14D en color en pág. 182).
- Dishidrótico
- Dermatitis bilateral en manos y/o pies.
- Intensamente pruriginoso, con pequeñas vesículas a lo largo de las caras laterales de los dedos de manos y pies.

Tratamiento

- Cuidados generales de la piel. Recomendar a los pacientes que:
- Limiten el baño a una vez al día con agua templada. Utilizar jabón suave sólo en pequeñas cantidades y en las zonas en las que sea necesario.
- Aplicar hidratantes inmediatamente después del baño. Los ungüentos (p. ej., vaselina) o las cremas espesas son más eficaces que las lociones.
- Educación de los pacientes, poniendo énfasis en la cronicidad de la enfermedad y en la necesidad de constancia en el seguimiento del tratamiento prescrito, que puede mejorar el resultado terapéutico.
- Corticoesteroides tópicos
- Clasificación
  - De baja potencia (p. ej., ungüento de hidrocortisona al 1 % o al *2,5 %):* pueden emplearse para la enfermedad leve o moderada.
  - De potencia media (p. ej., ungüento de triamcinolona al 0,1 %): pueden emplearse durante un tiempo limitado en las áreas localizadas de enfermedad más intensa. Estos fármacos producen atrofia si se usan de forma inapropiada.
  - De alta potencia (p. ej., ungüento de fluocinónida o clobetasol): son adecuados para la dermatitis palmar y plantar. Si es necesario adminitrar corticoesteroides de alta potencia, puede ser conveniente la visita a un dermatólogo pediátrico.
- Debe evitarse el empleo de corticoesteroides tópicos en la cara y zonas intertriginosas. Hay que explicar a los pacientes los riesgos que suponen los corticoesteroides tópicos, incluyendo atrofia cutánea, estrías e hipopigmentación.
- Inmunomoduladores
- El tacrolimús (0,03 % o 0,1 %) o el pimecrolimús (1 %) tópicos son útiles en áreas limitadas como la cara, en la que el uso prolongado de corticoesteroides tópicos puede producir efectos secundarios indeseables.
- Estos fármacos sólo deben emplearse en niños mayores de 2 años.
- Antihistamínicos: la difenhidramina, la hidroxizina o la cetirizina por vía oral son útiles para el control del prurito. Estos fármacos pueden producir sedación, de modo que su empleo está limitado a las horas nocturnas.
- Corticoesteroides sistémicos
- Pueden emplearse en ciclos cortos para las exacerbaciones graves.
- No se recomienda su administración de forma regular o a largo plazo.
- Antibióticos
- *S. aureus* es la causa más frecuente de sobreinfección bacteriana. Puede ser necesario el

empleo de antibióticos tópicos o por vía oral, dependiendo de la gravedad de la infección. Cada vez es más prevalente *S. aureus* resistente a meticilina. Se realizarán cultivos para determinar la sensibilidad a antibióticos.

- Se evitará la combinación neomicina/polimixina/bacitracina, ya que la neomicina y bacitracina son una causa frecuente de dermatitis de contacto.

DERMATITIS SEBORREICA

- Se caracteriza por placas eritematosas cubiertas por escamas gruesas y amarillentas.
- La «costra láctea» se observa en el cuero cabelludo de los lactantes (v. fig. 13-15 en color en pág. 182).
- Es más frecuente entre las 2-10 semanas de edad y puede durar 8-12 meses.
- El tratamiento consiste en ungüento de hidrocortisona al 0,5-1 %.
- La forma del adolescente/adulto se caracteriza por sequedad y descamación en el cuero cabelludo, cejas, pliegues nasolabiales y tórax. El tratamiento consiste en:
- Champús: a base de azufre o ácido salicílico, sulfuro de selenio al 2,5 % o ketoconazol al 2 % en las zonas afectadas, incluyendo la cara y el cuerpo.
- Corticoesteroide tópico de baja potencia (crema de hidrocortisona al 1 %) durante 5-7 días en caso necesario.
- La blefaritis se caracteriza por la descamación en el borde de los párpados. El tratamiento consiste en compresas de agua caliente y lavado de los párpados con champú infantil.

DERMATITIS DE CONTACTO

- Las lesiones de la dermatitis de contacto son pápulas y vesículas eritematosas con exudado y formación de costras. El prurito puede ser intenso. Esta es una reacción de hipersensibilidad tipo IV (retardada/ mediada por células).
- Entre las causas frecuentes se incluye el contacto con hiedra venenosa/roble venenoso, níquel, cosméticos y perfumes, medicamentos tópicos, cinta adhesiva u otros adhesivos (v. figs. 13-16A, B en color en pág. 183). La distribución con frecuencia orienta hacia el agente causal (es decir, zonas expuestas a la hiedra venenosa, el ombligo para el níquel, párpados y, rostro, para la laca de uñas u otros cosméticos).
- Puede ir acompañada de dermatitis eccematosa en zonas alejadas de la exposición inicial.
- Tratamiento
- Loción de calamina tres veces al día en las placas exudativas.
- Corticoesteroides tópicos de alta potencia dos veces al día durante 5-7 días (evitar cara y zonas intertriginosas).
- Antihistamínicos por vía oral para el prurito.
- Corticoesteroides sistémicos: ciclo corto (reducción progresiva de dosis en 2-3 semanas) para las erupciones graves.
- Derivación al dermatólogo para pruebas cutáneas si la patología es recurrente y no se puede identificar un agente causal.

TIÑA

- Las infecciones fúngicas pueden aparecer en el cuero cabelludo *(tinea capitis)* (v. figs. 13-

17A, B en color en pág. 183), el cuerpo *(tinea corporis)* (v. fig. 13-18 en color en pág. 183), los pies *(tinea pedis)*, las ingles *(tinea cruris)* y las uñas (onicomicosis).
- Las especies de *Microsporum* y *Trichophyton* suelen ser las causantes de la infección.
- Se transmiten por contacto con individuos afectados, gatos o perros.
- El diagnóstico puede realizarse por el aspecto clínico, examen directo con hidróxido de potasio que muestra hifas ramificadas o cultivo de hongos.

Presentación clínica

- Las infecciones cutáneas se caracterizan por placas anulares descamativas con centro claro y borde papuloso eritematoso.
- Las infecciones en el cuero cabelludo se caracterizan por descamación y alopecia parcheada. Se confunden con dermatitis seborreica si la inflamación y alopecia son mínimas. Un querión es una masa inflamatoria, dolorosa, con límites nítidos.
- Las infecciones ungueales se caracterizan por la decoloración amarillo blanquecina de la porción distal de la uña, el engrosamiento de ésta y los detritos subungueales. Con frecuencia se asocian a *tinea pedis* cuando aparecen en los pies.

Tratamiento

- Infecciones cutáneas: antifúngicos tópicos (p. ej., miconazol, clotrimazol), dos veces al día durante 3-4 semanas o hasta que desaparezca la descamación.
- Infecciones en el cuero cabelludo: los antifúngicos tópicos son ineficaces si se usan de forma aislada; requiere tratamiento antifúngico sistémico con griseofulvina durante un mínimo de 6 semanas (v. dosificación en el Formulario) y champú de sulfuro de selenio al 2,5 % o de ketoconazol al 1-2 %, 2-3 veces a la semana.
- Infecciones ungueales: generalmente precisan tratamiento antifúngico sistémico prolongado (6 meses para las uñas de las manos y 12-18 meses para las uñas de los pies).

VERRUGAS

- Causadas por la infección de los queratinocitos por el virus del papiloma humano.

Clasificación

- Verrugas comunes
  - Son pápulas redondeadas con una superficie irregular, papilomatosa, que altera las líneas de la piel (v. fig. 13-19A en color en pág. 184).
  - Son frecuentes en las manos, pero pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo.
- Verrugas planas
  - Son pápulas ligeramente elevadas, con la parte superior aplanada y del color de la piel (v. fig. 13-19B en color en pág. 184).
  - Con frecuencia aparecen en grupos en las piernas y en la cara.
- Verrugas plantares
  - Consisten en pápulas hiperqueratósicas planas en la planta de los pies. Los capilares trombosados pueden aparecer como puntos negros.
  - Pueden ser dolorosas.

Tratamiento

- La mayoría de las verrugas remiten de forma espontánea en el plazo de 2 años. Los métodos terapéuticos son:
  - Queratolíticos tópicos (p. ej., ácido salicílico). Estos fármacos se venden sin receta. Su efecto puede ser lento.
  - Crioterapia con nitrógeno líquido.
- En pacientes con verrugas planas en las piernas debe evitarse el afeitado, ya que los microtraumatismos pueden dar lugar a nuevas lesiones.
- En las lesiones resistentes puede considerarse la posibilidad de una intervención más agresiva, incluyendo el tratamiento con láser o la extirpación quirúrgica.
- Las verrugas anogenitales (v. fig. 13-19C en color en pág. 184) requieren métodos terapéuticos distintos. Pueden ser debidas a autoinoculación o transmisión vertical durante el parto, pero siempre deben hacerse pruebas para detectar o descartar la posibilidad de abuso sexual en un niño que no es sexualmente activo.

MOLUSCO CONTAGIOSO

- Consiste en pápulas nacaradas del color de la piel con umbilicación central. Si se inflaman, pueden volverse eritematosas y aumentar de tamaño (v. fig. 13-20 en color en pág. 184).
- Este trastorno está causado por un poxvirus. Se cree que se transmite al nadar, bañarse o tener contacto cercano con una persona infectada.
- Tratamiento
  - Las lesiones suelen remitir de forma espontánea con frecuencia en un período de 6-9 meses.
  - En lesiones extensas o persistentes, el curetaje, la cantaridina tópica (agente vesicante) o el nitrógeno líquido pueden ser eficaces.

ERITEMA MULTIFORME

Eritema multiforme menor

- Esta patología se caracteriza por la presencia de pápulas eritematosas que evolucionan hacia lesiones en diana con centro oscuro. Pueden existir algunas lesiones bucales (v. fig. 13-21 en color en pág. 184).
- El factor desencadenante más habitual es la infección por el VHS. También puede ser inducido por fármacos.

Tratamiento

- Los antihistamínicos alivian los síntomas.
- Los corticoesteroides sistémicos son útiles si se administran de forma precoz.
- Puede emplearse la profilaxis con aciclovir para la prevención de la enfermedad recurrente relacionada con el VHS.

Eritema multiforme mayor (síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica)

- En el síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) se produce un intenso eritema o lesiones en diana que evolucionan rápidamente a la formación de ampollas y al desprendimiento laminar de la epidermis.
- Destaca la afectación de las mucosas con erosiones y formación de costras en la mucosa bucal, ocular y genital.
- Los pacientes también pueden tener fiebre y adenopatías.
- Porcentaje de superficie corporal denudada:
- 10 %: SSJ
- 10-30 %: se superponen SSJ/NET
- > 30 %: NET
- Desencadenantes habituales:
- Fármacos: antibióticos (penicilina, sulfamidas, doxiciclina, tetraciclinas), anticomiciales, antiinflamatorios no esteroideos.
- Infección por *Mycoplasma pneumoniae*.

Tratamiento

- Interrumpir la administración de los posibles fármacos desencadenantes.
- Reponer las pérdidas de líquidos y proporcionar una nutrición adecuada.
- Proporcionar cuidados locales de las lesiones. No se recomienda el desbridamiento.
- Administrar antibióticos si hay sobreinfección. Evitar la administración profiláctica de antibióticos.
- Considerar el empleo de corticoesteroides sistémicos, que pueden ser beneficiosos en las fases iniciales de la enfermedad.
- Se ha demostrado que la gammaglobulina intravenosa es beneficiosa en algunos casos de NET.

Lecturas recomendadas

Conlon JD, Drolet BA. Skin lesions in the neonate. Pediatr Clin North Am 2004 Aug;51(4):863–88, vii–viii.

Eichenfield LF, Hanifin JM, Luger TA, et al. Consensus conference on pediatric atopic dermatitis. J Am Acad Dermatol 2003 Dec;49(6):1088–1095.

Mallory S, et al. Illustrated Manual of Pediatric Dermatology. New York: Taylor & Francis, 2005.

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 Dec;112(6 Pt 1):1430–1436.

Paul C, Cork M, Rossi AB, et al. Safety and tolerability of 1% pimecrolimus cream among infants: experience with 1133 patients treated for up to 2 years. Pediatrics 2006 Jan;117(1):e118–128. Epub 2005 Dec 15.

DIABETES MELLITUS

Definición

- Los criterios diagnósticos son la presencia de síntomas de diabetes mellitus (DM) y una determinación de glucosa plasmática ≥200 mg/dl, glucosa plasmática en ayunas ≥126 mg/dl o una glucosa plasmática ≥200 mg/dl a las 2 h en la prueba de tolerancia oral a la glucosa, en ausencia de enfermedad aguda.
- Los niños asintomáticos han de ser diagnosticados provisionalmente de diabetes y ser sometidos a un estudio de confirmación repitiendo las pruebas otro día.
- Los pacientes con glucemia en ayunas de 100-125 mg/dl y con síntomas de diabetes deben realizar una prueba de tolerancia oral a la glucosa (1,75 g/kg de glucosa, hasta un máximo de 75 g).

Diabetes mellitus tipo 1

- Enfermedad autoinmune debida a la destrucción de las células β del páncreas.
- Se caracteriza por un déficit absoluto de insulina.
- Los síntomas clínicos clásicos son: poliuria, polidipsia y pérdida de peso.
- Se deriva de forma urgente a todos los pacientes con debut de una diabetes de tipo 1 para iniciar el tratamiento con insulina y llevar a cabo una educación intensiva.
- Es importante que todos los pacientes con este diagnóstico lleven brazaletes de alerta médica.

Diabetes mellitus tipo 2

- Se caracteriza por resistencia periférica a la insulina, alteración de la regulación de la producción hepática de glucosa y disminución de la función de las células β, que en último término da lugar a la insuficiencia de éstas.
- Los factores de riesgo son la obesidad y los antecedentes familiares.
- Mayor incidencia en indios americanos, afroamericanos, hispanos y niños asiáticos con peso corporal más bajo.
- Cribado de los niños con riesgo alto de padecer diabetes de tipo 2 a partir de una glucemia plasmática en ayunas cada 1-2 años.

Tratamiento

- Cuando debuta la DM, dosis diarias de inicio de la insulina subcutánea que se ajustan en

función de las necesidades del paciente:

- 3 años = 0,3-0,4 (U/kg)/día
- 3-6 años = 0,5 (U/kg)/día
- 7-10 años = 0,6-0,8 (U/kg)/día
- 11-14 años = 0,8-1 (U/kg)/día
- > 14 años = 1-1,5 (U/kg)/día

- Control/valoración de la glucemia: se realiza antes de las comidas, antes de acostarse o si aparecen síntomas de hipoglucemia. Se realizan determinaciones de la glucemia a medianoche (2 a.m.) al inicio del tratamiento y con los cambios de las dosis de insulina basal o de la tarde.
- Administración de la insulina (v. tiempos de acción de los preparados de insulina en la tabla 14-1)
- Administración dos veces al día:

• 2/3 de la dosis total por la mañana: 1/3 insulina rápida, 1/3 isofana (NPH).
• 1/3 de la dosis total por la tarde: 1/2 insulina rápida, 1/2 isofana (NPH.)

- Régimen de bolo basal (el régimen de insulina recomendado en niños):

• Permite un mejor control de la glucemia y una mayor flexibilidad.

TABLA 14-1 Espectro temporal de la acción de los preparados de insulina humana

Insulina	Inicio	Pico	Máximo
Rápida	<15 min	30-90 min	4-6 h
Regular (intermedia)	30 min	2-3 h	6-8 h
NPH	2-4 h	6-10 h	14-18 h
70/30 70NPH/30 Regular	30-60 min	Dual	14-18 h
Glargina	2 h	No	24 h

NPH, insulina neutra protamina de Hagedorn.

• Insulina basal una vez al día en forma de insulina glargina: ½ de la dosis diaria total.
• Resto de la dosis diaria total: insulina de acción rápida con las comidas, en función de la ingesta de carbohidratos.

- Bomba de insulina

• La insulina basal se administra en forma de insulina de acción rápida por vía subcutánea (80 % de la insulina basal/24 h). Antes de iniciar el tratamiento con bomba, los pacientes deben realizar un adecuado entrenamiento, lo que incluye prácticas con dicho dispositivo pero con suero fisiológico. Se administran bolos de insulina de acción rápida a las horas de las comidas a través de la bomba, en función de la ingesta de carbohidratos. Dado que únicamente se administra insulina rápida, la interrupción de la administración puede asociarse a cetosis e incluso a cetoacidosis diabética en un período de varias horas; si el cumplimiento terapéutico es adecuado, se obtiene un control de la glucemia equivalente con insulina en bolo basal y bomba.

- Recomendaciones dietéticas
- Necesidades calóricas:

• Hasta los 10 años: 1 000 kcal + 100 kcal/año
• Después de los 10 años: mujeres, 45 (kcal/kg)/día; hombres, 55 (kcal/kg)/día

- Se obtiene un mejor control dietético cuando los pacientes cuentan las unidades de hidratos de carbono: 1 unidad = 15 g de hidratos de carbono.
- Niveles de hemoglobina (Hb) A_{1c}. Proporcionan una estimación media de los niveles de

glucemia en los 3 meses previos a la determinación (tabla 14-2) y deben determinarse cada 3-4 meses. La Hb A_{1c} deseada depende de la edad y el estadio del desarrollo.

Complicaciones: hipoglucemia

- La hipoglucemia es la complicación más frecuente en el tratamiento de la diabetes, y es el factor limitante para un adecuado control de la glucemia.
- Los síntomas son temblores, sudación, nerviosismo, cefalea, irritabilidad, confusión y convulsiones.

TABLA 14-2 Valores de hemoglobina A_{1c} y niveles correspondientes de glucemia

Hemoglobina A_{1c} (%)	Valor promedio de glucosa (mg/dl)
4-6	No diabético
6	120 (excelente)
7	150 (muy bueno)
8	180 (bueno)
9	210 (aceptable)
10	240 (malo)

- La hipoglucemia leve a moderada se trata con 15 g de un azúcar de acción rápida, con zumo o pastillas de glucosa. Se comprueba la glucemia 15 min después.
- La hipoglucemia grave (pérdida de conocimiento o convulsiones) se trata con 1 mg de glucagón por vía intramuscular (si 20 kg, 0,5 mg por vía intramuscular).
- La hipoglucemia no reconocida se debe a la ausencia de síntomas y de respuestas fisiológicas adecuadas. Puede producirse en pacientes con un estricto control de la diabetes e hipoglucemias recurrentes, o después del ejercicio.

CETOACIDOSIS DIABÉTICA

- La cetoacidosis diabética (CAD) se caracteriza por una glucemia > 200 mg/dl, cetonemia (> 3 mmol/l) o cetonuria, y un pH sérico 7, 3 o bicarbonato sérico 15 mEq/l.

Etiología

- DM tipo 1: debut, falta de administración de insulina, enfermedad concomitante.
- DM tipo 2: enfermedad grave, estrés traumático o administración de algunos fármacos antipsicóticos.

Presentación clínica

- Pacientes con un espectro de síntomas que pueden aparecer en la CAD leve a grave: vómitos, respiración profunda con suspiros (Kussmaul) con olor cetósico, dolor abdominal y somnolencia o pérdida de conocimiento.
- Pacientes con debut diabético o mal control de la glucemia de forma sostenida: también historia de poliuria, polidipsia, polifagia, nocturia y pérdida de peso.

Pruebas de laboratorio

- Valoración rápida: glucemia y cetonas en orina.
- Análisis iniciales: perfil metabólico básico, gasometría venosa, hemograma completo, Hb

A_{1c}, análisis de orina, electrocardiograma si el potasio está alterado, cultivos de sangre y orina si la temperatura es > 38,5 °C o signos de infección.

- *Anion gap* (mEq): Na – (Cl + HCO_3), normal: 8-12
- Na corregido: Na + ([glucosa - 100]/100) × 1,6
- Osmolaridad plasmática: 2(Na) + glucosa/18 + nitrógeno ureico en sangure (BUN)/2,8

• Los pacientes con CAD presentan una osmolaridad plasmática > 300 mOsm/l.

Tratamiento (fig. 14-1)

Cetoacidosis diabética leve o cetosis

- Se caracteriza por ausencia de vómitos, pH > 7,3, HCO_3 > 15 mmol/l y presencia de cetonuria en grado moderado o elevado.
- Con frecuencia se trata de forma ambulatoria.
- Antes de cada inyección se determinan la glucemia y la cetonuria.
- Se administra insulina de acción rápida adicional cada 2-3 h.
- Cetonuria moderada: 5-10 % de la dosis diaria total.
- Cetonuria elevada: 10-20 % de la dosis diaria total.
- Si la glucemia es 150 mg/dl, quizás sea necesario administrar bebidas azucaradas para elevarla antes de administrar la insulina adicional.
- Se incrementa la ingesta de líquidos para compensar el aumento de pérdidas urinarias y para ayudar a eliminar los cuerpos cetónicos.
- Si el paciente lleva una bomba de insulina y no es capaz de eliminar los cuerpos cetónicos, se administra siempre un bolo adicional de insulina de acción rápida mediante inyección y se cambia la bomba de lugar.
- Si existe hipoglucemia concomitante debida a una enfermedad gastrointestinal, debe considerarse el tratamiento de rescate con glucagón subcutáneo, 1 unidad (10 µg)/año de edad, comenzando con 2 unidades y hasta un máximo de 15 unidades (150 µg).
- Si el paciente no elimina los cuerpos cetónicos o presenta trabajo respiratorio, confusión o letargo, se le deriva a un servicio de urgencias para tratamiento.

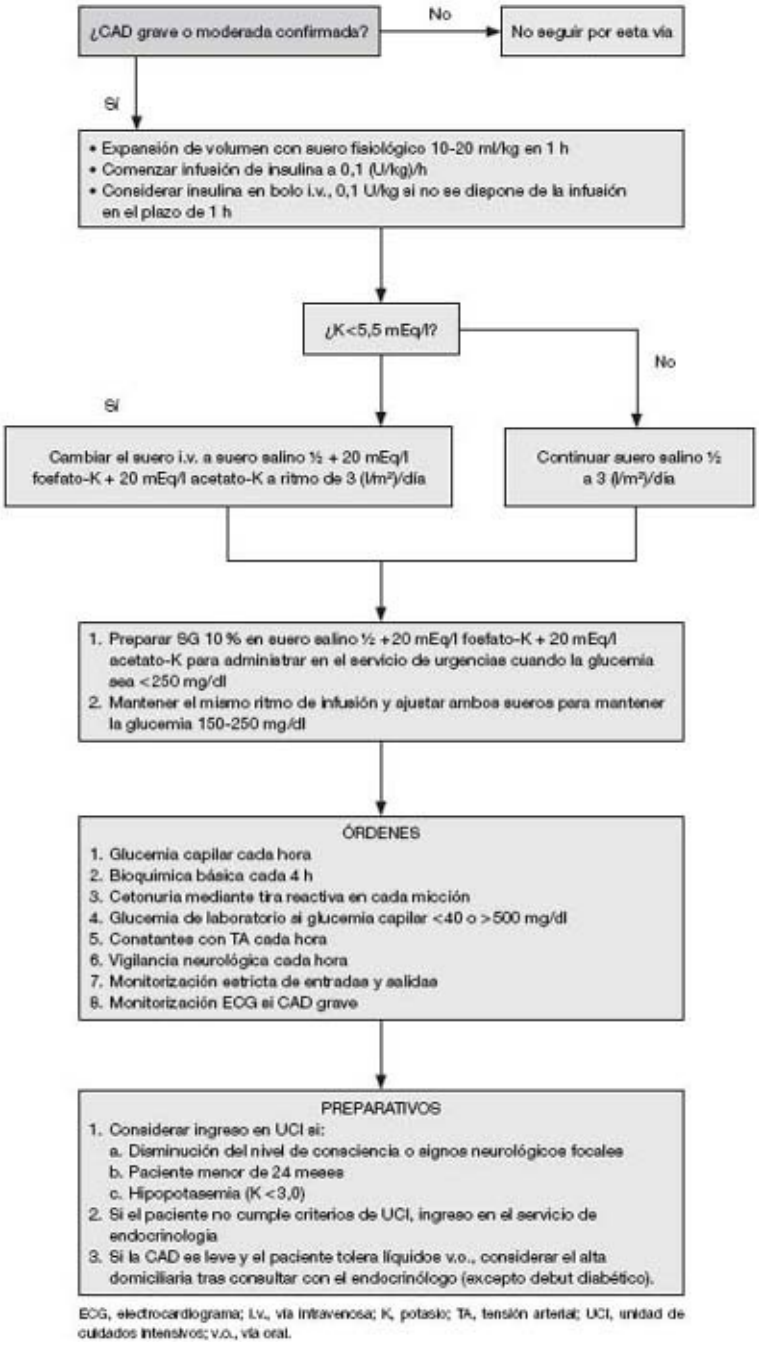


Figura 14-1. Algoritmo diagnóstico-terapéutico de la cetoacidosis diabética (CAD).

Cetoacidosis diabética moderada

- Se caracteriza por vómitos persistentes, cetonuria elevada, pH 7,2-7,3, y HCO_3 10-15 mmol/l.
- A menudo el paciente puede ser tratado en el servicio de urgencias o en unidades de corta estancia.
- Con frecuencia es necesaria la hidratación intravenosa.
- Administrar insulina de acción rápida cada 2-3 h, un 10-20 % de la dosis total diaria, o insulina regular cada 2-4 h.
- Si el cuadro no se resuelve en 3-4 h (es decir, el HCO_3 no aumenta y/o el paciente no es capaz de beber líquidos), si se produce el debut diabético o si la capacidad de los cuidadores es cuestionable, deberá ingresarse al paciente.

Cetoacidosis diabética grave

- Se caracteriza por cetonuria elevada, pH 7,1, HCO_3 10 mmol/l, pH 7,2, o CAD leve o moderada acompañada de afectación de otro sistema orgánico, como alteración del estado mental, afectación de la función renal o dificultad respiratoria.
- Se ingresa al paciente para tratamiento y monitorización intensa (glucemia capilar cada hora, panel metabólico cada 4 h, cetonuria en todas las micciones, constantes vitales y tensión arterial cada hora, valoración neurológica cada hora, control estricto de entradas/salidas).
- Deberá considerarse el ingreso en la unidad de cuidados intensivos si el paciente presenta una disminución del nivel de consciencia o signos neurológicos focales, su edad es 24 meses o los niveles de potasio 3,0 mg/dl.

Hidratación intravenosa

- Con frecuencia, la hidratación por sí sola produce una disminución de la glucemia de 180-240 mg/dl.
- Expansión de volumen (primera fase [si mala infusión o hipotensión]): suero fisiológico 10-20 ml/kg administrado en 1 h y, a continuación, volver a valorar el estado de hidratación.
- Rehidratación (segunda fase): suero salino al 0,45 % más acetato de potasio más fosfato de potasio (v. más adelante) a dosis de 3 (l/m^2)/día.
- Si se sospecha que existe riesgo de edema cerebral, se reduce a 2,5 (l/m^2)/día.
- Cuando la glucemia sea 250 mg/dl, sustituir por glucosalino 1/2 (tener preparado glucosado al 10 % + suero salino al 0,45 % + acetato de potasio + fosfato de potasio para utilizar cuando la glucemia sea 250 mg/dl. Mantener el mismo volumen total de infusión y ajustar ambos líquidos para mantener la glucemia entre 150-250 mg/dl).

Reposición de potasio

- Una vez establecida la diuresis y alcanzados los niveles de potasio sérico 5,5 mEq/l, se inicia la administración de potasio.
- Los niveles de potasio disminuyen con la corrección de la acidosis, la disminución de la glucemia y el inicio de la insulina.
- Se añaden 30-40 mEq/l de potasio a los líquidos intravenosos en forma de cloruro de potasio, fosfato de potasio y/o acetato de potasio (p. ej., suero salino 1/2 + 20 mEq/l de fosfato de potasio + 20 mEq/l de acetato de potasio a ritmo de 3 [l/m^2]por día).

Insulina intravenosa

- Antes de la administración de insulina se inicia la expansión de volumen.
- Se inicia la infusión de insulina a ritmo de 0,1 (U/kg)/h.
- Si la glucemia disminuye a una velocidad superior a 150 (mg/dl)/h y el paciente permanece acidótico, **no debe interrumpirse la infusión de insulina, sino incrementar la de glucosa.** Si la acidosis está en remisión (pH > 7,3, HCO_3 > 15 mmol/l), puede reducirse la tasa de infusión de insulina a 0,08 o 0,05 (U/kg)/h, especialmente si se precisa suero

glucosado al 10 % para mantener la glucemia por encima de 150 mg/dl.

- Se comienza la administración de insulina subcutánea cuando el paciente puede tomar líquidos por vía oral, el pH es > 7,25 o el HCO_3 es > 15 mmol/l y el *anion gap* ha disminuido. Se considerará la administración de insulina glargina durante el tratamiento de la CAD para proporcionar insulina basal, que facilita la suspensión de la infusión de insulina en el momento adecuado.

Complicaciones

Edema cerebral

- Es la causa de muerte más frecuente durante la CAD en niños (el 0,4-1 % de los casos).
- Hay que estar atento a la aparición de edema cerebral en las primeras 24 h tras el inicio del tratamiento. Siempre debe haber manitol disponible durante las primeras 24 h en los pacientes con CAD grave.
- Los síntomas son cambios en el estado de ánimo, alteración del nivel de consciencia, irritabilidad, cefalea, pupilas dilatadas de forma simétrica, delirio, incontinencia, vómitos, bradicardia y edema de papila.
- Tratamiento
  - El edema cerebral es una urgencia médica y precisa intervención inmediata.
  - El edema cerebral es un diagnóstico clínico. La TC cerebral no está indicada antes del tratamiento o para establecer el diagnóstico, pero debe considerarse su realización para valorar la presencia de trombosis o infarto añadidos al edema cerebral.
  - Manitol 0,5-1 g/kg por vía intravenosa directa.

- Se disminuye la velocidad de infusión intravenosa.
- Se considerarán la hiperventilación y dexametasona.

HIPOGLUCEMIA

- Durante el ayuno existe un proceso normal de adaptación para mantener el aporte de glucosa como combustible para el cerebro.
- La adaptación al ayuno normal incluye *1)* glucogenólisis hepática (los depósitos de glucógeno se consumen: ayuno > 4 h en lactantes y ayuno > 8 h en niños); *2)* gluconeogénesis hepática, y *3)* cetogénesis hepática.
- Estos procesos están mediados por una serie de hormonas contrarreguladoras: insulina, que suprime los tres sistemas metabólicos; adrenalina, que activa los tres sistemas metabólicos y suprime la insulina; cortisol, que activa la gluconeogénesis; glucagón, que activa la glucogenólisis, y somatotropina, que activa la cetogénesis.
- La hipoglucemia no constituye una única alteración sino una anomalía en alguna de estas vías de adaptación principales.

Definición

- Existe controversia sobre la definición precisa de hipoglucemia en neonatos. Se ha empleado un valor arbitrario de 40 mg/dl o inferior como estándar de referencia para la hipoglucemia, que se basa en el hecho de que los recién nacidos sanos son capaces de mantener glucemias superiores a 40 mg/dl después de las 12 h de edad.
- Debido a la posibilidad de lesión cerebral hipoglucémica, muchos autores prefieren emplear un nivel de glucemia inferior a 50 mg/dl como definición razonable para la hipoglucemia.

Presentación clínica

- Lactantes: episodios de cianosis, apnea, dificultad respiratoria, rechazo de la alimentación, hipotermia, episodios de hipotonía, convulsiones mioclónicas, somnolencia, convulsiones.
- Niños: taquicardia, ansiedad, irritabilidad, hambre, sudación, temblores, obstinación, somnolencia, convulsiones.

Anamnesis

- Una buena anamnesis es crucial en la evaluación de la hipoglucemia.
- Es necesario conocer la edad del paciente, la edad gestacional y el peso al nacer (en lactantes), la duración del período de ayuno, el episodio desencadenante (p. ej., ingestión de fructosa), la velocidad de infusión de glucosa, la evolución del período perinatal y la existencia de comorbilidades (p. ej., enfermedad hepática, defectos de la línea media).

Pruebas de laboratorio

- Es muy importante confirmar que la hipoglucemia es verdadera mediante una determinación de glucemia en el laboratorio, no mediante glucómetro.
- La muestra crítica para diagnosticar la causa subyacente en general se obteniene durante un episodio de hipoglucemia o un ayuno prescrito. Esta muestra se obtiene cuando los valores de glucemia descienden por debajo de 50 mg/dl.

- Se toman muestras para glucemia, HCO_3 sérico, insulina, péptido C, hidroxibutirato β, ácido láctico, ácidos grasos libres, cortisol, hormona del crecimiento (o somatotropina) y amonio plasmático.
- También se toma una muestra de orina para determinar la cetonuria inmediatamente después de la hipoglucemia.
- En pacientes que están en observación por hipoglucemia, dependiendo del diagnóstico de sospecha, también se toman muestras de sangre para determinar la carnitina plasmática total y libre, el perfil de ácidos orgánicos en orina y el perfil de acilcarnitina plasmática (siempre antes del ayuno prescrito).
- Durante la respuesta normal a un nivel de glucemia inferior a 50 mg/dl, el nivel de insulina debe ser indetectable (2 µU/ml), el hidroxibutirato β debe estar elevado (2-5 mmol), el lactato disminuido (1,5 mmol), los ácidos grasos libres aumentados (1,5-2 mmol) y todas las hormonas contrarreguladoras aumentadas.

Valoración (fig. 14-2)

Hipoglucemia transitoria del lactante: hiperinsulinismo neonatal transitorio

- Hijos de madre diabética
- Se manifiesta como una hipoglucemia transitoria resultado de la hiperinsulinemia por exposición crónica a una glucemia elevada *in utero*. Los lactantes suelen ser macrosómicos, y la hipoglucemia puede durar de 3 a 7 días.
- El tratamiento consiste en la alimentación frecuente o, en caso necesario, la administración de glucosa intravenosa a una velocidad que no supere los 5-10 (mg/kg)/min.
- Retraso del crecimiento intrauterino y estrés perinatal
- Puede manifestarse como hipoglucemia. En general persiste durante más de 5 días, y los niveles de insulina están inadecuadamente elevados.
- El tratamiento consiste en tomas frecuentes, o bien la mayoría de los lactantes responden a una dosis de 5-15 (mg/kg)/día de diazóxido.
- Lactantes que reciben tratamiento con β-bloqueantes, que producen hipoglucemia hipocetósica debido a la supresión de la lipólisis.

Hipoglucemia persistente del lactante o el niño

- Hipoglucemia con acidosis láctica: problemas congénitos del metabolismo
- Enfermedad por almacenamiento de glucógeno tipo 1 (déficit de glucosa-6-fosfatasa)
- Los lactantes pueden desarrollar hipoglucemia en el primer día de vida aunque, debido a la frecuencia de las tomas, ésta quizás permanezca sin diagnosticar durante meses. La tolerancia al ayuno suele ser muy corta (2-4 h).
- Se suele asociar a acidosis láctica, taquipnea, hepatomegalia, hiperuricemia, retraso del crecimiento, hipertrigliceridemia y neutropenia.
- El tratamiento consiste en tomas frecuentes de carbohidratos, almidón de maíz crudo (> 1 año de edad), limitación del consumo de fructosa y galactosa y administración de factor estimulante de colonias de granulocitos macrófagos.

- Anomalías en la gluconeogénesis hepática (déficit de fructosa-1,6-difosfatasa)
  - Los pacientes suelen desarrollar hipoglucemia tras un ayuno de 8-10 h o tras la ingestión de fructosa.
  - Se suele asociar a acidosis láctica y hepatomegalia.
- Galactosemia (déficit de galactosa-1-fosfato uridiltransferasa)
  - Suele debutar como ictericia sin hepatomegalia y sepsis neonatal por *Escherichia coli*.
  - Más adelante, es posible que los pacientes desarrollen hepatomegalia, cataratas, retraso del desarrollo, insuficiencia ovárica y síndrome de Fanconi.
  - El tratamiento consiste en una dieta sin galactosa.
- Hipoglucemia con acidosis láctica: consumo de alcohol.
- Neonatos normales: los lactantes tienen una escasa capacidad de producir cetonas y activar la gluconeogénesis en las primeras 24 h de vida.
- Hipoglucemia con cetosis
- Anomalías congénitas del metabolismo: enfermedades por almacenamiento de glucógeno de los tipos 3, 6, y 9 (déficit de enzima desramificante, de fosforilasa hepática o de fosforilasa cinasa)
  - La tolerancia al ayuno suele ser de 4-6 h.
  - Los problemas pueden manifestarse inicialmente como retraso del crecimiento, hepatomegalia, miocardiopatía y miopatía.

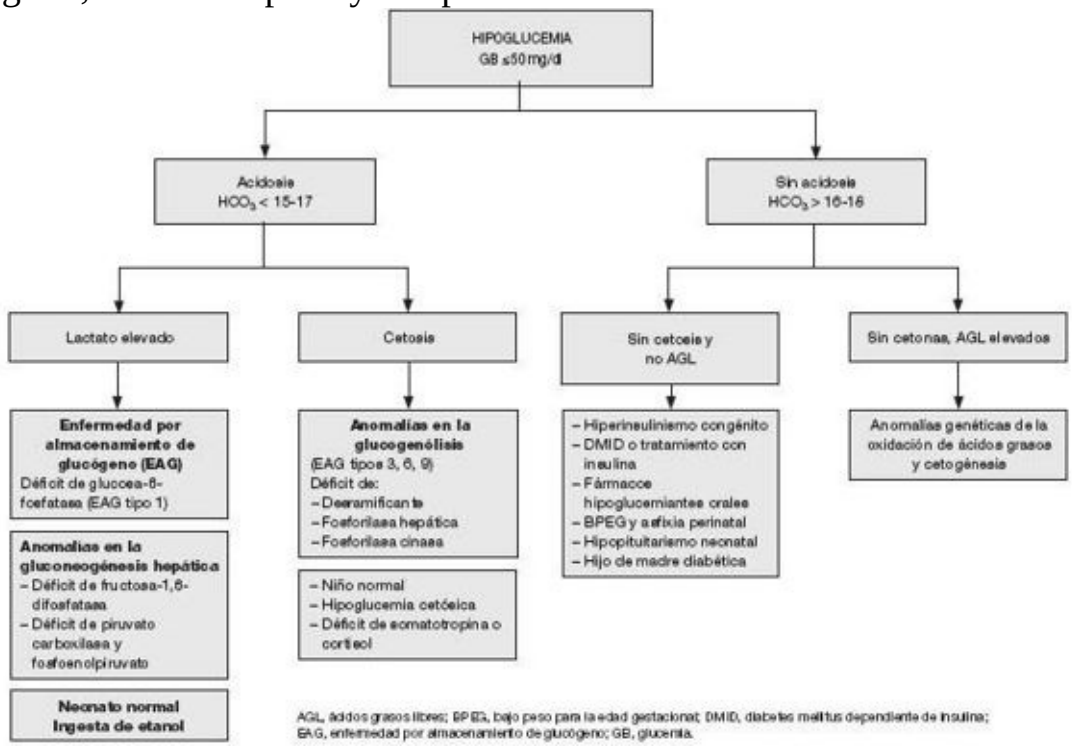


Figura 14-2. Algoritmo diagnóstico-terapéutico de la hipoglucemia.

  - El tratamiento consiste en ingestas frecuentes de alimentos, dieta baja en azúcares libres, almidón de maíz crudo.
- Déficit de cortisol y somatotropina (hipopituitarismo)
  - Presenta una incidencia de hipoglucemia de aproximadamente el 20 %, que suele asociarse a cetosis pasado el período neonatal.
  - La tolerancia al ayuno suele ser de 8-14 h.
  - El tratamiento consiste en una adecuada terapia sustitutiva: 9-13 (mg/m^2)/día de hidrocortisona y 0,3 (mg/kg)/semana de somatotropina.
- Hipoglucemia cetósica

- Se produce con mayor frecuencia en niños pequeños y preescolares durante períodos de enfermedad intercurrente, con escasa ingesta o períodos de ayuno de 10-12 h. Es un diagnóstico de exclusión.
- El tratamiento consiste en la ingesta frecuente de carbohidratos durante los períodos de enfermedad y en evitar un ayuno nocturno prolongado.

- Hipoglucemia sin acidosis (sin cetosis; sin elevación de los ácidos grasos libres)
- Hiperinsulinismo congénito.
- Es la causa más frecuente de hipoglucemia persistente del recién nacido.
- Al inicio, las características clínicas, la tolerancia al ayuno (0-6 h) y el tratamiento dependen de la gravedad y del tipo de enfermedad o mutación. Los pacientes no suelen presentar retraso del crecimiento.
- Los pacientes suelen presentar requerimientos de glucosa elevados (10-30 [mg/kg]/min).
- Los pacientes responden a la estimulación con glucagón (0,03 mg/kg hasta un máximo de 1 mg por vía intravenosa) con un incremento de la glucemia > 30 mg/dl en el plazo de 15-30 min.
- Los diferentes tipos son:
  - Mutaciones recesivas de los genes de los canales del potasio (SUR 1, Kir6.2). El tratamiento es octeotrida y pancreatectomía subtotal (98%); los pacientes no responden al diazóxido.
  - Mutación dominante de los genes de los canales del potasio. El tratamiento es la pancreatectomía subtotal (98 %).
  - Hiperinsulinismo focal: pérdida focal de la heterocigosidad del 11p materno y expresión de mutaciones de los canales del potasio transmitidas por el padre, bien SUR 1 o Kir6.2. El tratamiento es la resección focal; los pacientes no responden a diazóxido.
  - Mutaciones dominantes de la glutamato deshidrogenasa: síndrome de hiperinsulinismo-hiperamoniemia. El tratamiento es el diazóxido.
  - Mutaciones dominantes de la glucocinasa. El tratamiento es el diazóxido.
  - Mutaciones recesivas de la acil-CoA deshidrogenasa de cadena corta (SCHAD): metabolitos anómalos del perfil de la acilcarnitina y ácidos orgánicos urinarios. El tratamiento es el diazóxido.
- Hipopituitarismo neonatal. Las características clínicas asociadas a este trastorno son: defectos de la línea media, micropene, insuficiencia hepática colestásica e ictericia.
- La administración furtiva de insulina o secretagogos de insulina por vía oral se caracteriza por hipoglucemia con niveles elevados de insulina pero bajos de péptido C. Cuando se sospecha esta situación, los servicios sociales deben intervenir en la evaluación del caso.
- En algunos lactantes aparece síndrome de vaciamiento rápido *(dumping)* tras la cirugía del reflujo mediante técnica de Nissen.
  - El tratamiento consiste en ingestas frecuentes de alimentos; también pueden ser útiles los inhibidores de la motilidad gástrica y la acarbosa.

- Hipoglucemia sin acidosis (ausencia de cetosis o cetosis anormalmente baja, con ácidos grasos libres elevados)
- Defectos de la oxidación de ácidos grasos y de la cetogénesis: los pacientes no debutan en el período neonatal ya que la tolerancia al ayuno es de 12-16 h. Una enfermedad inespecífica es la que determina el primer episodio.

Tratamiento

- El objetivo es mantener la glucemia por encima de 70 mg/dl después de un ayuno de 10 h.
- Entre los tratamientos específicos se incluyen:
  - Glucosa: bolo intravenoso de 0,2 g/kg (2 ml/kg de suero glucosado al 10 %), seguido por la infusión continua de suero glucosado al 10 % (5 [ml/kg]/h de suero glucosado al 10 % equivalen en un neonato a una velocidad de infusión de glucosa de aproximadamente 8 [mg/kg]/min).
  - Glucagón (únicamente si es inducida por insulina): 0,5 mg por vía subcutánea o intravenosa si 20 kg, 1 mg por vía subcutánea o intravenosa si > 20 kg.
  - Diazóxido: 5-15 (mg/kg)/día dividido en 2-3 dosis. Comenzar con la dosis máxima. Efectos secundarios: retención de líquidos e insuficiencia cardíaca congestiva.
  - Octreotida: se comienza con 2-10 (µg/kg)/día; se aumenta hasta 50 (µg/kg)/día por vía subcutánea cada 6-8 h o infusión intravenosa continua. La taquifilaxia es un problema frecuente y puede causar la supresión de otras hormonas como el glucagón, el cortisol, la somatotropina u hormona del crecimiento y la hormona estimulante del tiroides.
  - Almidón de maíz crudo (enfermedad por almacenamiento de glucógeno de tipo 1): 1-2 (g/kg)/dosis en lactantes mayores.
  - Carnitina (en el déficit de CPT1): 100 (mg/kg)/día en 3-4 dosis.

INSUFICIENCIA SUPRARRENAL

- La insuficiencia suprarrenal puede ser primaria (debida a un trastorno de la glándula suprarrenal) o secundaria (como resultado de malformaciones congénitas o de lesiones adquiridas del hipotálamo o de la hipófisis).
- La instauración puede ser rápida o lenta.
- Es fundamental que el índice de sospecha sea elevado ya que los síntomas iniciales son sutiles y varían desde síntomas vagos de pérdida de peso, fatiga y debilidad hasta el colapso vascular agudo. El diagnóstico precoz puede salvar la vida del paciente.
- Las alteraciones detectables en el laboratorio son: hiponatremia (90 %), hiperpotasemia (60 %) si la insuficiencia suprarrenal es primaria, hipercalcemia, acidosis metabólica, anemia, linfocitosis, eosinofilia y uremia.

Etiología

- Insuficiencia suprarrenal aguda primaria: síndrome de Waterhouse-Friderichsen (septicemia con infarto suprarrenal bilateral subsecuente), infección (tuberculosis, histoplasmosis, citomegalovirus, VIH), fármacos (ketoconazol).
- Insuficiencia suprarrenal crónica primaria: autoinmune (síndrome poliglandular autoinmune), hiperplasia suprarrenal congénita, hipoplasia suprarrenal congénita, enfermedad de Wolman (enfermedad por almacenamiento lisosómico que incluye la calcificación de las suprarrenales), adrenoleucodistrofia, falta de respuesta congénita a la ACTH.
- Insuficiencia suprarrenal secundaria: déficit aislado de ACTH, radiación, craneofaringioma, displasia septoóptica, yatrógena (tratamiento prolongado con corticoesteroides). Las lesiones traumáticas, hemorrágicas o autoinmunes de la hipófisis se asocian a déficit de somatotropina y de gonadotropina, así como de ACTH y tirotropina.

Presentación clínica

- Signos
- General: pérdida de peso, hipotensión/shock, vitíligo.
- Insuficiencia suprarrenal primaria únicamente: hiperpigmentación de las superficies extensoras, pliegues palmares, encías, labios, aréola, cicatrices.
- Síntomas: debilidad, fatiga, anorexia, náuseas, vómitos, ansia de sal, mareos posturales.

Anamnesis

- Existe una elevada sospecha de insuficiencia suprarrenal si aparecen:
- Antecedentes de empleo de corticoesteroides.
- Otras enfermedades endocrinas autoinmunes (especialmente hipoparatiroidismo, candidiasis mucocutánea, DM tipo 1).
- Antecedentes familiares de endocrinopatías autoinmunes.

Pruebas de laboratorio

- Los niveles plasmáticos aleatorios de cortisol no son muy útiles excepto en lactantes, en pacientes en shock o durante la crisis si el tratamiento es urgente.
- Los análisis diagnósticos iniciales deben incluir la determinación del cortisol sérico, la ACTH y electrólitos a las 8 a.m.
- Si los niveles séricos de cortisol a primera hora de la mañana son > 11 µg/dl (300 nmol/l) es improbable que el paciente tenga una insuficiencia hipotálamo-hipófiso-suprarrenal de importancia clínica.
- Si al paciente se le supone un ritmo circadiano normal, con un valor 3 µg/dl (80 nmol/l) es muy probable la insuficiencia suprarrenal.
- Si la situación del paciente permite esperar antes de poner en marcha el tratamiento, se realizará una **prueba de estimulación con ACTH** sintética, 250 µg por vía intravenosa, y se controlarán los niveles plasmáticos de cortisol a los 0, 30 min y 60 min. Algunos análisis han mostrado que la prueba de ACTH a una dosis baja de 1 µg/1,73 m² constituye un método mejor para evaluar la enfermedad hipotálamo-hipofisaria en lactantes prematuros o pacientes que han recibido tratamiento con dexametasona. Un valor sérico de cortisol >20 µg/dl (550 nmol/l) a los 30 min o 60 min indica una respuesta normal.
- Si es necesario el tratamiento urgente, se administra dexametasona y se realiza la prueba de estimulación con ACTH poco después.
- La insuficiencia suprarrenal secundaria se diagnosticará con ayuda de un endocrinólogo mediante la prueba de tolerancia a la insulina o la prueba de la metirapona.

Tratamiento

Insuficiencia suprarrenal aguda

- Expansión rápida de volumen con suero fisiológico o glucosado al 5 % si existe hipoglucemia concomitante.
- Monitorización frecuente de los iones y glucosa sérica.
- Hidrocortisona, bolo inicial de 50 mg/m^2 por vía intravenosa; a continuación 50 (mg/m^2)/día cada 4-6 h.

Insuficiencia suprarrenal crónica

- Terapia sustitutiva fisiológica (hidrocortisona 10-20 [mg/m^2]/día por vía oral en 3 dosis; la mejor dosis es la más baja que el paciente tolera sin síntomas).
- Fludrocortisona 0,1 mg/día por vía oral en la insuficiencia suprarrenal primaria. Se incrementa la dosis en caso necesario.
- Enfermedad menor (náuseas, vómitos, fiebre): se triplica la dosis total diaria de corticoesteroides y se administra en 3 dosis al día, o bien se administra hidrocortisona 30-50 (mg/m^2)/día por vía intravenosa durante 48 h o hasta que los síntomas se resuelvan. Los pacientes deben disponer de un corticoesteroide inyectable y recibir instrucciones sobre su administración intramuscular en caso de vómitos o situaciones de urgencia (dexametasona 1 [mg/m^2]/día).
- Factores estresante (enfermedad grave, anestesia general, fractura ósea): administrar hidrocortisona 50-100 (mg/m^2)/día por vía intravenosa dividida en 3 o 4 dosis.
- Administración crónica de dosis suprafisiológicas de corticoesteroides
- La reducción hasta dosis fisiológicas se realiza a cualquier velocidad, y se continúa con una disminución lenta y cuidadosa por debajo de la dosis fisiológica, debido a la posibilidad de insuficiencia suprarrenal.
- Hasta que la prueba de la ACTH sintética confirme la insuficiencia suprarrenal, el paciente debe recibir dosis de refuerzo en caso de enfermedad, si estaba recibiendo una dosis inferior a la de refuerzo o no recibía corticoesteroides.
- Los pacientes con este diagnóstico deben utilizar un brazalete de alerta médica.
- Postoperatorio de cirugía hipofisaria: un valor de cortisol > 8 µg/dl 24 h después de suspender el tratamiento con dexametasona o hidrocortisona es tranquilizador. Aun así, el paciente necesita una prueba de estimulación con ACTH sintética aproximadamente 1 mes después de la intervención.

Potencia de los corticoesteroides

- La potencia relativa de los distintos corticoesteroides es variable, lo cual debe tenerse en cuenta (tabla 14-3).

HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA

- La hiperplasia suprarrenal congénita es la causa más frecuente de ambigüedad genital en el neonato.
- Se hereda de forma autosómica recesiva.
- Se debe al déficit de una de las enzimas de la vía de biosíntesis de los corticoesteroides (tabla 14-4).

TABLA 14-3 Potencia relativa de los corticoesteroides sistémicos

Fármaco	Efecto glucocorticoide	Efecto mineralocorticoide	Semivida biológica (h)
Hidrocortisona	1	1	8-12
Prednisona-prednisolona	4	0,3	18-36
Metilprednisolona	5	0	18-36
Dexametasona	25-40	0	36-54
Fludrocortisona	10-15	125	18-36

- La anomalía primaria es la incapacidad de sintetizar adecuadamente el cortisol, lo que da lugar a un exceso de hormona liberadora de corticotropina y de ACTH, y produce una hiperplasia de las glándulas suprarrenales.
- El exceso de estimulación por las hormonas tróficas da lugar a un aumento en la producción de andrógenos suprarrenales (androstenodiona), que se convierten periféricamente en testosterona y producen virilización.
- Las alteraciones en la síntesis de los corticoesteroides que causan interrupción de la síntesis de aldosterona dan lugar a una incapacidad para mantener el equilibrio del sodio; si no se diagnostica precozmente, puede causar deshidratación hiponatrémica, shock y muerte.
- Cribado neonatal
- En la mayoría de los países se realiza el cribado rutinario mediante la determinación de la 17-hidroxiprogesterona (17-OHP) obtenida por punción en el talón a los 2-4 días de vida. El cribado antes de las 36 h de vida da lugar a una elevada tasa de falsos positivos.
- Los métodos de determinación son muy variables y los niveles de 17-OHP están influidos por la edad gestacional, una enfermedad grave o el estrés.
- Si se observan genitales ambiguos, disminución del estado de alerta, escasa ganancia ponderal o una importante elevación de los niveles de 17-OHP en el cribado, se deriva inmediatamente al lactante a un endocrinólogo pediátrico para su ingreso. La elevación de la 17-OHP en el cribado debe confirmarse mediante una determinación de laboratorio y los valores de iones séricos han de ser controlados hasta descartar el diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita.

EXCESO DE GLUCOCORTICOIDES (SÍNDROME DE CUSHING)

- Las etiologías posibles son: yatrógena, un adenoma secretor de ACTH, un tumor que secreta ACTH de forma ectópica, un adenoma adrenocortical, un carcinoma adrenocortical, el síndrome de McCune-Albright y una neoplasia endocrina múltiple 1.
- Los indicadores más sensibles del exceso de glucocorticoides son el sobrepeso y la afectación del crecimiento lineal.
- Otras manifestaciones clínicas son: cara de luna llena, cuello de toro, obesidad, hipertensión, adelgazamiento de la piel, estrías violáceas, hematomas e hirsutismo.
- La valoración inicial consiste en la determinación del cortisol libre urinario en 24 h (más de 70-80 µg/m^2 en niños es compatible con un exceso de glucocorticoides) o del cortisol en saliva a las 23 h (la concentración normal es 0,28 µg/dl).
- También es posible realizar como prueba ambulatoria la de supresión con dexametasona a bajas dosis: se administra 1 mg o 0,3 mg/m^2 de dexametasona por vía oral a las 23 h y se determina el cortisol sérico a las 8 h.

DIABETES INSÍPIDA

Definición

- Insuficiente hormona antidiurética (ADH) o falta de respuesta renal a la ADH debido a una anomalía del receptor de la ADH.

- Esto produce un síndrome consistente en poliuria y polidipsia, que son características de la diabetes insípida (DI).

TABLA 14-4 Déficits enzimáticos y fenotipo de la hiperplasia suprarrenal congénita

Déficit enzimático	Fenotipo femenino	Fenotipo masculino	Tratamiento	Pruebas diagnósticas			
				17-OHP	K	Na	Otras
Déficit de 21-OH (90%)							
Forma clásica pierde-sal	Virilización/genitales ambiguos	Genitales normales/crisis pierde-sal a las 1-2 semanas de edad	GC, MC; NaCl en lactantes	↑ (generalmente >2 000 ng/dl)	↑	↓	Acidosis, glucosa baja
Virilización simple clásica	Virilización/genitales ambiguos	Fenotipo normal	GC, ± MC	↑ (generalmente >2 000 ng/dl)	N	N	
No clásica	Adrenarquia prematura, menstruación irregular, edad ósea acelerada	Adrenarquia prematura, edad ósea acelerada	GC	Modesta ↑ del pico tras estimulación con ACTH	N	N	
Déficit de 11β-OH (5%)	Hipertensión, hipopotasemia, virilización	Hipertensión, hipopotasemia (no en periodo neonatal)	GC, tratamiento de la hipertensión		↓	N	↑ DOC
Déficit de 17α-OH (1%)	Hipertensión, ausencia de adrenarquia/pubertad	Hipertensión, genitales ambiguos	GC, esteroides sexuales, tratamiento de la hipertensión		↓	N	↓ Esteroides sexuales, cortisol, ↑ DOC

17α-OH, 17α-hidroxilasa; 11β-OH, 11β-hidroxilasa; 21-OH, 21-hidroxilasa; 17-OHP, 17-hidroxiprogesterona; DOC, desoxicorticosterona; GC, glucocorticoides (hidrocortisona 10-20 [mg/m²]/día en 3 dosis); MC, mineralocorticoides (fludrocortisona típicamente 0,1 mg diario); N, normal; NaCl, suplementos de cloruro de sodio, típicamente 1-2 mg o 17-34 mEq de sodio diario.

TABLA 14-5 Etiología de la diabetes insípida

Causas centrales

- Congénitas: autosómica dominante, DIDMOAD
- Traumatismo/lesión: lesión de la silla turca, hemorragia intraventricular
- Cirugía: cirugía hipotálamo-hipofisaria/neurocirugía
- Tumores: craneofaringioma, germinoma
- Infección: tuberculosis meningitis, listeria
- Infiltración: sarcoidosis, histiocitosis de células de Langerhans

Causas nefrógenas

- Alteraciones de los electrólitos: hipopotasemia, hipercalcemia
- Nefrocalcinosis
- Congénita: recesiva ligada a X
- Insuficiencia renal crónica, enfermedad renal poliquística
- Fármacos: demeclociclina, litio

DIDMOAD, diabetes insípida, diabetes mellitus, atrofia óptica, sordera.

- Si el mecanismo de la sed está intacto, la ingestión abundante de agua (>[2 l/m^2]/día) mantiene una osmolaridad normal. Sin embargo, si está alterado el mecanismo de la sed o la ingesta de agua es insuficiente, se produce una deshidratación hipernatrémica.

Etiología (tabla 14-5)

Presentación clínica y pruebas de laboratorio

- Características clínicas: poliuria, polidipsia (ingesta de agua > 2 [l/m^2]/día).
- Osmolalidad urinaria 300 mOsm/kg y osmolalidad sérica > 300 mOsm/kg.
- El sodio y la osmolalidad en suero suelen ser normales o están ligeramente elevados en niños con DI no complicada y acceso libre al agua.
- Gravedad específica urinaria: 1 005.
- Prueba de la sed (privación de agua): se emplea para confirmar el diagnóstico de diabetes insípida (tabla 14-6)
- Se inicia la prueba por la mañana, después de 24 h de hidratación adecuada y después de que el paciente vacía la vejiga.
- Se pesa al paciente y no se le administran líquidos hasta que se completa la prueba.

• Medición del peso y del volumen y gravedad específica de la orina cada hora.
• Determinación de la osmolalidad urinaria y sérica y el sodio sérico cada 2 h.
- La prueba se interrumpe si la pérdida de peso se acerca al 3 % o 5 % del peso corporal inicial.
- Prueba de vasopresina: se utiliza para diferenciar una etiología nefrógena o central (tabla 14-7)
- Administrar 0,05-0,1 U/kg de vasopresina subcutánea al final de la prueba de la sed y después de determinar los niveles de vasopresina.
- Monitorizar la diuresis, concentración de la orina e ingesta de agua (la ingesta de agua se limita al volumen de diuresis medido durante la prueba de la sed o privación de agua).

Tratamiento

Diabetes insípida central

- Reposición de líquidos.
- El objetivo es limitar el aporte de sal para disminuir la diuresis (en los pacientes con DI, una buena solución de mantenimiento es suero salino 1/4 con glucosa, añadiendo las sustancias que sean precisas).
- Utilizar sustitución de orina con agua por vía oral o solución de dextrosa al 5 % por vía intravenosa.
- Los pacientes con un mecanismo de la sed intacto mantienen la osmolaridad y el sodio séricos normales, siempre que tengan acceso libre al agua.

TABLA 14-6 Prueba de la sed (privación de agua)

Patología	Osmolalidad urinaria (mOsm/kg)	Osmolalidad plasmática (mOsm/kg)	Gravedad específica	Relación osmolalidad urinaria: plasmática	Volumen de orina	Pérdida de peso
Normal/ polidipsia psicógena	500-1400	286-291	1,010	>2	Disminución	Sin cambios
Diabetes insípida central/nefrógena	<300	>300	<1,005	–	Aumento	≥5%

TABLA 14-7 Prueba de la vasopresina

Patología	Gravedad específica urinaria	Volumen de orina	Ingesta de líquidos
Diabetes insípida central	>1,010	Disminución	Disminución
Diabetes insípida nefrógena	<1,005	Sin cambios	Sin cambios

- En los pacientes que presentan alguna alteración del mecanismo de la sed, la ingesta diaria de líquido se restringe aproximadamente a 1 (l/m^2)/día si reciben desmopresina (DDAVP).
- Monitorización del estado de hidratación
- Diuresis y gravedad específica de la orina: esto ayuda a determinar la dosis de DDAVP (el umbral es una gravedad específica urinaria 1 005 y una diuresis mayor que la ingesta).
- Sodio sérico: también ayuda a determinar el estatus de la DI; el objetivo es mantener el sodio en 140-150 mEq si el mecanismo de la sed está afectado y en 135-145 mEq si el mecanismo de la sed está intacto.
- Fórmula para corregir el déficit de agua libre: si el Na 145-170 mEq: 4 ml × (sodio actual – sodio deseado) × peso (kg) × 0,6/24 h o 48 h; si Na ≥ 170 mEq: 3 ml × (sodio actual – sodio deseado) × peso (kg) × 0,6/24 h o 48 h.

- DDAVP: ajustar la dosis para permitir 1-2 h de diuresis libre al día. Está disponible de las siguientes formas:
  - Subcutánea: más potente (4 µg/ml).
  - Inhalada: 10 veces menos potente que la subcutánea (10 µg/ml).
  - Oral: 100-200 veces menos potente que la subcutánea (comprimidos de 0,1 mg, 0,2 mg).
- Iniciar una infusión de vasopresina (goteo).
- Se comienza con 0,5 (mU/kg)/h y se incrementa la dosis hasta ajustar.
- Con 1,5 (mU/kg)/h se obtiene el doble de la vasopresina normal necesaria para un efecto antidiurético máximo.
- Semivida muy corta (5-10 min).
- Cuando se administra vasopresina en infusión continua es importante restringir a 1 (l/m^2)/día el aporte de líquidos por vía intravenosa al paciente para prevenir la hiponatremia.

Diabetes insípida nefrógena

- Diuréticos tiazídicos.
- Antiinflamatorios no esteroideos.
- Amilorida.

Respuesta trifásica (tras la sección del tallo hipofisario)

- Tras cirugía del sistema nervioso central (SNC) o lesión craneal
- DI inicial (en las primeras horas), seguida por una fase de síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) (de hasta 5-10 días de duración), seguida finalmente por DI central.
- Ocurre tras una lesión aguda de la neurohipófisis sin sección del septo (fractura basal de cráneo o sección del tallo hipofisario durante la cirugía del SNC).
- Tratamiento
- Restricción de líquidos a 1 (l/m^2)/día de suero salino 1/2 más suero glucosado al 5 %.
- Reponer las pérdidas superiores a 1 (l/m^2)/día con la misma cantidad de suero glucosado al 5 % o agua por vía oral.
- Monitorización regular y estricta de las entradas/salidas e iones.

HIPOTIROIDISMO

- Primario (disfunción de la glándula tiroidea: hormona estimulante del tiroides (TSH) elevada, tiroxina libre baja).
- Congénito.
- Familiar: síndrome de Pendred, que consiste en bocio y sordera del VIII par craneal, y tiene una herencia autosómica recesiva. Este trastorno se ha localizado en el cromosoma 7.
- Tiroiditis autoinmune atrófica: presencia de anticuerpos antiperoxidasa tiroidea en suero.
- Tiroiditis de Hashimoto: bocio, presencia en suero de anticuerpos antiperoxidasa tiroidea y de inmunoglobulina inhibidora de la hormona estimulante del tiroides (TBII), más frecuente en el síndrome de Turner.

- Déficit de yodo: debuta con bocio.
- Tratamiento del hipertiroidismo o radioterapia cervical por linfoma o leucemia.
- Fármacos: amiodarona, fármacos que contienen yodo.
- Secundario (TSH baja y tiroxina libre normal o baja).
- Enfermedad hipofisaria o hipotalámica.

HIPOTIROIDISMO CONGÈNITO

Epidemiología y etiología

- Ocurre en 1 de cada 4 000 nacimientos.
- Disgenesia/agenesia, hipoplasia, tiroides ectópico (75 %).
- Dishormogénesis (10 %): puede resolverse; suele existir un defecto de la organificación del yodo.
- Hipotiroidismo transitorio (10 %): anticuerpos antitiroideos maternos, déficit/exceso de yodo.
- Hipotalámico: déficit de TSH hipofisaria (5 %).

Presentación clínica

- Asintomático (la mayoría de los lactantes).
- Síntomas posibles
- Suturas craneales amplias, retraso de la maduración esquelética.
- Hernia umbilical.
- Ictericia prolongada.
- Hipotonía, edema de manos y pies, macroglosia.
- Llanto ronco.
- Bocio (dishormogénesis; únicamente transitorio).

Pruebas de laboratorio

- Más de 15 millones de neonatos en todo el mundo se someten a pruebas de detección de hipotiroidismo siguiendo los protocolos de cribado neonatal.
- Si el resultado de la prueba de cribado es anómalo, se determinará la TSH y la tiroxina libre (T_4) en suero.
- Si el cribado neonatal es normal, se considerará su repetición a las 2-6 semanas en lactantes con síndrome de Down, historia familiar de dishormogénesis o enfermedad tiroidea materna.
- Se considera que existe enfermedad si después de los 2 días de vida, la TSH sérica es > 20-25 mU/l en un recién nacido a término sano. La TSH alcanza un pico en el momento del parto y permanece elevada durante 2-5 días, lo que estimula la elevación de la T_4 2-6 veces. La T_4 permanece elevada durante varias semanas.
- Cuando estén clínicamente estables, los recién nacidos enfermos o muy prematuros se someterán a análisis de T_4 libre y TSH.
- En caso de T_4 baja y TSH normal, debe tomarse en consideración el déficit de globulina fijadora de tiroxina frente a la alteración hipotálamo-hipofisaria (déficit de TSH/TRH).

Tratamiento

- Se instituye el tratamiento en cuanto se confirma el diagnóstico para optimizar el desarrollo neurológico.
- Se controlan la TSH y la T_4 libre 1-3 veces al mes durante el primer año de tratamiento. El objetivo es una T_4 libre en el límite alto de la normalidad.
- El tratamiento con tiroxina se administra por vía oral, 10-15 (µg/kg)/día (dosis de inicio de 37,5 µg una vez al día). En lactantes con síndrome de Down, se inicia con una dosis baja de 25 µg una vez al día.
- Los preparados de soja y los suplementos de hierro y calcio disminuyen la absorción de la tiroxina.

HIPOTIROIDISMO ADQUIRIDO

Presentación clínica

- Desaceleración del crecimiento (uno de los indicadores más precoces).
- Retraso de la osificación.
- Piel seca; cabello seco, frágil y fino.
- Intolerancia al frío.
- Escasa energía.
- Estreñimiento.
- Miopatía proximal, ataxia, reflejos lentos.
- Cefalea, pubertad precoz y galactorrea (en la enfermedad hipofisaria).
- Posible hipercalcemia, hipercolesterolemia e hiperprolactinemia.

Pruebas de laboratorio

- Realizar una prueba de la función tiroidea.
- Si la TSH esta baja o normal y la T_4 libre baja, se valorará una posible patología hipofisaria.

Tratamiento

- En lactantes, se administran 10-15 (µg/kg)/día de tiroxina por vía oral (dosis inicial de 37,5 µg una vez al día).
- En niños mayores, se considerará una dosis inicial de 1,75 (µg/kg)/día de tiroxina por vía oral (se dispone de comprimidos de diversos tamaños con dosis de 25-200 µg/comprimido).
- En lactantes y niños con síndrome de Down, la dosis inicial de tiroxina será de 25 µg una vez al día.
- Si se obtienen resultados anormales en las pruebas de la función tiroidea durante el tratamiento, es necesario valorar el cumplimiento terapéutico.

HIPERTIROIDISMO

Etiología

- Enfermedad de Graves (causa más frecuente durante la infancia)
- Bocio tóxico difuso, proptosis y mixedema pretibial.
- Mujer > hombre.
- Asociación con HLA B_8, DW_3
- Existen anticuerpos estimulantes del tiroides.
- Se asocia a otras patologías autoinmunitarias: vitíligo, DM tipo 2, púrpura trombocitopénica idiopática, fiebre reumática, enfermedad de Addison.
- Nódulo solitario/adenoma (es necesaria una aspiración con aguja fina para descartar un proceso tumoral): enfermedad de Plummer, bocio uninodular tóxico.
- Tiroiditis de De Quervain: enfermedad aguda con bocio doloroso y triyodotironina total (T_3) elevada.
- Tiroiditis subaguda: origen vírico (paperas, Coxsackie, adenovirus).
- Tiroiditis de Reidel: fibrosis tiroidea densa, incluyendo los vasos cervicales y la tráquea.
- Tumores: tumores ováricos, coriocarcinoma, mola hidatídica.
- Hipotiroidismo neonatal transitorio: secundario a la transmisión de anticuerpos estimulantes en la enfermedad de Graves materna, dura 6-12 semanas.

Presentación clínica

- Síntomas y signos generales
- Aumento del apetito, disminución de la capacidad de atención.
- Hiperactividad.
- Taquicardia, palpitaciones, disnea.
- Bocio.
- Piel suave, aumento de la sudación, temblores.
- Hipertensión, cardiomegalia, fibrilación auricular.
- Signos oculares: exoftalmos, retracción de los párpados, asinergia oculopalpebral, alteraciones de la convergencia.
- Crisis hipertiroidea
- Inicio agudo.
- Síntomas de presentación: taquicardia, fiebre elevada, hipertensión, agitación.
- Si no se trata rápidamente, progresa a delirio, coma y muerte.
- Hipertiroidismo neonatal
- Clásicamente parto prematuro.
- Retraso del crecimiento intrauterino.
- Bocio, exoftalmos, microcefalia.
- Irritabilidad, hiperalerta, posible taquicardia, taquipnea, hipertermia, hipertensión.

Pruebas de laboratorio

- T_4 libre o total y T_3 elevadas.
- Disminución de la TSH.
- Inmunoglobulina estimulante del tiroides (TSI) y/o TBII positivas.
- Aumento de la captación de yodo radiactivo.

Tratamiento

Farmacológico

- Fármacos antitiroideos
- Propiltiouracilo (PTU) en 2 o 3 dosis al día; los efectos secundarios son granulocitopenia e insuficiencia hepática. Considerar el tratamiento del hipertiroidismo neonatal con PTU si el lactante está sintomático, debido a la posibilidad de insuficiencia cardíaca de alto gasto y/o cierre prematuro de las suturas.
- Metimazol en dosis única diaria; no debe utilizarse en mujeres en edad fértil debido a su naturaleza teratógena.
- Control de los síntomas con propranolol.
- Yodo radiactivo.
- Crisis hipertiroidea: PTU a dosis elevadas, propranolol y solución de lugol en caso necesario; antipiréticos.

Cirugía

- Tiroidectomía subtotal.

BOCIO

- Aumento de tamaño de la glándula tiroides.

Etiología

- Congénita.
- Bocio coloidal (niñas prepuberales, eutiroideas).
- Déficit de yodo.
- Enfermedad de Graves o Hashimoto.
- Tiroiditis.
- Multinodular (síndrome de McCune-Albright).
- Tumor tiroideo (infrecuente en niños, el más frecuente es el papilar). Es importante descartar una patología coexistente como el síndrome de neoplasia endocrina múltiple antes de realizar una intervención quirúrgica.

Diagnóstico

- El niño puede ser hipotiroideo, hipertiroideo o eutiroideo.
- Debe valorarse el tamaño y consistencia del bocio, y determinar si es difuso o nodular.
- Otros estudios son la ecografía tiroidea, la TC cervical y la aspiración con aguja fina.

Tratamiento

- Control regular de la función tiroidea si el bocio no es sintomático.
- Si el bocio compromete la vía aérea o la alimentación, se considerará la extirpación quirúrgica.
- Algunos endocrinólogos prefieren emplear fármacos tiroideos en pacientes eutiroideos para reducir el tamaño del bocio.

TALLA BAJA

- Las alteraciones del crecimiento son la causa más frecuente de consulta en endocrinología pediátrica.
- El crecimiento fetal depende de factores maternos (suficiencia placentaria, nutrición materna, etc.), del factor de crecimiento similar a la insulina 2 (IGF-2) y de la insulina.
- El crecimiento en lactantes mayores y niños depende del eje somatotropina/IGF-1 y de la hormona tiroidea. El crecimiento es más rápido durante la lactancia, hasta 20 cm por año. Es frecuente observar variaciones en la curva de crecimiento en los primeros 18 meses, mientras el niño se ajusta a su potencial de crecimiento genético. Durante la infancia, la velocidad de crecimiento es bastante constante, aproximadamente de 5 cm al año.
- El crecimiento puberal depende tanto de las hormonas sexuales como del eje somatotropina/IGF-1 y del tiroides. Existe una ligera desaceleración de la velocidad de crecimiento antes del inicio de la fase de crecimiento puberal.
- Crecimiento y estatura anormales: criterios
- La curva de crecimiento del niño está cruzando percentiles.
- La velocidad de crecimiento del niño es 5 cm al año.
- La altura está > 2 desviaciones estándar (DE) (10 cm) por debajo de la talla media parental.
- Si el problema es la escasa ganancia ponderal y la desnutrición, pero no se ve afectada la velocidad de crecimiento, es poco probable que la causa sea endocrina; el paciente debe ser sometido a una valoración gastrointestinal.

Etiología (fig. 14-3)

- Patrones de crecimiento normales que parecen o simulan un trastorno de crecimiento
- Talla baja genética (familiar): los niños tienen una velocidad de crecimiento normal, su momento de desarrollo puberal es normal y la fusión de las fisis se produce a una edad apropiada. La estatura es pequeña debido a que la madre y/o el padre tienen una talla baja. Edad ósea (EO) = edad cronológica (EC).
- Retraso constitucional del desarollo y la pubertad: los niños presentan una velocidad de crecimiento normal, pero cierto retraso del momento de la pubertad y retraso de la EO. Existen antecedentes familiares de pubertad tardía. Debe anticiparse un brote de crecimiento menos intenso.
- Retraso del crecimiento primario
- Alteraciones cromosómicas como los síndromes de Turner, de Down, de Noonan, de Russell-Silver, de Prader-Willi y el seudohipoparatiroidismo.
- Displasias esqueléticas como hipocondroplasias, acondroplasias, osteogénesis imperfecta y osteodistrofia hereditaria de Albright.
- Retraso del crecimiento secundario
- Inicio prenatal
  - Hipertensión materna, síndrome de alcohol fetal e infecciones congénitas.
  - Bajo peso para la edad gestacional (BPEG): el niño nace con un peso inferior al percentil 10 para su edad gestacional. El síndrome de Russell-Silver es uno de los muchos síndromes que cursa con BPEG.
- Inicio posnatal
  - De tipo endocrino, como hipotiroidismo, déficit de somatotropina, resistencia a la somatotropina (enanismo de Laron) y exceso de glucocorticoesteroides.
  - No endocrino, como insuficiencia renal, acidosis tubular renal, malabsorción, fibrosis

quística, enfermedad celíaca y enfermedad de Crohn.

Anamnesis

- Antecedentes físicos
- Antecedentes de cambios en el patrón de crecimiento e inicio de la pubertad.
- Antecedentes de enfermedades crónicas.
- Exposición prenatal a tóxicos, drogas o alcohol; empleo de otros fármacos (p. ej., corticoesteroides, psicoestimulantes).
- Antecedentes de prematuridad; peso para la edad gestacional y crecimiento de compensación.
- Antecedentes sociales
- Antecedentes de adopción y grupo étnico.
- Antecedentes de maltrato infantil o negligencia, que proporcionan información sugestiva de enanismo psicosocial.

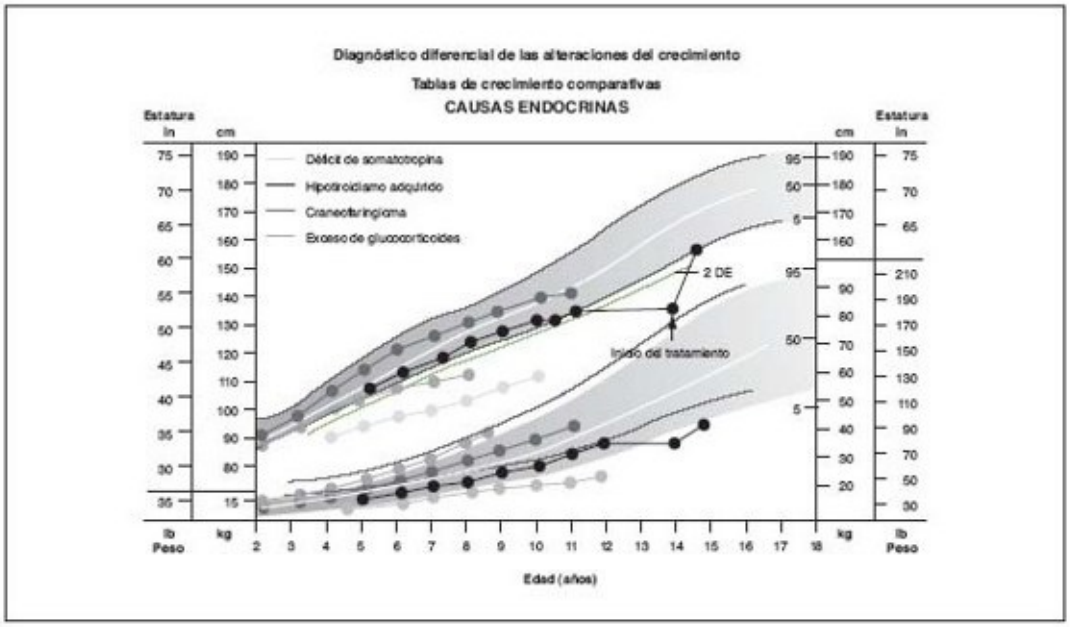


Figura 14-3. Causas endocrinas de las alteraciones del crecimiento.

- Antecedentes familiares
- Antecedentes de desarrollo puberal: edad de la menarquia en la madre y edad de los cambios físicos o del cese del crecimiento en el padre: proporcionan información que apoya el diagnóstico de retraso constitucional del desarrollo.
- Antecedentes familiares de enfermedades crónicas (p. ej., enfermedad inflamatoria intestinal, neurofibromatosis, retraso mental y alteraciones del calcio, enfermedad renal): los síntomas de estas enfermedades en el niño son muy importantes.

Exploración física

- La existencia de características faciales anómalas, acortamiento del cuarto o quinto metacarpiano, deterioro cognitivo y lesiones cutáneas sugieren un posible trastorno genético.
- La envergadura de brazos y la relación entre los segmentos superior e inferior (S/I): la medición de la envergadura de brazos y la proporción S/I (el segmento inferior es la altura medida desde la sínfisis del pubis hasta el suelo) es útil para determinar la etiología de una

talla baja. Ejemplos:

- Una envergadura de brazos pequeña o unas piernas cortas y un tronco normal (aumento de la proporción S/I) pueden indicar una displasia esquelética o hipotiroidismo.
- Brazos largos y reducción de la proporción S/I: pueden indicar hipogonadismo.
- Envergadura de brazos superior a la altura: también puede sugerir una alteración en el desarrollo de la columna.

- La proporción S/I varía con la edad y la raza: 1,7 al nacer, 1,4 a los 2 años, 1 a los 10 años, ~0,9 en la edad adulta.
- Cálculo de la talla media parental (en centímetros):
- Para niñas: (altura del padre - 13 cm) ± (altura de la madre)/2.
- Para niños: (altura de la madre ±13 cm) ± (altura del padre)/2.
- La altura objetivo es la talla media parental ±2 DE (1 DE = 5 cm).
- Medición del crecimiento.
- La curva de crecimiento es el instrumento más valioso para evaluar el problema. El patrón de crecimiento en un niño normal es muy constante, y las desviaciones en el proceso deben llevar a realizar una valoración en profundidad.
- Determinar la longitud hasta los 2 años de edad y la altura a partir de entonces. Hay que tener en cuenta que a los 3 años de edad el percentil 50 de altura es 95 cm y el de longitud, 96,5 cm.
- Es importante ser constante y sistemático en la forma de obtener la altura. La medición se realiza siempre sin zapatos y, al pasar la altura a la curva de crecimiento, hay que ser lo más preciso posible con respecto a la edad real del niño. Cuando se obtiene la medición ha de tenerse en cuenta la presencia de *genu recurvatum* o asimetría de los miembros inferiores. Los pacientes pediátricos no menguan, de manera que si la altura medida es dudosa se repite la medición.
- Se recomienda emplear el sistema métrico decimal. La tendencia a redondear las cifras constituye un problema cuando la medición se realiza en pulgadas.

- EO: proporciona una estimación de la madurez ósea basada en los centros de osificación y cierre de las epífisis.
- Hasta una EC de 2 años, la EO hemiesquelética es más precisa; después de esta edad, se realiza una radiografía de mano y muñeca izquierda utilizando el método de Greulich and Pyle.

Pruebas de laboratorio

- Pruebas de cribado general: hemograma y fórmula, perfil metabólico básico, análisis de orina, edad ósea, T_4 y TSH, IGF-1 (> 5 años de edad).
- Pruebas especializadas: cariotipo, prueba de estimulación de la somatotropina, prueba de supresión con dexametasona.
- Prueba de estimulación de la somatotropina

• No existe una prueba que sea el estándar para el diagnóstico del déficit de somatotropina.
• Es necesario realizar pruebas de estimulación de la somatotropina debido a la naturaleza pulsátil de la liberación de esta hormona. Un valor aislado de somatotropina por sí solo no tiene significación en la evaluación de la talla baja. Los fármacos estimulantes son: clonidina, L-dopa, arginina, insulina, glucagón y hormona liberadora de somatotropina.
• Estas pruebas las debe realizar un endocrinólogo.

• Hasta un 25 % de los niños normales presentan resultados anormales en alguna prueba de estimulación, y por esto es importante considerar el resto del cuadro clínico y documentar los resultados anómalos administrando dos fármacos estimulantes antes de clasificar al paciente como un caso de déficit hormonal. La prueba de estimulación se considera satisfactoria si se obtiene una respuesta de somatotropina filepos-id="filepos1069557"> 8 ng/ml.

Tratamiento (terapéutico con somatotropina)

- Indicaciones aprobadas por la FDA para el empleo de la somatotropina
- Déficit de somatotropina.
- Síndrome de Turner.
- Insuficiencia renal.
- Síndrome de Prader-Willi.
- BPEG.
- Talla baja idiopática (talla objetivo calculada: niñas: 150 cm; niños: 160 cm).
- Eficacia: la respuesta es mejor en el primer año de tratamiento.
- Administración y dosis
- En forma de inyección subcutánea a una dosis inicial de 0,3 (mg/kg)/semana, administrada 6-7 días/ semana.
- En pacientes con síndrome de Turner, 0,35 (mg/kg)/semana.
- Coste económico: elevado.
- Efectos adversos: epifisiólisis de la cabeza del fémur, intolerancia a la glucosa/diabetes, seudotumor cerebral, escoliosis.

DESARROLLO PUBERAL

Generalidades

Definición

- La pubertad es el período de desarrollo de las características sexuales primarias y secundarias y el momento en que se completa el crecimiento.
- Los cambios puberales son consecuencia del aumento de la secreción de gonadotropinas y esteroides sexuales.
- La edad ósea se correlaciona mejor con los sucesos de la pubertad que la edad cronológica (tabla 14-8).
- Secuencia de la pubertad
- Niñas: la progresión es típicamente la siguiente: desarrollo mamario, inicio del brote de crecimiento, vello púbico y, finalmente, menarquia (inicio de los períodos menstruales mensuales).
- Niños: la progresión es típicamente la siguiente: crecimiento testicular, seguido por el desarrollo del vello púbico y finalmente, el brote de crecimiento.
- Momento de la pubertad
- Niñas

• Edad media de inicio: 9,5-10 años; es posible que sea más precoz, hasta 6 años en niñas

afroamericanas y 7 años en niñas caucásicas.
• Edad media del desarrollo mamario puberal completo: 14 años.
• Edad media de la menarquia: 10-12 años.
• Duración promedio de la pubertad: 3-4 años.
- Niños
• Edad media de inicio: 10,5-12 años, aunque quizás sea más precoz, desde los 9 años.
• Duración promedio de la pubertad: 3,5 años.

Terminología de los cambios endocrinos durante la pubertad

- Adrenarquia: aumento de los andrógenos suprarrenales, que induce el desarrollo del vello sexual y normalmente ocurre alrededor de la pubertad. Sin embargo, en algunos trastornos se produce de forma prematura, independientemente de la pubertad.
- Gonadarquia: incremento de la actividad gonadal resultante de la elevación de la hormona luteinizante (LH), estimulada por la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH) o por una elevación del estradiol.
- Pubarquia: desarrollo del vello sexual.
- Telarquia: inicio del desarrollo mamario.

TABLA 14-8 Correlación entre la edad cronológica y la edad ósea en la pubertad

Sexo femenino	Edad cronológica	Edad ósea media	Edad ósea a la cual tiene lugar en el 95 % de la población
Desarrollo mamario	10,6 ± 1,0	10,75	12,5
Vello púbico sexual	11,2 ± 1,1		
Menarquia	12,7 ± 1,0	13	14

- Menarquia: inicio de los períodos menstruales.
- Ginecomastia puberal: tejido mamario palpable o visible en al menos dos tercios de los niños durante la pubertad. A veces coincide con el inicio de este período y suele ocurrir antes de que los niveles de testosterona alcancen valores adultos. Dura aproximadamente 2 años.
- Agrandamiento testicular.

Anamnesis

- Valoración de los siguientes aspectos:
- Momento del inicio de los cambios puberales, por ejemplo del desarrollo de las mamas, del exudado vaginal y el crecimiento del vello púbico, axilar o facial.
- Evidencia de un brote de crecimiento.
- Otros signos y síntomas (neurológicos) como cefaleas o alteraciones visuales.
- Antecedentes de uso de fármacos o exposición a tóxicos.
- Edad a la que los padres presentaron la pubertad; talla de los padres biológicos.

Exploración física

- Es importante determinar el estadio de Tanner del paciente; estos estadios se utilizan para clasificar la progresión puberal, incluyendo el desarrollo mamario, el tamaño testicular y el vello púbico (v. Apéndice D). La progresión mamaria y del vello púbico se determina mediante un método comparativo con los estadios de Tanner.
- El tamaño de los testículos se determina con un orquidómetro.
- El orquidómetro de Prader consiste en una serie de elipsoides que abarcan el rango de

volumen testicular desde el lactante a la edad adulta (1-25 ml); con ellos se puede hacer una comparación directa con los testículos del paciente.

- Un volumen de 4 ml está muy correlacionado con el inicio del desarrollo puberal. Un volumen de 4-6 ml corresponde a un Tanner II, 8-10 ml a un Tanner III, 12-15 ml a un Tanner IV y 20-25 ml a un Tanner V.

- En niñas se estudia la mucosa vaginal en busca de exposición a estrógenos (color rosado, mucosa engrosada, secreción mucoide).
- Es también muy importante representar la altura y peso del paciente en una curva de crecimiento para determinar el grado de aceleración y el potencial de crecimiento.

PUBERTAD PRECOZ

- Clásicamente, la pubertad precoz se define como el inicio prematuro y la progresión rápida del desarrollo sexual (p. ej., desarrollo mamario, agrandamiento testicular), con niveles concomitantes puberales de hormonas y aceleración inadecuada de la edad esquelética.

Etiología

- Pubertad precoz central (dependiente de GnRH)
- Idiopática (95 % en niñas).
- Alteraciones del SNC (causa más frecuente en niños).
- Lesión (p. ej., hamartoma).
- Trastorno (p. ej., parálisis cerebral).
- Neurofibromatosis.
- Obesidad.
- Seudopubertad precoz periférica (independiente de GnRH)
- Hiperplasia suprarrenal congénita virilizante.
- Síndrome de McCune-Albright.
- Tumores (p. ej., tumor ovárico de células de la granulosa, tumor de células de Leydig, adenoma/ adenocarcinoma suprarrenal, tumor secretor de gonadotropina coriónica humana).
- Quistes ováricos.
- Esteroides sexuales exógenos (p. ej., crema de estrógenos o testosterona, anticonceptivos orales).
- Hipotiroidismo primario.
- Testotoxicosis familiar.

Diagnóstico

Pruebas iniciales

- La elevación de gonadotropinas con predominio de LH en el rango puberal es compatible con la pubertad precoz central.
- Los niveles ultrasensibles plasmáticos de estradiol y los valores de testosterona en el momento de determinar las gonadotropinas, en niñas y niños respectivamente, son útiles para realizar este diagnóstico.

- Para diagnosticar la pubertad precoz central se utiliza una prueba de estimulación con análogos de GnRH que determina las gonadotropinas a intervalos tras la inyección de GnRH. Si se obtiene un pico de LH > 8 UI/l, este resultado es compatible con una respuesta puberal.
- La edad ósea presentará finalmente una aceleración.

Pruebas de imagen

- Debe realizarse una resonancia magnética cerebral a todos los niños con pubertad precoz central o en las niñas con pubertad precoz de causa desconocida.
- La ecografía pélvica proporciona información sobre el tamaño y estimulación hormonal del útero y los ovarios, así como sobre un posible quiste o tumor ovárico.

Tratamiento

- Tratamiento de la causa subyacente, si existe (p. ej., tumor, hipotiroidismo, hiperplasia suprarrenal congénita).
- En otros casos, se utiliza el tratamiento con GnRH para retrasar el desarrollo puberal de origen central, para evitar la afectación del crecimiento e intentar alcanzar el máximo potencial de crecimiento.
- En patologías en las que existe una producción autónoma de esteroides, como el síndrome de McCune-Albright o la testotoxicosis, se ha empleado el tratamiento coadyuvante con inhibidores de la aromatasa, antagonistas del receptor de los estrógenos, espironolactona o ketoconazol.

ADRENARQUIA PREMATURA

- Se define como la presencia de adrenarquia antes de los 9 años en niños y de los 6 años en niñas.
- Se diferencia de la pubertad verdadera por la presencia de adrenarquia (vello sexual) sin presencia de agrandamiento testicular o desarrollo mamario.

Etiología

- Idiopática, benigna (la más frecuente).
- Pubertad precoz central verdadera.
- Hiperplasia suprarrenal congénita.
- Tumor suprarrenal.

Diagnóstico

- Edad ósea.
- Niveles de 17-OHP (para descartar hiperplasia suprarrenal congénita).
- Niveles de sulfato de deshidroepiandrosterona (DHEAS) (para descartar un tumor suprarrenal).

Tratamiento

- El tratamiento se orienta hacia la causa subyacente, si existe.

- Si no hay ningún trastorno subyacente, debe tranquilizarse a la familia.

PUBERTAD RETRASADA

- Se define como una falta de cambios puberales a los 12 años en niñas y a los 14 en niños.
- Si han pasado más de 5 años entre los primeros signos de la pubertad y la finalización del crecimiento genital en niños o la menarquia en niñas (o si no se ha producido la menarquia a los 16 años) deberá realizarse una valoración endocrina a estos pacientes.

Etiología

- Retrasada
  - Retraso constitucional del crecimiento y maduración (causa más frecuente).
  - Hipotiroidismo.
  - Enfermedad crónica y malnutrición.
- Central (gonadotropinas bajas)
  - Patología intracraneal: craneofaringioma, prolactinoma, síndrome de la silla turca vacía.
  - Patología congénita: síndromes genéticos como el síndrome de Kallmann (déficit aislado de gonadotropinas con anosmia), síndrome de Prader-Willi, síndrome de Bardet-Biedl, CHARGE, displasia septoóptica.
  - Trastornos adquiridos: radiación craneal, enfermedad autoinmune, enfermedad falciforme, hemosiderosis.
- Gonadal (gonadotropinas elevadas)
  - Síndromes genéticos: síndrome de Turner, síndrome de Klinefelter, insensibilidad a los andrógenos, déficit de 5α-reductasa, disgenesia gonadal mixta, testículos no palpables.
  - Trastornos adquiridos: autoinmune, paperas, orquitis, quimioterapia, cirugía, torsión gonadal, radiación.

Diagnóstico

- No existe ninguna prueba fiable para distinguir entre los pacientes con pubertad tardía normal (retraso constitucional del crecimiento y maduración) y aquellos que tienen una patología real que evita la pubertad.
- Por lo tanto, se someterá a evaluación a todos los pacientes sin signos de pubertad a los 14 años de edad y sin antecedentes familiares de pubertad tardía; para ello se valorarán:
  - T_4 libre y TSH (para descartar hipotiroidismo).
  - LH y hormona foliculoestimulante (FSH) (para descartar insuficiencia gonadal primaria; si están elevadas existe insuficiencia).
  - Prueba de olfato (para descartar síndrome de Kallmann).
  - RM craneal (para descartar patología intracraneal).
  - Niveles de testosterona o estradiol.
  - Edad ósea.
  - Prolactina (para descartar un prolactinoma).

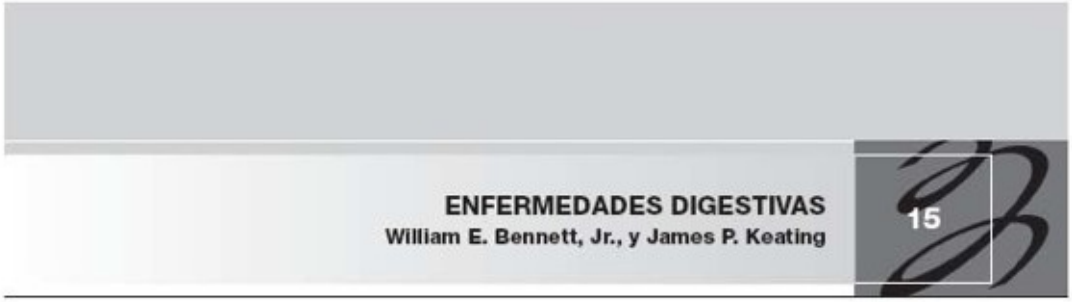
Tratamiento

- Se centra inicialmente en la causa subyacente, si se identifica alguna.
- El tratamiento de la insuficiencia gonadal primaria como causa de pubertad retrasada en niños consiste típicamente en la administración de inyecciones intramusculares mensuales

de testosterona (100 mg), con dosis gradualmente crecientes, o el tratamiento sustitutivo gradual creciente con estrógenos orales en niñas.

Lecturas recomendadas

Brook C. Clinical Paediatric Endocrinology. 3rd Ed. London: Blackwell Science, 1995.
Fisher DA. Clinical review 19: management of congenital hypothyroidism. J Clin Endocrinol Metab 1991;7: 523–529.
Fisher DA. Thyroid Disorder in Childhood and Adolescence. In: Sperling M, ed. Pediatric Endocrinology. 2nd Ed. Philadelphia: WB Saunders, 2002:187–207.
Muglia L, et al. Disorder of the Posterior Pituitary. In: Sperling M, ed. Pediatric Endocrinology. Philadelphia: WB Saunders 2002: 289–321.
Pescovitz O, Eugster E. Pediatric Endocrinology: Mechanisms and Management. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins March 2004, Chapter 27–30.
Sidwell R, et al. Endocrinology, growth and puberty. Concise Paediatr 2003;9:251–253



NEONATOS Y LACTANTES

VÓMITOS

«Reflujo» y regurgitación

- Los lactantes presentan, de forma fisiológica, reflujo frecuente de alimento o de contenido ácido gástrico al esófago.
- La enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) es poco habitual.
- El reflujo fisiológico con frecuencia se trata innecesariamente.
- El reflujo suele ocurrir tras las tomas de alimento, aunque puede aparecer varias horas después.

Presentación clínica

- Síntomas y signos: llanto, afonía, estridor, vómitos, escasa ganancia ponderal, disminución del apetito, arqueo hacia atrás, episodios aparentemente letales y apnea; todos ellos han sido atribuidos a la ERGE por algunos autores. Los síntomas clásicos de la ERGE en niños mayores y adultos son pirosis, disfagia y reflujo.

Tratamiento

- Con frecuencia se recurre al control del pH, aunque en la mayoría de los casos no es de utilidad.
- En casos extremos puede ser necesario el tratamiento quirúrgico (fundoplicatura) y farmacológico (antagonistas H_1 o inhibidores de la bomba de protones).

Consideraciones especiales

- La mayoría de los lactantes sanos presentan vómitos, que se resuelven durante el primer año de vida. No está indicado el tratamiento.
- La población general aplica diversos nombres al reflujo fisiológico, como reflujo del lactante, regurgitaciones, bocanadas o buches.
- El tratamiento con inhibidores de la acidez gástrica (p. ej., ranitidina, omeprazol) aumenta el riesgo de gastroenteritis aguda y neumonía adquirida en la comunidad, por lo que deben evitarse estos fármacos.
- Las madres o abuelas con experiencia suelen apreciar con claridad la diferencia entre este proceso frecuente e inocente y los vómitos patológicos, siempre con el apoyo de un pediatra general en caso necesario.
- Si los vómitos se asocian a deshidratación o crecimiento lento, el diagnóstico diferencial incluye estenosis de píloro, rotación anómala/vólvulo, hiperamoniaquemia y aumento de la presión intracraneal. La esofagitis erosiva es poco frecuente en lactantes, a no ser que el paciente lleve durante largo tiempo una sonda nasogástrica o presente una enfermedad neurológica grave con disfagia.
- No existe un estándar de referencia para el diagnóstico de la ERGE en lactantes, como se evidencia por el empleo excesivo de fármacos supresores de la secreción ácida en lactantes con cólicos, regurgitaciones, respiración periódica y problemas de alimentación, empleo que con frecuencia es sustitutivo de la necesaria valoración cuidadosa y de la información tranquilizadora a los padres.
- Con frecuencia se realizan a estos lactantes diversas pruebas diagnósticas, incluyendo tránsitos baritados del tracto gastrointestinal superior, sondas de pH o estudios de impedancia, esofagoscopia y biopsia, y estudios con leche marcada con radioisótopos, aunque no se demostrado la utilidad de ninguna de estas pruebas.

Rotación anómala/vólvulo

- La rotación anómala/vólvulo gástrico consiste en una rotación incompleta del intestino delgado proximal durante el desarrollo fetal. Esto, si se produce sobre un tronco vascular del intestino delgado, puede dar lugar a un vólvulo del intestino medio.
- Esta patología puede ser subaguda o crónica.
- Para más información, consultar el capítulo 9, Cirugía.

Epidemiología

- La rotación anómala/vólvulo es más frecuente en lactantes 1 año de edad (~75 %).
- Con frecuencia produce síntomas en la primera semana de vida (~30 %).
- Es más frecuente si existen otras anomalías digestivas, como atresia duodenal o yeyunal. También es más habitual en pacientes con enfermedad de Hirschsprung.

Diagnóstico

- Los síntomas y signos incluyen vómitos biliosos de curso agudo, distensión y dolor abdominal y dilatación de asas del intestino delgado.
- La exploración del abdomen puede ser normal si el vólvulo es intermitente.
- En general, es necesario realizar una serie radiológica de abdomen.

Tratamiento

- Controlar al paciente en busca de signos de perforación.
- Colocar una sonda nasogástrica de doble luz con succión intermitente de baja potencia.
- La intervención quirúrgica (técnica de Ladd) es curativa.

Estenosis hipertrófica de píloro

Epidemiología y etiología

- La estenosis de píloro se produce con frecuencia en lactantes > 4 semanas y generalmente de menos de 2 meses de edad.
- La incidencia de esta patología es de 1/250-1/500.
- Es más frecuente en hombres (proporción 4:1); el 25 % de los casos son niños primogénitos.
- Se debe a una hipertrofia del píloro, que produce un retraso del vaciamiento gástrico y, en último término, imposibilita que el alimento alcance el intestino delgado (para más información, consultar el cap. 9, Cirugía).

Anamnesis y exploración física

- Vómitos proyectivos no biliosos tras las tomas.
- El lactante suele tener buen aspecto (aunque en casos graves puede tener escaso crecimiento o deshidratación).
- Se puede palpar una masa pilórica (oliva) en la parte media del epigastrio.

Pruebas de imagen

- La prueba diagnóstica inicial suele ser una ecografía de píloro.
- Se considera que existe hipertrofia cuando una de las paredes del píloro tiene un grosor > 3 mm y una longitud > 14 mm.

Tratamiento

- Si el lactante presenta signos de deshidratación, se determinarán los valores de iones.
- Rehidratación apropiada.
- Miotomía quirúrgica, que es curativa.

ESTREÑIMIENTO

Enfermedad de Hirschsprung

Epidemiología y etiología

- La enfermedad de Hirschsprung es más frecuente en lactantes a término. La incidencia es de aproximadamente 1/5 000.
- La migración incompleta de las células de la cresta neural durante la embriogénesis produce un segmento de colon aganglionar.

Presentación clínica

- El retraso en la emisión de meconio es característico; el 99,5 % de los lactantes a término emiten meconio antes de las 24 h y el 99,9 % antes de las 48 h.
- Otros síntomas y signos son: vómitos, distensión abdominal y estreñimiento pasado el período neonatal.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- El enema de contraste muestra una «zona de transición», una dilatación relativa del colon proximal al recto.
- La biopsia rectal por succión establece el diagnóstico.
- En algunos casos es necesaria una biopsia de la pared de espesor completo.

Tratamiento

- Enemas de suero fisiológico diarios.
- Corrección quirúrgica.

Estreñimiento, retención fecal, incontinencia fecal y encopresis

- El estreñimiento es una combinación variable de deposiciones grandes, duras, dolorosas o infrecuentes acompañadas, normalmente, de incontinencia fecal.

Epidemiología y etiología

- Es más habitual a partir de los 2 años de edad.
- Con frecuencia es de etiología conductual, asociada a un ciclo de defecación dolorosa y retención fecal.
- A pesar de la creencia popular de una asociación con los suplementos orales de hierro, no existen datos que la corroboren.

Diagnóstico

- Existen heces palpables en la exploración del abdomen.
- Durante el tacto rectal se aprecia una masa de heces duras en el recto.

- Se observan restos de heces en la piel perianal.

Tratamiento

- Recomendar la defecación regular.
- Empleo de laxantes (citrato de magnesio, macrogol).
- Para desimpactar puede ser necesario el empleo de un enema pediátrico, aunque se recomienda precaución con el uso repetido de enemas que contengan fosfato.
- Si estas medidas no son eficaces, se realiza una limpieza intestinal completa con macrogol.

OTROS TRASTORNOS

Atresia de vías biliares

- Es una atresia de la porción extrahepática del árbol biliar.

Epidemiología y etiología

- La incidencia de esta patología es aproximadamente de 1/15 000.
- Los individuos afectados suelen ser lactantes a término cuya clínica comienza a las 2-8 semanas (75 %).
- Se puede asociar a *situs inversus*/asplenia.
- La etiología es desconocida, aunque se sospecha una causa infecciosa.

Diagnóstico

- Heces acólicas e ictericia.
- Signos de insuficiencia hepática colestásica y cirrosis, que no suelen manifestarse al inicio del cuadro.
- Hiperbilirrubinemia conjugada.

Pruebas de laboratorio y pruebas de imagen

- Determinación de bilirrubina fraccionada, aspartato aminotransferasa (AST), alanina aminotransferasa (ALT), fosfatasa alcalina y ³-glutamiltransferasa (GGT).
- La gammagrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético muestra ausencia de excreción al intestino

Tratamiento

- El tratamiento es quirúrgico (portoenterostomía de Kasai, trasplante), preferiblemente antes de los 2 meses de edad.

Cólico

- Síndrome de irritabilidad excesiva del lactante.
- En general ocurre en lactantes de entre 2 semanas y 3 meses de edad, y se resuelve antes de los 3 meses.

Anamnesis y exploración física

- Llanto paroxístico (especialmente durante la noche).
- Exploración normal.

Tratamiento

- No precisa tratamiento.
- Con frecuencia se prescribe dimeticona, aunque no existen datos que apoyen su empleo.
- Para calmar al lactante se utilizan diferentes métodos.

Invaginación

- La invaginación es la introducción de un segmento del intestino en el segmento adyacente (de forma similar a un catalejo), y ocasiona una congestión venosa/linfática progresiva que desemboca en un compromise arterial, isquemia intestinal y obstrucción.
- Para más información, consultar el capítulo 9, Cirugía.

Epidemiología y etiologfa

- Suele aparecer en lactantes entre los 4 y 12 meses de edad.
- Es más frecuente a nivel de la válvula ileocecal. Necesita un «punto de inicio», que con frecuencia es el abundante tejido linfoide presente en el íleon terminal.
- A menudo están implicados adenovirus entéricos.

Presentación clínica y exploración física

- Los síntomas y signos incluyen dolor abdominal intermitente de tipo cólico, vómitos y hematoquecia o heces en «jalea de grosella».
- A menudo se puede palpar el intestino invaginado o la distensión abdominal.

Tratamiento

- Si no se consigue reducir la invaginación mediante enema, es necesaria la corrección quirúrgica.

Diverticulo de Meckel

- El divertículo de Meckel se debe a un fallo en la obliteración del conducto vitelino (que conecta el intestino medio con el saco vitelino) durante la embriogénesis; frecuentemente presenta una isla de mucosa gástrica heterotópica que produce la ulceración de la mucosa.

Epidemiología

- El 50 % de los casos aparecen en lactantes 2 afios de edad. La incidencia de esta patología es aproximadamente del 2 %.
- El divertículo de Meckel puede producir una obstrucción intestinal si está fijo a una porción del intestino delgado o se invierte y ocasiona una invaginación.
- En pacientes mayores, puede producir diverticulitis.

Presentación clínica

- Posibles signos de pérdida aguda de sangre, como taquicardia y shock.
- Posibles signos de obstrucción o invaginación.
- El signo más frecuente es el sangrado indoloro.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Una gammagrafía con tecnecio radiactivo puede mostrar captación en el divertículo si existe mucosa gástrica, aunque a menudo el resultado es un falso negativo.
- Se realiza un hemograma completo.

Tratamiento

- Transfusión en caso necesario.
- Si se sospecha una obstrucción, se coloca una sonda nasogástrica de doble luz con succión intermitente de baja intensidad.
- Intervención quirúrgica (curativa) con extirpación del divertículo y del segmento adyacente del intestino.

ADOLESCENTES Y NIÑOS

DOLOR ABDOMINAL

- El dolor suele ser el único síntoma.

Dolor abdominal recurrente benigno (DARB)

Epidemiología

- El DARB aparece en el 10-20 % de los niños en edad escolar.
- Es más frecuente por las tardes y se produce de forma intermitente, sin síntomas asociados como diarrea o vómitos.

Diagnóstico

- El diagnóstico se basa únicamente en la anamnesis y en la exploración física.
- Ninguna prueba de imagen es útil, aunque a veces se somete a los pacientes a múltiples

pruebas diagnósticas.

Tratamiento

- Únicamente es preciso tranquilizar a la familia.

Colelitiasis/cólico biliar

Epidemiología

- Poco frecuente en niños en comparación con los adultos.

Presentación clínica y anamnesis

- Dolor tipo cólico en el hipocondrio derecho; empeora tras comidas ricas en grasas.
- Ictericia en ocasiones.
- Frecuentes antecedentes familiares.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Estudio metabólico detallado y determinación de bilirrubina fraccionada.
- La ecografía puede mostrar litiasis u obstrucción del conducto biliar por un cálculo.

Tratamiento

- Quirúrgico (colelitiasis).
- Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (coledocolitiasis).
- Antibióticos con cobertura de gramnegativos si existe obstrucción.
- Valoración quirúrgica.

Úlcera péptica

Etiología

- Poco frecuente en niños.
- Dos causas comunes:
  - Infección por *Helicobacter pylori*.
  - «Úlceras de estrés» por enfermedad grave, generalmente en la unidad de cuidados intensivos.

Presentación clínica

- Hematemesis, melenas y dolor abdominal.
- Puede ser hemodinámicamente significativa.

Pruebas de laboratorio

- El estudio radiológico con contraste del tracto gastrointestinal superior es útil en ocasiones.
- La endoscopia superior suele ser valiosa.
- El test rápido de la ureasa y/o la tinción de Steiner de la biopsia antral son diagnósticos de *Helicobacter.*

Tratamiento

- Dieta absoluta.
- Reposición de volumen/soporte hemodinámico.
- Inhibidores de la bomba de protones (IBP); mantenidos durante 1 mes.
- *H. pylori:* combinación de IBP, amoxicilina y claritromicina durante 2 semanas.
- Sangrado grave
- El goteo de octreotida es eficaz en algunas ocasiones.
- Cirugía en el sangrado continuo y hemodinámicamente significativo.

Pancreatitis

Etiología (niños)

- Traumática.
- Idiopática.
- Farmacológica.
- Biliar.
- Hereditaria.

Presentación clínica

- Dolor abdominal centroepigástrico, que con frecuencia se irradia a la espalda.
- Vómitos.

Pruebas de laboratorio y pruebas de imagen

- Elevación de amilasa-lipasa > 3 veces el límite superior de lo normal.
- Tomografía computarizada (TC)/ecografía abdominal que muestran líquido peripancreático, inflamación o desestructuración del páncreas o seudoquiste.

Tratamiento

- Dieta absoluta; una vez que remita el dolor, introducción progresiva de la alimentación.
- Control del dolor: preferiblemente con morfina.
- La determinación seriada de amilasa-lipasa es de escaso valor.
- La repetición de las pruebas de imagen es poco útil, a no ser que los síntomas recurran.

DIARREA

Enterocolitis infecciosa

Definición

- Infección del intestino delgado o grueso por un patógeno bacteriano o un protozoo.
- Inicio súbito de dolor abdominal, cólico y diarrea sanguinolenta.

Etiología

- Con frecuencia está implicada alguna de estas cinco bacterias:
  - *Escherichia coli*. Si interviene *E. coli* serogrupo H7:O157, los pacientes pueden desarrollar síndrome urémico hemolítico, caracterizado por hemólisis, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda.
  - *Salmonella.*
  - *Shigella.*
  - *Yersinia.*
  - *Campylobacter.*
- *Clostridium difficile.*
- *Giardia lamblia.*
- Amebiasis.

Diagnóstico

- Coprocultivo.
- Antígenos de *Giardia* y *Cryptosporidium* en heces.
- Toxina de *C. difficile* en heces.
- La determinación de leucocitos en heces tiene escaso valor.
- Las pruebas de imagen tienen escaso valor.

Tratamiento

- Rehidratación.
- Metronidazol para *C. difficile.*
- Azitromicina para *Shigella.*
- En el resto de etiologías, el tratamiento antibiótico tiene escaso valor.

Enfermedad inflamatoria intestinal

- Enfermedad crónica (semanas o meses) caracterizada por dolor abdominal, hematoquecia y diarrea.
- Existen tres tipos:
  - Enfermedad de Crohn.
  - Colitis ulcerosa.
  - Colitis indeterminada.

- Las diferencias fundamentales entre la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa se muestran en la tabla 15-1.
- Etiología desconocida.

TABLA 15-1 **Enfermedad inflamatoria intestinal: comparación clínica**

	Enfermedad de Crohn	Colitis ulcerosa
Localización	Cualquier localización en el tracto gastrointestinal	Limitada al colon
Sistémica/local	Síntomas sistémicos frecuentes Anemia de enfermedad crónica Hipoalbuminemia Pérdida de peso	Síntomas sistémicos poco frecuentes
Complicaciones	Fístulas Obstrucción	Megacolon tóxico
Síntomas	Dolor y hematoquecia ocasional como síntomas predominantes	Dolor y heces sanguinolentas como síntomas predominantes
Extraintestinal	Colangitis esclerosante no primaria Úlceras bucales Uveítis Epiescleritis Artritis Eritema nodoso Pioderma gangrenoso	Igual que en la enfermedad de Crohn y además colangitis esclerosante primaria

TABLA 15-2 **Enfermedad inflamatoria intestinal: comparación anatomopatológica/endoscópica**

	Enfermedad de Crohn	Colitis ulcerosa
Aspecto macroscópico	Frecuentemente lesiones dispersas	Afectación continua en dirección proximal desde el recto
Histología	Presencia habitual de granulomas Afectación transmural habitual Fístulas frecuentes	Ausencia de granulomas Afectación únicamente de la mucosa Fístulas poco frecuentes

Diagnóstico

- Patrón clínico típico (v. exposición previa).
- Estudios de laboratorio
  - Hemograma completo: anemia mediada por hepcidina (más frecuente en la enfermedad de Crohn).
  - Hipoalbuminemia (más frecuente en la enfermedad de Crohn).
- Pruebas de imagen
  - Tránsito gastrointestinal superior/intestino delgado, que puede mostrar estenosis o edema de la pared intestinal.
  - TC, en el que puede aparecer engrosamiento de la pared intestinal.
  - Endoscopia (tabla 15-2)
  - Colonoscopia más ileoscopia.
  - Endoscopia gastrointestinal superior si se sospecha enfermedad de Crohn.

Tratamiento

- Fase aguda para inducir la remisión: corticoesteroides.
- Mantenimiento
  - Análogos del ácido 5-aminosalicílico: sulfasalazina, mesalamina.

- Otros inmunomoduladores: azatioprina, 6-mercaptopurina.
- Casos resistentes
- Cirugía
- Enfermedad de Crohn: resección del área afectada.
- Colitis ulcerosa: colectomía (curativa).
- Infliximab o adalimumab (anticuerpos anti-TNF-α).
- Metronidazol: en ocasiones es útil en la enfermedad de Crohn.
- Metotrexato.

Enfermedad celíaca

- Infiltración linfocítica autoinflamatoria del intestino delgado con atrofia vellositaria y malabsorción.
- Reacción al gluten, una proteína presente en el trigo, entre otros cereales.
- Presentación clínica: dolor abdominal, diarrea y retraso del crecimiento.

Diagnóstico

- La prueba más sensible y específica es la de la presencia de anticuerpos antitransglutaminasa.
- Diagnóstico definitivo mediante endoscopia superior con biopsia duodenal.

Tratamiento

- Dieta sin gluten.

OTRAS PATOLOGÍAS

Hepatitis autoimmune

- Elevación progresiva de las transaminasas, asociada a veces a colestasis/ictericia.

Epidemiología

- En ocasiones debuta con cirrosis o progresa precozmente a cirrosis.
- Infrecuente antes de los 2-3 años de edad.
- Raramente progresa a insuficiencia hepática.

Pruebas de laboratorio y pruebas de imagen

- AST/ALT y GGT, que confirman la elevación de las transaminasas.
- Ecografía hepática en busca de signos de hipertensión portal.
- Pruebas específicas de hepatitis autoinmune:
- Anticuerpos antimúsculo liso.
- Anticuerpos microsómicos antihígado/riñón.
- Inmunoglobulina G cuantitativa.

Tratamiento

- Corticoesteroides para las exacerbaciones agudas.
- Azatioprina, que es el fármaco principal de mantenimiento.
- Control de los signos de hipertensión portal.
- Trasplante hepático.

Cuerpos extraños

Epidemiología y etiología

- Pacientes: lactantes, preescolares, pacientes con algún tipo de déficit neurológico.
- Objetos: monedas, juguetes, alimentos y otros objetos pequeños.
- Localización: esófago en el estrecho torácico, unión gastroesofágica y píloro.

Diagnóstico

- Generalmente evidente por la anamnesis.
- Si el objeto es radioopaco, la radiografía de tórax o del abdomen es de utilidad.

Tratamiento

- Esófago: extracción endoscópica antes de 24 h (por elevado riesgo de perforación).
- Pasado el cardias: basta con la actitud expectante.
- Objetos concretos:
  - Múltiples imanes: extracción quirúrgica.
  - Pilas de botón: considerar extracción quirúrgica.
  - Globos llenos de droga: extracción quirúrgica.
  - Objetos afilados (p. ej., agujas): considerar extracción quirúrgica.

Prolapso rectal

Etiología

- Suele estar causado por esfuerzos prolongados o repetidos, o por diarrea grave (*Shigella*, *E. coli* O157:H7).
- En ocasiones se debe a una masa rectal que actúa como punto de inicio (p. ej., pólipo).
- Otros factores: fibrosis quística (mal estado nutricional y tos crónica).
- Se puede asociar a trastorno obsesivo-compulsivo o a manipulación digital rectal.

Diagnóstico

- Anamnesis y exploración física.
- Tacto rectal: palpar en busca de masas.
- Prueba del cloro en sudor.

Tratamiento

- Laxantes.
- Extirpación de la masa que actúa como punto de inicio, si existe.
- Corrección del déficit nutricional subyacente en la fibrosis quística.

Síndrome de intestino corto

Etiología

- Resección quirúrgica de un segmento intestinal y disminución de la superficie de absorción.
- En ocasiones se debe a atresias u otras anomalías.

Diagnóstico

- La presentación clínica es la base del diagnóstico; generalmente enterocolitis necrosante en neonatos.

Tratamiento

- Introducción lenta de una fórmula predigerida.

Síndrome de la arteria mesentérica superior

- Vómitos biliosos progresivos.

Etiología

- Tras una pérdida de peso prolongada o el uso de un corsé de yeso.
- Pérdida de la grasa que rodea la bifurcación de la aorta abdominal/arteria mesentérica superior (AMS).
- Se produce una compresión del duodeno entre la aorta descendente y la AMS.

Diagnóstico

- Tránsito gastrointestinal superior, que muestra un estrechamiento en la tercera porción del duodeno y un movimiento de vaivén del contraste.

Tratamiemto

- Alimentación duodenal (mediante sonda de alimentación insertada más allá del punto de obstrucción).
- En ocasiones, nutrición parenteral total.
- Recuperación del peso, con resolución de la obstrucción.

Lecturas recomendadas

Canani RB, et al. Therapy with gastric acidity inhibitors increases the risk of acute gastroenteritis and community-acquired pneumonia in children. Pediatrics 2006 May;117(5):e817–820.

Crohn's and Colitis Foundation of America. www.ccfa.org.

Kleinman R, ed. American Academy of Pediatrics' Pediatric Nutrition Handbook. 5th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2004.

Walker WA, ed. Pediatric Gastrointestinal Disease. 4th Ed. Hamilton, Ontario, Canada: BC Decker, 2004.

Zitelli B, Walker H. “Nutrition and Gastroenterology.” Atlas of Pediatric Physical Diagnosis. 4th Ed. St. Louis: Mosby, 2002.

CARACTERÍSTICAS DISMÓRFICAS Y MALFORMACIONES

Definición y epidemiología

- Una *característica dismórfica* es cualquiera que suponga una alteración en la estructura física (morfología) de la anatomía de una persona.
- Una *malformación* es un tipo específico de característica dismórfica en la cual un factor intrínseco (genético) causa una anomalía estructural.
- Las malformaciones graves requieren intervención quirúrgica o tienen un impacto significativo sobre la salud del paciente.
  - Como ejemplos están la craneosinostosis, retraso general del desarrollo/retraso mental, labio y/o paladar hendido, cardiopatía congénita y onfalocele.
  - Ocurren hasta en el 3 % de todos los recién nacidos vivos.
- Las malformaciones menores no tienen un impacto significativo sobre la salud del paciente.
  - Como ejemplo se incluye el hipertelorismo, la fosita o el apéndice preauricular, el surco *(philtrum)* nasolabial liso, el pliegue palmar transverso y la sindactilia leve de partes blandas.
  - No son infrecuentes en la población general.

Etiología

- El patrón de las características dismórficas de un individuo puede sugerir una alteración genética concreta, como la combinación de fisuras palpebrales oblicuas hacia arriba, pliegues epicánticos y pliegue palmar único en los individuos con síndrome de Down.
- También existen causas no genéticas de las características dismórficas. Por ejemplo, los efectos teratógenos del ácido valproico pueden causar una constelación de rasgos faciales que se asemejan al síndrome de deleción 22q11 (síndrome velocardiofacial).

Diagnóstico y evaluación

- Si el paciente presenta al menos dos malformaciones mayores o una malformación mayor y dos menores, está indicado realizar un cariotipo. Si el cariotipo es normal, se realiza un análisis cromosómico mediante micromatrices multigénicas *(microarray)*.
- En un paciente con dos malformaciones mayores o con una malformación mayor y dos menores, también es necesario considerar la realización de los siguientes estudios para detectar otras anomalías ocultas:
  - Ecocardiograma, ecografía abdominal (con imágenes renales) y estudio de neuroimagen (resonancia magnética [RM]).
  - Estudio oftalmológico y cribado auditivo (el cribado neonatal obligatorio es suficiente en neonatos o lactantes si no existe sospecha clínica de pérdida auditiva).
  - Serie ósea.
  - Estudios específicos de síndrome en función de los hallazgos de la exploración, como la prueba de hibridación fluorescente *in situ* (FISH, *fluorescent in situ hybridization)* para el síndrome de Williams si existe estenosis aórtica supravalvular, retraso del desarrollo y rasgos dismórficos característicos.

CRIBADO NEONATAL

- El cribado neonatal obligatorio en la actualidad incluye muchas patologías; en la

www.newbornscreening.info se detalla la lista de trastornos que se estudian en Estados Unidos. No es adecuado denominar la prueba de cribado neonatal «prueba de la fenilcetonuria», ya que este nombre es erróneo y confuso para las familias.

- Para algunas patologías, la sensibilidad depende de que el lactante ingiera proteínas antes de la prueba, ya sea leche materna o fórmula artificial.
- Si el paciente recibe nutrición parenteral total en el momento de la prueba, el análisis de aminoácidos no puede interpretarse e invalida las pruebas para algunos trastornos.
- Si el lactante ha recibido una transfusión de concentrado de hematíes antes de que se obtenga la muestra para el cribado neonatal, los estudios de galactosemia y hemoglobinopatías no son válidos.

- Si el resultado del cribado neonatal es anómalo, el informe recomendará al profesional sanitario qué procedimiento debe seguir en función de la gravedad de la anomalía y la probabilidad de que el paciente se encuentre en riesgo.
  - La recomendación puede ser que se envíe una nueva muestra o que se derive al niño al especialista apropiado.
  - Las fichas ACTion del American College of Medical Genetics pueden ser un recurso muy valioso para ayudar a los médicos de atención primaria cuando el resultado del cribado neonatal es patológico (v. sección «Recursos genéticos *on-line*»).
- Para algunos trastornos, el antecedente de un resultado normal del cribado neonatal no debe impedir la realización de pruebas definitivas si existe la sospecha clínica de una patología específica.

DESCOMPENSACIÓN METABÓLICA COMO EXPRESIÓN DE LAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL METABOLISMO

Presentación clínica

- Los niños con descompensación aguda debida a una enfermedad metabólica congénita pueden presentar síntomas variables e inespecíficos, como alteraciones del estado mental que van desde irritabilidad al coma, rechazo de la alimentación, vómitos, alteraciones de la respiración, movimientos anómalos, convulsiones, accidente cerebrovascular o insuficiencia hepática. También pueden presentar alteraciones crónicas, incluyendo hipotonía, retraso general del desarrollo, retraso mental, autismo o miocardiopatía.
- Los niños con una enfermedad metabólica subyacente y un estrés metabólico agudo superpuesto, como una infección o un traumatismo, pueden presentar síntomas más graves que los esperables únicamente como consecuencia de la enfermedad aguda.
- Los pacientes con una enfermedad metabólica subyacente también pueden tener dificultades a la hora de recuperarse de una intervención quirúrgica.
- Los lactantes con sepsis bacteriana pueden tener una enfermedad metabólica congénita como factor predisponente; un ejemplo sería el caso de la mayor incidencia de la sepsis por *Escherichia coli* en los pacientes con galactosemia. Además, un neonato previamente sano que presenta síntomas sépticos sin fiebre ni una fuente evidente de infección debe ser sometido a pruebas para descartar la existencia de una enfermedad metabólica.

Pruebas de laboratorio

- Para detectar un amplio abanico de enfermedades metabólicas se recomienda realizar

diversas pruebas de detección de laboratorio. Si se advierten alteraciones en estas pruebas, deberán realizarse estudios más específicos.

- Para obtener un mayor rendimiento, las muestras se obtienen durante un episodio agudo. Las pruebas que deben realizarse son:
  - Pruebas sanguíneas: glucemia capilar, panel metabólico detallado, gasometría (arterial o capilar), amonio, hemograma completo con fórmula, lactato y piruvato, aminoácidos séricos/plasmáticos, perfil de acilcarnitina, análisis cuantitativo de carnitinas y guardar una muestra de suero.
  - Pruebas urinarias: análisis sistemático de orina (incluyendo cetonas), cuerpos reductores, ácidos orgánicos y guardar una muestra de orina.
  - Pruebas en líquido cefalorraquídeo (LCR): estudio rutinario (recuento celular, glucosa, proteínas), lactato y piruvato, aminoácidos y guardar una muestra de LCR.
- Deben verificarse los resultados de las pruebas de cribado neonatal.

Tratamiento

- Si se considera el diagnóstico de una enfermedad metabólica congénita, el paciente no debe recibir proteínas por vía enteral ni nutrición parenteral total. En su lugar, debe administrarse suero glucosado al 10 % por vía intravenosa a ritmo de 1,5-2 veces las necesidades basales.
- Cuando se realiza un diagnóstico definitivo, se instaura el tratamiento específico.
- El procedimiento diagnóstico-terapéutico apropiado para un individuo con una enfermedad metabólica conocida depende del trastorno subyacente.
  - El paciente o su familia deben disponer de un informe de su genetista con instrucciones para el control de su trastorno específico.
  - Deberá contactarse con el genetista de guardia cuando un paciente acuda enfermo al servicio de urgencias, reciba sedación, o vaya a ser intervenido.

ENFERMEDADES METABÓLICAS ASOCIADAS A ACIDOSIS METABÓLICA

- Los pacientes con acidosis secundaria a una enfermedad metabólica pueden presentar acidosis leve persistente o acidosis aguda grave.
  - La acidosis puede ser debida a la acumulación de lactato, que produce acidosis láctica, o puede ser el resultado de la acumulación de ácidos orgánicos, como ácido propiónico o metilmalónico.
  - La acidosis debida a una anomalía congénita del metabolismo a menudo produce un importante *anion gap* (> 25 mmol/l) durante un episodio agudo.

Pruebas de laboratorio

- En los pacientes con acidosis metabólica se recomienda realizar diversas pruebas de laboratorio una vez descartadas las causas más frecuentes, como diarrea y acidosis tubular renal.
  - Pruebas sanguíneas: panel metabólico detallado, aminoácidos, lactato y piruvato, amonio, perfil de acilcarnitina, análisis cuantitativo de carnitinas y gasometría (arterial o capilar). Considerar la determinación del ácido úrico y perfil lipídico.
  - Pruebas urinarias: sistemático de orina (incluyendo cetonas) y ácidos orgánicos.

Tratamiento

- Si se está considerando el diagnóstico de una anomalía congénita del metabolismo, el paciente no debe recibir proteínas por vía enteral ni nutrición parenteral total.
- Se administra suero glucosado al 10 % por vía intravenosa, a un ritmo 1,5-2 veces superior a las necesidades basales.
- Se establece un plan de tratamiento individualizado en función de los resultados de las pruebas mencionadas y del diagnóstico.

ENFERMEDADES GENÉTICAS QUE CURSAN CON HIPERAMONIAQUEMIA

Presentación clínica

- En la tabla 16-1 se resumen las características clínicas de las patologías genéticas que cursan con un nivel de amonio elevado.

Pruebas de laboratorio

- Es necesario realizar una evaluación de la hiperamoniaquemia si hay muestras de amonio > 80 µmol/l en neonatos o > 50 µmol/l en lactantes y niños. La elevación del amonio aislada debe confirmarse con una nueva determinación.
- La muestra para determinar el amonio se obtiene de una arteria o como muestra venosa con flujo libre, y debe ser colocada en hielo y procesada inmediatamente.

Valoración

- Las pruebas de laboratorio recomendadas para la valoración diagnóstica son:
  - Pruebas sanguíneas: panel metabólico detallado, gasometría si hay enfermedad aguda, aminoáci dos séricos/plasmáticos, perfil de acilcarnitina, análisis cuantitativo de carnitinas, lactato y piruvato y creatincinasa. Considerar la determinación de la glucosa en ayunas, niveles de insulina y ácido úrico.
  - Pruebas urinarias: análisis sistemático de orina (incluyendo cetonas), ácidos orgánicos en orina, ácido orótico y aminoácidos urinarios.

TABLA 16-1 Características clínicas de algunos trastornos genéticos que producen niveles elevados de amonio

Enfermedad	Características clínicas
Defectos del ciclo de la urea	Inicio súbito del rechazo de la alimentación, vómitos, alteración del estado mental que puede progresar a coma; alcalosis respiratoria al inicio del cuadro, que progresa a acidosis metabólica
Acidemias orgánicas	Cetoacidosis con aumento del *anion gap* (>25), hiperglucemia o hipoglucemia, puede existir hipocalcemia, neutropenia o trombocitopenia
Trastornos de la oxidación de los ácidos grasos	Hipoglucemia en ayunas con hipocetosis relativa, enfermedad hepática, miocardiopatía, hipotonía, miopatía, hiperuricemia
Síndrome de hiperamoniaquemia, hiperornitinemia, homocitrulinuria (HHH)	Retraso general del desarrollo, convulsiones, ataxia periódica
Intolerancia proteica lisinúrica (IPL)	Hiperamoniaquemia posprandial (excepto tras leche materna), aversión a los alimentos con alto contenido proteico, escasa ganancia ponderal, hepatoesplenomegalia moderada, hipotonía
Síndrome de hiperinsulinismo hiperamoniaquemia (HIHA)	Hipoglucemia (especialmente tras una comida rica en proteínas), convulsiones, encefalopatía, retraso general del desarrollo
Hiperamoniaquemia transitoria del recién nacido	Prematuridad, encefalopatía; normalmente remite de forma espontánea, la recuperación completa es posible

Tratamiento

- El tratamiento recomendado depende del tipo concreto de enfermedad. Si el paciente presenta una enfermedad aguda y el diagnóstico subyacente es desconocido, deben suprimirse las fuentes de proteínas por vía oral y parenteral y administrarse líquidos adecuados (1,5-2 veces las necesidades basales) y calorías (suero glucosado al 10 % por vía intravenosa, lípidos parenterales).
- Una vez iniciada la valoración recomendada del niño con hiperamoniaquemia, se consultará con un genetista el plan para completar el diagnóstico y el tratamiento. Si los niveles de amonio están significativamente elevados y/o aumentan rápidamente, puede estar indicada la administración de fármacos para disminuir el amonio o la diálisis.

TRASTORNOS GENÉTICOS QUE CURSAN CON HIPOTONÍA EN EL LACTANTE

Etiología

- La hipotonía es un signo inespecífico que puede ser causado por una amplia variedad de etiologías.
- La disfunción de cualquier componente del sistema nervioso central o periférico puede ser el origen de la hipotonía, incluyendo enfermedades del músculo, de la unión neuromuscular, de los nervios periféricos, de la médula espinal, del tronco encefálico, del cerebelo, de los ganglios basales y del cerebro. La hipotonía central con hipertonía espástica periférica es indicativa de afectación del sistema nervioso central (SNC).

Presentación clínica

- Los antecedentes que apoyan una etiología genética incluyen antecedentes familiares de

enfermedad neuromuscular, consanguinidad de los padres y la existencia de un hermano previo afectado. Sin embargo, la ausencia de estas características no descarta una causa genética.

- Las contracturas en el neonato son indicativas de un inicio prenatal pero no sugieren un diagnóstico específico.
- Las características adicionales que indican un síndrome subyacente no siempre están presentes a edad temprana o pueden ser difíciles de apreciar en el neonato lactante.

- La tabla 16-2, que no es exhaustiva, se aplica a los niños con una hipotonía no secundaria a una característica conocida, como niveles elevados de fenobarbital o una lesión isquémica hipóxica grave.

Pruebas de laboratorio

- Para la valoración del niño con una hipotonía que se sospecha es de origen genético se recomiendan diversas pruebas:
  - Pruebas sanguíneas: estudios de metilación para los síndromes de Prader-Willi y Angelman, creatincinasa, lactato y piruvato, aminoácidos séricos/plasmáticos, panel metabólico detallado, cariotipo (si es normal, realizar un análisis cromosómico mediante micromatrices multigénicas), cuantificación de ácidos grasos de cadena muy larga, análisis molecular del gen *SMN* (en caso de ausencia de reflejos) y análisis molecular de distrofia miotónica. Se considerará la realización de un panel enzimático lisosómico leucocitario.
  - Pruebas urinarias: ácidos orgánicos, tomar en consideración el cribado de mucopolisacaridosis.
  - Otras pruebas: electromiograma, estudios de conducción nerviosa, electrocardiograma, ecocardiograma, RM cerebral y ecografía abdominal y pélvica.

Tratamiento

- La confirmación del diagnóstico genético puede afectar al régimen terapéutico y permitir a los padres una mayor comprensión del curso clínico del niño.
- El tratamiento suele consistir en fisioterapia y métodos de soporte para el niño, como férulas, ortesis o dispositivos de asistencia. En algunas patologías, como la enfermedad de Pompe, el tratamiento enzimático sustitutivo para la enfermedad subyacente puede mejorar todos los síntomas presentes.

ENFERMEDADES GENÉTICAS ASOCIADAS A CONVULSIONES Y EPILEPSIA

- Los individuos con epilepsia médicamente intratable, convulsiones idiopáticas con rasgos dismórficos o epilepsia mioclónica deben ser sometidos a estudios para buscar un trastorno genético subyacente.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- En los niños con epilepsia que se sospecha pueda ser de causa genética están indicadas diversas pruebas de laboratorio:
  - Pruebas sanguíneas: glucosa, lactato y piruvato, aminoácidos, cariotipo, análisis

cromosómico mediante micromatrices multigénicas (si el cariotipo es normal) y ácido úrico.

- Pruebas urinarias: ácidos orgánicos, análisis de sulfitos, metabolitos de la creatina y metabolitos de las purinas y pirimidinas. Si el fenotipo es compatible, se considerará la determinación de aminoácidos y el cribado de mucopolisacáridos y oligosacáridos.
- LCR: estudios rutinarios (recuento celular, glucosa, proteínas), aminoácidos, lactato y piruvato, metabolitos de los neurotransmisores y guardar una muestra de LCR.

Valoración adicional

- Hay disponibles pruebas genéticas para niños sospechosos de presentar ciertas patologías, como el síndrome de Angelman (análisis de metilación 15q11-13, análisis de secuencia *UBE3A*), el síndrome de Rett (secuenciación génica *MeCP2*, secuenciación génica *CDKL5* si *MeCP2* es normal), la esclerosis tuberosa (secuenciación génica *TSC1* y *TSC2*) o el déficit del transportador GLUT-1 (secuenciación génica *GLUT1*).
- En todos los pacientes con epilepsia médicamente intratable es necesario realizar una RM para detectar una malformación primaria del SNC o características de un síndrome epiléptico específico, como tuberomas corticales.
- También debe contemplarse la posibilidad de un estudio oftalmológico, ya que los resultados pueden sugerir una enfermedad genética subyacente.

Tratamiento

- Consultar el capítulo 19, Enfermedades neurológicas, para obtener información específica sobre el tratamiento de las convulsiones.
- Si puede establecerse un diagnóstico genético específico, el tratamiento se orientará a la enfermedad (p. ej., un ensayo terapéutico con vigabatrina en los pacientes con esclerosis tuberosa).

TABLA 10-2 Características clínicas de algunos trastornos genéticos que debutan con hipotonía

Trastorno	Características clínicas
Malformaciones del SNC (incluyendo lisencefalia y holoprosencefalia)	Frecuentemente asociadas a otros hallazgos neurológicos, como convulsiones
Trastornos congénitos de la glucosilación (TCG)	Forma clásica (tipo 1a): atrofia pontocerebelosa, lipodistrofia, escasa ganancia ponderal, estrabismo, coagulopatía, elevación de las transaminasas y retraso mental
Citopatía mitocondrial	Manifestaciones variables: miopatía esquelética, acidosis láctica, accidente cerebrovascular, leucodistrofia, retraso general del desarrollo/retraso mental, movimientos anómalos, afectación visual, afectación auditiva, arritmias, miocardiopatía, disfunción hepatocelular, diabetes, otras endocrinopatías y talla baja
Enfermedad de Pompe (enfermedad por almacenamiento de glucógeno tipo II)	Miocardiopatía grave con cambios característicos de gran amplitud en el electrocardiograma
Síndrome de Prader-Willi	Neonatos: dificultades para la alimentación, frecuentemente hipotonía intensa; no se observan las características tardías Niños: comportamiento compulsivo de búsqueda de alimento que produce obesidad, alteraciones de la conducta, retraso mental, talla baja, hipogonadismo
Síndrome de Angelman	Carácter alegre, graves dificultades de aprendizaje, ataxia, ausencia de habla, retraso mental, rasgos faciales dismórficos, microcefalia; posible hipopigmentación
Trastornos cromosómicos	Pueden existir rasgos dismórficos u otras malformaciones asociadas
Distrofia muscular congénita	Contracturas, pueden existir alteraciones del SNC visibles en la RM cerebral
Distrofia miotónica congénita	Dificultad respiratoria, alteraciones de la alimentación, la mayoría con retraso mental y miocardiopatía; la madre suele estar afectada
Síndrome de Down	Rasgos dismórficos característicos, cardiopatía, puede ser difícil de detectar en lactantes prematuros y neonatos
Enfermedades por almacenamiento lisosómico	Variable dependiendo del subtipo Leucodistrofia: alteraciones visibles en la RM cerebral Mucopolisacaridosis: rasgos toscos
Enfermedades de los peroxisomas	Pueden tener rasgos faciales dismórficos, fontanela grande, disfunción hepatocelular o convulsiones
Síndrome de Smith-Lemli-Opitz	Rasgos faciales dismórficos, sindactilia del segundo y tercer dedo del pie, hepatopatía, malformaciones genitourinarias
Atrofia muscular espinal	Debilidad muscular con conservación relativa del tono muscular facial, ausencia de reflejos, escasa ganancia ponderal; puede desarrollarse escoliosis

RM, resonancia magnética; SNC, sistema nervioso central.

ENFERMEDADES GENÉTICAS QUE CURSAN CON RETRASO MENTAL O RETRASO GENERAL DEL DESARROLLO

Definición

- El término *retraso mental* se aplica a los niños con un CI 70, evaluado mediante pruebas estándar, y con afectación de las actividades de la vida diaria.
- Para que la valoración sea válida, el niño debe ser capaz, física y conductualmente, de participar en la prueba. Por tanto, el diagnóstico de retraso mental no suele realizarse hasta que el niño alcanza los 4-6 años de edad, a no ser que se le diagnostique un síndrome en el que todos los individuos afectados presentan retraso mental (como síndrome de Down).

- Aproximadamente el 70 % de los individuos con retraso mental presentan autismo o características autísticas.
- El término *retraso del desarrollo* se utiliza para los niños pequeños y lactantes que no alcanzan los objetivos del desarrollo en el intervalo de edad esperado. Los dominios del desarrollo son: lenguaje expresivo, lenguaje receptivo, motor grueso, motor fino/resolución de problemas y habilidades sociales y adaptativas.
- Si el paciente presenta un retraso en uno de estos dominios, se trata de un retraso aislado en un único dominio y no necesariamente está indicada una valoración genética.
- Si el paciente presenta un retraso en más de un dominio, se trata de un retraso general del desarrollo, y debe considerarse seriamente la realización de una valoración genética, a no ser que la causa del retraso sea conocida (infección neonatal, traumatismo).
- El grado de retraso o cociente de desarrollo se calcula dividiendo la edad de desarrollo del niño por la edad cronológica. Por ejemplo, si un lactante de 8 meses de edad se da la vuelta, pero no hace la pinza ni balbucea, la edad de desarrollo es de 4 meses y el niño tiene un cociente de desarrollo del 50 %. Se calcula el cociente de desarrollo para cada dominio individual, y los niños suelen mostrar variaciones entre los distintos dominios. Un individuo presenta un retraso general del desarrollo si tiene un cociente de desarrollo del 70 % o inferior en dos o más dominios.
- Finalmente, el diagnóstico de *regresión psicomotora* se reserva para los pacientes que han perdido habilidades del desarrollo. La valoración de esta alteración supera los objetivos de este capítulo.

Valoración inicial

- En un niño con retraso del desarrollo es esencial descartar un problema médico primario que pudiera explicar el retraso. Por ejemplo, a cualquier niño con retraso en el área del lenguaje debe realizársele un estudio de audición para descartar una pérdida de oído como patología subyacente.
- Una exploración oftalmológica puede revelar alteraciones en la retina, la córnea u otras anomalías que pueden conducir a un diagnóstico, incluso si no existen dudas sobre la agudeza visual.
- En los individuos con retraso mental o retraso general del desarrollo, especialmente cuando el grado de afectación cognitiva es grave, es frecuente la existencia de trastornos neurológicos concomitantes (epilepsia, hipotonía).
- Existe una miríada de etiologías genéticas y no genéticas del retraso general del desarrollo y el retraso mental. Dado el gran número de causas potenciales, el clínico debe emplear la anamnesis, la exploración y las pruebas esenciales para centrar el ámbito de la valoración. Si el niño presenta características sindrómicas que sugieren una patología genética concreta, es necesaria una valoración específica de dicho síndrome.
- En la tabla 16-3 se presentan síndromes seleccionados que pueden cursar con retraso mental y retraso del desarrollo de forma aislada, y en la tabla 16-4 se presentan aquellos que de forma habitual se asocian a otras características sindrómicas.

Tratamiento

- Independientemente de la etiología, es importante destacar que hay que proporcionar al niño las intervenciones terapéuticas adecuadas (terapia física, ocupacional, del lenguaje y del desarrollo) para ayudarle a maximizar su potencial.

- En la inmensa mayoría de los pacientes, la identificación de una etiología genética subyacente no modifica significativamente las intervenciones terapéuticas o el tratamiento sintomático recibido.

TABLA 16-3 Trastornos genéticos asociados a retraso mental inespecífico o a retraso general del desarrollo*

Trastorno	Características	Pruebas diagnósticas
Anomalía cromosómica	Pueden existir rasgos dismórficos o síntomas neurológicos asociados, como hipotonía o convulsiones	Cariotipo Análisis cromosómico mediante micromatrices multigénicas si el cariotipo es normal
Trastornos congénitos de la glucosilación (TCG)	Forma clásica: atrofia pontocerebelosa, lipodistrofia, estrabismo, coagulopatía y elevación de las transaminasas	Cribado de TCG
Síndrome del cromosoma X frágil	Dismorfia facial, macroorquidismo pospuberal, autismo. Herencia ligada a X (posible afectación en el sexo femenino)	Análisis de mutación de X frágil (detecta las expansiones y el estado de metilación)
Enfermedades metabólicas Aminoacidopatía Aciduria orgánica Citopatía mitocondrial Déficit de creatina Alteración de las purinas o pirimidinas	Posibles antecedentes de descompensación metabólica intermitente y otras características asociadas; posible retraso general del desarrollo o retraso mental aislados	Aminoácidos séricos plasmáticos Lactato y piruvato Ácidos orgánicos en orina Metabolitos de creatina en orina Metabolitos de purinas y pirimidinas en orina
Alteraciones de las pruebas de neuroimagen (hipoplasia, malformación, leucodistrofia)	Frecuente asociación con una exploración neurológica anómala y/o convulsiones	Resonancia magnética cerebral Considerar la valoración genética en caso de anomalías detectadas

* Esta tabla enumera los trastornos en los que el *único* síntoma puede ser el retraso mental y/o el retraso general del desarrollo.

TRASTORNOS GENÉTICOS ASOCIADOS A CARDIOPATÍA CONGÉNITA

- La mayoría de las cardiopatías congénitas no son patognomónicas de un síndrome concreto, pero pueden proporcionar pistas sobre el diagnóstico genético subyacente. En algunos pacientes la lesión cardíaca puede ser la única manifestación de un síndrome.

Diagnóstico y valoración

- En la tabla 16-5 se enumeran las lesiones cardíacas características asociadas con algunos síndromes, aunque esta tabla no pretende ser exhaustiva. Se dispone de información adicional *on-line* para síndromes específicos en Online Mendelian Inheritance in Man (v. «Recursos genéticos *on-line*»).
- En pacientes con cardiopatía congénita para valorar un posible síndrome se tomará en consideración la posibilidad de realizar una evaluación genética.
- En cualquier individuo con una cardiopatía congénita de etiología desconocida hay que considerar seriamente la realización de un cariotipo y FISH para la deleción 22q11.

TRASTORNOS GENÉTICOS ASOCIADOS A MIOCARDIOPATÍA

- Las miocardiopatías metabólicas afectan al miocardio pero no producen anomalías

estructurales.

- Cuando una miocardiopatía está causada por una enfermedad metabólica congénita, puede presentar o no características sindrómicas asociadas.

TABLA 10-4 Trastornos genéticos que cursan con retraso mental o retraso general del desarrollo*

Trastorno	Características seleccionadas	Pruebas diagnósticas
Síndrome de talasemia/retraso mental (ATR-X)	Ligado al cromosoma X (afectación predominante en hombres) Retraso del crecimiento, rasgos faciales dismórficos, anomalías genitales, la mayoría con signos de talasemia (en general leve)	Secuenciación génica del *ATRX*
Síndrome de Angelman	Carácter alegre, ataxia, ausencia de habla, retraso mental, rasgos faciales dismórficos, microcefalia; posible hipopigmentación	Análisis de metilación de 15q11-13 (anómalo en ~80% de los casos) Análisis de secuencia del gen *UBE3A* (anómalo en un 10% adicional de los casos) (FISH o análisis de deleción mediante micromatrices multigénicas; detecta únicamente el 70% de los casos)
Síndrome de Down	Rasgos dismórficos característicos, cardiopatía Puede ser difícil de detectar en lactantes prematuros y neonatos	Cariotipo Cribado de aneuploidía
Síndrome de Prader-Willi	Neonatos: dificultades para la alimentación, hipotonía intensa Niños: comportamiento compulsivo de búsqueda de alimento que produce obesidad, alteraciones del comportamiento, talla baja, hipogonadismo	Análisis de metilación de 15q11-13 (anómalo en >99%) (FISH o análisis de deleción mediante micromatrices multigénicas detecta únicamente el 70% de los casos)
Síndrome de Rett	Sólo mujeres Microcefalia adquirida, regresión del desarrollo, retorcimiento de manos, autismo, hiperventilación intermitente	Secuenciación génica del *MeCP2* Considerar la secuenciación génica del *CDKL5* si el análisis de la mutación del *MeCP2* es normal
Síndrome de Smith-Lemli-Opitz	Rasgos faciales dismórficos, sindactilia del segundo y tercer dedo del pie, hepatopatía, malformaciones genitourinarias	7-dehidrocolesterol (el colesterol total no siempre está disminuido)
Síndrome de Smith-Magenis	Rasgos dismórficos, pérdida auditiva, comportamiento autodestructivo	Cariotipo o FISH/CMA con deleción del gen *17p11.2*
Síndrome de Sotos	Sobrecrecimiento (>percentil 97), rasgos faciales dismórficos; posiblemente convulsiones, alteraciones renales, escoliosis, ligero aumento del riesgo de neoplasias	Análisis de secuencia/deleción del gen *NSD1*
Síndrome de Williams	Facies dismórfica típica, estenosis aórtica supravalvular, «personalidad de cóctel», hipercalcemia	Estudio de deleción del gen *7q11.2* mediante FISH/CMA

CMA, análisis cromosómico mediante micromatrices multigénicas; FISH, hibridación fluorescente *in situ*.
* Esta tabla enumera trastornos que presentan síntomas asociados al retraso mental y/o retraso general del desarrollo.

TABLA 16-5 Síndromes genéticos asociados a lesiones cardíacas

Lesión cardiaca	Síndrome
Estenosis aórtica	Pallister-Killian, Turner
Comunicación interauricular	Holt-Oram, Pallister-Killian, Smith-Lemli-Opitz
Canal auriculoventricular	Trisomía 21/18, síndromes de heterotaxia, Ellis van Creveld, Smith-Lemli-Opitz
Válvula aórtica bicúspide	Turner, Williams
Rabdomiomas cardíacos	Esclerosis tuberosa
Coartación de aorta	Turner, Noonan, Pallister-Killian, Alagille
Defectos conotroncales	Deleción 22q11 (velocardiofacial), CHARGE
Dextrocardia	Trisomía 13, síndromes de heterotaxia
Ventrículo derecho con doble salida	Trisomía 18, síndromes de heterotaxia, CHARGE
Corazón izquierdo hipoplásico	Trisomía 18, Holt-Oram
Interrupción del arco aórtico	Deleción 22q11 (velocardiofacial)
Comunicación interventricular muscular	Holt-Oram
Comunicación interventricular perimembranosa	Trisomía 21/18, Pallister-Killian, Cornelia de Lange
Estenosis periférica de la arteria pulmonar	Williams, Alagille
Estenosis valvular pulmonar	Noonan, Cornelia de Lange, Williams
Estenosis aórtica supravalvular	Williams
Tetralogía de Fallot	Deleción 22q11 (velocardiofacial), trisomía 21/13/18, CHARGE, Townes-Brocks
Retorno venoso pulmonar anómalo total	Ojo de gato, Smith-Lemli-Opitz, síndromes de heterotaxia

CHARGE, coloboma, corazón, atresia, retraso del crecimiento y desarrollo, anomalías genitourinarias, anomalías auditivas.

- Muchas veces, las características asociadas, como miopatía esquelética o hepatomegalia, se desarrollan con el tiempo, y su ausencia no debe llevarnos a descartar la valoración para un trastorno concreto.
- Si se realiza una biopsia cardíaca, ésta puede revelar signos de almacenamiento lisosómico de macromoléculas (enfermedad por almacenamiento lisosómico), microvesículas de lípidos (defecto de la oxidación de los ácidos grasos) o un incremento destacado del número de mitocondrias (citopatía mitocondrial).

Pruebas de laboratorio

- Las pruebas sanguíneas recomendadas en niños que presentan miocardiopatía son: panel metabólico detallado, análisis cuantitativo de carnitinas, perfil de acilcarnitina, amonio, lactato, piruvato, aminoácidos séricos/plasmáticos, creatincinasa, aldolasa, panel lipídico, ácido úrico y análisis enzimático de enfermedad de Pompe.

TRASTORNOS GENÉTICOS QUE CURSAN CON SINTOMATOLOGÍA HEPÁTICA

- Los pacientes con síntomas hepáticos pueden presentar hiperbilirrubinemia conjugada o no conjugada, elevación de las enzimas hepáticas, hepatomegalia y/o alteraciones de la síntesis.

Diagnóstico y valoración

- En las patologías enumeradas en las tablas 16-6,16-7,16-8 y 16-9, el signo o síntoma hepático puede ser la característica más evidente al inicio de la clínica. Estas tablas no son

exhaustivas, ya que no se contemplan las causas infecciosas, las malformaciones anatómicas y las patologías genéticas extremadamente infrecuentes.

Tratamiento

- El tratamiento óptimo depende del trastorno específico.
- El tratamiento puede incluir la corrección quirúrgica, la fototerapia o la restricción de ciertos alimentos de la dieta del niño (como las proteínas).

RECURSOS GENÉTICOS *ON-LINE*

GeneTests

http://www.genetests.org

La función de GeneTests es identificar laboratorios de diagnóstico e investigación que ofrezcan estudios genéticos, prácticas clínicas genéticas, revisiones para profesionales sanitarios y recursos para pacientes y sus familias. Esta página web también contiene GeneReviews, que proporciona información clínica sobre enfermedades genéticas concretas, incluyendo su presentación, diagnóstico y tratamiento recomendado. El número de revisiones es limitado y no se contemplan las de rasgos complejos, como la hipertensión. Contiene algunas, en cambio, que son generales, como una revisión sobre la ataxia.

Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM)

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez?db=OMIM

OMIM es una revisión bibliográfica comentada de la inmensa mayoría de las publicaciones sobre trastornos genéticos y la contribución de la genética a la enfermedad. A la base de datos se accede por el nombre de la enfermedad, gen o fenotipo. La información de la página principal es una lista acumulada de datos publicados en la literatura especializada. La pestaña de resumen clínico (a la izquierda, en la zona azul) proporciona un enlace a una lista de características específicas de cada enfermedad.

American Academy of Pediatrics (AAP) Committee on Genetics

http://www.aap.org/visit/cmte18.htm

La AAP ha publicado unas guías de orientación práctica para el médico general sobre una serie de síndromes genéticos relativamente frecuentes. Estas guías incluyen las características más importantes de la exploración física, los parámetros de cribado y consejos de anticipación en función de la edad para cada patología concreta. Ya que el campo de la genética está cambiando de manera rápida, estas publicaciones pueden quedar obsoletas en un período más o menos breve tras su publicación, por lo que no deben emplearse como única herramienta para el diagnóstico y tratamiento de los pacientes.

TABLA 16-6 **Características clínicas y pruebas recomendadas para las enfermedades genéticas que debutan con hepatomegalia**

Trastorno	Características	Pruebas diagnósticas
Enfermedades por almacenamiento de glucógeno	Hipoglucemia, acidosis láctica, retraso del crecimiento, hiperlipidemia, hiperuricemia Individuos con enfermedad por almacenamiento de glucógeno tipo I: predisposición a adenomas hepáticos	Ácido úrico Lactato/piruvato Aminoácidos séricos Panel lipídico Análisis enzimático en biopsia hepática
Enfermedades por almacenamiento lisosómico	Variable dependiendo del subtipo Posibles hallazgos en la resonancia magnética cerebral (leucodistrofia, atrofia) o rasgos toscos (mucopolisacaridosis)	Cribado de mucopolisacáridos en orina Oligosacáridos en orina Panel lisosómico leucocitario

TABLA 16-7 **Características clínicas y pruebas recomendadas para las enfermedades genéticas que debutan con disfunción hepática***

Trastorno	Características	Pruebas diagnósticas
Síndrome de Alagille	Facies característica, embriotoxon posterior y cambios segmentarios en la retina en la exploración oftalmológica, vértebras en mariposa	Análisis de secuencia del gen *JAG1* Detección de microdeleción 20p12 mediante FISH
Déficit de fructosa-1,6-bifosfatasa	Hipoglucemia, acidosis láctica, alteraciones del estado mental e hipotonía No precisa exposición a la fructosa vía oral	Lactato y piruvato Aminoácidos séricos/plasmáticos Ácido úrico Aminoácidos en orina Análisis enzimático
Hemocromatosis, neonatal	Hipoglucemia, diátesis hemorrágica e insuficiencia hepática y renal letal	Fetoproteína α Ferritina Etiología molecular desconocida
Hemocromatosis juvenil	Hipogonadismo hipogonadotrófico, artropatía y miocardiopatía	Ferritina Análisis del ADN de múltiples genes
Intolerancia hereditaria a la fructosa	Diarrea crónica, escasa ganancia ponderal, acidosis láctica y antecedentes dietéticos compatibles con la ingesta de fructosa (incluyendo algunas preparaciones de soja, agua azucarada preparada con azúcar de mesa)	Análisis enzimático Análisis de mutación del gen *ALDOB*
Alteraciones de la oxidación de ácidos grasos • LCHAD • Déficit de CPT1	Hipoglucemia, miopatía esquelética y miocardiopatía	Perfil de acilcarnitina Carnitinas cuantitativas Ácido úrico Amonio Creatincinasa
Citopatías mitocondriales	Manifestaciones variables: miopatía esquelética, acidosis láctica, accidentes cerebrovasculares, leucodistrofia, retraso general del desarrollo/retraso mental, movimientos anómalos, afectación visual, afectación auditiva, arritmias, miocardiopatía, disfunción hepatocelular, diabetes, otras endocrinopatías y talla baja	Lactato y piruvato en sangre y líquido cefalorraquídeo Aminoácidos Ácidos orgánicos Perfil de acilcarnitina Análisis enzimático en biopsia muscular Secuenciación del ADNmit Secuenciación limitada del ADN nuclear
Enfermedad de Wilson	Hallazgos neurológicos progresivos, trastorno psiquiátrico, disfunción tubular renal, hemólisis leve o aguda y anillo de Kayser-Fleischer en la córnea	Ceruloplasmina Cobre sérico Análisis de mutación del gen *ATP7B*

CPT1, carnitina palmitoil-transferasa 1; FISH, hibridación fluorescente *in situ*; LCHAD, 3-hidroxiacil-coenzima A deshidrogenasa de cadena larga.
* La disfunción hepática se refiere a la elevación de enzimas hepáticas, con o sin disfunción de la síntesis, que puede progresar a cirrosis.

TABLA 16-8 **Características clínicas y pruebas recomendadas para las enfermedades genéticas que debutan con hiperbilirrubinemia no conjugada**

Trastorno	Características	Pruebas diagnósticas
Crigler-Najjar tipo I	Ictericia grave durante toda la vida, con alto riesgo de quernictero Ausencia de hemólisis o de disfunción hepatocelular significativa	Análisis enzimático UGT1A1 en hígado
Síndrome de Gilbert	Hiperbilirrubinemia no conjugada crónica, leve y fluctuante Ausencia de hemólisis o disfunción hepatocelular	Análisis dirigido de mutación UGT1A1
Déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa (G6PD)	Anemia hemolítica, frecuentemente desencadenada por enfermedad o fármacos oxidantes	Análisis cuantitativo de G6PD
Déficit de piruvato cinasa	Anemia hemolítica de intensidad variable	Análisis de las isoenzimas de la piruvato cinasa

TABLA 16-9 **Características clínicas y pruebas recomendadas para los síndromes genéticos que debutan con hiperbilirrubinemia conjugada**

Trastorno	Características	Pruebas diagnósticas
Déficit de α_1-antitripsina	Escasa ganancia ponderal; posible cirrosis, hipertensión portal y ascitis Manifestaciones pulmonares poco frecuentes en pacientes pediátricos	Fenotipo inhibidor de la proteasa Análisis de mutación de ADN
Defectos del metabolismo de los ácidos biliares	Hepatoesplenomegalia, esteatorrea con déficit de vitaminas liposolubles que produce coagulopatía y raquitismo	Ácidos biliares en plasma y orina Estudio enzimático en fibroblastos
Xantomatosis cerebrotendinosa	Diarrea persistente, cataratas, xantomas tendinosos (adolescencia o más tarde) y síntomas neurológicos (espasticidad, ataxia, trastornos psiquiátricos)	Niveles de colestanol
Trastornos congénitos de la glucosilación (TCG)	Tipo Ia (síntomas clásicos): atrofia pontocerebelosa, lipodistrofia, estrabismo, coagulopatía y elevación benigna de las enzimas hepáticas Tipo Ib: diarrea crónica, escasa ganancia ponderal, enteropatía con pérdida de proteínas, hipotonía, tendencia al sangrado	Cribado de TCG/transferrina deficiente en carbohidratos
Fibrosis quística	Insuficiencia pancreática, enfermedad pulmonar, íleo meconial e infertilidad	Análisis del sudor Panel de mutaciones frecuentes de CFTR y análisis de secuencia completo
Galactosemia	Hiperbilirrubinemia, hipoglucemia, diátesis hemorrágica, edema, ascitis y cataratas	Niveles de galactosa-1-fosfato Actividad enzimática de la galactosa-1-fosfato uridiltransferasa (GALT) Análisis de ADN de *GALT*
Alteraciones de la oxidación de los ácidos grasos • LCHAD	Puede debutar de forma aguda con un síndrome de tipo Reye o con miocardiopatía, miopatía esquelética e hipoglucemia hipocetósica	Perfil de acilcarnitina Análisis de mutación del gen *HADHA*
Niemann-Pick tipo C	Neonatos: hidrops o ascitis, insuficiencia hepática e insuficiencia respiratoria Lactantes/niños: manifestaciones neurológicas como retraso general del desarrollo, ataxia, parálisis de la mirada, demencia, distonía y convulsiones Adultos: manifestaciones neurológicas como demencia o trastornos psiquiátricos	Análisis enzimático de los fibroblastos y tinción con filipina
Trastornos de los peroxisomas	Posibles rasgos faciales dismórficos, fontanelas amplias, problemas de alimentación, hipotonía y convulsiones	VLCFA
Colestasis intrahepática familiar progresiva	Retraso del crecimiento, enfermedad hepática progresiva Puede tener inicialmente un curso con recaídas y remisiones	Secuenciación de ADN en algunos subtipos
Síndrome de Smith-Lemli-Opitz	Rasgos dismórficos, sindactilia del segundo y tercer dedo del pie, polidactilia, cardiopatía, pulmones hipoplásicos, genitales anómalos, malformaciones renales, retraso mental y convulsiones	Niveles de colesterol 7-deshidrocolesterol Análisis de mutación del gen *DHCR7*
Tirosinemia tipo 1 (hepatorenal)	Insuficiencia hepática aguda rápidamente progresiva Anorexia, irritabilidad, hipotonía, anemia grave, trombocitopenia y acidosis tubular renal	Aminoácidos séricos Ácidos orgánicos en orina (succinilacetona) Succinilacetona sérica Tiempo de protrombina/tiempo parcial de tromboplastina α-fetoproteína

LCHAD, 3-hidroxiacil-coenzima A deshidrogenasa de cadena larga; VLCFA, ácidos grasos de cadena muy larga.

American College of Medical Genetics (ACMG) Newborn

Screening ACTion (ACT) Sheets

http://www.acmg.net/SelectedResources:reference materials

Las fichas ACT y los algoritmos que las acompañan están diseñados para ayudar al médico general en la valoración de los resultados anómalos en el cribado neonatal. Estas fichas proporcionan una breve sinopsis del trastorno estudiado y orientan al médico sobre los procedimientos de seguimiento apropiados. Sin embargo, se recomienda encarecidamente al médico general que solicite la asistencia del especialista apropiado.

Lecturas recomendadas

Clarke JTR. A Clinical Guide to Inherited Metabolic Diseases. Cambridge, UK: Cambridge University Press, 2006.

Fernandes J, Saudubray JM, van den Berghe G, et al., eds. Inborn Metabolic Diseases: Diagnosis and Treatment. Heidelberg Wurzburg, Germany: Springer Medizin Verlag, 2006.

Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RCM. Syndromes of the Head and Neck (Oxford Monographs on Medical Genetics). New York: Oxford University Press, 2001.

Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE. Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics. 5th Ed. New York: Churchill Livingstone, 2006.

FIEBRE Y NEUTROPENIA

Principios generales

- El riesgo absoluto de infección aumenta cuando la cifra absoluta de neutrófilos (CAN) es 1 000/mm^3; el aumento es espectacular cuando dicha cifra es 500/mm^3.
- Toda CAN 1 500/mm^3 se define como neutropenia.
- Neutropenia congénita: neutropenia cíclica, disgenesia reticular, neutropenia benigna crónica, síndrome de Shwachman Diamond, anemia de Fanconi.
- Neutropenia adquirida: enfermedades malignas como leucemia y linfoma, quimioterapia, radiación, anemia aplásica, infecciones (víricas, sepsis bacteriana), neutropenia autoinmune o aloinmune e hiperesplenismo.
- Los microorganismos más habituales son: *Streptococcus* spp., *Staphylococcus epidermidis*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, *S. aureus* resistente a meticilina, *Enterococcus faecalis*, *Campylobacter jejuni*, *Candida albicans* y enterococos resistentes a vancomicina.

- El plazo hasta la disminución o remisión de la fiebre en los pacientes cancerosos con fiebre y neutropenia es de 2-7 días (media de 5 días); por lo tanto, a menudo se considera continuar con los antibióticos durante un mínimo de 7 días (y una CAN > 500/mm^3 durante 72 h), incluso si no se ha aislado ningún microorganismo.
- Sólo el 30 % de los pacientes presentan hemocultivos positivos.
- La fiebre es > 38,5 °C.

Diagnóstico

- Obtener hemocultivos (de cada dispositivo de acceso venoso si hay más de uno; inicialmente no son necesarios los cultivos periféricos; suele ser suficiente cada 24 h).
- Obtener un urocultivo si hay síntomas o hematuria (remitir también una muestra de orina para análisis de poliomavirus BK, virus y citomegalovirus [CMV], y reacción en cadena de la polimerasa si hay hematuria).

Tratamiento

- Habitualmente, administrar profilaxis continua con trimetoprima-sulfametoxazol, pero suspender otros antibióticos orales (p. ej., ciprofloxacino).
- Inicialmente utilizar cefepima, 150 (mg/kg)/día. En los catéteres Broviac de doble luz, alternar ambas.
  - Añadir vancomicina, 15 mg/kg cada 8 h (ajustar la dosis según la función renal), si persiste la fiebre al cabo de 48 h.
  - Alternativamente, añadir vancomicina en los pacientes inestables o con leucemia mieloide aguda (LMA) sometidos a quimioterapia (con riesgo de sepsis por estreptococos α), signos de infección por el catéter, signos de infección sinusal (considerar la cobertura para hongos), soluciones de continuidad cutáneas o infección previa por grampositivos.
- Si la fiebre dura más de 5 días, añadir amfotericina B en complejo lipídico, 5 mg/kg una vez al día (puede administrarse voriconazol en lugar de amfotericina).
- Continuar la cobertura con antibióticos de amplio espectro hasta que desaparezcan la fiebre y la neutropenia (o aumente la CAN).
- En los pacientes alérgicos a la penicilina/cefalosporinas, se emplea inicialmente un tratamiento con vancomicina y ciprofloxacino (teniendo en cuenta la edad). Alternativas: ticarcilina-clavulanato, imipenem o aztreonam y vancomicina.
- Si hay signos de sepsis (p. ej., hipotensión), para la cobertura doble de la infección o se sospecha una infección por gramnegativos, hay que utilizar gentamicina-tobramicina hasta conocer el resultado del antibiograma.
- Valorar la posibilidad de infección por *Pneumocystis jirovecü* en los pacientes con taquipnea, baja saturación de oxígeno y fiebre.
  - Los signos pulmonares pueden ser mínimos; la radiografía de tórax muestra a menudo un patrón intersticial difuso.
  - La prueba definitiva incluye el lavado broncoalveolar con tinción argéntica del esputo y otros cultivos; a menos que se demuestre lo contrario, es beneficioso emplear pulsos de esteroides y dosis elevadas de trimetoprima-sulfametoxazol.

NORMAS PARA LAS TRANSFUSIONES

Concentrado de hematíes

- Generalmente, si el peso es 20 kg, se administra media unidad de concentrado de hematíes; si el peso es > 20 kg, se administra una unidad.
- Si la cifra de hemoglobina (Hb) es ≤7 g/dl, se administran 10-20 ml/kg de concentrado de hematíes en 2 h a 4 h.
- Es necesario emplear componentes celulares irradiados en los pacientes ingresados en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN), prematuros, pacientes oncológicos, pacientes con inmunodeficiencia (congénita o adquirida), receptores de trasplantes de órganos sólidos (antes y después) o de trasplante de médula ósea (TMO), pacientes que reciben quimioterapia inmunosupresora o irradiación y pacientes que reciben directamente sangre donante.
  - Tanto los pacientes con alotrasplante de médula ósea como los candidatos al TMO requieren concentrados de hematíes irradiados, pobres en leucocitos y CMV-negativos. Los pacientes CMV-seropositivos pueden recibir concentrados de hematíes que no hayan sido investigados para CMV (CMV-indeterminados).
  - Los pacientes con trasplante de órganos sólidos o TMO autólogo reciben concentrado de hematíes pobres en leucocitos, CMV-indeterminados.
  - Los pacientes con anemia de células falciformes reciben concentrado de hematíes pobres en leucocitos, Sickledex-negativos y compatibles para los antígenos menores (si están disponibles).

Reacciones de transfusión

- Reacciones alérgicas (broncoespasmo, urticaria, hipotensión)
  - **Detener la infusión** y administrar antihistamínicos, glucocorticoides o epinefrina.
  - Difenhidramina para el prurito y las ronchas: 1 mg/kg.
  - Epinefrina (para las reacciones graves como broncoespasmo, hipotensión, shock): 0,1-0,4 mg subcutánea/intravenosa.
  - Líquidos para la hipotensión.
  - Opiáceos para los escalofríos: 0,1 mg/kg de morfina intravenosa o 0,5-1 mg/kg de meperidina.
  - Paracetamol: 15 mg/kg en dosis oral para la fiebre.
  - Glucocorticoides para las reacciones moderadas o graves, como urticaria, fiebre, escalofríos, sudación y palidez): 50-100 mg de hidrocortisona (o dosis equivalentes de metilprednisolona).
- Reacciones hemolíticas febriles (fiebre, escalofríos, sudación)
  - **Detener la infusión;** remitir una muestra de sangre del paciente para la prueba de Coombs; tratar con paracetamol, antihistamínicos y opiáceos (para los escalofríos); los glucocorticoides pueden ser útiles.
- Reacción hemolítica aguda (principalmente por incompatibilidad ABO; fiebre, escalofríos, sudación, dolor abdominal, hipotensión, hemoglobinuria)
  - **Detener la infusión;** remitir una muestra de sangre del paciente y la bolsa de transfusión al banco de sangre para comprobar el grupo y realizar las pruebas cruzadas; líquidos por vía intravenosa para la hipotensión y para lograr una diuresis suficiente (puede ser necesario utilizar manitol para la diuresis).
- Reacción de transfusión tardía (ocurre 3 a 10 días después de la transfusión; anemia de causa desconocida, hiperbilirrubinemia, dolor abdominal)

- Confirmar con la prueba de Coombs.

Plaquetas

- Normas generales: administrar media unidad de plaquetas de donante único a los pacientes con peso 20 kg, y una unidad a los de más de 20 kg; de este modo se reduce al mínimo el desperdicio de plaquetas.
- Transfundir si la cifra de plaquetas es ≤10 000/mm^3 (en el contexto de una menor producción; no es necesario en la púrpura trombocitopénica idiopática); se administran normalmente 10-20 ml/kg.
- Los pacientes sometidos a un TMO o candidatos a él requieren plaquetas de donante único irradiadas, CMV-negativos (a menos que el paciente sea CMV-positivo) y pobres en leucocitos.
- Los pacientes sometidos a trasplante de órganos sólidos o TMO autólogo reciben plaquetas pobres en leucocitos, irradiadas y CMV-indeterminadas.
- Las causas de una respuesta no deseada son: fiebre, sepsis, administración de amfotericina, esplenomegalia, aloanticuerpos, pérdidas de sangre, síndrome hemolítico urémico, púrpura trombocitopénica trombótica y enterocolitis necrosante.
- Para determinar la eficacia de la transfusión hay que obtener la cifra de plaquetas al cabo de 1 h y 24 h después de la misma.

Plasma fresco congelado

- El plasma fresco congelado (PFC) puede ser necesario en los pacientes con coagulación intravascular diseminada (CIVD).
- El PFC contiene factores de coagulación, inmunoglobulinas y albúmina; no es necesario investigar un posible CMV.
- La dosis habitual es de 10-20 ml/kg (puede requerirse también vitamina K parenteral).

Crioprecipitado

- Puede ser necesario en los pacientes con CIVD que presentan hipofibrinogenemia (enriquecido en fibrinógeno, factor de von Willebrand [FvW] y otros factores de peso molecular elevado).
- Una unidad tiene 10-15 ml; la dosis es aproximadamente de 1 U/5 kg.

URGENCIAS ONCOLÓGICAS

Síndrome de la vena cava superior/síndrome del mediastino superior

- Se descarta la presencia de infección, enfermedades malignas o yatrógena s.
- Los síntomas consisten en tos, ronquera, disnea, ortopnea y dolor torácico.
- Los signos son: tumefacción de la parte superior del cuerpo o de la cara; plétora y cianosis de la cara, el cuello y la parte superior del esófago; sudación; sibilancias y estridor.
- Diagnóstico diferencial con las masas en el mediastino posterior: neuroblastoma, masas paraganglionares y tumor neuroectodérmico primitivo (TNEP), y con las masas en el

mediastino anterior/superior: linfoma T, teratoma, timoma y masas tiroideas.

- Debido a los riesgos anestésicos, el diagnóstico debe establecerse utilizando el método menos invasivo posible.
  - Comprobar los niveles séricos de α-fetoproteína y gonadotropina coriónica humana (GCh) para diferenciar entre los tumores de células germinales y los linfomas.
  - Tomografía computarizada (TC) para diferenciar las calcificaciones en el neuroblastoma.
  - Frotis periféricos en los linfomas linfoblásticos.
- Tratamiento
  - Alto riesgo
    - Tratamiento provisional, prednisona: 40 (mg/m^2)/día, fraccionada cuatro veces al día; radioterapia: 100-200 cGy dos veces al día.
    - Una vez estabilizado el paciente se hace una biopsia de la lesión.
  - Bajo riesgo: biopsia y luego tratamiento
    - Los pacientes sintomáticos deben monitorizarse en la unidad de cuidados intensivos (UCI).

Derrame pleural/pericárdico

- Toracocentesis: investigar contenido de proteínas, densidad, recuento celular, lactato deshidrogenasa (LDH), citología, cultivo y otros análisis biológicos/inmunológicos.
- Taponamiento: la radiografía cardíaca muestra una imagen cardíaca en forma de bolsa de agua; electrocardiograma (ECG): QRS de bajo voltaje.
- Tratamiento
  - Tratar la etiología de base.
  - La pericardiocentesis puede aliviar los síntomas cardíacos.

Hemoptisis masiva

- La causa más común es la aspergilosis pulmonar invasiva (la incidencia con hemoptisis es de 2-26 %).
- Diagnóstico: radiografía y TC de tórax.
- Tratamiento: decúbito sobre el mismo lado de la hemorragia para evitar el acúmulo en el pulmón normal, corrección de la trombocitopenia, transfusión de concentrado de hematíes para mantener la Hb normal y reposición de la volemia.

Úlcera gástrica/duodenal (estrés, úlcera de Cushing)

- Los niños que se tratan con altas dosis de glucocorticoides deben recibir bloqueantes de la histamina o inhibidores de la bomba de protones.
- Para la hemorragia, debe corregirse la trombocitopenia y las anomalías de la coagulación.

Enterocolitis necrosante (tifilitis)

- La mortalidad es elevada.
- El cuadro clínico consiste en abdomen agudo o íleo paralítico.
- Signos y síntomas: dolor abdominal en el contexto de una neutropenia grave, a menudo con fiebre.
- La enfermedad ocurre habitualmente después de una quimioterapia citotóxica; la TC y la ecografía son más sensibles que la radiografía simple.
- Tratamiento
  - Antibióticos de amplio espectro con cobertura de los microorganismos gramnegativos

entéricos y anaerobios.
- Es necesario el reposo intestinal/descompresión.
- Debe administrarse factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF, *granulocyte-colony-stimulating factor*).
- La intervención quirúrgica se reserva para los pacientes con perforación intestinal u otras complicaciones.

Cistitis hemorrágica

- Historia de hematuria (la microscópica es más común que la macroscópica)
- Habitualmente indolora.
- Historia de tratamiento con ciclofosfamida o ifosfamida.
- Virus BK, virus o adenovirus en los pacientes con TMO.
- Diagnóstico: análisis de orina, ecografía (pared vesical empastada, edematosa), cistoscopia.
- Tratamiento
- Detener el tratamiento con radiación/quimioterapia.
- Hidratación.
- Transfusión; corrección de la trombocitopenia y las coagulopatías.
- Eliminar los coágulos con catéter o cistoscopia; irrigación vesical con solución salina fría.
- Prevención: hidratación enérgica durante y después del tratamiento, sulfonato de mercaptoetano intravenoso y/u oral.

Alteración del estado de consciencia

Etiología (de más común a menos común)

- Enfermedad metastásica, sepsis/CIVD, infecciones fúngicas/bacterianas primarias del sistema nervioso central (SNC), anomalías metabólicas, encefalitis vírica, leucoencefalopatía, hemorragia intracraneal, accidente cerebrovascular, sedación excesiva, hipercalcemia (v. más adelante), hiperamoniaquemia por disfunción hepática.
- Inducida por quimioterapia
- Ifosfamida: somnolencia aguda, deterioro neurológico, coma (más profundo en caso de aclaramiento renal insuficiente que conduce a la acumulación del metabolito tóxico cloroacetaldehído).
- Otros: carmustina, cisplatino, tiotepa, dosis elevadas de citarabina (ara-C), amfotericina, interleucina 2, ácido transretinoico.

Tratamiento (del aumento de presión intracraneal)

- Hiperventilación (hasta una $PaCO_2$ de 20-25 mm Hg).
- Dexametasona intravenosa (1-2 mg/kg).
- Manitol (1,25-2 g/kg de solución al 20 %).

Accidente cerebrovascular (ictus)

Etiología

- Entre los pacientes agudos hematológicos/oncológicos, la causa más común de accidente cerebrovascular es la anemia de células falciformes.
- Los pacientes pueden presentar infartos o un síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (v. sección «Enfermedad de células falciformes»).
- El flujo sanguíneo hiperdinámico y la alteración de la estructura vascular en el área del polígono de Willis predisponen a que los hematíes formen «pilas de monedas» y al ictus.
- Otras causas de ictus hematológicos: trombosis arterial/venosa cerebral por estados trombófilos hereditarios, hemorragia intracraneal, quimioterapia (L-asparaginasa), sepsis/CIVD, oclusión vascular inducida por radioterapia.

Diagnóstico y tratamiento

- Se estabiliza al paciente y luego se valora con TC o resonancia magnética (RM); puede ser necesario repetir el estudio a los 7-10 días para valorar la extensión total.
- Se administran corticoesteroides, manitol, plasma fresco congelado (± concentrado de antitrombina III en los pacientes con accidente cerebrovascular inducido por L-asparaginasa) y plaquetas.

Convulsiones

Etiología

- Enfermedad metastásica, accidente cerebrovascular, infecciones, quimioterapia (vincristina, metotrexato intratecal, cisplatino, ara-C), síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética/hiponatremia.

Diagnóstico

- TC con o sin contraste y RM; a continuación, análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR).
- Panel metabólico básico y niveles séricos de anticonvulsivos.

Tratamiento

- Combatir el problema subyacente (p. ej., infección).
- Considerar la administración de anticonvulsivos (utilizar los tres primeros por su rápido comienzo de acción, en segundos o minutos).
  - Lorazepam: 0,05-0,1 mg/kg por vía intravenosa en 2 min. Controlar la depresión respiratoria/hipotensión.
  - Diazepam: 0,1-0,3 mg/kg (máx. 10 mg) a 1 mg/min (máximo de 3 dosis); está disponible en formulación rectal. La duración es breve. Vigilar la depresión respiratoria/hipotensión.
  - Fosfenitoína: dosis de ataque de 15-20 mg/kg de equivalente de fenitoína a 100-150 mg/min; el mantenimiento es aproximadamente de 6-8 (mg/kg)/día fraccionados cada 12 h (el nivel requerido es de 10-20 mg/l). Vigilar la depresión cardíaca.

- Fenobarbital: 20 mg/kg por vía intravenosa o intramuscular (máx. 150 mg o 40 mg/kg); el mantenimiento es aproximadamente de 5 (mg/kg)/día (el nivel sérico requerido es de 15-40 mg/l). Vigilar la depresión respiratoria –efecto tardío por semivida prolongada (considerar el pentobarbital).

Compresión medular

- Síntomas
- Dolor de espalda (local o radicular) en el 80 % de los casos, con dolor local a la presión en el 80-90 %.
- En todo paciente con cáncer y dolor de espalda debe considerarse la compresión medular hasta que se demuestre lo contrario.
- Valoración.
- Es necesario realizar radiografías de columna (aunque la enfermedad se visualiza en menos del 50 %), gammagrafía ósea y RM (con y sin gadolinio).
- Si el paciente no es ambulatorio hay que practicar una RM urgente (o mielografía).
- Tratamiento: inmediatamente dexametasona, bolo de 1-2 mg/kg por vía intravenosa, seguido de RM.

Hiperleucocitosis

- Cifra de leucocitos > 100 000/mm^3.
- Presentación clínica: signos de hipoxia, disnea, visión borrosa, agitación, confusión, estupor, cianosis.
- Tratamiento: hidratación, alcalinización, alopurinol o urato oxidasa, leucaféresis, transfusión de plaquetas si hay 20 000/mm^3. Utilizar con precaución concentrados de hematíes (mantener la Hb 10 g/dl para minimizar la viscosidad).
- Complicaciones: muerte, hemorragia del SNC, trombosis, leucostasis pulmonar, alteraciones metabólicas (hiperpotasemia, hipocalcemia/hiperfosfatemia), insuficiencia renal, hemorragia gastrointestinal.

Síndrome de lisis tumoral

- Tríada de hiperuricemia, hiperpotasemia e hiperfosfatemia (lo que origina insuficiencia renal secundaria e hipocalcemia sintomática).
- Puede desencadenar una CIVD, especialmente en los pacientes con alta carga tumoral.
- Factores de riesgo: tumores abdominales voluminosos (p. ej., linfoma de Burkitt), hiperleucocitosis, aumento de los niveles de ácido úrico y LDH, oliguria.
- Pruebas de laboratorio: hemograma completo, electrólitos séricos, calcio, fósforo, ácido úrico, análisis de orina, LDH, tiempo de protrombina/tiempo de tromboplastina parcial (TP/TTP; considerar los productos de degradación del fibrinógeno [PDF]).
- Técnicas de imagen: ECG si el potasio es > 7 mEq/l; ecografía para descartar infiltraciones renales u obstrucción ureteral.
- Tratamiento
- Hidratación: suero glucosado al 5 % + bicarbonato sódico 40 mEq/l a 3 000 (ml/m^2)/día. Evitar el potasio en los líquidos por vía intravenosa.
- Alopurinol: 10 (mg/kg)/día o 300 (mg/m^2)/día (fraccionado tres veces al día) o urato oxidasa (rasburicasa) 0,15 (mg/kg)/dosis por vía intravenosa al día.
- Urato oxidasa (rasburicasa): en los hombres de origen africano o mediterráneo, investigar

primeramente el déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa (G6PD).

- Monitorizar los metabolitos; niveles de electrólitos séricos, fósforo, calcio, ácido úrico, análisis de orina, perfil de CIVD si es necesario.
- Si el potasio es > 6 mEq/l, el ácido úrico es > 10 mg/dl, la creatinina sérica es 10 veces superior a la cifra normal, el fosfato sérico es > 10 mg/dl, o hay hipocalcemia sintomática, emplear la diálisis y la quimioterapia.
- Si el ácido úrico es 7 mg/dl, la densidad es 1,010 y el pH urinario es de 7-7,5, administrar quimioterapia y luego suspender el bicarbonato sódico; monitorizar los metabolitos cada 4-6 h.
- En la hiperpotasemia, suspender todas las infusiones de potasio, administrar kayexalato: 1 g/kg por vía oral con sorbitol al 50 %; gluconato cálcico: 100-200 (mg/kg)/dosis, sólo para cardioprotección; insulina: 0,1 U/kg + 2 ml/kg de glucosa al 25 %, y salbutamol nebulizado para el tratamiento paliativo temporal.

Hipercalcemia

- Efectos
- Anorexia, náuseas, vómitos, poliuria, diarrea que conduce a deshidratación y alteración gastrointestinal/renal, con aumento del calcio.
- Resultados: letargia, depresión, hipotonía, estupor, coma, bradicardia y nicturia.
- Factores de riesgo: síndrome paraneoplásico e hiperleucocitosis.
- Tratamiento: obsérvese que un nivel de calcio sérico 14 mg/dl puede responder a la administración exclusiva de diuréticos de asa (v. más adelante).
- Pamidronato (considerado como tratamiento de primera línea)

• 12 mg/dl: 30 mg
• > 12 mg/dl: 40 mg en 4 h
• > 18 mg/dl: 90 mg en 24 h (esperar 7 días para una segunda dosis; repetir cada 2-8 semanas); monitorizar la hipocalcemia.

- Hidratación con suero fisiológico (tres veces la dosis de mantenimiento) y diuréticos de asa (2-3 mg/kg cada 2 h).
- Glucocorticoides 1,5-2 (mg/kg)/día de prednisona; han de transcurrir 2-3 días para que actúen.

TEMAS SOBRE EL TRASPLANTE DE MÉDULA ÓSEA

- Nota: ver además las secciones anteriores sobre los temas relevantes: infecciones, líquidos y tratamiento con hemoderivados.

Enfermedad venooclusiva hepática (síndrome sinusoide obstructivo)

- Es la complicación más común en relación con el TMO, con una elevada morbimortalidad.
- Inflamación endotelial capilar que conduce a la salida de líquidos al tercer espacio.
- Síndrome
- Suele ocurrir en los primeros 30 días después del TMO; el riesgo máximo se registra en los 10 primeros días del trasplante.
- Presentación clínica

- Hepatomegalia o dolor en el cuadrante superior derecho.
- Ictericia (a menudo hiperbilirrubinemia sin otras anomalías de la función hepática hasta el estadio final).
- Ascitis/aumento de peso.
- Consumo de plaquetas.

- Factores de riesgo: hepatitis previa, administración de antibióticos antes del tratamiento (vancomicina, aciclovir), edad > 15 años, CMV-seropositivo, sexo femenino, irradiación abdominal previa, acondicionamiento intensivo (irradiación corporal total con dosis única, uso de busulfano) y segundo TMO.
- Tratamiento
  - Principalmente de apoyo.
  - Sin embargo, se han obtenido resultados esperanzadores con defibrótido, un polidesoxirribonucleótido de hebra única con propiedades antitrombóticas.

Administración de líquidos

- En todos los pacientes con TMO se restringen los líquidos desde 12-24 h después de la infusión de células madre a (1 500/m^2)/día.
- La pauta continúa hasta que ha prendido el injerto.

Infección

- El umbral para sospechar de la infección en los niños trasplantados es muy bajo. Cualquier cambio en la situación clínica debe alertar al médico sobre la posibilidad de una infección.
- Pueden usarse los antibióticos profilácticos cuando la CAN es 500/mm^3.
- Considerar la adición de vancomicina y amfotericina a las 24 h y 48 h, respectivamente, de una fiebre persistente.
- Al añadir medicamentos hay que considerar las interacciones farmacológicas de antifúngicos como el voriconazol e inmunosupresores como la ciclosporina A.

Vacunación

- En los receptores de TMO se reanudan las vacunaciones 1 año después del trasplante.
- Durante un plazo de 4 semanas, los pacientes deben evitar el contacto con los miembros de la familia que hayan recibido una vacuna con virus vivos.

Enfermedad del injerto contra huésped

- La enfermedad de injerto contra huésped (EICH) se observa solamente en los receptores de alotrasplantes.
- Aguda: habitualmente 20-100 días después del TMO
  - Síntomas: dermatitis (exantema en palmas, plantas, cara/cuello/parte alta del tórax), hepatitis, colitis (diarrea).
  - Tratamiento: glucocorticoides, ciclosporina A (gama de objetivos 250-350 ng/ml), tacrolimús (gama de objetivos 8-12 ng/ml).
- Crónica: habitualmente 150 días o más después del TMO.
  - Síndrome seco con piel engrosada, liquen plano, pápulas, ictericia colestástica, piel de aspecto esclerodérmico, lesiones oculares y gastrointestinales.

- Tratamiento: glucocorticoides, ciclosporina A, azatioprina, micofenolato, talidomida, psoraleno ultravioleta A (piel), hidroxicloroquina, pentostatinas.

LEUCEMIA LINFOIDE AGUDA

Epidemiología

- La leucemia linfoide aguda (LLA) es el cáncer más frecuente en pediatría.
- Valoración del riesgo: 1 año y > 10 años, sexo masculino, leucocitos > 100 000/mm^3, enfermedad del SNC, citogenética desfavorable, tratamiento previo con esteroides.

Presentación clínica

- La LLA se presenta con un aumento o disminución de las cifras leucocitarias y cifras bajas de plaquetas y/o hemoglobina (afectación de dos o más líneas celulares).
- Los síntomas consisten en febrícula de causa desconocida, hemorragias en las mucosas y dolores óseos. A la exploración, el paciente puede presentar palidez y petequias, linfoadenopatías generalizadas, hepatomegalia y/o esplenomegalia. En el examen del fondo de ojo puede haber hemorragias retinianas o infiltrados leucémicos.

Clasificación

- Los tipos de LLA se diferencian por medio de los marcadores de superficie.
- La LLA pre-B es la más común y posee CD19 y 20+, con CALLA+.
- Otros son las células T, que poseen CD4 y CD8+, con TdT+, y las células de Burkitt o células B maduras, que poseen inmunoglobulinas superficiales y CD20+.
- La presencia de trisomía +4, +10, +17 o t(12;21)(p13;q22) en las células leucémicas se asocia con un pronóstico favorable.
- La presencia del cromosoma Filadelfia [t(9;22)(q34;q11)] o de translocaciones que comprenden el gen de la leucemia de línea mixta (*LLM*) en 11q23 se asocian a un pronóstico desfavorable.

Tratamiento

- Suele consistir en una inducción de 28 días con tres o cuatro fármacos, según el riesgo del paciente.
- Fármacos que se utilizan habitualmente para la inducción: prednisona, vincristina y asparaginasa.
- A la inducción con cuatro fármacos se añaden adriamicina o daunorubicina.
- Si el paciente está en remisión al final de la inducción, recibe un tratamiento de consolidación durante unas 24 semanas. El objetivo del tratamiento de consolidación consiste en conseguir que la médula ósea esté libre de células leucémicas residuales. Los fármacos clave que se usan para el tratamiento de consolidación son la vincristina y el metotrexato, con o sin 6-mercaptopurina (6-MP), y otros.
- Después de la consolidación se efectúa un tratamiento de mantenimiento durante unas 130 semanas. Consiste de forma habitual en 6-MP oral con metotrexato semanalmente y metotrexato intratecal una vez cada 12 semanas.
- Los niños con leucemia del SNC reciben tratamiento intratecal adicional y ocasionalmente

radioterapia.

Complicaciones (expuestas en las restantes secciones)

- Hemorragias y anemia, que conduce a insuficiencia cardíaca; se tratan con transfusiones de plaquetas y concentrados de hematíes, según las necesidades, para conseguir una diuresis suficiente.
- Síndrome de lisis tumoral.
- Fibre y neutropenia después de comenzar el tratamiento de inducción; infecciones.
- Hipercalcemia/hipocalcemia.
- Afectación de los pares craneales/ictus.
- Náuseas y vómitos: se tratan con ondansetrón: 0,15 (mg/kg)/dosis cada 8 h; metoclopramida con difenhidramina: 1 (mg/kg)/día o lorazepam 0,5 (mg/m^2)/día. Otros antieméticos habituales son: prometazina, granisetrón, aprepitant y dronabinol.

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

- La leucemia mieloide aguda (LMA) tiene un peor pronóstico que la LLA.
- La LMA puede clasificarse según los marcadores de superficie (tabla 17-1).
- Citogenética.
- La presencia de t(8;21)(q22;q22) o la inversión del cromosoma 16 se asocian a un pronóstico favorable.
- La presencia de t(15;17)(q22;q21), característica de la leucemia promielocítica aguda (LPA), se asocia a un pronóstico favorable.

TABLA 17-1 Marcadores de superficie en la leucemia mieloide aguda

Marcador	M1/M2	M3	M4/M5	M6	M7
CD11b		+	++		
CD13		+	++	+	+
CD14			++		
CD15	+	++	++		
CD33	++	++	++	++	++
CD34	++	+	+	+	+
CD41					++
CD42					++

- La presencia de las anomalías monosomía 5, monosomía 7, o 11q23 se asocia a un pronóstico desfavorable.
- La neutropenia es más prolongada y grave que en la LLA. Los pacientes presentan un riesgo elevado de sepsis a microorganismos grampositivos, como las infecciones estreptocócicas α y estafilocócicas.
- Tratamiento
- Incluye una quimioterapia más breve (unos 6 meses) pero más intensa que en la LLA.
- Existen diversas combinaciones terapéuticas. Las claves del tratamiento son las antraciclinas (p. ej., daunomicina o idarubicina) y el Ara-C.
- Tras la recuperación de la inducción y la remisión clínica se administran dos tandas de tratamiento de consolidación.
- En los niños con mala respuesta a la inducción hay que investigar la compatibilidad de los hermanos con respecto al antígeno leucocitario humano (HLA) para una posible reinducción del paciente con dosis elevadas de quimioterapia y alotrasplante de médula ósea del hermano compatible.

- En los pacientes sin hermanos compatibles suele efectuarse únicamente tratamiento con quimioterapia.
- El trasplante de donante compatible no emparentado se considera en el momento de la segunda recaída, o en el caso de las leucemias resistentes, debido a los riesgos asociados con dichos trasplantes.

LINFOMA NO HODGKINIANO

- El linfoma no hodgkiniano (LNH) abarca más de 12 neoplasias.
- Es la enfermedad maligna más frecuente en los niños con sida; por lo tanto, hay que realizar el cribado para el VIH en todos los niños con LNH.
- En la tabla 17-2 se presenta información sobre los distintos linajes.

Presentación clínica y clasificación

- Grado bajo: linfadenopatías (LAD) periféricas difusas e indoloras, principalmente en los adultos mayores.
- Grado intermedio
  - LAD periféricas indoloras, aunque también es frecuente observar afectación extraganglionar localizada (p. ej., tracto gastrointestinal y huesos).
  - La edad mediana es de *55* años, pero este tipo de LNH es también común en los niños y adultos jóvenes.
- Grado alto
  - El linfoma linfoblástico afecta a niños y adultos jóvenes. Aproximadamente dos tercios de los pacientes son hombres, y en la mayoría (50-75 %) se observa afectación mediastínica en el momento de la presentación (con disnea, sibilancias, estridor, disfagia y tumefacción en la cabeza o el cuello).
  - Linfoma de células pequeñas no hendidas (LCPNH)/Burkitt/no Burkitt; habitualmente es una enfermedad infantil, aunque se observa un segundo pico después de los 50 años.
    - El linfoma de Burkitt suele presentarse en el abdomen y el tracto gastrointestinal (aprox. 80 %).
    - El linfoma no Burkitt se presenta en la médula ósea y con LAD periféricas.
    - Es común la presentación en el cuadrante inferior derecho y puede confundirse con apendicitis.

TABLA 17-2 Clasificación de los linfomas no hodgkinianos

Linajes (inmunofenotipo/genotipo)	Supervivencia media (años)
Linaje B (ganglionar)	
Grado bajo	
Linfocítico pequeño	5,5-6
Linfoplasmacítico/linfoplasmacitoide	4
Células foliculares hendidas pequeñas	6,5-7
Células foliculares mixtas hendidas pequeñas/grandes	4,5-5
Grado intermedio	
Células foliculares grandes	2,5-3
Difuso de células hendidas pequeñas/mixtas pequeñas y grandes	3-4
Linfocítico intermedio/células del manto	3-5
Grado alto	
Linfoma difuso de células grandes	1-2
Inmunoblástico	0,5-1,5
Células pequeñas no hendidas	0,5-1
Linaje T	
Linfoblástico	0,5-2
Linfoma periférico de células T	1-2
Linfoma extraganglionar primario (clasificado según la localización; la mayoría son de líneas celulares B y MALT)	

MALT, linfoma asociado a las mucosas.

Pruebas para la asignación del estadio

- Esenciales: exploración física, hemograma completo, electrólitos séricos, pruebas de función hepática, LDH, ácido úrico, radiografía de tórax, TC torácica (si la radiografía de tórax es anormal), TC abdominal (o ecografía abdominal), aspiración/biopsia bilateral de la médula ósea, análisis del LCR, gammagrafía con galio.
- Sugeridos: gammagrafía ósea, RM para la afectación de la médula ósea, tomografía por emisión de positrones (TEP).

Tratamiento

- El tratamiento del LNH depende del subtipo anatomopatológico y el estadio.
- El tratamiento del linfoma de Burkitt suele ser breve (unos 4-6 meses), mientras que los linfomas de células T requieren tratamiento durante un período más prolongado, con énfasis en la profilaxis del SNC.
- El linfoma de Burkitt resistente puede beneficiarse con la adición de rituximab (anti-CD20) al protocolo terapéutico.
- Los pacientes con linfoma de Burkitt tienen un riesgo elevado de presentar el síndrome de lisis tumoral (v. previamente).

ENFERMEDAD DE HODGKIN

Definición

- La enfermedad de Hodgkin (EH) es un linfoma con infiltrado linfocítico pleomórfico.
- Las células de Reed-Sternberg son células gigantes multinucleadas consideradas como las células malignas de la EH.

Epidemiología

- La mayoría de los casos se dan fuera de Estados Unidos, pero sólo cerca de una tercera

parte en el país se asocian con el virus de Epstein-Barr (VEB) en las células de Reed-Sternberg.
- La distribución es bimodal, con un pico precoz a mediados y finales de la década de 1920 y un segundo pico después de los 50 años de edad.

Presentación clínica

- Habitualmente, adenopatía indolora (común en las áreas supraclavicular y cervical; suele ser de consistencia dura; generalmente se disemina por contigüidad).
- En muchos pacientes (aproximadamente en dos tercios) hay un cierto grado de afectación mediastínica.
- En algunos pacientes hay síntomas orgánicos, mientras que otros son asintomáticos («A» después de la designación del estadio significa «asintomático»; «B», significa la presencia de síntomas B).
- Síntomas B: presencia de fiebre > 38 ºC durante 3 días consecutivos, sudores nocturnos, o adelgazamiento ≥ 10 % de causa desconocida en los 6 meses anteriores al ingreso.
- Tos (es necesario valorar a fondo la vía aérea antes de los procedimientos).
- Prurito generalizado, dolor en los ganglios linfáticos inducido por el alcohol etílico (raro, pero patognomónico), afectación subdiafragmática primaria (rara, aproximadamente 3 %).

Diagnóstico

- Exploración física y determinación de la anamnesis para los síntomas B; medición de los ganglios linfáticos.
- Hemograma completo (habitualmente se acompaña de trombocitopenia autoinmune y anemia hemolítica autoinmune), LDH, VSG y ácido úrico (más habitualmente elevado en el LNH); pruebas funcionales hepáticas y renales.
- TC cervical/torácica/abdominal/pélvica, gammagrafía con galio, gammagrafía ósea (si hay dolores óseos o elevación de la fosfatasa alcalina), TEP (utilizada más a menudo).
- Aspiración y biopsia bilaterales de la médula ósea (no simplemente aspiración; habitualmente en los pacientes en estadio III-IV o con síntomas B, o en recaída).

Tratamiento

- Suelen administrarse ciclos de adriamicina, bleomicina, vinblastina, dactinomicina (ABVD) cada 2 semanas.
- Sin embargo, pueden utilizarse otras combinaciones de quimioterápicos (p. ej., COMP, ESHAP).

TUMOR DE WILMS/RENAL

- Síndromes clínicos asociados con el tumor de Wilms (enumerados por orden de frecuencia del tumor de Wilms); el 10 % de los tumores de Wilms se asocia con anomalías congénitas.
- Síndrome de Denys-Drash (> 90 %): trastornos de intersexo, nefropatía, mutación en la región 11p13.
- Aniridia esporádica (33 %), ausencia del iris (región 11p13 → gen *Pax6).*
- Síndrome WAGR (> 30 %): tumor de **W**ilms, **A**niridia, anomalías **G**enitourinarias,

Retraso mental; deleción de la región 11p13 (producto del gen supresor *WT1* y del gen *Pax6).*

- Síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW; aproximadamente 5 %)
  - Macroglosia, organomegalia, defectos en la línea media del abdomen (p. ej., onfalocele, hernia umbilical, separación de los rectos), gigantismo, hipoglucemia neonatal y hoyuelos o surcos auriculares.
  - Duplicación del alelo paterno/LOH/LOI en 11p15 (con afectación de los genes *IGF2, H19* y *LITI);* tumor de Wilms bilateral en cerca del 20 % de los pacientes, que presentan también un mayor riesgo de recurrencia metacrónica.
- Hemihipertrofia (aproximadamente 5 %); síndrome de sobrecrecimiento asimétrico; puede ser una variante clínica del SBW por penetrancia incompleta de mutaciones epigenéticas *LITI.*

- Presentación primaria: masa abdominal que habitualmente no cruza la línea media (el neuroblastoma a menudo la cruza).
- Histología (embrionaria frente a anaplásica) y determinación del estadio tumoral: importante para decidir el tratamiento de quimioterapia e irradiación.

NEUROBLASTOMA

- Edad en la presentación: el 75 % de los casos se presentan antes de los 5 años de edad y el 97 % se diagnostican antes de los 10 años (pico a los 2-4 años).

Presentación clínica

- Masa abdominal palpable, dolores óseos por las metástasis y efectos de tipo masa por el tumor o las metástasis (p. ej., proptosis y equimosis periorbitarias por metástasis retrobulbares, nódulos cutáneos o exantema en «pastel de arándanos», hipertensión).
- Otros síntomas: fiebre, anemia, diarrea, síndrome de Horner, ataxia cerebelosa, opsoclono/mioclono.
- Enfermedad metastásica: aproximadamente en el 70 % de los pacientes en el momento de la presentación (la mayoría son N-myc amplificados).

Diagnóstico

- Investigaciones necesarias antes del tratamiento: aspiración y biopsia bilaterales de la médula ósea, gammagrafía ósea, TC, radiografía de tórax, ácido vainillinmandélico y ácido homovainillínico urinarios, LDH, examen histológico de los ganglios linfáticos palpables y gammagrafía con MIBG.
- Consideraciones: TC torácica si la radiografía de tórax o la gammagrafía ósea son positivas, TC pélvica si la extensión es notable, TC/RM de otros lugares metastásicos y serie esquelética.

Tratamiento

- La elección del tratamiento depende de la edad del paciente, el estadio tumoral y otros factores.
- Puede consistir en quimioterapia, excisión quirúrgica, radioterapia y TMO autólogo.

OSTEOSARCOMA Epidemiología

- Ocurre principalmente en adolescentes y adultos jóvenes, aproximadamente en el 50 % de los casos en los huesos que rodean la rodilla.
- Cerca del 80 % de los pacientes con tumores aparentemente localizados sufren recurrencia de la enfermedad si se tratan sólo con escisión quirúrgica, lo cual indica que la mayoría de los pacientes tienen enfermedad diseminada en el momento de la presentación.
- El pico de incidencia se corresponde con la segunda década de la vida, durante el brote de crecimiento de la adolescencia.

Presentación clínica

- La mayoría de los pacientes se presentan con dolor en el área afectada (habitualmente durante muchos meses).
- En el 15-20 % de los casos hay enfermedad metastásica en el momento de la presentación (mal pronóstico); el 85 % de ellos tienen metástasis pulmonares.

Pruebas de imagen

- Los resultados son muy variables, sin signos radiológicos patognomónicos.
- Las presentaciones habituales son: neoformación ósea perióstica (elevación de la cortical para formar el triángulo de Codman), masas en los tejidos blandos, afectación constante de la porción metafisaria (10 % afecta a la diáfisis), osificación de los tejidos blandos en un patrón radial o de «rayos de sol», patrón osteoesclerótico (aprox. 45 %), osteolítico (aprox. 30 %) y mixto esclerótico/osteolítico (aprox. 25 %).
- La RM tiene un papel importante en la valoración de la extensión intraósea del tumor y la distinción de los grupos musculares/grasa, las articulaciones y las estructuras neurovasculares.
- La gammagrafía ósea es importante para averiguar la extensión del tumor primario y la existencia de metástasis.
- La radiografía de tórax es importante porque el pulmón es el primer lugar metastásico aproximadamente en el 90 % de los casos.

Tratamiento

- El tratamiento primario es la escisión quirúrgica con márgenes amplios debido a la falta de respuesta a las radiaciones.
- Habitualmente se administra tratamiento neoadyuvante antes y después de la cirugía.
- Es necesario el seguimiento al menos durante 5 años después del tratamiento.
  - Hay que practicar radiografías de tórax cada 3 meses durante 2 años, y con menor frecuencia después.
  - Hay que realizar una TC torácica cada 4-6 meses durante los 2 primeros años.
  - La zona principal debe ser examinada también a intervalos determinados por el cirujano ortopédico.

RABDOMIOSARCOMA

- Enfermedad maligna de los tejidos blandos; su origen es musculoesquelético.

Presentación clínica

- Los lugares primarios más habituales son la cabeza y el cuello (p. ej., parameníngeo, órbita, faríngeo), el tracto genitourinario y las extremidades.
- Otras localizaciones: tronco, intratorácico y tracto GI (hígado, vías biliares, perianal/anal).

Tratamiento

- Cirugía: resección completa con márgenes negativos (principio básico).
- Quimioterapia: en todos los pacientes (la extensión y la duración dependen del análisis de los factores de riesgo).
- Radioterapia: es eficaz para la enfermedad residual microscópica y macroscópica después de la resección quirúrgica inicial o la quimioterapia.

SARCOMA DE EWING

- El sarcoma de Ewing se refiere a los tumores de origen óseo (tumor de Ewing del hueso) o de los tejidos blandos (Ewing extraóseo: «Ewing clásico»). Procede de las células pluripotentes primitivas originadas en la cresta neural (sistema nervioso vegetativo parasimpático posganglionar).
- El TNEP se considera una forma más diferenciada de esta enfermedad y puede ocurrir como tumor primario del hueso o los tejidos blandos.
- Presentación clínica
  - Los síntomas consisten en dolor, masa palpable, fracturas patológicas y fiebre.
  - Estos síntomas a menudo están presentes durante meses.

Diagnóstico

- Pruebas de imagen: radiografías óseas (habitualmente hay lesión destructiva de la diáfisis con erosión cortical y reacción perióstica multilaminar [«piel de cebolla»]), RM del tumor primario (preferible a la TC), gammagrafía ósea, TC torácica para las metástasis pulmonares y radiografía de tórax.
- Pruebas de laboratorio: LDH, ácido vainillinmandélico/ácido homovainillínico en orina (para la diferenciación con el neuroblastoma) y aspiración/biopsia bilateral de la médula ósea.
- Tratamiento: requiere quimioterapia combinada, además de radioterapia y una posible intervención quirúrgica.

RETINOBLASTOMA

Variante hereditaria

- Se hallan antecedentes familiares positivos en el 6-10 % de los pacientes; sin embargo, el 30-40 % de los casos «esporádicos» pueden ser hereditarios.
- La edad media en el momento del diagnóstico es de 14-15 meses.
- La enfermedad suele ser bilateral/multifocal, con riesgo elevado de que se desarrollen tumores no oculares secundarios, como el osteosarcoma.
- Se desarrollan segundos tumores primarios, habitualmente a distancia del primer tumor;

este hecho contrasta con la creencia anterior de que se producirían en el campo de irradiación del primer tumor.

- El tratamiento consiste en una combinación de crioterapia y quimioterapia.
- Es importante el consejo genético para los padres y el niño (sobre el riesgo para la descendencia).

Variante no hereditaria

- Antecedentes familiares negativos.
- Edad media de 23-27 meses en el momento del diagnóstico.
- La enfermedad es siempre unilateral/unifocal.
- Nótese que el 15 % de los pacientes con tumores unilaterales pueden sufrir la enfermedad hereditaria.
- El riesgo de tumores no oculares secundarios no es mayor.

ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES

- Anemia de células falciformes (Hb SS), enfermedad de células falciformes (Hb SC, talasemia Hb $S\beta^{o}$, talasemia $S\beta^{+}$, rasgo falciforme Hb AS).

Etiología

- Hemoglobina anormal (hemoglobina falciforme) producida por la sustitución del aminoácido glutamina por valina en el gen de la globina.
- La hemoglobina anómala influye en la reología y la deformabilidad de los hematíes en los pequeños capilares del organismo.
- La lesión recurrente de los hematíes acorta su tiempo de vida a un promedio de 20 días (normal 120 días) y, por lo tanto, da lugar a una anemia crónica.
- Hay hipofunción esplénica por los episodios vasooclusivos recurrentes en el bazo.
- Hay una mayor susceptibilidad frente a los microorganismos encapsulados *(Streptococcus* spp., neumococo, *Salmonella, Meningococcus).*
- Se administra profilaxis penicilínica para prevenir las infecciones y se continúa hasta que el niño tiene 8 semanas de vida.

Enfermedad febril en los niños con anemia de células falciformes

- Temperatura > 38,5 ºC.

Tratamiento ambulatorio

- Anamnesis y exploración física: constantes vitales (con saturación de O_2), palidez, signos de infección, estado cardiopulmonar, tamaño del bazo (frente al valor inicial normal), examen neurológico.
- Estudios de laboratorio y pruebas de imagen
- Hemograma completo y fórmula leucocitaria, cifra de reticulocitos (para excluir una crisis aplásica por parvovirus B19), hemocultivo, análisis y cultivo de orina (si está indicado), análisis del LCR (si está indicado), grupo sanguíneo y pruebas cruzadas si hay palidez, esplenomegalia aguda, síntomas respiratorios o neurológicos.

- Radiografía de tórax (especialmente si hay tos, historia de síndrome torácico agudo (STA), aspecto tóxico, saturación de O_2 92 % o 4 % de los valores iniciales, o fiebre).
- Tratamiento
- En espera de los resultados de laboratorio (pero después de obtener la muestra para el hemocultivo), iniciar ceftriaxona por vía intravenosa (50-75 mg/kg, 2 g máx.).
- Observar 1 h después de la administración de ceftriaxona: repetir las constantes vitales y valorar.
- Administrar clindamicina (10 mg/kg, 600 mg dosis máx.) en los casos de alergia a las cefalosporinas.
- Si es necesario, cambiar el antibiótico a cefotaxima cuando se sospeche una anemia hemolítica inducida por el fármaco, o colestasis y colecistitis.
- La presencia de un foco de infección (p. ej., otitis media) *no* altera la urgencia de administrar antibióticos parenterales.
- Administrar paracetamol, 15 mg/kg (si no se ha administrado en las últimas 4 h). Evitar el ibuprofeno si está contraindicado (p. ej., gastritis, afectación renal, úlceras).
- Consideraciones para el ingreso del paciente
- Aspecto de enfermo.
- La mayoría de los niños 3 años con anemia de células falciformes o talasemia Sβº.
- La mayoría de los lactantes con episodios previos de bacteriemia/sepsis.
- Postesplenectomía.
- La mayoría de los lactantes con temperaturas > 40 ºC, leucocitos > 30 000/mm^3 o 5 000/mm^3 y/o plaquetas 100 000/mm^3 (excepto en los pacientes con enfermedad de células falciformes, esplenomegalia de larga evolución y trombocitopenia).
- Signos de dolor intenso, crisis aplásicas (cifra de reticulocitos 5 % en anemia de células falciformes o 2 % en enfermedad de células falciformes), secuestro esplénico, síndrome torácico agudo, ictus o priapismo.
- Ausencia de visitas a hematología en los 12 meses anteriores, independientemente de la edad (indicación de escasa colaboración).
- Saturación de oxígeno 92 % en el ambiente, o diferencia de 4 % con los valores iniciales.
- Hb 5 g/dl, o ≥ 2 g/dl por debajo de los valores iniciales (especialmente en la enfermedad de células falciformes).

Tratamiento hospitalario

- Pruebas de laboratorio y de imagen
- Hemograma completo con fórmula leucocitaria y cifra de reticulocitos (ambos diariamente hasta la mejoría), radiografía de tórax, hemocultivo, análisis de orina y urocultivo.
- Considerar la punción lumbar, pruebas de la función hepática y estudio de CIVD (especialmente si hay signos de encefalopatía).
- Considerar la ecografía abdominal.
- Amilasa-lipasa si hay dolor intenso en el cuadrante superior del abdomen (descartar colelitiasis, colecistitis y pancreatitis).
- Grupos sanguíneos y pruebas cruzadas si la Hb es 1-2 g/dl inferior a los valores iniciales o si hay evidencia de síndrome torácico agudo (si hay infiltrados pulmonares visibles en la radiografía de tórax y fiebre); si es posible, solicitar pruebas cruzadas para los

antígenos menores.
- Considerar la consulta ortopédica para descartar la osteomielitis o la artritis séptica.
- Monitorización
- Constantes vitales cada 4 h, equilibrio hídrico diario y pulsioximetría en la afectación grave, o si hay síntomas respiratorios/saturación de O_2 92 % en el ambiente, o 4 % inferior a los valores iniciales.
- Considerar la monitorización cardíaca/UCI si hay signos de inestabilidad cardiovascular.
- Líquidos
- Glucosa al 2,5 % o 5 % en solución salina normal, 1 500 (ml/m^2)/día.
- Evitar el exceso de líquidos.
- Tratamiento
- Antibióticos
- Ceftriaxona 50 mg/kg por vía intravenosa cada 12 h, o cefotaxima 50 mg/kg por vía intravenosa cada 8 h.
- Sustituir por clindamicina, 10 mg/kg por vía intravenosa cada 6 h en los pacientes con alergia conocida o sospechada a las cefalosporinas.
- Añadir azitromicina (a pesar de la edad), 10 mg/kg durante 1 día, seguida de 5 (mg/kg)/día durante 4 días, si hay infiltrados pulmonares visibles en la radiografía de tórax y fiebre, o fiebre con síntomas respiratorios.
- En caso de afectación grave o si se sospecha una infección del SNC se considerará la vancomicina, 15 mg/kg por vía intravenosa cada 8 h.
- Suspender la profilaxis con penicilina mientras se administren antibióticos de amplio espectro.
- Analgésicos
- Paracetamol, 15 mg/kg cada 4 h.
- Posible adición de ibuprofeno, 10 mg/kg cada 6 h, si no hay contraindicaciones (p. ej., gastritis, alteración renal, coagulopatía, úlcera).
- O_2 para mantener la saturación ≥ 92 % o en los valores iniciales del paciente (la SpO_2 a menudo no se correlaciona con la PO_2 y la SaO_2).
- Investigar las causas (p. ej., repetir la radiografía de tórax) si aparece o aumenta el requerimiento de O_2.
- Evitar el exceso de O_2 (exacerba la anemia y suprime la reticulocitosis).

Tratamiento actual del síndrome torácico agudo

- Consulta con hematología y oncología.
- El síndrome torácico agudo es una constelación de dolor torácico, fiebre y un infiltrado nuevo visible en la radiografía de tórax. Puede presentarse o no un aumento de los requerimientos de oxígeno en un niño con enfermedad de células falciformes.
- Grupo sanguíneo y cribado en los pacientes con un nuevo infiltrado visible en la radiografía de tórax ante una probable transfusión simple o una exanguinotransfusión; considerar el grupo sanguíneo y las pruebas cruzadas en la enfermedad grave o con Hb 1 g/dl por debajo de los niveles iniciales (si es posible, solicitar sangre cruzada para los antígenos menores, falciforme negativa/pobre en leucocitos).
- Monitorizar las constantes vitales con presión arterial cada 2-4 h, pulsioximetría continua y equilibrio hídrico.
- Pruebas de laboratorio: hemograma diario con fórmula leucocitaria y cifra de

reticulocitos (pueden requerirse exámenes más frecuentes de la fórmula leucocitaria y los reticulocitos para monitorizar el nivel de Hb), gasometría en sangre en la enfermedad grave, electrólitos séricos, pruebas de función hepática y bilirrubina fraccionada en la afectación grave (descartar el síndrome de fallo multiorgánico).

- Tratamiento
- Líquidos por vía intravenosa de mantenimiento, 1 500 (ml/m^2)/día, o para la euvolemia.
- Comenzar con doble cobertura antibiótica (cefotaxima-ceftriaxona o azitromicina-eritromicina). En los pacientes alérgicos a las cefalosporinas, sustituir cefotaxima-ceftriaxona por clindamicina.
- Comenzar la espirometría incentivada (cada 2 h mientras esté despierto); anotarlo en las órdenes de tratamiento.
- Controlar suficientemente el dolor (v. previamente) y el tránsito intestinal (reblandecimiento con productos ricos en fibras, bisacodilo o lactulosa, abundantes líquidos por vía oral).
- Considerar la administración pautada de salbutamol si el paciente tiene antecedentes asmáticos/enfermedad reactiva de las vías respiratorias, o sibilancias en la exploración (a menudo está indicado un ensayo de prueba).
- Glucocorticoides (prednisona), 2 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas durante 5 días.
- Administrar O_2 suplementario para mantener la saturación ≥ 92 % o en los niveles iniciales (ante una probable transfusión, prestar atención al aumento de los requerimientos de O_2, que indica una deficiente entrega de O_2).

- **¡Vigilar cuidadosamente!** El síndrome torácico agudo es la causa más frecuente de muerte en la enfermedad de células falciformes, con una tasa de mortalidad de 1-4 %.

Secuestro esplénico agudo

- Consultar con hematología y oncología.
- Proceso agudo con Hb de 2 g/dl o más por debajo de los niveles basales del paciente; aumento agudo del tamaño del bazo.
- A menudo hay trombocitopenia ligera o moderada.
- Habitualmente se observa reticulocitosis (considerar las crisis aplásicas si disminuye la cifra de reticulocitos).
- Considerar el ingreso en la UCI para observación o la necesidad de una exanguinotransfusión parcial. Grupo y pruebas cruzadas de inmediato (considerar la administración de concentrado de hematíes cruzados para los antígenos menores, si el tiempo lo permite).
- Monitorización
- Constantes vitales con presión arterial cada 2 h.
- Pulsioximetría.
- Diariamente: hemograma completo, fórmula leucocitaria y cifra de reticulocitos.
- Exploraciones abdominales/cardiovasculares pautadas cada 2-4 h, monitorización cardiorrespiratoria.
- Líquidos: glucosa al 2,5 % o 5 % en solución salina normal, 1 500 (ml/m^2)/día (más cantidad si hay deshidratación, fiebre).
- Espirometría incentivada.
- Tratamiento
- Transfusión de concentrado de hematíes, 10 ml/kg si la Hb es 4-5 g/dl, y/o si hay signos

de compromiso cardiovascular. En los casos graves, el inicio urgente de la transfusión antes de ingresar al paciente puede salvar su vida.

- Antibióticos si hay fiebre (secuestro esplénico agudo).
- O_2 para mantener la saturación ≥ 92 % o en los niveles basales del paciente.
- Dolor
- Paracetamol 15 mg/kg por vía oral cada 4 h.
- Posible adición de ibuprofeno, 10 mg/kg por vía oral cada 6 h si no hay contraindicaciones (p. ej., gastritis, afectación renal, coagulopatía, úlcera).

Crisis aplásicas

- Consultar con hematología y oncología.
- Enfermedad aguda asociada con hemoglobina por debajo de los valores iniciales del paciente, con disminución sustancial de la cifra de reticulocitos (a menudo 1 %); la mayoría de los casos se deben a infección por parvovirus B19.
- Tratamiento
- Aislamiento de contacto/respiratorio si se sospecha una crisis aplásica.
- Hemograma completo diario con fórmula leucocitaria y cifra de reticulocitos; PCR o títulos para el parvovitus B19; considerar el hemocultivo, análisis de orina y urocultivo si hay fiebre (también el análisis del LCR).
- Grupo y pruebas cruzadas (considerar la sangre cruzada para los antígenos menores, falciforme negativa y pobre en leucocitos).
- Transfusiones de concentrado de hematíes en la anemia sintomática o Hb 5 g/dl sin signos de recuperación eritroide.
- Repetir la transfusión si es necesario.
- Evitar la transfusión de Hb > 10 g/dl.

Ictus agudo

- En el 7-11 % de los pacientes con anemia de células falciformes ocurren episodios de ictus o de accidente neurológico.
- Consultar con hematología, oncología y neurología.
- Considerar el ingreso en la UCI y/o monitorización cardiorrespiratoria hasta la estabilización o durante las primeras 24 h; ordenar exámenes neurológicos cada 2 h y monitorizar la presión arterial.
- Pruebas de laboratorio y de imagen
- Hemograma completo con fórmula leucocitaria, cifra de reticulocitos, fenotipo de los antígenos menores eritrocitarios, hemocultivo y urocultivo si hay fiebre, grupo sanguíneo y pruebas cruzadas, electrólitos séricos diariamente.
- Posible estudio de la coagulación y punción lumbar, análisis del LCR.
- RM y angiografía por resonancia magnética; si no es posible de inmediato, TC *sin* contraste para excluir la hemorragia intracraneal.
- Líquidos: glucosa al 2,5 % o 5 % en solución salina normal, 1 500 (ml/m^2)/día (precaución con la sobrecarga hídrica).
- Descartar un síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (SLPR) (pues su tratamiento es distinto).
- Tratamiento
- Tratamiento para las convulsiones si es necesario

- Esteroides si hay signos de hipertensión intracraneal
- Se considerará la realización de una eritrocitaféresis/exanguinotransfusión parcial para mantener la Hb en 10 g/dl en los pacientes con Hb 6-7 g/dl (no transfundir sangre con Hb > 10 g/dl).
- Como alternativa a la exanguinotransfusión parcial puede considerarse la transfusión simple con concentrado de hematíes hasta una Hb de 10 g/dl en los pacientes estables con Hb 6-7 g/dl (no transfundir sangre con Hb > 10 g/dl).
- Administrar antibióticos si hay fiebre o se sospecha una infección en el SNC (v. anteriormente).

Vacunaciones y medicaciones profilácticas

- Profilaxis neumocócica:
- Dosis
- Niños 3 años: penicilina V sódica, 125 mg oral dos veces al día.
- Niños > 3 años: penicilina V sódica, 250 mg oral dos veces al día.
- Ácido fólico
- 400 µ g a 1 mg oral cuatro veces al día en los niños con hemólisis significativa (p. ej., anemia de células falciformes, talasemia Sβº).
- Recambio metabólico de los hematíes medulares 5-6 veces superior al normal.

Crisis dolorosas/vasooclusivas

- Exploración física
- Considerar siempre otras etiologías del dolor diferentes de la drepanocitosis (p. ej., colecistitis, apendicitis, traumatismos) y comparar con las crisis dolorosas/vasooclusivas previas.
- Investigar el grado de hidratación, signos de infección, palidez, tamaño del bazo y el pene.
- Realizar un examen neurológico.
- Pruebas de laboratorio y de imagen
- Hemograma completo con fórmula leucocitaria (ambos diariamente hasta la mejoría).
- Radiografía de tórax.
- Grupo y pruebas cruzadas si la Hb es 1-2 g/dl inferior a los niveles basales o hay signos de síndrome torácico agudo (infiltrado visible en la radiografía de tórax y fiebre); si es posible, solicitar sangre cruzada para los antígenos menores.
- Posible ecografía abdominal y amilasa-lipasa si hay dolor intenso en el cuadrante superior del abdomen (descartar colelitiasis, colecistitis, pancreatitis).
- Líquidos: inicialmente, bolo intravenoso de 10 ml/kg en 1 h; luego, 1 500 (ml/m^2)/día (más si hay deshidratación).
- Dolor leve-moderado
- Paracetamol-codeína (codeína a 1 mg/kg) por vía oral, y luego cada 4 h; si el alivio no es suficiente a los 30 min, emplear morfina o las alternativas expuestas más adelante.
- Considerar el ibuprofeno o los antiinflamatorios no esteroideos.
- Si no hay contraindicaciones, administrar paracetamol, 15 mg/kg cada 4 h.
- Añadir ibuprofeno 10 mg/kg cada 6 h si no hay contraindicaciones (p. ej., gastritis, alteración renal, coagulopatía, úlcera).
- Dolor moderado-intenso
- Considerar la morfina u otros analgésicos alternativos citados a continuación.

- Morfina (consultar con el hematólogo pediátrico)
  - Iniciar a 0,05-0,15 mg/kg cada 2 h y ajustar la dosis (muchos pacientes requieren *mucho más).*
  - Instaurar la pulsioximetría continua y considerar la monitorización cardiorrespiratoria.
  - Valorar de nuevo el dolor cada 15-30 min.
  - En la mayoría de los casos, las órdenes de administrar analgésicos según las necesidades **no** son adecuadas.
  - Si el dolor se alivia con 1 o 2 dosis de morfina, considerar la administración de paracetamol-codeína (1 mg/kg, dosis basada en la codeína) u otros opioides orales como tratamiento ambulatorio.
  - Iniciar siempre las medicaciones orales 1 h antes de suspender la infusión intravenosa de morfina, para que comience su acción antes del cese de la morfina.
  - En el prurito asociado con la infusión de morfina, añadir a la infusión clorhidrato de nalbufina, si es necesario. El ajuste de la dosis guarda relación con la dosis de morfina utilizada.
  - Para prevenir el estreñimiento, añadir reblandecedores fecales a la pauta de los pacientes que reciben infusión de morfina.
- Otros fármacos para aliviar el dolor
  - Hidromorfina, 0,015-0,02 mg/kg intravenosa cada 3-4 h.
  - Ketorolaco, 0,5 mg/kg (30 mg máx.) intravenosa cada 6-8 h, además del opioide (no emplear con ibuprofeno).
- Priapismo: crisis vasooclusivas en los cuerpos cavernosos del pene en los adolescentes, con erección prolongada y persistente.
  - Tratar el dolor como se ha indicado anteriormente. Puede añadirse pseudoefedrina oral, 1 mg/kg.
  - Consultar con urología para la irrigación de los cuerpos cavernosos.
  - Monitorizar las cifras de Hb/Hto y transfundir si Hb es 7 g/dl.

ANEMIAS

- Hay una disminución de la capacidad de los hematíes para el transporte de oxígeno, que puede ser debida a una disminución de la producción de Hb, un incremento de la destrucción de los hematíes o la presencia de Hb anormales.
- Clasificación: destrucción extrínseca, defectos de la membrana eritrocitaria y anomalías intrínsecas de los hematíes (Hb o enzimas anormales) (fig. 17-1).

Diagnóstico

- Anamnesis: antecedentes personales; historia dietética (incluidos la madre y el recién nacido; la anemia ferropénica en los niños a término raras veces se observa antes de los 6 meses); historia clínica neonatal (el antecedente de hiperbilirrubinemia sugiere una anemia hemolítica congénita, como esferocitosis hereditaria, eliptocitosis hereditaria, déficit de G6PD); traumatismo/pérdida de sangre; historia de transfusiones, medicaciones o enfermedad (p. ej., infecciones como la anemia aplásica inducida por hepatitis); antecedentes familiares (anemia, ictericia, litiasis biliar, esplenomegalia, intervenciones quirúrgicas, transfusiones).

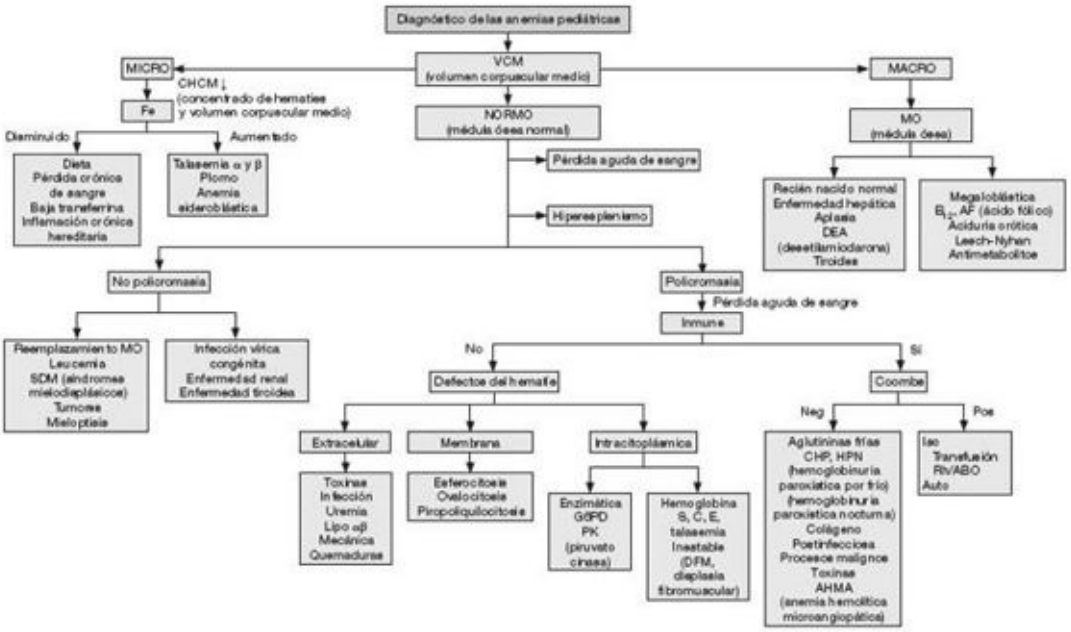


Figura 17-1. Diagnóstico de las anemias pediátricas.

- Otros factores: género (considerar las enfermedades ligadas al cromosoma X, como el déficit de G6PD); raza (Hb S, C, talasemia β en los negros/mediterráneos; y talasemia β en los negros/asiáticos).

Pruebas de laboratorio

- Pruebas iniciales: hemograma completo, cifra de reticulocitos, frotis sanguíneo, prueba de Coombs, nivel de creatinina.
- Otras pruebas tras la valoración inicial: electroforesis de la hemoglobina, estudio diagnóstico de infección, fragilidad osmótica, prueba de G6PD, aspiración/biopsia de la médula ósea, cuerpos de Heinz, estabilidad de la hemoglobina (otras: panel de bilirrubina, LDH, hemoglobina sérica, B_{12} sérica, folato eritrocitario, ferritina sérica, hierro, capacidad total de combinación con el hierro, receptor de transferrina circulante, plomo sérico, protoporfirina eritrocitaria ligada al zinc, panel enzimático de hematíes, estudios de proteínas de la membrana).

Tratamiento

- Tratar la etiología (p. ej., suplementos de hierro en la anemia ferropénica [6 (mg/kg)/día] durante 3 meses después de la normalización de la Hb).
- En caso de G6PD, se evitarán los fármacos oxidantes o exposiciones a agentes oxidantes.
- En la talasemia, se instaura un tratamiento transfusional crónico o se realiza un trasplante de células madre hematopoyéticas.
- En la anemia aplásica, trasplante de células madre hematopoyéticas o inmunosupresión.
- Anemia de células falciformes (v. anteriormente).

INTOXICACIÓN POR PLOMO

- Se conoce también como plumbismo.
- Las fuentes de plomo pueden ser las pinturas que lo contengan, juguetes o utensilios de

cocina vidriados.

Presentación clínica

- El comienzo es poco evidente, con síntomas inespecíficos, como dolores abdominales vagos, astenia, adelgazamiento, vómitos, ataxia, estreñimiento y cambios en la personalidad. En los casos graves puede haber convulsiones, encefalopatía o coma.
- Puede haber pica o conductas alimentarias anormales.

Diagnóstico (tabla 17-3)

- Los niveles de plomo en sangre se utilizan para valorar la intensidad de la exposición.
- El hemograma completo y el nivel de ferritina son necesarios para valorar la anemia (microcítica, ligeramente hipocrómica).
- Para excluir un error en las pruebas de laboratorio deben repetirse los niveles anormales en sujetos asintomáticos.
- La radiografía de abdomen puede mostrar partículas de plomo en el intestino.
- A veces es necesaria la punción lumbar si hay síntomas neurológicos.

Tratamiento

- Niños asintomáticos (v. tabla 17-3)
  - Succímero (un quelante oral). Debe iniciarse con 10 mg/kg (350 mg/m^2) cada 8 h durante 5 días; luego, cada 12 h durante 14 días.
  - El nivel de plomo puede rebotar después de suspender transitoriamente el succímero.
  - Se repite otra tanda al cabo de 2 semanas.
- Niños sintomáticos
  - Descontaminación gastrointestinal: estimular la diuresis (suero glucosado al 10 % o glucosa al 5 % en solución salina normal 0,2), mantener la diuresis en 350-500 (ml/m^2)/día.
  - Encefalopatía: controlar las convulsiones (diazepam 0,15 mg/kg, repetir según las necesidades cada 20-30 min).
  - BAL (dimercaprol) (75 mg/m^2, 450 mg/día) y edetato cálcico (CaEDTA) (continuar con ambos durante 5 días, interrumpir 2 días y luego repetir el análisis y reinstaurar el tratamiento según sea necesario).

TABLA 17-3 Tratamiento de la intoxicación por plomo en pediatría

Nivel de plomo (μg/dl)	Actuación	Tratamiento
0-9	Ningún temor inmediato	Ninguno
10-14	Investigación del entorno	Ninguno
15-19	Intervención educativa, control periódico	Ninguno
≤30	Educación, eliminar la fuente de plomo	Ninguno
29-45	Atención médica, eliminar la fuente de plomo	CaNaEDTA (3-5 días)
45-69	Atención médica, eliminar la fuente de plomo	Esperar 10 días y repetir la prueba; si está completamente controlado: succímero oral 10 mg/kg cada 8 h durante 5 días; luego, cada 12 h durante 14 días (repetir la prueba a los 10 días); repetir los ciclos hasta que la cifra sea ≤30
≥70	Hospitalización urgente	CaNaEDTA y dimercaprol (BAL): comenzar con BAL a 50 mg/m² i.m. cada 4 h (300 mg/día); comenzar EDTA 4 h después, preferiblemente en infusión continua; suspender BAL al tercer día si el nivel es ≤50; continuar con EDTA durante 5 días y repetir el nivel a los 2 días; repetir según sea necesario (sólo EDTA si ≤50)

CaNaEDTA: 1 000 mg/m² i.v.
De: American Academy of Pediatrics, Committee on Enviromental Health: Lead exposure in children: prevention, detection, and management. Pediatrics 2005;116:1036-1046.

- Sin encefalopatía: estimular la diuresis (suero glucosado al 10 % o glucosa al 5 % en solución salina normal 0,2), mantener la diuresis de 350-500 (ml/m^2)/día, tratar con BAL (75 mg/m^2) y CaEDTA (continuar con ambos durante 3 días; si 50 [μg/dl, continuar con CaEDTA durante 5 días, y repetir).

MARCHA DIAGNÓSTICA PARA LAS HEMORRAGIAS

- Pruebas de cribado: hemograma completo con recuento de plaquetas, análisis de la función plaquetaria (PFA-100), tiempo de protrombina (TP), tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPa), tiempo de trombina (TT), nivel de fibrinógeno, PDF.
- Cifra anormal de plaquetas: púrpura trombocitopénica idiopática (inmune), supresión/reemplazamiento medular (descartar el papel de los fármacos), hipoplasia medular, enfermedad de von Willebrand (EvW) tipo IIb.
- Cifra normal de plaquetas, pero valores anormales de TP o TTP: déficit de factores (tabla 17-4). Cifra normal de plaquetas y TP/TTP, PFA-100 anormal: disfunción plaquetaria (adquirida, congénita, como en el síndrome de plaquetas grises).
- Morfología anormal ± cifra anormal de las plaquetas: trastorno de la agregación plaquetaria (tabla 17-5).
- Plaquetas, TP, TTPa y TT anormales: posiblemente CIVD, hepatopatía, disfibrinogenemia.
- Plaquetas, TP y TTPa normales: posiblemente factor de coagulación XIII, antiplasmina α_2.
- TP o TTP anormales: considerar los estudios de mezcla.
- Se añade plasma de control normal al plasma del paciente y se incuba.
- La corrección del TP o el TTP prolongados sugiere déficit de un factor de coagulación.
- La ausencia de corrección del TP o el TTP sugiere la presencia de inhibidores de la coagulación.
- TP anormal que se corrige en los estudios de mezcla: posible déficit de factor de coagulación VII, V o protrombina.

TABLA 17-4 Pruebas de cribado anómalas en diversos trastornos hemorrágicos

Trastorno	Recuento de plaquetas	PFA-100	TTPa	TP	TT	Fibrinógeno
Trombocitopenia	×					
Disfunción plaquetaria		×				
Hemofilia			×			
Déficit de factor VII				×		
Disfibrinogenemia					×	
Hipofibrinogenemia						×
CIVD	×	×	×	×	×	×

CIVD, coagulación intravascular diseminada; PFA-100, análisis de la función plaquetaria TP, tiempo de protrombina TT, tiempo de trombina; TTPa, tiempo de tromboplastina parcial activada.

- TTP anormal que se corrige en los estudios de mezcla: posible déficit de factor de coagulación VIII o IX (a menudo) o déficit de factor de coagulación XII o XIII (raramente).

COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA

- Desregulación generalizada con activación de la coagulación y la fibrina, así como de la fibrinólisis. Por lo tanto, los pacientes pueden experimentar hemorragias, trombosis o ambas, o ninguna de las dos.
- La CIVD se desencadena por exposición del factor hístico en los tejidos (subendotelio, cerebro, placenta, células endoteliales activadas, monocitos).
- TP y TTP están prolongados; el fibrinógeno es 100 mg/dl; la cifra de plaquetas es baja; el dímero D es > 2 µg/ml (a menudo es positivo en lactantes sin CIVD); los factores de coagulación II, V, VIII, la antitrombina III y la proteína C suelen estar bajos, y hay una anemia hemolítica microangiopática en el frotis periférico.
- Tratamiento
- Combatir la causa subyacente.
- Administrar PFC, crioprecipitados y transfusiones de plaquetas. Consultar las dosis en las secciones anteriores (el tratamiento con heparina no ha obtenido beneficios).
- Normas generales
- Mantener las plaquetas > 50 000/mm^3.
- Mantener el fibrinógeno > 100 mg/dl.
- Mantener TP/TTP dentro de los márgenes normales para la edad.

TABLA 17-5 Respuestas de agregación plaquetaria en los trastornos hereditarios de la función de las plaquetas

	Enfermedad de almacenamiento	Tromboastenia de Glanzmann	Enfermedad de Bernard Soulier
Colágeno	↓	↓↓	N
ADP	↓	↓↓	N
Epinefrina	↓	↓↓	N
Ácido araquidónico	N	↓↓	N
Ristocetina	N	N	↓↓

ADP, difosfato de adenosindina.

HEMOFILIA

- Déficit de factor de coagulación VIII (hemofilia A)
- Pruebas de laboratorio: tiempo de sangría normal; TP normal; TTPa prolongado; el TTP se corrige con mezcla 50:50.
- Un lactante con déficit del factor de coagulación VIII debe ser sometido a una valoración con respecto a la EvW (los recién nacidos tienen unos niveles más elevados del factor de von Willebrand (FvW) y sólo pueden presentar problemas los que están gravemente afectados.
- Tratamiento
- Cada unidad de factor VIII/kg eleva aproximadamente el 2 % el nivel de actividad del factor en sangre.
- Hemorragia oral limitada: ácido aminocaproico 100 mg/kg por vía oral cada 6 h (fármaco anti-fibrinolítico); no debe utilizarse nunca en casos de hemartrosis o hematuria.
- Hemorragia ligera o moderada: factor VIII 25-30 U/kg por vía intravenosa y/o desmopresina (DDAVP) 0,3 [µg/kg intravenosa (DDAVP en nebulizaciones nasales – 150 [µg/nebulización: 50 kg: 1 nebulización; > 50 kg: 1 nebulización en cada orificio nasal) en los pacientes que responden.
- Grave, potencialmente mortal: factor VIII 50 U/kg por vía intravenosa; seguir con infusiones repetidas de 20-25 U/kg intravenosa cada 12 h.
- Pacientes quirúrgicos: factor VIII 50 U/kg por vía intravenosa; habitualmente se requiere la administración repetida cada 6-12 h durante 10-14 días o hasta la curación.
- Hemartrosis: factor VIII 40 U/kg el día 1; 20 U/kg los días 2 y 4.
- Déficit de factor de coagulación IX (hemofilia B; enfermedad de Christmas)
- Pruebas de laboratorio: tiempo de sangría normal, TP normal, TTPa prolongado, TT normal, el TTP se corrige con mezcla 50:50.
- Tratamiento
- Cada unidad de factor/kg eleva aproximadamente el 1 % el nivel de actividad del factor en sangre.
- Hemorragia oral limitada: ácido aminocaproico 100 mg/kg por vía oral cada 6 h.
- Hemorragia ligera o moderada: factor IX 30 U/kg por vía intravenosa.
- Hemorragia grave, potencialmente mortal: factor IX 80 U/kg; seguir con 40 U/kg cada 24 h (cabe destacar que la semivida es más prolongada).
- Déficit de factor de coagulación XI (hemofilia C)
- Trastorno autosómico recesivo poco habitual (judíos askenazíes, síndrome de Noonan).
- Tratamiento: plasma fresco congelado.
- Déficit de factor XIII
- Herencia autosómica recesiva.
- A menudo se presenta con hemorragia del cordón umbilical (80 % con déficit homocigótico) y hemorragia intracraneal (33 %).
- Diagnóstico: prueba de solubilidad con urea 5 M (mol/l); esta prueba se utiliza para valorar la estabilidad del coágulo.
- Tratamiento: crioprecipitado.

ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

- Herencia autosómica dominante
- Se presenta con epistaxis recurrentes.

- Gravedad variable.
- Pruebas de laboratorio: PFA-100, TTP, antígeno del factor de von Willebrand (FvW), actividad del cofactor de ristocetina y niveles del multímero de FvW y del factor VIII.
- Tipos
- Tipo 1 (70-80 %)
  - Actividad reducida del antígeno y el cofactor de ristocetina.
  - Posiblemente, baja concentración del factor VIII, pero valores normales de los multímeros EvW.
  - Tratamiento: DDAVP (0,3 µg/kg por vía intravenosa o 150 µg/orificio nasal cada 12-24 h) y/o concentrado de factor VIII/FvW
- Tipo 2A (10-12 %)
  - Multímeros pequeños y reducidos, pero factor VIII normal.
  - Déficit grave de actividad del cofactor.
  - Antígeno de la EvW reducido.
  - Tratamiento: concentrado de factor VIII/FvW.
- Tipo 2B (3-5 %)
  - Antígeno FvW anormal que se une espontáneamente a las plaquetas y aumenta su eliminación; posiblemente, bajo nivel del antígeno FvW.
  - Posiblemente, actividad del cofactor de ristocetina; bajo nivel de multímeros; factor VIII normal.
  - Aumento de la agregación plaquetaria inducida por la ristocetina.
  - Tratamiento: concentrado de factor VIII/FvW.
- Tipo 2N (1-2 %)
  - Falta de unión del FvW al factor VIII, que provoca una eliminación acelerada del factor VIII.
  - Niveles bajos de FvW, cofactor de ristocetina y factor VIII; niveles normales de multímero.
- Tipos 2M y 3: rara vez se observan. Consultar con hematología.

TROMBOCITOPENIAS

Etiología

- En el recién nacido
- Menor producción de plaquetas.
- Trombocitopenia asociada a aplasia radial (TAR), síndrome de Wiskott-Aldrich u osteopetrosis.
- Mayor destrucción de las plaquetas.
- Mediada inmunitariamente: trombocitopenia aloinmune neonatal; problemas maternos: PTI, lupus eritematoso sistémico (LES), hipertiroidismo, fármacos o preeclampsia; trombocitopenia aloinmune neonatal.
- Sin mediación inmunitaria (probablemente en relación con CIVD): asfixia, aspiración, enterocolitis necrosante, hemangiomas (síndrome de Kasabach-Merritt), trombosis, síndrome de distrés respiratorio, síndrome hemolítico urémico, cardiopatías (congénitas/adquiridas).
- Desconocida: hiperbilirrubinemia, fototerapia, enfermedad Rh, púrpura trombocitopénica

trombótica congénita, nutrición parenteral total (NPT), errores congénitos.
- Hiperesplenismo.
- Trombocitopenia inducida por los ácidos grasos.
- En el niño mayor
- Descenso de la producción: trombocitopenia amegacariocítica, mielodisplasia, anemia aplásica, leucemia.
- Aumento de la destrucción: PTI, CIVD, sepsis, síndrome hemolítico urémico, hiperesplenismo, fármacos.

PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA (INMUNE)

- El pico de edad en el diagnóstico de la púrpura trombocitopénica idiopática aguda es de 2-4 años. Sin embargo, cualquier niño puede desarrollar esta enfermedad; los pacientes 1 año o > 10 años tienen más probabilidades de desarrollar una púrpura trombocitopénica idiopática crónica, posiblemente sobreañadida a otros trastornos inmunitarios (p. ej., LES).
- La púrpura trombocitopénica idiopática aguda ocurre aproximadamente en el 90 % de los casos; es una enfermedad que remite de forma espontánea y a menudo se resuelve en un período de 6 meses, independientemente de la administración de tratamiento.
- El niño se encuentra clínicamente bien, con petequias, y el bazo es palpable en cerca del 10 % de los casos.
- Tratamiento
- Puede consistir en la observación exclusiva o la administración de globulina anti-D 50-75 (µg/kg)/dosis (utilizar únicamente en los pacientes Rh+), inmunoglobulina intravenosa 1 g/kg, o prednisona 2-4 (mg/kg)/día.
- Si hay hemorragia intracraneal, la esplenectomía urgente puede salvar la vida del paciente. En general no se recomienda la transfusión de plaquetas.
- La trombocitopenia que dura más de 6 meses se considera crónica. En el tratamiento de esta afección grave, en la púrpura trombocitopénica idiopática crónica, pueden emplearse los anticuerpos monoclonales frente a CD20 presente en los linfocitos B, 375 (mg/m^2)/semana durante 4 semanas, o recurrir a la esplenectomía.

TROMBOCITOSIS

- Las plaquetas son reactantes de fase aguda.
- La mayoría de casos de trombocitosis son secundarios (p. ej., infección aguda, asplenia).
- La trombocitosis primaria (p. ej., trombocitosis esencial) es infrecuente en la población pediátrica.

HIPERCOAGULOPATÍA

- En niños con cáncer, cardiopatías congénitas, infecciones, sepsis, síndrome nefrótico, después de la cirugía o la nutrición parenteral total, con obesidad, LES, hepatopatías o enfermedad de células falciformes pueden aparecer coágulos espontáneamente en las venas y arterias.
- Pruebas de laboratorio: hemograma completo, TP, TTP, niveles de antitrombina III, proteínas C y S, factor V de Leiden, estudios de la mutación *20210* del gen de la

protrombina y niveles del factor VIII y la lipoproteína A. Rara vez se investigan los niveles de homocisteína.

- Los coágulos se tratan con heparina de bajo peso molecular, 1 mg/kg por vía subcutánea cada 12 h. Cuando se utiliza esta heparina profilácticamente para evitar coágulos en el postoperatorio, o en pacientes de alto riesgo, el nivel de anti-Xa deseado es de 0,3-0,5 U/ml.
- Después de la cuarta dosis administrada con fines terapéuticos, deben comprobarse cada 4 h los niveles del factor Xa activado; el nivel terapéutico deseado es de 0,5-1 U/ml.
- Para disolver los coágulos en el catéter central se usa el activador del plasminógeno hístico, que convierte el plasminógeno en plasmina. Su empleo puede aumentar las probabilidades de hemorragia.

CAUSAS DE LINFADENOPATÍAS

- Infecciones
  - Bacterianas: *Streptococcus*, *Staphylococcus*, micobacteriosis, brucelosis, tularemia, *Bartonella*, tuberculosis y sífilis.
  - Víricas: VEB, CMV, VIH, rubéola.
  - Fúngicas: histoplasmosis y coccidiomicosis.
  - Protozoarias: toxoplasmosis y paludismo.
- Enfermedad autoinmune: artritis reumatoide, LES, enfermedad del suero y anemia hemolítica autoinmune.
- Enfermedades por almacenamiento: Niemann-Pick y Gaucher.
- Reacciones farmacológicas: difenilhidantoína y otros fármacos.
- Enfermedades malignas: linfoma, leucemia, metástasis (rabdomiosarcomma, neuroblastoma, carcinomas tiroideos) o histiocitosis (células de Langerhans e histiocitosis maligna).
- Otras: sarcoidosis, enfermedad de Kawasaki, enfermedad por arañazo de gato.

Lecturas recomendadas

2008 Drug Topics Red Book, 112th Ed. Medical Economics.

Lanzkowsky P. Pediatric Hematology and Oncology. 4th Ed. Burlington, Mass; San Diego: Elsevier Academic Press, 2005.

Nathan D, Orkin S, Look T, et al. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood, 6th Ed. Philadelphia: WB Saunders, 2003.

Pizzo P, Poplack D. Principles and Practice of Pediatric Oncology, 3rd Ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1997.

INFECCIONES CONGÉNITAS

Toxoplasmosis

Epidemiología y etiología

- La infeccion congénita ocurre cuando el microorganismo cruza la placenta e invade los tejidos fetales.
- La incidencia de toxoplasmosis congénita en Estados Unidos es de 1/1 000 a 1/10 000 nacidos vivos.
- La enfermedad es más grave en las infecciones ocurridas en el primer o segundo trimestres, pero la transmisión es más probable si se produce la infección durante el tercero.
- El agente causal es *Toxoplasma gondii*.
- La infección materna se adquiere al ingerir los quistes en la carne poco cocida o cruda; al recibir hemoderivados, médula ósea o un órgano de un donante con la infección latente; o por ingestión inadvertida de quistes incluidos en la arena para deposiciones de gatos contaminada.
- Al valorar a los lactantes con sospecha de toxoplasmosis hay que incluir exploraciones oftalmológicas, neurológicas y auditivas.

Presentación clínica

- La gran mayoría (70-90 %) de los lactantes están asintomáticos al nacer.
- Los lactantes sintomáticos pueden presentar hepatoesplenomegalia, ictericia, linfadenopatías, trombocitopenia, exantema y meningoencefalitis con hidrocefalia, convulsiones, calcificaciones, coriorretinitis, microftalmia y microcefalia. Las secuelas tardías consisten en coriorretinitis con trastornos visuales, así como discapacidad para el aprendizaje, retraso mental y sordera.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- El diagnóstico posnatal incluye lo siguiente:
- Detección del ADN de *Toxoplasma* en la sangre o el líquido cefalorraquídeo mediante la reacción en cadena de la polimerasa (PCR).
- Inmunoglobulina M (IgM) e IgA específicas de *Toxoplasma*.
- IgG específica de *Toxoplasma* con persistencia después de 1 año de edad.
- Es necesario practicar pruebas de imagen craneales en los casos de sospecha de toxoplasmosis.

Tratamiento y prevención

- En los lactantes sintomáticos y asintomáticos el tratamiento con enfermedad congénita consiste en administrar pirimetamina y sulfadiazina durante un período prolongado.

- Las mujeres embarazadas deben lavar bien las frutas y las verduras, así como evitar la ingestión de carne poco cocinada y el contacto con las heces de gato.
- Para prevenir la transmisión fetal, puede administrarse espiramicina a las embarazadas con infección primaria por *Toxoplasma gondii* (el tratamiento no modifica la evolución si ya se ha producido la transmisión).

Rubéola

- La infección congénita se produce por la viremia materna con siembra placentaria e infección fetal.
- La infección que se produce durante las primeras 8 semanas de la gestación se asocia al peor pronóstico.

Presentación clínica

- Más de la mitad de todos los lactantes infectados están asintomáticos al nacer, pero pueden desarrollar síntomas en los primeros 5 años de vida.
- Las anomalías más frecuentes son: persistencia del conducto arterial o estenosis arterial pulmonar periférica, cataratas, retinopatía, glaucoma congénito o sordera neurosensorial, así como retraso mental, problemas conductuales o meningoencefalitis.
- Otras manifestaciones: enfermedad de radiotransparencia ósea, lesiones en «pastel de arándanos» (por hematopoyesis extramedular), retraso del crecimiento, hepatoesplenomegalia y trombocitopenia.

Pruebas de laboratorio

- **Una** de los siguientes:
  - Aislamiento del virus en las secreciones nasofaríngeas, garganta, sangre, orina, LCR o heces.
  - Persistencia o aumento de los títulos de anticuerpos IgG o IgM específicos de la rubéola en el niño.

Tratamiento y prevención

- No hay ningún tratamiento específico para la rubéola.
- La prevención se basa en la vacunación de todas las mujeres susceptibles antes del embarazo y la vacunación posparto de todas las mujeres no inmunes.

Citomegalovirus

- El citomegalovirus (CMV) es la causa más común de infección congénita. Ocurre en el 1-2 % de todos los nacidos vivos.
- El virus provoca una infección crónica en el sistema nervioso central (SNC), ojos, VIII par craneal e hígado.
- El CMV se transmite a través de la placenta después de la infección primaria o reactivación de la infección en la madre. El mayor riesgo de infección congénita con enfermedad sintomática se presenta después de la infección primaria materna. El CMV

también puede transmitirse tras el nacimiento por contacto con las secreciones cervicales o la leche materna y, ocasionalmente, por contacto con saliva u orina de la madre.

Presentación clínica

- La mayoría de pacientes (85-90 %) están asintomáticos al nacer. (El 7-15 % pueden desarrollar sordera o discapacidad para el aprendizaje posteriormente.)
- Pocos lactantes (5 %) están gravemente afectados, con retraso del crecimiento intrauterino, ictericia, púrpura, hepatoesplenomegalia, microcefalia, secuelas en el SNC, calcificaciones periventriculares, coriorretinitis o sordera neurosensorial.

Pruebas de laboratorio

- Aislamiento del virus en la orina del niño obtenida en las primeras 3 semanas de vida.
- Cultivo del virus en sangre o PCR CMV en sangre (disponible en algunos centros).

Tratamiento

- No se dispone de ningún fármaco antivírico autorizado para la infección congénita por CMV.
- Está en discusión el empleo de ganciclovir, pero se considera que su uso para la enfermedad puede ser potencialmente mortal o que puede afectar gravemente a la visión.

Virus del herpes simple

- Véase «Virus del herpes simple», más adelante.

Virus de la inmunodeficiencia humana

- Véase «Virus de la inmunodeficiencia humana», más adelante.

Sífilis

- La sífilis congénita se transmite primariamente a través de la placenta y, con menos frecuencia, intraparto.
- La transmisión puede ocurrir en la enfermedad materna primaria, secundaria o latente precoz, pero es máxima en la sífilis materna primaria o secundaria.

Presentación clínica

- La sífilis puede dar lugar a mortinatos, hídrops fetal o prematuridad.
- Los lactantes con síntomas al nacer pueden presentar un exantema o lesiones mucocutáneas, linfadenopatías, hepatoesplenomegalia, anemia hemolítica, trombocitopenia, osteocondritis y rinitis.
- Las manifestaciones tardías pueden afectar a la piel, los ojos, los oídos, los dientes, los huesos o el SNC.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Prueba no treponémica cuantitativa (RPR); confirmación de los resultados positivos con una prueba del anticuerpo treponémico específico (tabla 18-1).
- Análisis del LCR: recuento celular, proteínas y prueba de detección de enfermedades venéreas (VDRL, *venereal disease research laboratory test).*
- Radiografías de los huesos largos para buscar signos de osteocondritis.

Tratamiento y prevención

- La administración intravenosa de penicilina G acuosa cristalina es eficaz.
- La prevención se realiza mediante cribado serológico de las embarazadas y tratamiento de las infectadas con penicilina G durante el embarazo. A las mujeres infectadas con alergia a la penicilina se las desensibiliza y se les administra penicilina G, dado que es el único tratamiento eficaz documentado para tratar a la madre y al feto.

Virus de la varicela zóster

- La infección congénita por el virus de la varicela zóster (VVZ) se produce por transmisión a través de la placenta durante la viremia materna.
- El síndrome de la varicela congénita ocurre en el 0,4-2,2 % de los recién nacidos de madres infectadas y es más común cuando la infección materna se produce en las primeras 20 semanas de la gestación.

Presentación clínica

- Las anomalías consisten en: extremidades con atrofia y cicatrices, y manifestaciones en el SNC y oculares.
- La varicela neonatal se origina por infección materna durante las últimas semanas del embarazo.

Pruebas de laboratorio y de imagen (tabla 18-2) *Tratamiento y prevención*

- Generalmente no está indicado el tratamiento con aciclovir.
- Los recién nacidos de madres que desarrollan la infección clínica por varicela entre 5 días antes y 2 días después del parto deben recibir inmunoglobulina.
- Aunque la inmunoglobulina para la varicela zóster (VZIG) ha dejado de fabricarse, se dispone de un producto de investigación, VariZIG® (una inmunoglobulina humana purificada en una presentación como liofilizado[1]), al cual se puede acceder según un protocolo para nuevos fármacos de investigación en los siguientes casos (si se ha producido una exposición significativa):

• Niños inmunodeprimidos (incluidos los infectados por VIH) sin historia de varicela o inmunización contra la varicela.
• Adolescentes y adultos inmunodeprimidos susceptibles.
• Mujeres embarazadas susceptibles. Si no se dispone de VariZIG, el clínico puede elegir entre administrar inmunoglobulina intravenosa (IGIV) o controlar estrechamente a la

mujer en busca de signos y síntomas de varicela, e instaurar el tratamiento con aciclovir si aparece la enfermedad.

- Recién nacidos cuyas madres presentaron el comienzo de la varicela en el período desde 5 días antes a 2 días después del parto.
- Prematuros (> 28 semanas de gestación) hospitalizados cuyas madres no presentan una historia fiable de varicela o signos serológicos de protección frente a la varicela.
- Prematuros (28 semanas de gestación o 1 000 g de peso al nacer), independientemente de la historia materna de varicela o el estado serológico frente al virus de la varicela zóster.

- Si no se dispone de VariZIG, se recomienda administrar IGIV
- Las mujeres susceptibles deben vacunarse antes del embarazo.

---

[1] Por el momento, este producto no está disponible en España.

TABLA 18-1 Guía para interpretar los resultados de las pruebas serológicas de la sífilis en la madre y el niño

Resultados de las pruebas no treponémicas (VDRL, RPR, ART)		Resultados de las pruebas treponémicas (TP-PA, FTA-ABS)		
Madre	Hijo	Madre	Hijo	Interpretación[a]
–	–	–	–	Ni sífilis ni sífilis en incubación en la madre o el hijo, o fenómeno de prozona
+	+	–	–	Sífilis en la madre (resultado falso positivo de la prueba no treponémica con transferencia pasiva al niño
+	+ o –	+	+	Sífilis materna con posible infección del niño; madre tratada por sífilis durante el embarazo, o madre con sífilis latente y posible infección del niño[b]
+	+	+	+	Sífilis reciente o previa en la madre, posible infección del niño
–	–	+	+	Madre tratada con éxito por sífilis antes del embarazo o en su comienzo, o madre con enfermedad de Lyme, pian, o pinta (es decir, resultado falso positivo de la prueba serológica); es improbable que el niño padezca sífilis

ART, prueba reagínica antimicrofloculante; FTA-ABS, prueba de absorción de anticuerpos treponémicos fluorescentes; RPR, reagina plasmática rápida; TP-PA, prueba de aglutinación para *Treponema pallidum*; VDRL, prueba de detección de enfermedades venéreas; +, reactivo; –, no reactivo.
[a]Esta tabla es una guía y no constituye una interpretación definitiva de los resultados de las pruebas serológicas para la sífilis en la madre y el recién nacido. La anamnesis materna es el aspecto más importante para interpretar los resultados. Los factores que deben considerarse son: cronología de la infección materna, naturaleza y cronología del tratamiento materno, títulos cuantitativos de la madre y el niño y determinación en serie de los títulos de las pruebas no treponémicas en la madre y el niño.
[b]Las madres con sífilis latente pueden presentar resultados no reactivos en las pruebas no treponémicas.
Adaptado de: American Academy of Pediatrics. Syphilis. En: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Il; American Academy of Pediatrics, 2006:601-644.

TABLA 18-2 Esquema diagnóstico-terapéutico del recién nacido con sospecha de infección congénita por varicela

Pruebas inespecíficas	Pruebas específicas
Hemograma completo	Cultivos de virus:
Punción lumbar	Orofaringe, orina, recto
Radiografía de huesos largos	Opcionales: líquido cefalorraquídeo, conjuntiva
Tomografía computarizada craneal	Frotis de las lesiones cutáneas:
Valoración oftalmológica	Tinción de anticuerpos fluorescentes
Valoración auditiva	Examen en campo oscuro
	Frotis de Tzanck
	Serología:
	Rubéola
	Toxoplasma gondii
	Sífilis
	Hepatitis B

Adaptado de: Alpert G, Plotkin SA. A practical guide to the diagnosis of congenital infections in the newborn infant. Pediatr Clin N Amer 1986;33:465-479.

ENFOQUE DEL RECIÉN NACIDO CON FIEBRE

- En los lactantes 2 meses de edad, la fiebre se define como una temperatura igual o > 38 ºC, equivalente a dos desviaciones estándar respecto a la temperatura media en los niños sanos, 37 ºC.
- Los lactantes con fiebre constituyen un problema y merecen consideración especial. Éstos carecen de un sistema inmunitario bien desarrollado y se están expuestos a un grupo

especial de bacterias patógenas; además, a menudo no se localiza la fuente de infección.

- Se han realizado numerosos estudios para desarrollar elementos de cribado destinados a identificar a los lactantes febriles con más probabilidades de presentar una infección bacteriana grave. Dichos estudios se han realizado con criterios y resultados variables. Véase la tabla 18-3, donde se recoge el enfoque adoptado por una institución sobre el recién nacido con fiebre y buen estado general. Recuérdese que, aunque las normas y las gráficas de flujo pueden ser útiles para ciertos pacientes, las pruebas diagnósticas y las decisiones sobre la conducta que de debe seguir han de incluir siempre el criterio clínico.
- Aunque algunos clínicos practican una radiografía de tórax a todos los recién nacidos con fiebre, otros sólo realizan esta exploración si hay taquipnea, aleteo nasal, retracción o tiraje, quejido, estertores, roncus, sibilancias, tos o rinitis.
- Indicaciones de las pruebas para el virus del herpes simple (VHS) y el tratamiento provisional con aciclovir en los recién nacidos con fiebre:
  - No se dispone de criterios publicados para decidir cuáles son los neonatos con fiebre que deben valorarse y tratarse provisionalmente para la infección por VHS. Las decisiones deben tomarse de acuerdo con anamnesis materna, los hallazgos de la exploración física (p. ej., lesiones cutáneas), los síntomas de presentación (p. ej., convulsiones) o los patrones empleados en la práctica local.
  - Puede estar justificada la consulta con un especialista en enfermedades infecciosas.

VIRUS DEL HERPES SIMPLE

Infección neonatal por el virus del herpes simple

Epidemiología y etiología

- El VHS infecta al 33-50 % de los recién nacidos expuestos por vía vaginal cuyas madres presentan infecciones genitales primarias. El riesgo de transmisión a un hijo de madre con reactivación del VHS es mucho menor (0-5 %); más del 75 % de los lactantes que adquieren el VHS perinatalmente nacen de mujeres sin signos o síntomas de infección por VHS antes del embarazo o durante el mismo.
- Es posible la transmisión posnatal a partir de un cuidador con lesiones en la boca o las manos.
- Aproximadamente el 75 % de las infecciones neonatales son por el VHS de tipo 2.

TABLA 18-3 Planteamiento diagnóstico-terapéutico del recién nacido con fiebre

Edad	Evaluación*	Tratamiento
0-28 días	**1. Anamnesis y exploración física completa** **2. Valoración de laboratorio para la sepsis:** • Sangre: hemograma completo con fórmula leucocitaria y cultivo • Orina: cateterismo para análisis y cultivo • LCR: recuento de células, proteínas, glucosa y cultivo • Radiografía de tórax (si está indicada) • Heces para prueba del grupo hemo y cultivo (si está indicado) • Considerar el VHS y la reacción en cadena de la polimerasa para los enterovirus en el LCR	**1. Ingreso para antibióticos i.v./i.m. hasta conocer los resultados de los cultivos:** **Ampicilina:** edad <1 semana, 100 (mg/kg)/dosis cada 12 h Edad >1 semana, 50 (mg/kg)/dosis cada 6 h **Más cefotaxima:** <1 semana, 50 (mg/kg)/dosis cada 8 h 1-4 semanas, 50 (mg/kg)/dosis cada 6 h **O más gentamicina:** 5 (mg/kg)/día cada 24 h **2. Si se sospecha herpes, añadir aciclovir:** 20 (mg/kg)/dosis cada 8 h
29-60 días	**1. Anamnesis y exploración física completa** **2. Valoración de laboratorio para la sepsis:** Igual que para los 0-28 días **3. Determinar si el paciente es de «bajo riesgo» para las infecciones bacterianas graves, si se reúnen *todos* los criterios siguientes:** • Aspecto atóxico • Ningún foco de infección en la exploración (excepto la otitis media) • Ninguna inmunodeficiencia conocida • Leucocitos <15 000/mm³ • Relación bandas-neutrófilos <0,2 • Análisis de orina normal • LCR <8 leucocitos/mm³, tinción de Gram negativa, glucosa o proteínas normales • Radiografía de tórax normal (si se realiza)	**1. Con aspecto tóxico o riesgo elevado hospitalizar para antibióticos i.v./i.m. hasta conocer el resultado de los cultivos:** **Ampicilina:** 50 (mg/kg)/dosis cada 6 h **Más cefotaxima:** 50 (mg/kg)/dosis cada 6 h (dosis de meningitis) (O más gentamicina, 2,5 [mg/kg]/dosis cada 8 h si no se sospecha meningitis) **2. Si es de bajo riesgo, tras consenso con el médico hospitalario o de asistencia primaria:** 50 mg/kg de ceftriaxona i.m. y volver a examinar a las 24 h y 48 h (Debe practicarse PL) O Sin antibióticos y volver a examinar a las 24 h y 48 h
61-90 días	**1. Anamnesis y exploración física completa** **2. Valoración de laboratorio limitada para la sepsis:** • Sangre: hemograma completo con fórmula leucocitaria y cultivo • Orina: cateterismo para análisis y cultivo • PL si hay sospecha clínica de meningitis • Radiografía de tórax (si está indicada) • Heces para prueba del heme y cultivo (si está indicado)	**1. Con aspecto tóxico, hospitalizar para antibióticos i.v./i.m. hasta conocer el resultado de los cultivos:** **Ceftriaxona:** 50 (mg/kg)/dosis cada 12 h **2. Sin aspecto tóxico:** No dar antibióticos y volver a examinar a las 24 h y 48 h

i.m., vía intramuscular; i.v., vía intravenosa; LCR, líquido cefalorraquídeo; PL, punción lumbar; VHS, virus del herpes simple.
* La valoración puede incluir además pruebas para otras infecciones (p. ej., víricas), según indiquen los signos y síntomas clínicos y los patrones estacional y geográfico.
Por cortesía de la Dra. Kristine Williams.

Presentación clínica

- Las infecciones neonatales por VHS se presentan típicamente entre los 5 y 21 días de vida y tienen tres tipos de manifestaciones.
- Sólo un tercio de los lactantes con enfermedad localizada del SNC o diseminada presentan lesiones cutáneas visibles.
- Enfermedad diseminada: en el 25 % de todos los casos.
  - Comienzo durante la primera semana de vida.
  - Afecta a múltiples órganos, predominantemente al hígado y a los pulmones, puede incluir al SNC.
  - Signos y síntomas: sepsis, disfunción hepática, coagulopatía y dificultad respiratoria.
- Enfermedad limitada a la piel, ojos y mucosas (v. fig. 18-1 en color en pág. 185): en el 40 % de todos los casos.
  - Comienzo: 1-2 semanas de edad.

• Signos y síntomas: piel o mucosas y queratitis.
• Progresa a una enfermedad más grave si no se trata.
- Afectación del SNC: en el 35 % de todos los casos.
• Comienzo: 2-3 semanas de edad.
• Signos y síntomas: somnolencia, irritabilidad, fiebre y convulsiones.

Pruebas de laboratorio

- El ADN del VHS puede detectarse por PCR en el LCR, sangre o frotis de lesiones cutáneas o mucosas. Estas pruebas son altamente sensibles y específicas cuando las realiza un laboratorio experimentado.

Tratamiento

- Aciclovir por vía intravenosa 60 (mg/kg)/día cada 8 h, normalmente durante 14 días (enfermedad limitada a la piel, ojos y mucosas) o 21 días (enfermedad diseminada y del SNC).
- El aciclovir puede causar neutropenia y toxicidad renal.
- Por lo tanto, la cifra de leucocitos debe monitorizarse 1-2 veces por semana durante el curso del tratamiento, y se requiere una hidratación intensa y el control de la función renal.
- En los lactantes con enfermedad del SNC hay que practicar una punción lumbar (PL) y repetirla al final del tratamiento para confirmar por PCR la eliminación del virus.

Prevención

- Debe practicarse el parto por cesárea antes de la rotura de membranas (bolsa amniótica) si la madre presenta signos clínicos de una infección genital activa por herpes.
- En los recién nacidos expuestos al VHS durante el parto hay que controlar cuidadosamente los signos de infección por el VHS. En la actualidad, la mayoría de expertos no recomienda el tratamiento antivírico profiláctico. Sin embargo, si aparecen signos de infección por el VHS deben practicarse las pruebas adecuadas y tratar al niño sin demora con aciclovir intravenoso.

Encefalitis por el virus del herpes simple

Presentación clínica

- Signos y síntomas: fiebre, convulsiones, alteración del estado mental, cambios de la personalidad y hallazgos neurológicos focales.
- El comienzo es agudo.
- La enfermedad sin tratar progresa hacia el coma y la muerte.

Estudios de laboratorio

- LCR: cifra elevada de leucocitos (25-1 000/mm^3), con predominio linfocitario.

- En el 50 % de los casos hay hematíes en el LCR.
- El VHS (habitualmente VHS tipo 1) puede detectarse en el LCR por PCR.

Pruebas de imagen

- La electroencefalografía revela un patrón específico de descargas epileptiformes periódicas lateralizadas.
- La resonancia magnética (RM) es significativamente más sensible que la tomografía computarizada en la encefalitis por el VHS. Los hallazgos típicos en la RM consisten en edema o necrosis hemorrágica que afecta a la sustancia blanca del lóbulo temporal (fig. 18-2).

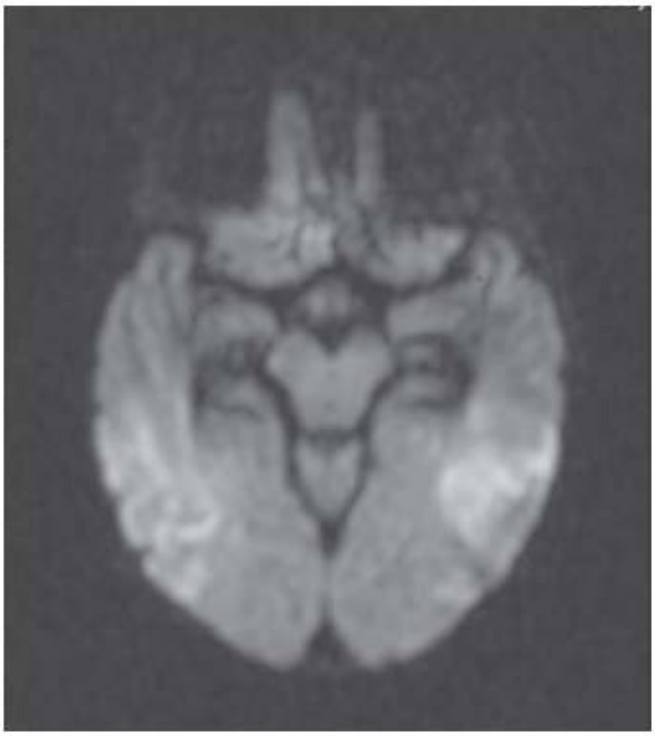


Figura 18-2. Cambios en la sustancia blanca del lóbulo temporal en una prueba de resonancia magnética practicada a un paciente con encefalitis por el virus del herpes simple.

Tratamiento

- Aciclovir por vía intravenosa 60 (mg/kg)/día, fraccionado cada 8 h, normalmente durante 21 días.

MENINGITIS

Presentación clínica

- Los lactantes pueden presentar solamente fiebre o inestabilidad térmica, irritabilidad, somnolencia, dificultades para la alimentación, vómitos y convulsiones.
- Los niños mayores pueden experimentar fiebre, cefalea, dolor en el cuello o rigidez de nuca, náuseas y vómitos, fotofobia e irritabilidad.
- El síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) se da en el 30-60

% de niños con meningitis bacteriana.

- Hay que monitorizar el peso del paciente y controlar estrictamente el equilibrio hídrico y la densidad de la orina.
- Se obtienen las osmolalidades urinaria y sérica para diagnosticar el SIADH.

Exploración física

- En el lactante se aprecia abombamiento de la fontanela.
- Hallazgos comunes: letargia, somnolencia, meningismo, exantema (con petequias y/o púrpura) e inestabilidad hemodinámica.
- Pueden aparecer convulsiones, habitualmente de causa inflamatoria, en el 20-30 % de los pacientes durante los primeros 3 días del curso de la meningitis. En muchos niños la fiebre persiste durante los 5 días siguientes al inicio del tratamiento.

Pruebas de laboratorio

- El diagnóstico se basa en los hallazgos del LCR obtenido por PL. Se enumeran en la tabla 18-4.
- Si la PL es traumática, algunos clínicos usan un factor de corrección como ayuda para discernir cuáles son los pacientes que probablemente no presentan meningitis y a quienes, por lo tanto, no es necesario hospitalizar.
- En un estudio reciente se ha observado que si en el LCR hay una relación de leucocitos:hematíes ≤ 1:100 (0,01), y una relación observada:prevista de la cifra de leucocitos ≤ 0,01, esto tiene un elevado valor predictivo positivo para la ausencia de meningitis; la cifra prevista de leucocitos en el LCR = hematíes en el LCR × (leucocitos en sangre periférica/hematíes en sangre periférica).
- Sin embargo, estos cocientes deben interpretarse en el contexto de otros parámetros del LCR, como la fórmula leucocitaria, la cifra de glucosa y la tinción de Gram, así como el aspecto clínico del paciente.

Tratamiento

- Administrar tratamiento provisional con antibióticos, como se presenta en la tabla 18-5.
- La duración del tratamiento varía según la etiología, como se muestra en la tabla 18-6.
- Se han administrado corticoesteroides a los pacientes con meningitis bacteriana con el fin de reducir la inflamación y, por lo tanto, el riesgo de pérdida auditiva. Sin embargo, en la literatura especializada hay resultados contradictorios sobre el beneficio de los corticoesteroides para mejorar las secuelas neurológicas o reducir el grado de sordera.
- Las normas actuales de la American Academy of Pediatrics (AAP) indican que se recomienda el empleo de dexametasona, además de los antibióticos, en los niños con meningitis a *H. influenzae* tipo b. Las normas de la AAP señalan que debe considerarse el tratamiento con dexametasona en los lactantes y niños con meningitis neumocócica que tienen al menos 6 semanas de edad.
- Si se emplea la dexametasona, debe administrarse antes o al mismo tiempo que la primera dosis de antibiótico.

Seguimiento

- Consideraciones para repetir la punción lumbar:
- Meningitis causada por cepas resistentes de *Streptococcus pneumoniae*.
- Meningitis causada por bacilos gramnegativos.
- Ausencia de mejoría clínica 24-36 h después de iniciar el tratamiento.
- Fiebre prolongada (> 5 días) o secundaria.
- Meningitis recurrente.
- Huésped inmunodeprimido.
- En todos los niños con meningitis bacteriana es necesario realizar una valoración auditiva al final del tratamiento, ya que aproximadamente el 30 % de los niños con meningitis neumocócica, así como el 5-10 % de los niños con meningitis meningocócica y por *H. influenzae*, presentan sordera neurosensorial.

MONONUCLEOSIS INFECCIOSA

Epidemiología y etiología

- La mononucleosis infecciosa suele producirse por el virus de Epstein-Barr (VEB) y se transmite mediante contactos personales estrechos o al compartir utensilios de comida y bebida.
- Existen otras causas de enfermedad semejante a la mononucleosis infecciosa: CMV, toxoplasmosis, VIH, rubéola, virus de la hepatitis A, virus del herpes humano tipo 6 (VHH-6) y adenovirus.

Presentación clínica

- Signos y síntomas: fiebre, faringitis exudativa, cefalea, linfadenopatías diseminadas, malestar general y hepatoesplenomegalia. En los pacientes tratados con antibióticos penicilínicos puede aparecer un exantema morbiliforme, especialmente con la ampicilina.
- Los síntomas duran normalmente de 1 semana a 1 mes; puede persistir astenia durante varios meses.
- Complicaciones poco frecuentes: manifestaciones del SNC (meningitis aséptica, encefalitis, síndrome de Guillain-Barré, neuropatía craneal o periférica), rotura esplénica, trombocitopenia, granulocitopenia, anemia hemolítica, síndrome hemofagocítico, orquitis y miocarditis.

TABLA 18-4 Parámetros del líquido cefalorraquídeo en caso de sospecha de meningitis

	Leucocitos/mm³	Neutrófilos (%)	Glucosa (mg/dl)	Proteínas (mg/dl)	Hematíes/mm³
Niños normales	0-6	0	40-80	20-30	0-2
Recién nacido normal	0-30	2-3	32-121		
Meningitis bacteriana	>1 000	>50	<30	19-149	0-2
Meningitis vírica	100-500	<40	>30	>100	0-10
Meningitis herpética	10-1000	<50	>30	50-100	0-2
Meningitis tuberculosa	10-500	Al comienzo pueden predominar los neutrófilos polimorfonucleares, pero normalmente hay un predominio linfocítico	20-40	>75	10-500
				>400	—

Adaptado de: Wubbel L, McCracken GH Jr. Management of bacterial meningitis: 1998. Pediatr Rev 1999;19:379-84; Jacobs RF, Starke JR. Mycobacterium tuberculosis. En: Long SS, Pickering LK, Prober CG, eds. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 2nd Ed. New York: Churchill Livingstone, 2003:796.

TABLA 18-5 **Etiologías comunes y antibióticos provisionales para la meningitis**

Grupos de edad	Microorganismos patógenos comunes	Tratamiento provisional sugerido
0-3 meses	*Streptococcus* grupo B *Escherichia coli* *Listeria monocytogenes* Virus (VHS, enterovirus)	0-1 mes: ampicilina MÁS gentamicina o cefotaxima-ceftriaxona 1-3 meses: cefotaxima o ceftriaxona; aciclovir si hay sospecha de VHS
3 meses a 18 años	*Streptococcus pneumoniae* *Neisseria meningitidis* Tuberculosis Virus (enterovirus, VHS, VHH-6)	Cefotaxima o ceftriaxona; debe añadirse vancomicina, a menos que esté claro el diagnóstico específico de infección por *N. meningitidis;* aciclovir si hay sospecha de encefalitis por VHS
Inmunodeprimidos	*S. pneumoniae* *N. meningitidis* Hongos (*Aspergillus, Cryptococcus*) Virus *Toxoplasma gondii* Tuberculosis	

VHH-6, virus del herpes humano tipo 6; VHS, virus del herpes simple.
Nota: Haemophilus influenzae ha dejado de ser un microorganismo patógeno común allí donde se administra sistemáticamente la vacuna conjugada Hib.
Adaptado de: Wubbel L, McCracken GH Jr. Management of bacterial meningitis: 1998. Pediatric Rev 1999;19:78-84.

TABLA 18-6 **Duración del tratamiento antibiótico en niños con meningitis***

Etiología	Duración típica del tratamiento
Virus del herpes simple	21 días
Neisseria meningitidis	5-7 días
Haemophilus influenzae	10 días
Streptococcus pneumoniae	10-14 días
Bacilos entéricos gramnegativos	21 días o más después de la esterilización del líquido cefalorraquídeo
Streptococcus grupo B o *Listeria monocytogenes*	14 días o más

* La duración del tratamiento debe decidirse individualmente. En los pacientes con complicaciones como abscesos cerebrales, empiema subdural, retraso en la esterilización del líquido cefalorraquídeo o fiebre continuada, puede ser necesario un tratamiento más prolongado.
Adaptado de: Wubbel L, McCracken GH Jr. Management of Bacterial Meningitis: 1998. Pediatr Rev 1998;19:78-84; Long SS, Dowell SF. Principles of anti-infective therapy. En: Long SS, Pickering LK y Prober CG, eds. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 2nd Ed. New York: Churchill Livingstone, 2003:1427.

Pruebas de laboratorio

- Aunque la prueba del anticuerpo heterófilo (Monospot) es a menudo negativa en los niños 4 años, permite identificar al 90-98 % de los casos en niños mayores o adultos.
- El diagnóstico puede realizarse también con las pruebas de anticuerpos para el VEB: IgM e IgG para el antígeno del cápsido vírico, anticuerpo para el componente difuso complejo del antígeno precoz y anticuerpo para el antígeno nuclear asociado con el VEB (ANEB).
- Todas las pruebas de anticuerpos pueden ser negativas en los pacientes que se presentan durante los primeros días de la enfermedad.
- Algunos laboratorios pueden realizar también la prueba PCR VEB. Se ha descrito que esta prueba tiene una sensibilidad del 75 % y una especificidad del 98 % durante la mononucleosis aguda, con un valor predictivo negativo del 87,7 %.
- La tabla 18-7 recoge información sobre la presencia de los anticuerpos VEB en la mononucleosis infecciosa.
- Los pacientes con infección activa pueden presentar unos niveles elevados de transaminasas séricas.
- Durante la segunda semana de la enfermedad suele producirse un aumento en la

proporción de linfocitos atípicos en sangre periférica, a menudo > 10 %. Sin embargo, este hallazgo es menos frecuente en los niños de corta edad.

Tratamiento

- El tratamiento de apoyo es adecuado.
- Pueden emplearse los corticoesteroides en los pacientes que presentan una inflamación amigdalar importante con obstrucción inminente de las vías aéreas, esplenomegalia masiva, miocarditis, anemia hemolítica, anemia aplásica, síndrome hemofagocítico o afectación neurológica.
- Los pacientes deben evitar los deportes de contacto físico hasta que se recuperen totalmente y el bazo deje de ser palpable.

EXANTEMAS EN LA INFANCIA

Tipos de exantemas

- Para más información, véase la tabla 18-8.

Eritema multiforme

- Formación benigna, que remite de manera espontánea, con máculas eritematosas agudas fijas que evolucionan a pápulas y lesiones diana; la porción central de la lesión se vuelve oscura o necrótica, y está rodeada por anillos concéntricos de eritema. Estas lesiones diana pueden unirse para formar placas.
- En muchos casos no se identifica una causa definida. Las causas infecciosas más habituales corresponden a VHS, *Mycoplasma pneumoniae* y *Streptococcus* grupo A.
- El eritema inicial circundante en extinción puede ser semejante a las ronchas de urticaria o a las picaduras de insectos. Pueden observarse al mismo tiempo lesiones en diferentes estadios. Una vez que sanan las lesiones a veces se observan escamas, descamación, hiperpigmentación o hipopigmentación.
- El exantema suele ser simétrico y afecta a manos, boca, cara, palmas, plantas y superficies extensoras de las extremidades. Pueden verse afectados también la conjuntiva, el tracto genital o las vías respiratorias altas.

Erupciones petequiales

- Los exantemas petequiales deben valorarse sin dilación para excluir las afecciones graves, potencialmente mortales.
- Las causas infecciosas más comunes de petequias son:
- Meningococcemia *(Neisseria meningitidis)* (v. fig. 18-3 en color en pág. 185).
  - Pródromo: tos, cefalea, dolor de garganta, náuseas y vómitos.
  - Enfermedad aguda: exantema petequial, fiebre alta en agujas, taquipnea, taquicardia e hipotensión.

TABLA 18-7 Anticuerpos séricos para el virus de Epstein-Barr en la infección por este virus

Infección	IgG ACV	IgM ACV	ANEB
Sin infección previa	–	–	–
Infección aguda	+	+	–
Infección reciente	+	+/–	+/–
Infección en el pasado	+	–	+

ACV, antígeno del cápsido vírico (p. ej., IgG ACV, anticuerpo de clase IgG para el cápsido vírico); ANEB, antígeno nuclear asociado con el virus de Epstein-Barr; Ig, inmunoglobulina.
Adaptado de: American Academy of Pediatrics. Epstein-Barr virus infection. En: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red Book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Il: American Academy of Pediatrics, 2006:286-288.

- Otras causas bacterianas: *Rickettsia rickettsii* (fiebre maculosa de las Montañas Rocosas) (v. fig. 18-4 en color en pág. 185), *R. prowazekii* (tifus endémico), *N. gonorrhoeae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Streptococcus pyogenes* y *Capnocytophaga canimorsus*.
- Causas víricas: enterovirus (especialmente virus Coxsackie A4, A9, B2-B5 y echovirus 3, 4, 7, 9, 18), VEB, CMV, parvovirus B19, virus de la hepatitis B y C, virus del sarampión (típico y atípico) y fiebres hemorrágicas víricas causadas por arbovirus y arenavirus.

TUBERCULOSIS

Presentación clínica

- Aunque la infección por *Mycobacterium tuberculosis* (tuberculosis [TB]) es a menudo asintomática en los niños y adolescentes, a veces se presenta fiebre, retraso del crecimiento, adelgazamiento, tos, expectoración, sudores nocturnos y/o escalofríos.
- Manifestaciones extrapulmonares: meningitis y afectación del oído medio, apófisis mastoides, ganglios linfáticos, huesos, articulaciones y piel.
- La infección tuberculosa de las vértebras (conocida como mal de Pott) se manifiesta por febrícula, irritabilidad, agitación, resistencia a caminar y dorsalgia sin dolor significativo a la presión.
- Poblaciones de alto riesgo: inmigrantes de regiones con prevalencia elevada, personas sin hogar y residentes en instituciones correccionales.

Pruebas de laboratorio

- El diagnóstico se establece por tinción resistente al ácido y cultivo de muestras del aspirado gástrico, esputos, lavados bronquiales, líquido pleural, LCR, orina u otros líquidos corporales, o muestras de biopsia. En los niños pequeños la muestra más adecuada consiste en tres aspirados gástricos consecutivos en otras tantas mañanas, a primera hora.
- La prueba cutánea con derivado proteico purificado (PPD, *purified protein derivative*) se positiviza en 2-12 semanas tras la infección inicial (tabla 18-9).
- La interpretación de la prueba PPD en los receptores de la vacuna con bacilo de Calmette-Guérin (BCG) debe ser similar a la realizada en los sujetos que no han recibido dicha vacuna. En cualquier paciente sintomático PPD positivo, independientemente de su estado de vacunación BCG, hay que sospechar una TB. Si la prueba PPD es positiva en un individuo que ha recibido la vacuna BCG, se considerarán los siguientes factores:
- Tiempo transcurrido desde la vacunación BCG.

- Número de dosis BCG recibidas.
- Prevalencia de TB en el país de origen.
- Contactos en Estados Unidos.
- Datos radiológicos.

Pruebas de imagen

- En la radiografía de tórax a veces se observan linfadenopatías hiliares, subcarinales o mediastínicas, derrames pleurales, atelectasias o infiltrados lobulares segmentarios, lesiones cavitarias o afectación miliar.

Tratamiento

- Tratamiento inicial para la TB pulmonar activa (tabla 18-10)
- Es apropiada una pauta de 2 meses con administración diaria de isoniazida, rifampicina y pirazinamida, seguidos de 4 meses con isoniazida y rifampicina.
- Si se sospecha que hay resistencia a los fármacos se añaden etambutol o estreptomicina hasta que se hayan concretado las sensibilidades farmacológicas.
- Se recomienda consultar con la autoridad sanitaria local.
- Aislamiento
- La mayoría de los niños con TB no son contagiosos y basta con tomar las precauciones estándar. (Los niños se consideran contagiosos cuando presentan lesiones de TB pulmonar cavitarias o extensas, o examen de esputo positivo para los bacilos resistentes al ácido, afectación laríngea o sospecha de TB congénita.)
- Sin embargo, los adultos que viven bajo el mismo techo (si están infectados) pueden ser contagiosos; por lo tanto, los niños ingresados por TB deben estar en una sala de aislamiento con presión negativa, y el personal hospitalario debe llevar mascarillas apropiadas.

TABLA 18-9 Enumeración de los exantemas en la infancia

Entidad	Etiología	Manifestaciones clínicas	Exantema
Primera enfermedad: Sarampión	Paramixovirus	Pródromo: 2-4 días con fiebre alta, tos, coriza y conjuntivitis	Manchas de Koplik: elevaciones de 1-3 mm que pueden aparecer en la mucosa bucal, de color blanco, azul o gris, con una base eritematosa. Cerca de 48 h más tarde surge un exantema maculopapular eritematoso que desaparece a la vitropresión; comienza en la cabeza y se desmina hacia abajo; puede ser confluyente pero respeta palmas y plantas (v. fig. 18-5 en color en pág. 186). Después de 2-3 días, comienza a desvanecerse y aparece descamación.
Segunda enfermedad: Escarlatina	*Streptococcus pyogenes*, exotoxina A pirógena	Comienzo súbito con fiebre y dolor de garganta, malestar general, cefalea, dolor abdominal, náuseas y vómitos	Exantema fino y difuso, de color rojo, que desaparece a la vitropresión; al tacto ofrece una sensación de papel de lija. Comienza en la cara y en el plazo de 24 h se generaliza. El eritema es más intenso en los pliegues cutáneos de las superficies flexoras, signo que se denomina «líneas de Pastia». Una semana después del comienzo del exantema se produce la descamación, que se inicia en la cara y progresa en sentido descendente.
Tercera enfermedad: Rubéola	Rubivirus	Pródromo: linfadenopatías dolorosas a la presión, con ligeros síntomas catarrales, fiebre, dolor ocular, artralgias, dolor de garganta, náuseas y vómitos	Máculas eritematosas de 1-4 mm que desaparecen a la vitropresión; comienzan en la cara y se propagan al tronco y las extremidades. El exantema se desvanece luego en el mismo orden de aparición y adquiere un tono parduzco que no desaparece a la vitropresión, seguido de descamación.
Cuarta enfermedad: Enfermedad de Filatov-Dukes	Este término ya no se utiliza en la actualidad. Inicialmente se creyó que era una «variedad escarlatinosa» de la rubéola. Últimamente se cree que es compatible con una enfermedad por exotoxina estafilocócica (p. ej., síndrome estafilocócico de la piel escaldada).		
Quinta enfermedad: Eritema infeccioso	Parvovirus B19	Pródromo: febrícula, cefalea, malestar general y coriza. Además puede haber faringitis, mialgias, artralgias, artritis, tos, conjuntivitis, náuseas y diarrea	Comienzo brusco de un eritema facial con aspecto de «cara abofeteada» y palidez peribucal. A continuación aparece un exantema eritematoso, con aspecto de encaje, en el tronco y las extremidades. El exantema puede exacerbarse por los baños calientes, las emociones, la luz solar o el ejercicio.

(continúa)

HEPATITIS

Virus de la hepatitis A (VHA)

Epidemiología y etiología

- El modo de transmisión es fecal-oral.
- Fuentes habituales de infección:
- Contacto personal estrecho con una persona infectada por el VHA.
- Guarderías.
- Viajes internacionales.
- Brote conocido de infección vehiculada por los alimentos o el agua.
- Actividad homosexual masculina.
- Consumo de drogas por vía intravenosa.

Presentación clínica

- Enfermedad aguda de resolución espontánea que se acompaña de fiebre, malestar general, ictericia, anorexia y náuseas.
- Puede ser asintomática en los niños de corta edad.

Pruebas de laboratorio

- Inmunoglobulina total VHA-específica y anticuerpos IgM para el VHA.

TABLA 18-9 Definiciones de los resultados de la prueba cutánea tuberculínica positiva en lactantes, niños y adolescentes[a]

Induración ≥5 mm

Niños en estrecho contacto con casos de TB contagiosos diagnosticados o sospechados

Niños con sospecha de padecer TB:

- Hallazgos en la radiografía de tórax compatibles con una TB activa actual o previa
- Evidencia clínica de TB[b]

Niños que reciben tratamiento inmunosupresor[c] o con afecciones inmunosupresoras, incluida la infección por el VIH

Induración ≥10 mm

Niños con mayor riesgo de TB diseminada:

- <4 años de edad
- Aquellos con otras enfermedades médicas, como enfermedad de Hodgkin, linfoma, diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica o malnutrición.

Niños con mayor exposición a la TB:

- Aquellos que nacieron en regiones del mundo con prevalencia elevada, o sus padres.
- Aquellos que están expuestos con frecuencia a adultos infectados por VIH, personas sin hogar, drogadictos, ingresados en residencias para la tercera edad, encarcelados o ingresados en instituciones, o campesinos emigrantes.
- Aquellos que viajan a regiones del mundo con prevalencia elevada.

Induración ≥15 mm

Niños ≥4 años sin otros factores para la TB

TB, tuberculosis.

[a]Estas definiciones son aplicables independientemente de la vacunación previa con el bacilo de Calmette-Guérin (BCG); la presencia de eritema en el punto de la prueba cutánea tuberculínica (PCT) no significa que el resultado sea positivo. La PCT debe leerse a las 48-72 h de su realización.

[b]Muestras de la exploración física o de los datos de laboratorio, con indicación de que debe incluirse la TB en el diagnóstico diferencial (p. ej., meningitis).

[c]Incluye las dosis inmunosupresoras de corticoesteroides.

Adaptado de: American Academy of Pediatrics. Tuberculosis. En: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red Book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:678-698.

TABLA 18-10 Pautas de tratamiento recomendadas para los lactantes, niños y adolescentes con tuberculosis sensible a los fármacos

Clase de infección o enfermedad	Pauta	Comentarios
TB latente (PCT positiva, sin enfermedad)		
TB sensible a la isoniazida	9 meses de isoniazida, 1 vez al día	Si el tratamiento diario no es posible, puede emplearse el TOD 2 veces a la semana durante 9 meses.
TB resistente a la isoniazida	6 meses de rifampicina, 1 vez al día	Si el tratamiento diario no es posible, puede emplearse el TOD 2 veces a la semana durante 6 meses.
TB resistente a isoniazida-rifampicina[a]	Consultar con un especialista en TB	
TB pulmonar y extrapulmonar (excepto meningitis)	*Mycobacterium tuberculosis* sensible a los fármacos: 2 meses de isoniazida, rifampicina y pirazinamida diarias, seguidos de 4 meses de isoniazida y rifampicina[b] bajo TOD[c] *Mycobacterium bovis* sensible a los fármacos: 9-12 meses de isoniazida y rifampicina	Si hay dudas sobre una posible resistencia, se añade otro fármaco (etambutol o un aminoglucósido) al tratamiento triple inicial, hasta que se determinen las sensibilidades medicamentosas. El TOD es muy conveniente. Si sólo hay adenopatías hiliares, es suficiente una tanda de 6 meses de isoniazida y rifampicina. Si las probabilidades de no adhesión a la pauta son elevadas, pueden administrarse los fármacos 2 o 3 veces a la semana y TOD en la fase inicial.
Meningitis	2 meses de isoniazida, rifampicina, pirazinamida y un aminoglucósido o etionamida, 1 vez al día, seguidos de 7-10 meses de isoniazida y rifampicina, 1 vez al día o 2 veces a la semana (9-12 meses en total) para el *M. tuberculosis* sensible a los fármacos Al menos 12 meses de tratamiento sin pirazinamida para el *M. bovis* sensible a los fármacos	Un cuarto fármaco, como un aminoglucósido, se administra con el tratamiento inicial hasta conocer la efectividad de los fármacos. En los pacientes que pueden padecer tuberculosis adquirida en áreas geográficas donde la resistencia a la estreptomicina es habitual, puede administrarse kanamicina, amikacina o capreomicina, en lugar de estreptomicina.

PCT, prueba cutánea tuberculínica; TB, tuberculosis; TOD, tratamiento bajo observación directa.
[a]La duración del tratamiento es mayor para las personas infectadas por el virus de la inmunodeficiencia humana y puede estar indicado administrar fármacos adicionales.
[b]Los medicamentos deben administrarse diariamente durante las 2 semanas a 2 meses iniciales y luego 2-3 veces por semana según el TOD.
[c]Si en la radiografía de tórax inicial se observan lesiones cavitarias y el esputo sigue positivo 2 meses después del tratamiento, éste se prolongará hasta los 9 meses.
Adaptado de: American Academy of Pediatrics. Tuberculosis. En: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red Book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:678-698.

Tratamiento y prevención

- Las medidas de apoyo son de utilidad.
- La IGIV puede ser eficaz para prevenir la infección sintomática si se administra en el plazo de 2 semanas tras la exposición.
- Se dispone de vacuna contra la hepatitis A para todos los niños ≥ 1 año. La profilaxis previa a la exposición con inmunoglobulina debe considerarse en los individuos no vacunados que viajan a países donde el VHA es prevalente, así como en los niños 1 año, que no pueden recibir la vacuna.

Virus de la hepatitis B (VHB)

Epidemiología y etiología

- Modo de transmisión: sangre o líquidos corporales.
- Grupos de alto riesgo:
- Consumidores de drogas por vía intravenosa.
- Promiscuidad heterosexua.l
- Hombres jóvenes con contactos homosexuales.
- Otros grupos de riesgo:
- Exposición profesional a la sangre o líquidos corporales.
- Personal de instituciones y programas de asistencia infantil no residencial para niños con problemas de desarrollo.
- Contactos sexuales o domésticos con personas que sufren una infección aguda o crónica por el VHB.

Presentación clínica

- Varía desde una enfermedad subaguda con síntomas inespecíficos como anorexia, malestar general y náuseas, pasando por una hepatitis clínica con ictericia, hasta una hepatitis fulminante letal.

Pruebas de laboratorio

- La infección crónica por el VHB se define por la presencia del antígeno superficial de la hepatitis B (HBsAg) durante al menos 6 meses, o por la presencia del HBsAg en una persona que da negativo para el anticuerpo IgM frente al antígeno central de la hepatitis B (anti-HBc) (tabla 18-11).
- > 90 % de las infecciones perinatales conducen a una infección crónica por el VHB, mientras que sólo el 6-10 % de los niños mayores infectados desarrollan una infección crónica por este virus.

Tratamiento y prevención

- No existe ningún tratamiento específico para la infección aguda por el VHB.
- El tratamiento con interferón α puede conducir a una remisión prolongada.
- La lamivudina puede administrarse en niños > 2 años con infección crónica por el virus de la hepatitis B.
- La vacuna recombinante anti-VHB se recomienda para todos los lactantes. Se dispone de profilaxis tras la exposición.
- La lactancia materna para los hijos de madres HBsAg positivas plantea un riesgo adicional para la adquisición del VHB.

Virus de la hepatitis C (VHC)

Epidemiología y etiología

- Modo de transmisión: exposición parenteral a la sangre de personas infectadas por el VHC.
- Grupos de alto riesgo:

- Usuarios de drogas por vía intravenosa.
- Hemofílicos que recibieron factores de coagulación antes de 1987.
- Pacientes dializados.
- Personas que adoptan conductas sexuales de alto riesgo.
- Profesionales sanitarios por exposiciones percutáneas esporádicas.
- Transmisión perinatal
- La infección simultánea materna con el VIH se ha relacionado con un riesgo mayor de transmisión perinatal del VHC. Aproximadamente el 2-12 % de los hijos de mujeres con infección por el VHC adquieren la enfermedad.

TABLA 10-11 Pruebas diagnósticas para los antígenos y anticuerpos del virus de la hepatitis B

Factor de análisis	Antígeno o anticuerpo VHB	Empleo
Antígeno superficial de la hepatitis B (HBsAg)	HBsAg	Detección de las personas con infección aguda o crónica; antígeno empleado en la vacuna contra la hepatitis B
Anti-HBs	Anticuerpo frente al HBsAg	Identificación de las personas con infecciones resueltas por el VHB; determinación de la inmunidad tras la vacunación
Antígeno precoz de la hepatitis B (HBeAg)	HBeAg	Identificación de las personas con riesgo elevado de transmitir el VHB
Anti-HBe	Anticuerpo frente al HBeAg	Identificación de las personas infectadas con bajo riesgo de transmitir el VHB
Anti-HBc	Anticuerpo frente al antígeno central de la hepatitis B (HBcAg)*	Identificación de las personas con infección aguda resuelta o con infección crónica por el VHB (no presente tras la vacunación)
IgM anti-HBc	Anticuerpo IgM frente al HBcAg	Identificación de las personas con infecciones agudas o recientes por el VHB (incluidas las personas HBsAg negativas durante la fase «ventana»

IgM, inmunoglobulina M; VHB, virus de la hepatitis B.
* No se dispone de ninguna prueba comercial para medir el antígeno central de la hepatitis B (HBcAg).
Adaptado de: American Academy of Pediatrics. Hepatitis B. En: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red Book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics, 2006:335-355.

- Parece que la vía del parto no influye en la tasa de transmisión vertical.
- La investigación recomendada para los hijos de madres con VHC incluye el análisis de PCR VHC a las 6-8 semanas de vida, que debe repetirse a los 6 meses.
- No se ha demostrado la transmisión del VHC a través de la lactancia, por lo que la infección materna por el VHC no constituye una contraindicación para dar el pecho. Sin embargo, no es aconsejable amamantar al niño si los pezones presentan grietas o sangran.

Presentación clínica

- La mayoría de las infecciones son asintomáticas. Se produce ictericia en 20 % de los pacientes.
- La infección persistente por VHC se da en el 50-60 % de los niños infectados.

Pruebas de laboratorio

- La Ig anti-VHC puede detectarse en el plazo de 15 semanas tras la exposición y *5-6* semanas después del comienzo de la hepatitis.
- La transcripción inversa-PCR detecta el ARN VHC 1-2 semanas después de la exposición al virus.

Tratamiento

- La FDA ha aprobado la combinación de interferón α-2b y ribavirina para los niños de 3-17 años.

Virus de la hepatitis D (VHD)

- El VHD requiere la presencia del VHB (enfermedad aguda o crónica) para producir hepatitis. La infección por el VHD puede exacerbar una infección asintomática o leve por el VHB y desencadenar una enfermedad más grave o rápidamente progresiva.
- la infección por el VHD se adquiere por las mismas vías que el VHB, y el VHD puede causar coninfección con el VHB o sobreinfección de una infección establecida por el VHB.
- La vacuna contra la hepatitis B protege frente a la infección por el VHD, ya que el VHD sólo puede transmitirse en presencia de una infección por VHB.

Virus de la hepatitis E (VHE)

- La transmisión se realiza por vía fecaloral; los brotes se asocian a menudo con el agua contaminada.
- La infección por el VHD da lugar a una enfermedad aguda con fiebre, ictericia, anorexia, dolor abdominal, malestar general y artralgias.
- Las embarazadas infectadas por el VHE presentan una tasa de mortalidad elevada.

Virus de la hepatitis G (VHG)

- La transmisión se efectúa por el contacto con sangre o líquidos corporales infectados.
- Al parecer, el VHG no provoca una enfermedad hepática aguda, fulminante o crónica, aunque puede causar infección crónica y viremia.

VIRUS DE LA INMUNODEFICIENCIA HUMANA

Infección materna

- Factores de riesgo para la transmisión perinatal del VIH:
- Carga vírica materna elevada.
- Rotura de membranas > 4 h.
- Parto vaginal.
- Lactancia materna.

Tratamiento

- Conducta intraparto
- La madre debe recibir zidovudina (AZT) intravenosa, 2 mg/kg durante la primera hora de dilatación, y luego 1 (mg/kg)/h hasta la expulsión; se suspenderá la AZT al nacer el niño.
- Se evitarán en lo posible los procedimientos invasivos (monitorización del cuero cabelludo fetal, rotura artificial de membranas, vacuoextracción, fórceps o episiotomía).
- Se recomienda el parto por cesárea en las mujeres con una carga vírica de VIH ≥ 1 000 copias/ml.
- Dado que el VIH puede transmitirse a través de la leche materna, se evitará el amamantamiento cuando sea posible disponer de leches artificiales.
- Procedimiento con el recién nacido expuesto al VIH:
- Hemograma completo y fórmula leucocitaria, RPR, PCR para ADN VIH, urocultivo para

CMV

- Administrar AZT en las primeras 2 h de vida y continuar del siguiente modo:
- Niños a término: 2 (mg/kg)/dosis por vía oral cada 6 h durante 6 semanas; si el niño no puede tomar la medicación por vía oral, administarle 1,5 (mg/kg)/dosis por vía intravenosa cada 6 h.
- Niños prematuros (35 semanas de edad gestacional): 2 (mg/kg)/dosis por vía oral cada 12 h, o 1,5 (mg/kg)/dosis por vía intravenosa cada 12 h. Al cabo de 2 semanas, si la edad gestacional es ≥ 30 semanas: 2 (mg/kg)/dosis por vía oral cada 8 h. A las 4 semanas, si la edad gestacional es 30 semanas: 2 (mg/kg)/dosis por vía oral cada 8 h.

- En algunos casos pueden añadirse otros fármacos (p. ej., didanosina y/o nevirapina). Debido a la resistencia y a otros factores, la pauta antivírica neonatal debe considerarse de modo individual y discutirse con un especialista en enfermedades infecciosas.
- Seguimiento sugerido para el lactante expuesto al VIH que no presenta complicaciones (tabla 18-12).
- Es importante conocer los efectos secundarios comunes y/o graves relacionados con los antirretrovíricos (tabla 18-13). Si el paciente presenta un efecto adverso asociado deberá contactarse con un especialista en la infección por el VIH. Los síntomas gastrointestinales son muy frecuentes, especialmente en el primer mes de tratamiento. Todas las clases de antirretrovíricos pueden producir hepatotoxicidad y osteoporosis.

Exposición profesional

- Factores de riesgo para la transmisión del VIH por pinchazo con una aguja:
- Gran cantidad de nóculo vírico (carga vírica elevada en el paciente).
- Gran volumen de sangre (por una aguja muy gruesa).
- Herida de punción profunda.
- El procedimiento que se seguirá en las exposiciones profesionales a la sangre u otros líquidos corporales se adaptará a las normas institucionales locales y en consenso con los funcionarios sanitarios designados para ello. En general, la profilaxis posterior a la exposición presenta su máxima eficacia cuando se inicia en el plazo de 1-2 h tras la exposición.
- Un trabajador sanitario que esté en contacto percutáneo o a través de mucosas a la sangre o secreciones sanguinolentas de un paciente VIH positivo debe ser sometido a evaluación inmediatamente después de la exposición.
- Se practica una prueba basal de anticuerpos anti-VIH (enzimoinmunoanálisis de adsorción [ELISA]) y repetirla a las 4-6 semanas, 12 semanas y 6 meses después de la exposición, para determinar si se ha producido la transmisión.
- Se prescribirá una tanda de 4 semanas con dos fármacos:
- Zidovudina + lamivudina o
- Estavudina + lamivudina o
- Estavudina + didanosina
- Debe considerarse la administración de un tercer fármaco antirretrovírico en las exposiciones de alto riesgo.

INFECCIONES RELACIONADAS CON ANIMALES

- Microorganismos patógenos comunes en las heridas por mordedura:

- Humana: *Streptocuccus* spp., *Staphylococcus aureus*, *Eikenella corrodens*, anaerobios.
- Perro o gato: *Pasteurella* spp., *S. aureus*, *Moraxella* spp., *Streptococcus* spp., *Neisseria* spp., *Corynebacterium* spp., *Capnocytophaga canimorsus* (especialmente en pacientes esplenectomizados), anaerobios.
- Reptiles: bacterias entéricas gramnegativas, anaerobios.
- Se considerará una tanda de 2 o 3 días de antibióticos profilácticos (p. ej., amoxicilinaácido clavulánico) en las lesiones de «alto riesgo», como las mordeduras de gato y humanas, heridas en la mano o el pie, la cara, la zona genital o las articulaciones, heridas por punción, heridas con antigüedad > 12 h, o en pacientes inmunodeprimidos o asplénicos. Al recibir los resultados del cultivo, el tratamiento antibiótico se ajustará al patógeno productor.

TABLA 18-12 Seguimiento sugerido para un lactante expuesto al VIH que no presenta complicaciones

Edad en la visita	ELISA	PCR	Hemograma completo y fórmula leucocitaria	Medicación
Ambulatoria 2-4 semanas				AZT 2 (mg/kg)/dosis v.o. cada 6 h
6 semanas			×	Suspender AZT; iniciar TMP-SMX, 150 mg/m² fraccionado 2 veces al día
4 meses		ADN		Suspender TMP-SMX si PCR ADN es negativa
6 meses		ARN		
12 meses	×		×	(Investigar también los niveles séricos de plomo e IgG)
18 meses (si ELISA es + en la visita de los 12 meses)	×			Dar el alta si ELISA es negativo

ELISA, enzimoinmunoanálisis de adsorción; PCR, reacción en cadena de la polimerasa; TMP-SMX, trimetoprima-sulfametoxazol; v.o., vía oral.

TABLA 18-13 Efectos secundarios de los fármacos empleados en el tratamiento del VIH

Clase/fármaco	Efectos secundarios
Inhibidores de la transcriptasa inversa análogos de nucleósidos o nucleótidos (ITIAN)	Lipodistrofia (atrofia del tejido adiposo), acidosis láctica grave, esteatosis microvascular hepática
Zidovudina (AZT)	
Didanosina (ddI)	Anemia, pancitopenia
Zalcitabina	Neuropatía, pancreatitis
Estavudina (D4T)	Neuropatía, pancreatitis
Lamivudina (3TC)	Neuropatía, pancreatitis
Abacavir	Reacción de hipersensibilidad multisistémica con fiebre, exantema (maculopapuloso o urticarial), síntomas GI (dolor abdominal, náuseas, vómitos, diarrea), malestar general, astenia, artralgias, tos, dolor de garganta y disnea. Pueden registrarse valores elevados de CPK o transaminasas y linfopenia. Esta reacción ocurre sobre todo en las primeras 6 semanas de tratamiento y obliga a suspender de inmediato el fármaco y no volver a emplearlo.
Tenofovir	
Emtricitabina	
Inhibidores de la transcriptasa inversa no análogos de nucleósidos (ITINN)	Hepatotoxicidad
Nevirapina	Reacción de hipersensibilidad con fiebre; exantema maculopapuloso eritematoso (con o sin prurito) en la cara, tronco y extremidades; artralgias, y mialgias. También puede aparecer hepatotoxicidad grave. Esta reacción suele ocurrir en las primeras 6 semanas de tratamiento. Debe suspenderse el fármaco si el exantema se acompaña de fiebre, ampollas, afectación de las mucosas, conjuntivitis, edema, artralgias o malestar general.
Delavirdina	
Efavirenz	
Inhibidores de la proteasa (IP)	Hiperlipidemia, acumulación de grasa, resistencia a la insulina, hepatotoxicidad
Saquinavir	
Indinavir	
Ritonavir	
Nelfinavir	
Amprenavir	
Lopinavir	
Atazanavir	
Fosamprenavir	
Inhibidor de la entrada (fusión)	
Enfuvirtida (T-20)	
Fármacos combinados	
Lamivudina + Zidovudina	
Abacavir + Lamivudina	
Emtricitabina + Tenofovir	
Abacavir + Lamivudina + Zidovudina	

Rabia

Epidemiología

- Los animales relacionados más a menudo con la transmisión de la infección son: murciélagos, mofetas, mapaches y zorros.
- La rabia se transmite pocas veces o casi nunca a través de ardillas comunes o listadas, ratas, ratones, cobayas, jerbos, hámsters o conejos.

Presentación clínica

- Fase prodrómica (2-10 días): fiebre, cefalea, fotofobia, anorexia, odinofagia, dolores osteomusculares, prurito y parestesias en el lugar de la mordedura.
- Fase neurológica aguda (2-30 días): delirio, parálisis, hidrofobia, coma y paro

respiratorio.

Pruebas de laboratorio

- El virus puede aislarse a partir de la saliva; el ácido nucleico vírico se puede detectar en los tejidos infectados.
- Puede hallarse el anticuerpo en el suero o el LCR.
- El diagnóstico se realiza también mediante microscopía por fluorescencia en una biopsia de piel de la nuca.

Tratamiento

- Los arañazos o heridas se irrigarán abundantemente con agua y jabón.
- La profilaxis posterior a la exposición debe practicarse preferiblemente en el plazo de 24 h.
- La vacuna antirrábica se administra por vía intramucular (1,0 ml) en la zona del deltoides o en la cara anteroexterna del muslo los días 0, 3, 7, 14 y 28.
- La inmunoglobulina antirrábica (IGR) se administrará simultáneamente con la primera dosis de la vacuna. La dosis recomendada es de 20 UI/kg; la mayor parte posible de la dosis se utilizará para infiltrar la herida, y el resto se administrará por vía intramuscular.
- La vacuna antirrábica no debe administrarse en la misma parte del cuerpo utilizada para inyectar la IGR.
- Si se descubre la presencia de un murciélago en una habitación donde está durmiendo una persona muy joven, o en estado de embriaguez o intoxicación se recomienda proceder a la profilaxis antirrábica, aunque la persona no recuerde haber sufrido una mordedura.
- Los animales domesticados que puedan capturarse deben someterse a una estricta observación durante 10 días por parte de los funcionarios de sanidad locales, en busca de signos de rabia. No se ha observado ningún caso de rabia humana cuando el animal se ha mantenido sano durante este período de cuarentena.
- Los animales salvajes deben ser sacrificados de inmediato y sometidos a una exploración del cerebro por los funcionarios de sanidad locales.

Enfermedad por arañazo de gato

Epidemiología y etiología

- Los gatos son el reservorio habitual de esta infección; los niños se infectan a menudo por arañazos, lameduras y mordeduras.
- El organismo causal es *Bartonella henselae*.

Presentación clínica

- Linfadenopatía regional (generalmente en los ganglios que drenan el lugar de la inoculación) (v. fig. 18-6 en color en pág. 186) acompañada de fiebre y ligeros síntomas sistémicos, con malestar general, anorexia y cefalea.
- Los ganglios linfáticos que resultan afectados con más frecuencia son los axilares,

cervicales, epitrocleares e inguinales.
- La piel sobre los ganglios afectados suele estar caliente, eritematosa e indurada. La enfermedad por arañazo de gato es una causa común de fiebre de origen desconocido en los niños.
- Otras manifestaciones: síndrome oculoglandular de Parinaud (la inoculación de la conjuntiva da lugar a una linfadenopatía preauricular o submandibular), encefalopatía/encefalitis, meningitis aséptica, enfermedad granulomatosa hepática y esplénica, endocarditis, neurorretinitis, lesiones osteolíticas, hepatitis, neumonía, púrpura trombocitopénica y eritema nudoso.

Pruebas de laboratorio

- Algunos laboratorios disponen de los análisis mediante PCR y de anticuerpos séricos por inmunofluorescencia indirecta.

Tratamiento

- La adenopatía localizada suele resolverse espontáneamente en 2-4 meses. El tratamiento antimicrobiano puede acelerar la recuperación y se recomienda siempre en los pacientes inmunodeprimidos. El tratamiento suele ser con: azitromicina, doxiciclina, trimetoprima-sulfametoxazol, ciprofloxacino y rifampicina.
- Los síndromes sistémicos por *Bartonella* deben tratarse en colaboración con un especialista en enfermedades infecciosas.

Fiebre Q

Epidemiología y etiología

- La transmisión se produce por aerosoles inhalados durante el parto de mamíferos domesticados, como ovejas, cabras y vacas.
- El agente causal es *Coxiella burnetii*.

Presentación clínica

- La infección aguda se produce tras la exposición inicial, con fiebre, escalofríos, tos, cefalea, anorexia, neumonía y hepatitis. En raras ocasiones hay meningoencefalitis y miocarditis. La enfermedad dura característicamente 1-4 semanas y se resuelve gradualmente.
- La infección crónica ocurre años después de la exposición y se manifiesta en forma de endocarditis en pacientes con una cardiopatía subyacente o en portadores de prótesis valvulares, aneurismas vasculares o injertos vasculares.
- La fiebre Q durante el embarazo se asocia con abortos, partos prematuros y bajo peso al nacer.

Pruebas de laboratorio

- *C. burnetii* puede detectarse por cultivos de una muestra clínica o por PCR.
- Alternativamente, puede demostrarse un aumento cuádruple de los anticuerpos para *C. burnetii* entre dos muestras obtenidas con una diferencia de 2-3 semanas, mediante fijación del complemento, anticuerpos inmunofluorescentes, ELISA o inmunotinción positiva del microorganismo en los tejidos (p. ej., válvula cardíaca).

Tratamiento

- La doxiciclina es el fármaco de elección.
- También puede utilizarse una fluoroquinolona.

Brucelosis

Epidemiología y etiología

- El ser humano se infecta por contacto directo con los animales infectados o reses muertas, o al ingerir leche o productos lácteos sin pasteurizar. La inoculación puede producirse por heridas y rozaduras en la piel, inhalación de aerosoles contaminados, contacto con la mucosa conjuntival o ingestión.
- Los agentes causales son las especies de *Brucella: Brucella abortus, Brucella melitensis, Brucella suis* y *Brucella canis.*

Presentación clínica

- En la edad infantil, la brucelosis suele ser una enfermedad leve y remite de manera espontánea.
- Sin embargo, las infecciones con la especie *Brucella melitensis* pueden ser graves y manifestarse en forma de fiebre, sudores nocturnos, cefalea, dolor abdominal, astenia, malestar general, artralgias, mialgias, anorexia y adelgazamiento.

Pruebas de laboratorio

- *Brucella* puede desarrollarse en cultivos de sangre, médula ósea o otros tejidos (los cultivos deben incubarse durante un mínimo de 4 semanas si se sospecha una brucelosis).
- El diagnóstico puede realizarse también por medios serológicos (prueba de aglutinación) si los títulos de anticuerpos se multiplican por cuatro en el transcurso de un período mínimo de 2 semanas.

Tratamiento

- Administrar doxiciclina o tetraciclina oral en los pacientes mayores durante 4-6 semanas.
- Emplear trimetoprima-sulfametoxazol en los niños de corta edad.

Psitacosis

Epidemiología y etiología

- Los pájaros son el principal reservorio; el microorganismo se transmite a través de las heces o las secreciones.
- El agente causal es *Chlamydophila* (antes *Chlamydia*) *psittaci*.

Presentación clínica

- Signos y síntomas: fiebre, escalofríos, tos no productiva, dolor de garganta, cefalea y malestar general.
- Puede desarrollarse una neumonía intersticial extensa.
- Complicaciones infrecuentes: pericarditis, miocarditis, endocarditis, tromboflebitis superficial, hepatitis y encefalopatía.

Pruebas de laboratorio

- Si el título de anticuerpo se multiplica por cuatro en la prueba de fijación del complemento realizada en muestras recogidas con una diferencia de 2-3 semanas, esto es compatible con el diagnóstico de psitacosis.
- Algunos laboratorios emplean las técnicas de inmunofluorescencia o PCR.

Tratamiento

- Las tetraciclinas son los fármacos de elección, aunque la eritromicina, la azitromicina y la claritromicina también son eficaces.
- El tratamiento se prolonga durante 10-14 días después de la defervescencia.

Fiebre por mordedura de rata

Epidemiología y etiología

- El agente causal, *Streptobacillus moniliformis*, forma parte de la flora bucal normal de la rata y puede excretarse por la orina del roedor. (La enfermedad se produce también por *Spirillum minus* en Asia.)
- La fiebre por mordedura de rata puede transmitirse también a través de ardillas, ratones, jerbos, gatos y comadrejas, por ingestión de leche o alimentos contaminados o por contacto con un animal infectado.

Presentación clínica

- Comienzo agudo con fiebre, escalofríos, exantema maculopapuloso o petequial localizado sobre todo en las extremidades (incluidas palmas y plantas), mialgias, vómitos, cefalea y adenopatía.
- A continuación pueden aparecer poliartritis migratorias o artralgias.

Pruebas de laboratorio

- *S. moniliformis* puede aislarse a partir de la sangre, una lesión por la mordedura, el absceso aspirado o el líquido articular; hay que notificar al personal de laboratorio la posible presencia de este microorganismo.
- Se aplican las tinciones de Giemsa o Wright a las muestras de sangre.

Tratamiento

- La penicilina G procaína es el fármaco de elección.
- Alternativas: ampicilina, cefuroxima o cefotaxima.
- Los pacientes con alergia a la penicilina pueden ser tratados con doxiciclina o estreptomicina.
- En ausencia de tratamiento, se produce una recaída en el plazo de 3 semanas. Complicaciones: abcesos en los tejidos blandos y órganos sólidos, neumonía, endocarditis, miocarditis y meningitis.

Leptospirosis

Epidemiología y etiología

- El microorganismo causal, *Leptospira*, se excreta por la orina, el líquido amniótico o la placenta de los animales y permanece viable en el agua o el suelo durante semanas o meses. El contacto de la piel erosionada o las mucosas con el agua, el suelo o la materia animal contaminados facilita la infección humana.
- Así pues, se han descrito brotes de la enfermedad en relación con actividades recreativas en aguas contaminadas (vadear, nadar o ir en bote).

Presentación clínica

- Enfermedad febril aguda que puede acompañarse de una vasculitis generalizada.
- El comienzo de la infección se caracteriza por fiebre, escalofríos, exantema transitorio, náuseas, vómitos y cefalea.
- Otras características importantes: conjuntivitis sin exudación y mialgias lumbares y en las piernas.
- La enfermedad tiene carácter grave en el 10 % de las personas infectadas, con ictericia, disfunción renal, arritmias cardíacas, neumonitis hemorrágica o insuficiencia circulatoria.

Pruebas de laboratorio

- El microorganismo puede aislarse a partir de la sangre, la orina o el LCR; hay que advertir al personal de laboratorio si se sospecha de infección por *Leptospira*.
- Las pruebas serológicas de anticuerpos, la inmunohistoquímica y la PCR están disponibles en algunos laboratorios.

Tratamiento

- Los pacientes con afectación grave que requieren hospitalización se tratarán con penicilina G intravenosa.
- Las infecciones leves pueden tratarse con doxiciclina o amoxicilina en los niños ≥ 8 años.

Yersiniosis

Epidemiología y etiología

- El principal reservorio es el cerdo; la infección ocurre probablemente al ingerir alimentos contaminados, como productos porcinos crudos o poco cocinados, leche no pasteurizada o agua contaminada, o por contacto con los animales. Los lactantes pueden resultar infectados a través de los cuidadores que manejan intestinos de cerdo crudos para embutidos.
- El microorganismo causal es *Yersinia enterocolitica.*

Presentación clínica

- El hallazgo más habitual en los niños de corta edad es una enterocolitis con fiebre y diarrea; las heces contienen moco, sangre y leucocitos.
- Los niños mayores y los adultos jóvenes pueden presentarse con un síndrome de seudoapendicitis con fiebre, dolor a la presión en el cuadrante inferior derecho y leucocitosis.

Pruebas de laboratorio

- El microorganismo puede cultivarse a partir de las heces durante las primeras 2 semanas de la enfermedad.

TABLA 18-14 Descripción y tratamiento de las enfermedades vehiculadas por garrapatas

Enfermedad	Microorganismo	Distribución geográfica	Reservorio	Síntomas comunes de presentación	Exantema	Pruebas de laboratorio iniciales y pruebas diagnósticas	Tratamiento
Enfermedad de Lyme	*Borrelia burgdorferi*	Nordeste y medio oeste de Estados Unidos, más los estados de la costa oeste	Aves migratorias	Fiebre, escalofríos, cefalea, mialgias, artralgias Complicaciones: carditis y signos neurológicos (parálisis de los nervios craneales, meningitis) Secuelas tardías: artritis crónica, encefalopatía subaguda, neuritis óptica	Eritema migratorio (v. fig. 18-7 en color en pág. 186)	ELISA; si es positivo, confirmar con Western blot	Doxiciclina* o amoxicilina; ceftriaxona i.v.
Tularemia	*Francisella tularensis*	Sur, sudeste y medio oeste de Estados Unidos	Conejos, perros, roedores	Varían según la vía de adquisición Fiebre, escalofríos, adenopatía, cefalea, astenia, tos, faringitis, mialgias, vómitos, dolor abdominal, diarrea, úlceras cutáneas, neumonía		Cifra de leucocitos y VSG normales o ligeramente elevadas Puede confirmarse por serología después de 1-2 semanas	Gentamicina, estreptomicina, doxiciclina* o fluoroquinolonas
Fiebre maculosa de las Montañas Rocosas	*Rickettsia rickettsii*	Sudeste y medio oeste de Estados Unidos	Perros, gatos, roedores, conejos	Comienzo brusco con fiebre, cefalea, mialgias, malestar general y vómitos Enfermedad grave: posiblemente afectación del corazón (miocarditis, arritmias, ICC), pulmones (neumonitis, edema, SDRA), sistema nervioso central (meningismo, alteración de la conciencia, ataxia, convulsiones)	Comienza con máculas rojas que desaparecen a la vitropresión y evolucionan a petequias El exantema se inicia en muñecas y tobillos y se propaga a extremidades y tronco; afectación palmoplantar (v. fig. 18-5); necrosis cutánea en la enfermedad grave	Leucopenia, trombocitopenia, aumento de transaminasas, bilirrubina y urea en sangre; hiponatremia Se puede realizar el diagnóstico con serología aguda y de convalecencia o con biopsia cutánea	Doxiciclina*

Ehrlichiosis	Ehrlichiosis monocítica humana (EMH): *Ehrlichia chaffeensis* y *Ehrlichia ewingii* Ehrlichiosis granulocítica humana (EGH) (denominada también *Anaplasma*): *Ehrlichia phagocytophila* y *Ehrlichia equi*	Sur, sudeste y medio oeste de Estados Unidos	Perros, roedores	Fiebre, escalofríos, mialgias, cefalea, vómitos, anorexia, hepatoesplenomegalia	Petequias o lesiones maculopapulosas eritematosas en el tronco, sin afectación de manos y pies	Leucopenia, trombocitopenia, anemia, aumento de transaminasas, anomalías en el líquido cefalorraquídeo (pleocitosis linfocitaria, aumento de proteínas). Tinción de Wright del frotis sanguíneo: posibles mórulas. La serología confirmará después de 1-2 semanas PCR en sangre muy sensible	Doxiciclina*
Fiebre recurrente	*Borrelia recurrentis* (fiebre recurrente epidémica: vehiculada por piojos y garrapatas) *Borrelia hermsii* y *Borrelia turicatae* (fiebre recurrente endémica: vehiculada por garrapatas) y otras especies de *Borrelia*	Vehiculada por piojos: *B. recurrentis*: África; vehiculada por garrapatas: *B. hermsii*: áreas montañosas del oeste de Estados Unidos; *B. turicatae*: Texas	*B. recurrentis*: sin reservorio animal *B. hermsii* y *B. turicatae*: roedores	Comienzo súbito con fiebre alta, sudación, escalofríos, cefalea, artralgias, mialgias y astenia Posibles complicaciones: tos, dolor pleural, neumonitis, miocarditis, meningitis, hepatoesplenomegalia, ictericia, epistaxis e iridociclitis El episodio febril inicial dura 3-7 días y luego sigue un período afebril que dura días o semanas, seguido de una o más recaídas	Posible exantema maculopapuloso transitorio en el tronco, y petequias en piel y mucosas	Las muestras pueden remitirse a los funcionarios de sanidad locales, para las pruebas de laboratorio	Penicilina o doxiciclina* o eritromicina
Babesiosis	*Babesia microti*, *Babesia divergens*, *Babesia bovis*	Zonas costeras e islas de Connecticut, Massachusetts, Rhode Island y New York	Roedores	Enfermedad semejante al paludismo con fiebre alta, astenia, cefalea, mialgias, náuseas, vómitos, artralgias, adelgazamiento, tos, disnea, insuficiencia renal Complicaciones: insuficiencia renal, SDRA, ICC, coagulación intravascular diseminada, hipotensión y shock, e infarto de miocardio	El exantema es poco frecuente	Anemia hemolítica ligera o grave; ligera leucopenia. El diagnóstico suele basarse en la morfología típica del frotis sanguíneo; las tinciones de Giemsa o Wright demuestran la presencia de parásitos intraeritrocitarios	Quinina más clindamicina o atovacuona más azitromicina

ELISA, enzimoinmunoensayo de adsorción; ICC, insuficiencia cardíaca congestiva; i.v., vía intravenosa; PCR, reacción en cadena de la polimerasa; SDRA, síndrome de dificultad respiratoria aguda; VSG, velocidad de sedimentación globular.
* Aunque la doxiciclina no se recomienda para los niños menores de 8 años porque produce tinción dental, pueden efectuarse tandas cortas de modo inocuo.
Adaptado de: Jacobs RF. Tick exposure and related infections. Pediatr Infect Dis J 1988;7:612-614; Gayle A, Ringdahl E. Tick-borne diseases. Am Fam Physician 2001;64:461-466.

TABLA 18-15 Pruebas de detección para las enfermedades infecciosas en los niños procedentes de adopciones internacionales

Pruebas serológicas para el virus de la hepatitis B:
Antígeno superficial de la hepatitis B (HBsAg)
Anticuerpo para el antígeno superficial de la hepatitis B (anti-HBs)
Anticuerpo para el antígeno central de la hepatitis B (anti-HBc)
Pruebas serológicas para el virus de la hepatitis C (v. texto)
Pruebas serológicas para la sífilis
Prueba no treponémica (RPR, VDRL, ART)
Prueba treponémica (MHA-TP, FTA-ABS)
Pruebas serológicas para las variantes 1 y 2 del virus de la inmunodeficiencia humana
Hemograma completo con índices eritrocitarios
Examen de heces en busca de huevos y parásitos (3 muestras)
Examen de heces para *Giardia lamblia* y antígeno de *Cryptosporidium* (1 muestra)
Prueba cutánea tuberculínica

ART, prueba reagínica automatizada; FTA-ABS, absorción del anticuerpo treponémico fluorescente; MHA-TP, prueba de microaglutinación para *Treponema pallidum*; RPR, reagina plasmática rápida; VDRL, prueba de detección de enfermedades venéreas.
Adaptado de: American Academy of Pediatrics. En Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red Book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Il: American Academy of Pediatrics, 2006:192-198.

Tratamiento

- El tratamiento antibiótico acorta la duración de la excreción del microorganismo por las heces. Los microorganismos aislados suelen ser sensibles a los aminoglucósidos, cefotaxima, trimetoprima-sulfa-metoxazol, fluoroquinolonas y tetraciclina o doxiciclina.
- No está claro si los antibióticos son beneficiosos en los pacientes con enterocolitis, adenitis mesentérica o síndrome de seudoapendicitis.

INFECCIONES VEHICULADAS POR GARRAPATAS

- Prevención de las enfermedades vehiculadas por garrapatas
- Evitar las zonas infestadas de garrapatas (bosques).
- Al acudir a un área infestada, llevar ropa de color claro que cubra brazos, piernas y otras zonas expuestas.
- Usar repelentes de garrapatas e insectos. El mejor repelente para toda clase de insectos es la N,N-dietil-m-toluamida (DEET). Los repelentes con concentraciones de DEET de entre el 10 % y el 30 % pueden utilizarse de modo inocuo sobre la piel infantil. No se recomienda emplear DEET en los niños menores de 2 meses.
- Después de una posible exposición a las garrapatas, se inspecciona la ropa y el cuerpo del niño (especialmente las zonas pilosas del cuerpo, incluidos la cabeza y el cuello, donde a menudo atacan las garrapatas).
- Para más detalles sobre las enfermedades específicas por garrapatas, consultar la tabla 18-14.

ENFERMEDADES INFECCIOSAS Y ADOPCIÓN INTERNACIONAL DE NIÑOS

- Cada año, familias de Estados Unidos adoptan a más de 20 000 niños de otros países. Estos niños merecen una consideración especial, ya que muchos provienen de países con recursos limitados y condiciones de vida deficientes, con historias médicas desconocidas.
- Los niños adoptados internacionalmente deben ser sometidos a diversas pruebas de detección (tabla 18-15). Además, a los niños con serología luética positiva se les debe someter a un estudio radiológico y a una punción lumbar. Otras pruebas que pueden estar indicadas son: nivel de plomo, análisis de la adopción internacional son: impétigo, molusco contagioso y sarna.

TABLA 18-16 **Pautas para valorar y vacunar a los niños procedentes de adopciones internacionales**

Vacuna	Pauta recomendada	Pauta alternativa
Hepatitis B	Panel para la hepatitis B	—
Toxoides diftérico y tetánico (DTaP, DT, Td)	Administrar la vacuna antidiftérica-tetánica apropiada para la edad; prueba serológica para anticuerpos anti-toxoide 4 semanas después de la 1.ª dosis si se produce una reacción local intensa	Niños cuyos carnets de vacunación indican que han recibido ≥3 dosis: prueba serológica para el anticuerpo antitoxoide para las toxinas diftérica y tetánica antes de administrar dosis adicionales, o administrar una dosis única de refuerzo de vacuna antidiftérica-tetánica, seguida de prueba serológica 1 mes después para el anticuerpo antitoxoide frente a las toxinas diftérica y tetánica, con revacunación según esté indicado
Haemophilus influenzae tipo b (Hib)	Vacunación apropiada para la edad	—
Tos ferina (DTaP)	No hay pruebas serológicas sistemáticas disponibles. Pueden utilizarse los anticuerpos frente a los toxoides diftérico y tetánico como marcador para recibir la vacuna antidiftérica-tetánica/antitosferinica	—
Poliomielitis	Administrar vacuna con poliovirus inactivado (IPV)	Prueba serológica para el anticuerpo neutralizante frente a los poliovirus tipos 1, 2 y 3, o administrar una dosis única de IPV, seguida de prueba serológica para el anticuerpo neutralizante frente a los poliovirus tipos 1, 2 y 3
Sarampión-paperas-rubéola (MMR)	Administrar la vacuna MMR u obtener el anticuerpo contra el sarampión; si es positivo, administrar vacuna MMR para protección frente a paperas y rubéola	Prueba serológica para el anticuerpo inmunoglobulina G (IgG) para los virus vacunales según indique el carnet de vacunación
Varicela	Vacunación apropiada según la edad en los niños sin historia fiable de varicela previa o evidencia serológica de protección	—
Neumocócica	Vacunación apropiada para la edad	—

Adaptado de: American Academy of Pediatrics. En Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red Book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:182-189.

- Las infecciones cutáneas habituales en los niños procedentes de la adopción internacional son: impétigo, molusco contagioso y sarna.

Vacunaciones

- Muchos niños han sido vacunados de forma insuficiente, o sus carnets de vacunación previos a la adopción son imprecisos, incompletos o inexistentes. Para afrontar esta cuestión y comprobar su estado de inmunidad pueden cuantificarse los niveles de anticuerpos para o repetir la serie de vacunas.
- Los protocolos de vacunación recomendados para estos niños se presentan en la tabla 18-16.

TABLA 18-17 **Tratamiento para los parásitos intestinales habituales en los niños procedentes de adopciones internacionales**

Parásito	Tratamiento de elección
Giardia lamblia	Metronidazol
Hymenolepis spp. (tenia enana)	Prazicuantel
Taenia spp. (tenias de la vaca y el cerdo)	Prazicuantel
Ascaris lumbricoides (nematelmintos)	Albendazol o mebendazol o pamoato de pirantel
Trichuris trichiura (tricocéfalo)	Albendazol o mebendazol
Strongyloides stercoralis	Ivermectina
Entamoeba histolytica	Asintomática:
	Yodoquinol o paromomicina o furoato de diloxanida
	Enfermedad intestinal o extraintestinal:
	Metronidazol o tinidazol, luego yodoquinol o paromomicina
Uncinaria	Albendazol o mebendazol o pamoato de pirantel

Adaptado de: American Academy of Pediatrics. Drugs for parasitic infections. En: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red Book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:791-817.

Parásitos intestinales

- Los parásitos y otros patógenos intestinales son frecuentes en los niños inmigrantes o que vuelven de viaje de países extranjeros.
- En los niños sintomáticos (p. ej., con signos de gastroenteritis o malnutrición) se recomiendan las pruebas siguientes:
- Tres muestras para huevos y parásitos.
- Una muestra se analiza específicamente para los antígenos de *Giardia lamblia* y *Cryptosporidium parvum.*
- Además, en los niños con diarrea activa (especialmente si hay sangre en las heces) se practicarán coprocultivos para *Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter* y *E. coli* O157:H7. Deben analizarse las heces para las toxinas *Shiga* (producidas por O157:H7) y otros serotipos de *E. coli* enteropatógeno).
- Muchos parásitos intestinales no se consideran patógenos; sin embargo, su presencia sugiere que el paciente puede estar infectado además por otros parásitos que sí lo son. Algunos ejemplos de estos parásitos no patógenos son: *Trichomonas hominis*, *Endolimax nana*, *Entamoeba coli* y *Entamoeba dispar.*
- El tratamiento para los parásitos intestinales patógenos se presenta en la tabla 18-17.

OTRAS INFECCIONES PEDIÁTRICAS

- Otras infecciones comunes en la infancia se describen en la tabla 18-18.

TABLA 19-18 **Otras infecciones comunes en la infancia**

Infección	Etiologías comunes	Tratamiento inicial*
Otitis media aguda o sinusitis	Virus *Streptococcus pneumoniae* *Haemophilus influenzae* *Moraxella catarrhalis*	Considerar la no administración de antibióticos si la edad es >2 años y no hay fiebre; amoxicilina (dosis altas) o amoxicilina-ácido clavulánico (dosis altas) o cefdinir o cefpodoxima o cefuroxima
Infección de piel y tejidos blandos	*Staphylococcus aureus* (incluido SAMR) Estreptococos grupo A	Basado en los patrones locales de resistencia, pero puede consistir en dicloxacilina, cefalexina, clindamicina, trimetoprima-sulfametoxazol, oxacilina o vancomicina
Osteomielitis	Recién nacido (<4 meses): *S. aureus* Bacilos gramnegativos Estreptococos grupo B Niños: *S. aureus*, estreptococos grupo A, bacilos gramnegativos Niños pequeños: considerar *Kingella kingae*	Si SAMR es probable: vancomicina **más** cefalosporina de tercera generación Si SAMR es improbable: oxacilina o nafcilina **más** cefalosporina de tercera generación Si SAMR es probable: vancomicina Si SAMR es improbable: nafcilina u oxacilina Añadir una cefalosporina de tercera generación si hay bacilos gramnegativos en la tinción de Gram
Artritis séptica	Recién nacido (<3 meses): *S. aureus* Enterobacteriaceae Estreptococos grupo B Niños: *S. aureus* *Streptococcus pyogenes* *S. pneumoniae* *H. influenzae* Bacilos gramnegativos *Neisseria gonorrhoeae* *Neisseria meningitidis*	Si SAMR es probable: vancomicina más cefalosporina de tercera generación Si SAMR es improbable: oxacilina o nafcilina más cefalosporina de tercera generación Vancomicina más cefalosporina de tercera generación hasta conocer los resultados del cultivo
Infección de vías respiratorias bajas/neumonía	Recién nacido (<1 mes): Estreptococos grupo B, virus respiratorios, microorganismos entéricos gramnegativos, *S. aureus*	Cefotaxima; considerar la adición de vancomicina en la enfermedad grave o si se sospecha *S. aureus* o *S. pneumoniae* resistente
	Listeria monocytogenes	Ampicilina
	Clamydia trachomatis	Eritromicina o azitromicina
	Edad 1-3 meses: VSR, parainfluenza, *Bordetella pertussis*, *S. pneumoniae*, *S. aureus*	Cefotaxima; considerar la adición de vancomicina en la enfermedad grave
	C. trachomatis	Eritromicina o azitromicina
	Edad 4 meses a 5 años: VSR y otros virus respiratorios, *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, *Mycoplasma*, *S. aureus*	Cefotaxima o ceftriaxona; considerar la adición de vancomicina en la enfermedad grave o si se sospecha *S. aureus* o *S. pneumoniae* resistente
	Edad 5-15 años: *S. pneumoniae*, virus respiratorios	Cefotaxima o ceftriaxona; considerar la adición de vancomicina en la enfermedad grave o si se sospecha *S. aureus* o *S. pneumoniae* resistente
	Mycoplasma pneumoniae	Eritromicina o azitromicina
	Chlamydophila pneumoniae	Eritromicina, azitromicina o claritromicina; también una tetraciclina o fluoroquinolona

Endocarditis	Estreptococo viridans *Streptococcus bovis* Enterococos *S. aureus* Estafilococos coagulasa negativos	El tratamiento depende de los resultados del hemocultivo y de la naturaleza de la válvula afectada; consultar con las autoridades sanitarias acerca de la endocarditis infecciosa para las pautas terapéuticas específicas
Infección del tracto urinario	Enterobacteriaceae (*Escherichia coli*) *Staphylococcus saprophyticus* Enterococos	Amoxicilina, trimetoprima-sulfametoxazol, cefpodoxima, cefoxima
Tinea capitis	*Trichophyton tonsurans* *Microsporum canis*	Terbinafina o griseofulvina
Linfadenitis	Cervical: estreptococo grupo A, estreptococos orales, *S. aureus*, anaerobios	Dicloxacilina, cefalexina, clindamicina, oxacilina
	Micobacterias no tuberculosas	Claritromicina, etambutol
	Tularemia	Gentamicina, estreptomicina, fluoroquinolonas, doxiciclina
	Bartonella henselae	Azitromicina, rifampicina, trimetoprima-sulfametoxazol
	Inguinal: (como en cervical), más virus del herpes simple	Considerar aciclovir
Conjuntivitis	Oftalmia neonatal Comienzo el primer día de vida: irritación química por la profilaxis con nitrato de plata	Ninguno
	Comienzo a los 2-4 días: *N. gonorrhoeae*	Ceftriaxona
	Comienzo a los 3-7 días: *C. trachomatis*	Jarabe de eritromicina
	Comienzo a los 2-16 días: virus del herpes simple	Considerar aciclovir i.v.
	Vírica: adenovirus	Ninguno
	Conjuntivitis supurada no gonocócica, no clamidia: *S. aureus*, *S. pneumoniae*, *H. influenzae*	Gatifloxacino tópico, lovofloxacino, moxifloxacino o polimixina B más solución de trimetoprima

i.v., vía intravenosa; SAMR, *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina; VSR, virus sincitial respiratorio.
*Debería modificarse al conocer los resultados de los cultivos.

Lecturas recomendadas

Alpert G, Plotkin SA. A practical guide to the diagnosis of congenital infections in the newborn infant. Pediatr Clin North Am 1986;33:465–479.

American Academy of Pediatrics. Cytomegalovirus infection. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics; 2006:273–277.

American Academy of Pediatrics. Epstein-Barr virus infection. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:286–288.

American Academy of Pediatrics. Hepatitis A. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:326–335.

American Academy of Pediatrics. Hepatitis B. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:335–355.

American Academy of Pediatrics. Hepatitis C. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:355–359

American Academy of Pediatrics. Hepatitis D. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove

Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:359–360.
American Academy of Pediatrics. Hepatitis E. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:360–361.
American Academy of Pediatrics. Hepatitis G. In: Pickering LK, ed. Redbook: 2003 Report of the Committee on Infectious Diseases. 26th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2003:343.
American Academy of Pediatrics. Pneumococcal infections. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:530.
American Academy of Pediatrics. Rubella. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:574–579.
American Academy of Pediatrics. Syphilis. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:631–644.
American Academy of Pediatrics. Toxoplasma gondii infections. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics; 2006:666–671.
American Academy of Pediatrics. Tuberculosis. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:678–698.
American Academy of Pediatrics. Varicella-zoster infections. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:711–725.
Anonymous. A new product (VariZIG) for postexposure prophylaxis of varicella available under an investigation new drug application expanded access protocol. MMWR 2006; 55:209–210.
Avner JR, Baker MD. Management of fever in infants and children. Emerg Med Clin North Am 2002;20:49– 67.
Bartlet JG, Gallant JE. 2004 Medical Management of HIV Infection. Baltimore: Johns Hopkins Medicine Health Publishing Business Group, 2004:89–101, 128–129, and 243–244.
Byington CL, et al. Serious bacterial infections in febrile infants 1–90 days old with and without viral infection. Pediatrics 2004;113:1662–1665.
Cardo DM, Culver DH, Ciesielski CA, et al. A case-control study of HIV seroconversion in healthcare workers after percutaneous exposure. Centers for Disease Control and Prevention Needlestick Surveillance Group. N Engl J Med 1997;337:1485–1490.
Centers for Disease Control and Prevention. Updated U.S. Public Health Service guidelines for the management of occupational exposures to HBV, HCV, and HIV and recommendations for postexposure prophylaxis. MMWR 2001;50(RR-11):[1–42].
Darmstadt GL. Purpura. In: Long SS, Pickering LK, and Prober CG, eds. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 2nd Ed. New York: Churchill Livingstone, 2003:437–440.
Feigin RD. Use of corticosteroids in bacterial meningitis. Pediatr Infect Dis J 2004;23:355–357.
Fleisher GR, et al. Limitations of available tests for diagnosis of infectious mononucleosis. J Clin Microbiol 1983;17:619–624.

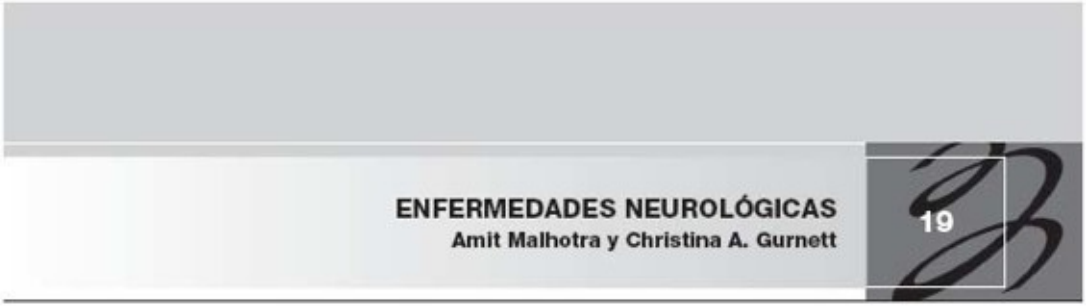
Hunstad DA. Bacterial meningitis in children. Pediatr Case Rev 2002;2:195–208.
Hupertz V, Wyllie R. Perinatal hepatitis C infection. Pediatr Infect Dis J 2003;22:369–371.
Jacobs R F, Starke JR. Mycobacterium tuberculosis. In: Long SS, Pickering LK, Prober CG, eds. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 2nd Ed. New York: Churchill Livingstone, 2003:791–807.
Katz BZ. Epstein-Barr Virus (Mononucleosis and lymphoproliferative disorders). In: Long SS, Pickering LK, Prober CG, eds. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 2nd Ed. New York: Churchill Livingstone, 2003:1059–1068.
Koelfen W, Freund M, Guckel F, et al. MRI of encephalitis in children: comparison of CT and MRI in the acute stage with long-term follow-up. Neuroradiology 1996;38:73–79.
King SM, et al. Evaluation and treatment of the human immunodeficiency virus-1-exposed infant. Pediatrics 2004;114:497–505.
Lin T Y, Nelson JD, McCracken GH Jr. Fever during treatment for bacterial meningitis. Pediatr Infect Dis J 1984;3:319–322.
Long SS, Dowell SF. Principles of anti-infective therapy. In: Long SS, Pickering LK, Prober CG, eds. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 2nd Ed. New York: Churchill Livingstone, 2003:1427.
Maldonado YA. Rubella virus. In: Long SS, Pickering LK, and Prober CG, eds. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 2nd Ed. New York: Churchill Livingstone, 2003:1123–1129.
Mazor SS, et al. Interpretation of traumatic lumbar punctures: who can go home? Pediatrics 2003;111:525– 528.
McKinnon Jr. HD, Howard T. Evaluating the febrile patient with a rash. Am Fam Physician 2000;62:804– 816.
Pitetti RD, et al. Clinical evaluation of a quantitative real time polymerase chain reaction assay for diagnosis of primary Epstein-Barr virus infection in children. Pediatr Infect Dis J 2003;22:736–739.
Prober CG. Perinatal HSV infections. 26th Annual National Pediatric Infectious Disease Seminar, San Francisco, April 19, 2006.
Ramilo O. Global impact of the HIV/AIDS pandemic. 26th Annual National Pediatric Infectious Disease Seminar, San Francisco, April 20, 2006.
Tanz RR, Shulman ST. Pharyngitis. In: Long SS, Pickering LK, Prober CG, eds. Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases. 2nd Ed. New York: Churchill Livingstone, 2003:180–181.
The International Perinatal HIV Group: The mode of delivery and the risk of vertical transmission of human immunodeficiency virus type 1. N Engl J Med 1999;40:977–987.
Waggoner-Fountain LA, Grossman LB. Herpes simplex virus. Pediatr Rev 2004;25:86–93.
Weisse ME. The fourth disease, 1900-2000. Lancet. 2001;357:299–301.
Wolfrey JD, et al. Pediatric exanthems. Clin Fam Pract 2003;5:557–588.
Wubbel L, McCracken GH Jr. Management of bacterial meningitis: 1998. Pediatr Rev 1998;19:78–84.

Otras referencias

American Academy of Pediatrics. Bite wounds. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:191–195.
American Academy of Pediatrics. Borrelia infections. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS,

et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:233–235.
American Academy of Pediatrics. Brucellosis. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:235–237.
American Academy of Pediatrics. Cat-scratch disease. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:246–248.
American Academy of Pediatrics. Chlamydial infections. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:251–252.
American Academy of Pediatrics. Drugs for parasitic infections. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:791–817.
American Academy of Pediatrics. Leptospirosis. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:424–426.
American Academy of Pediatrics. Medical evaluation of internationally adopted children In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:185.
American Academy of Pediatrics. Prevention of tickborne infections. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:195–197.
American Academy of Pediatrics. Q fever. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:550–552.
American Academy of Pediatrics. Rabies. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:552–559.
American Academy of Pediatrics. Rat-bite fever. Medical evaluation of internationally adopted children for infectious diseases. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:559–560.
American Academy of Pediatrics. Yersinia enterocolitica and Yersinia pseudotuberculosis infections. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:732–734.
American Academy of Pediatrics. West Nile virus information. Available at: www.aap.org/family/wnv-jun03.htm. Accessed on June 6, 2006.
American Academy of Pediatrics. Medical evaluation of internationally adopted children for infectious diseases. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, et al., eds. Red book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics, 2006:182–188.
Baddour LM, et al. Infective endocarditis. Diagnosis, antimicrobial therapy, and management of complications. Circulation 2005;e394–434 (available at www.circulationaha.org).

Bregstein J, et al. Emergency medicine. In: Polin RA, Ditmar M F, eds. Pediatric Secrets. 4th Ed. Philadelphia: Elsevier Mosby, 2005:146.
Gayle A, Ringdahl E. Tick-borne diseases. Am Fam Physician 2001;64:461–466.
Gilbert DN, Moellering RC, Eliopoulos GM, et al., eds. Sanford Guide to Antimicrobial Therapy, 36th Ed. Sperryville, Va: Antimicrobial Therapy, Inc, 2006.
Hebert AA, Carlton S. Getting bugs to bug off: a review of insect repellents. Contemp Pediatr 1998;15:85– 92.
Hostetter MK. Infectious diseases in internationally adopted children: the past five years. Pediatr Infect Dis J 1998;17:515–518.
Jacobs RF. Tick exposure and related infections. Pediatr Infect Dis J 1988;7:612–614.
Litwin CM. Pet-transmitted infections: diagnosis by microbiologic and immunologic methods. Pediatr Infect Dis J 2003;22:768–777.
Miller LC. International adoption: infectious diseases issues. Clin Infect Dis 2005;40:286–293.
Mylonakis E. When to suspect and how to monitor babesiosis. Am Fam Physician 2001;63:1969–1974.
National HIV/AIDS Clinician's Consulting Center at 888-448-4911 www.hopkins-hivguide.org
Prober CG. Viral infections of the central nervous system. 26th Annual National Pediatric Infectious Disease Seminar, San Francisco, April 20, 2006.
Razzaq S, Schutze GE. Rocky Mountain spotted fever: a physician's challenge. Pediatr Rev 2005;26:125– 129.
Talan DA, et al. Bacteriologic analysis of infected dog and cat bites. NEJM 1999; 340:85–92.



EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA

Aunque esta sección no es exhaustiva, se destacan algunos puntos útiles.

Perímetro cefálico

- Debe documentarse siempre este parámetro en los niños 2 años y en todas las primeras visitas pediátricas. La norma de treses y nueves (al nacer: 35 cm; 3 meses: 40 cm; 9 meses: 45 cm; 3 años: 50 cm; 9 años y adulto: 55 cm) es útil para recordar el perímetro cefálico (PC) apropiado para cada edad.
- El PC de los progenitores también se documenta si existen dudas sobre macro o microcefalia del niño; la macrocefalia familiar benigna es una causa importante.

Exploración general

- No hay que dejar de valorar los siguientes puntos: constantes vitales, incluido el patrón

respiratorio; rasgos dismórficos, como los genitales ambiguos; sistemas pulmonar, cardíaco y gastrointestinal; signos cutáneos (buscar rasgos como las manchas de color café con leche, neurofibromas, manchas en hoja de fresno, máculas hipomelanóticas, líneas espirales), y las extremidades.

Nervios craneales

- Nervio olfatorio: emplear estímulos no nocivos, como el café o la vainilla.
- La exploración es obligada en casos de traumatismos faciales.
- Nervio óptico
- Examen de las pupilas (utilizar el tamaño real y el cambio [4/4 abajo a 2/2 rápido]).
- Fondo de ojo; se valora lo siguiente:
  - Edema papilar (tarda unas 24 h en desarrollarse).
  - Hemorragias (es el indicador clínico más sensible de la hemorragia subaracnoidea, más fácil de demostrar con la dilatación pupilar).
  - Pulsaciones venosas (presentes cuando la presión intracraneal [PIC] es inferior a 180 mm; nótese que aproximadamente el 20 % de las personas no presentan pulsaciones venosas).
- Campos visuales, agudeza visual: ayudan a diferenciar entre la neuritis óptica y el edema papilar, pues en este último hay pocos cambios en los campos y en la agudeza visual.
- Defecto pupilar aferente relativo: se pone de manifiesto con la prueba de la linterna oscilante, que documenta la anomalía en el arco aferente de la respuesta pupilar a la luz, proximal al mesencéfalo posterior (es decir, lesión en la mácula, retina, nervio o tracto ópticos, tallo cerebral; generalmente no se observa cuando hay cataratas).
- Reflejo rojo: mantener el oftalmoscopio a una distancia del brazo extendido, en un cuarto oscuro, y examinar la equivalencia en color, intensidad, claridad y ausencia de opacidades o manchas blancas; el reflejo es más claro de lo habitual en los individuos pigmentados, y no se ve en el retinoblastoma. Si es anormal, examinar con las pupilas dilatadas o remitir al oftalmólogo.
- Pares craneales III, IV y VI
- Movimientos extraoculares: mediante una vía en H para los distintos músculos, debe prestarse atención al nistagmo (es normal el nistagmo, que se extingue, en la mirada forzada hasta un extremo; generalmente indica miopía). La parálisis de los pares VI (recto externo) y III (afecta a la pupila) son a menudo signos precoces de aumento de la PIC.
- Mirada conjugada: examinar si la luz se refleja de modo idéntico en cada iris; la prueba de cobertura alternativa, ¿pone de manifiesto una esoforia (desviación hacia dentro) o una exoforia (desviación hacia fuera)?
- Nervio facial (VII): valorar la simetría facial; diferenciar entre la afectación de la neurona motora superior (NMS) y la neurona motora inferior (NMI) (si hay paresia en toda la cara, es probable que se trate de la NMI; en cambio, si sólo se ve alterada la parte inferior del rostro, estará afectada la NMS, pues los estímulos corticales que llegan a la frente son bilaterales).
- Audición: pruebas de Weber y Rinne.
- Nervios craneales IX y X: determinar la presencia de cambios en la voz y el reflejo nauseoso.
- Nervio craneal XI: explorar la elevación de los hombros y la rotación de la cabeza.
- Nervio craneal XII: explorar los movimientos de la lengua y la presencia de atrofia o

fasciculación.

Exploración de la motricidad

- Valorar la morfología y el tono de los músculos apendiculares y axiales; catalogar la fuerza muscular con la escala Medical Research Council (0: ausencia de contracción; 1: contracción, pero sin movimiento en la articulación; 2: movimiento en la articulación sin intervención de la fuerza de gravedad; 3: movimiento contra la gravedad pero sin resistencia; 4: movimiento contra una cierta resistencia, pero no contra toda la fuerza del examinador; 5: el examinador no puede vencer la fuerza del paciente).
- Valorar los movimientos suplementarios (tics, corea).

Exploración de la sensibilidad

- Explorar cuatro modalidades: temperatura/pinchazo, vibración, contacto ligero, sentido de la posición articular.
- Tratar de averiguar si los déficits se correlacionan con las regiones controladas por el nervio, plexo, raíz, médula o corteza cerebral.

Reflejos tendinosos profundos

- Explorar después de haber examinado la motricidad y la sensibilidad, ya que se basa en los datos recogidos en ellas (signos de miopatía, neuropatía, paresia).
- Catalogar de acuerdo con la escala Medical Research Council (0: ausencia de reflejo, que ocurre más rápidamente en una neuropatía que en una miopatía; 1: indicios de reflejo; 2: reflejo normal; 3: hiperreflexia, no siempre patológica; 4: hiperreflexia con clonus o diseminación, que siempre es patológica).
- Explorar reflejos concretos, como el mandibular, trapecio, pectoral, suprarrotuliano, abdominal, cremastérico y clonus del tobillo, según sea necesario.

Coordinación

- A veces es difícil explorar la coordinación en pediatría; por lo tanto, como prueba sustitutiva, observar la velocidad y precisión con que se alcanzan los objetos.
- Como exploración establecida, usar las pruebas del rebote, dedo-nariz-dedo, espejo y talónrodillatalón.

Marcha

- Sirve para valorar múltiples partes del neuroeje.
- Observar la postura, el balanceo de los brazos, los signos de hemiparesia en la circunducción, la debilidad al andar sobre los talones o de puntillas y la ataxia con tándem.

Examen del coma

- Esta parte de la exploración es crítica en los pacientes con alteración del nivel de consciencia.
- Estado mental. Documentar la respuesta a las órdenes, la mirada y el lenguaje.
- Patrón respiratorio. Si el paciente está intubado, observar si respira a una frecuencia superior a la del respirador.
- Reactividad pupilar

- Documentar el tamaño y la reactividad; puede ser necesario utilizar un otoscopio para ver las pupilas poco reactivas.
- La respuesta pupilar es resistente a los trastornos metabólicos, con las siguientes excepciones:

• Opiáceos: puntiformes, pero pueden estar fijas y dilatadas.
• Anticolinérgicos: puntiformes.
• Colinérgicos o barbitúricos: fijas y dilatadas.
• Hipoxia o hipotermia: fijas y dilatadas.

- Movimientos extraoculares
- Prueba con agua fría (20 ml en cada oído) para activar el reflejo vestibuloocular. El examen de Doll puede sustituirse si la columna cervical es estable.
- Comprobar que no exista cerumen en los conductos auditivos y que la membrana timpánica esté intacta.
- Reflejo corneal: investigar la vía aferente del V par craneal y la eferente del VII par.
- Muecas faciales ante un estímulo nocivo: presión en el lecho ungueal, torunda en las ventanas nasales o tirón mandibular; son preferibles al roce esternal.
- Reflejo tusígeno/nauseoso.
- Respuesta al dolor
- Investigar la retirada espontánea, triple flexión (respuesta estereotipada), postura descerebrada (extensora) o decorticada (flexora), o ausencia de respuesta.
- Observar si hay asimetrías.
- Movimientos suplementarios: observar cualquier temblor, mioclonía u otros movimientos involuntarios.
- Reflejos de estiramiento y reflejo de Babinski
- La hiperreflexia indica a menudo una lesión estructural, mientras que la hiporreflexia señala con frecuencia una alteración metabólica o de la médula espinal (aguda). Sin embargo, la uremia, la hipo/ hiperglucemia y el coma hepático pueden ocasionar signos focales con hiperreflexia.
- Observar la existencia de asimetrías.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL (AUMENTO DE LA PRESIÓN INTRACRANEAL)

Signos y síntomas clínicos

- Abombamiento de la fontanela en el lactante.
- Descenso del nivel mental.
- Cefaleas y náuseas matutinas.
- Vómitos sin náuseas.
- Respuesta de Cushing (aumento de la presión arterial, disminución del pulso, respiraciones irregulares, hallazgo tardío).
- Meningismo.
- Respuesta pupilar asimétrica o perezosa.
- Ausencia de pulsaciones venosas.
- Edema papilar.
- Hemorragias retinianas/subhialoideas.

- Parálisis de los músculos extraoculares, como la parálisis del VI par craneal o signo de la puesta de sol con parálisis de la mirada hacia arriba.

Tratamiento

- Consultar con neurología y neurocirugía.
- No reducir bruscamente la presión arterial (presión de perfusión central = presión arterial media – presión intracraneal).
- Elevar 30º la cabecera de la cama.
- Solicitar inmediatamente una tomografía computarizada (TC) craneal.
- Comprobar los niveles de electrólitos, hemograma completo y glucosa.
- Utilizar un monitor cardíaco.
- Evitar las soluciones intravenosas hipoosmolares (utilizar suero fisiológico, evitar cualquier otra solución, incluso en lactantes).
- Utilizar la hiperventilación intensiva (PCO_2: 30-35 mm Hg) como medida temporal.
- El manitol actúa en el edema vasógeno (tumoral), pero no tanto en el edema citotóxico (ictus); puede considerarse el empleo de una solución salina hipertónica.
- Tratar la hipertermia enérgicamente con antipiréticos y monitorizar estrechamente la glucemia.
- Practicar una punción lumbar (PL) si está indicada (p. ej., seudotumor cerebral, meningitis) [después de la TC craneal en la mayoría de los casos].

COMPRESIÓN MEDULAR

- Valorar un diagnóstico diferencial amplio (traumatismo, tumor, mielitis transversa, infarto, malformación vascular, absceso o hematoma epidural, infección, protrusión de disco, subluxación atlantoaxoidea).

Síntomas

- Dolor de espalda (el dolor local a la presión es el indicador más sensible).
- Debilidad en las extremidades inferiores y/o superiores, según la localización de la lesión.
- Parestesias o entumecimiento.
- Estreñimiento o incontinencia.
- Cambio en la función urinaria.

Signos precoces

- Nivel sensitivo (es preferible investigarlo por medio de punciones en la espalda; recordar que debe hacerse a nivel de la lesión o más arriba).
- Debilidad variable.
- Hipotonía.
- Pérdida de la sensibilidad posicional o vibratoria en los pies.
- Cambios en los reflejos tendinosos profundos (disminuidos precozmente, de modo específico en el shock medular).
- Cambios en el tono de los esfínteres.

Signos tardíos

- Hiperreflexia con respuestas plantares extensoras (por debajo del nivel de la lesión).
- Hipertonía.
- Debilidad variable.
- Pérdida de tono del esfínter anal, pérdida del reflejo bulbocavernoso, ausencia de reflejos abdominales, o ausencia o disminución del reflejo cremastérico.
- Retención de orina.

Tratamiento

- Recordar que la compresión medular es una emergencia.
- Inmovilizar el cuello (collarín cervical).
- Estabilizar la vía aérea, pero evitar la hiperextensión del cuello.
- Considerar la realización de radiografías simples de la columna.
- Si los síntomas y signos son de comienzo agudo (3 días) o rápidamente progresivos, obtener una resonancia magnética (RM) urgente de la columna.
- Insertar un catéter de Foley.
- Consultar con traumatología/neurocirugía si es necesario (p. ej., traumatismo, absceso epidural, masas).
- Administrar metilprednisolona en el plazo de 8 h tras la lesión: 30 mg/kg como dosis de ataque en los primeros 15-30 min; luego, 5,4 (mg/kg)/h durante las 23 h siguientes.
  - Tener en cuenta que los corticoesteroides pueden dificultar el diagnóstico, pero no retrasar su empleo por dicho motivo.
  - Téngase en cuenta que en el estudio inicial no se incluyeron pacientes pediátricos, y que su administración a estas edades genera cierta controversia.

PARESIA AGUDA

Métodos para tipificar una paresia

- Examinar la región (hemiplejía, diplejía, tetraplejía, afectación facial).
- Considerar la cronología (aguda, subaguda, crónica).
- Tratar de localizarla (sistema nervioso central, médula espinal, nervios, unión neuromuscular, músculo).
- Determinar el origen de la paresia.
  - Signos de la NMS: hiperreflexia, espasticidad y signo de Babinski; la paresia puede ser más acentuada en los músculos extensores de la extremidad superior y en los flexores de la extremidad inferior.
  - Signos de la NMI: hiporreflexia, hipotonía, fasciculaciones, paresia y atrofia.
- La ataxia es principalmente cerebelosa, pero también puede producirse por lesiones hemisféricas.
- Hay que considerar además las enfermedades sistémicas, especialmente la anemia de células falciformes, cardiopatías y coagulopatías.
- El antecedente traumático obliga a pensar en la posibilidad de las hemorragias y la disección arterial.

Características útiles para la localización

- Sistema nervioso central

- Hemiplejía típica en el infarto de la arteria cerebral media (brazo > cara = pierna).
- La afectación cortical bilateral casi siempre debilita el nivel mental.
- Los signos de «vecindad» (p. ej., afectación de los pares craneales) casi siempre están presentes con signos de la NMS, lo que indica una lesión del tronco encefálico. Recuérdese que la parálisis de Bell ocasiona paresia en toda la mitad homolateral de la cara, y la paresia sin afectación facial obliga a considerar una lesión del tronco encefálico y la médula espinal.

- Médula espinal: dolor en la espalda o el cuello, nivel sensitivo, o cambios intestinales o vesicales
- La afectación del tracto corticoespinal da lugar a signos de la NMS por debajo de la lesión (es posible que falten en la lesión aguda).
- La afectación de las células del asta anterior o de las raíces nerviosas da lugar a signos de la NMI.

- Neuropatía: la paresia es más intensa distal que proximalmente y la arreflexia es más probable en esta afección que en la miopatía.
- Unión neuromuscular: a menudo hay afectación facial con síntomas bulbares, historia de fatigabilidad y signos de fatiga muscular en la exploración. La prueba del edofronio (Tensilon) raras veces se utiliza.
- Miopatía: paresia flácida, más intensa proximal que distalmente, hiporreflexia o arreflexia; puede haber elevación de la creatincinasa sérica, hipertrofia o miotonía.

Diagnóstico diferencial basado en la localización

- Sistema nervioso central: ictus, anomalías metabólicas, lesión isquémica hipóxica (limítrofe con afectación de ambos hemisferios, infección, enfermedad desmielinizante, leucoencefalopatía posterior reversible, migraña complicada/hemipléjica, hemiplejía alternante infantil.
- Médula espinal: traumatismo, tumor, mielitis transversa, enfermedad desmielinizante, ictus, malformación vascular, absceso o hematoma epidurales, infección (p. ej., por enterovirus, como la poliomielitis), protrusión de disco, subluxación atlantoaxoidea (v. «Compresión medular»).
- Radiculopatía/neuropatía: síndrome de Guillain-Barré, porfiria intermitente aguda, intoxicación por metales pesados, fármacos, parálisis de Bell, compresión nerviosa, enfermedad de Wegner, síndrome de Churg-Strauss, vasculitis.
- Unión neuromuscular: miastenia grave, botulismo, parálisis por picadura de garrapata.
- Miopatía: poliomielitis, dermatomiositis, rabdomiólisis (causas múltiples, a menudo por virus y fármacos), parálisis periódica.

Diagnóstico

- En todos los casos: la exploración neurológica y sistémica completas sirven de guía para el diagnóstico y el tratamiento.
- Sistema nervioso central y médula espinal
- La RM es preferible, aunque la TC es más rápida y debe utilizarse cuando la RM no esté disponible de inmediato.
- Recuérdese que el diagnóstico de hemorragia subaracnoidea puede requerir una PL, ya que el 5-10 % de los casos pasan desapercibidos al emplear exclusivamente la TC. Si el paciente es un lactante, suele llevarse a cabo un estudio metabólico, hematológico y

cardíaco completo.

- Neuropatía: estudios de conducción nerviosa, electromiografía (EMG), PL para valorar la disociación albuminocitológica en el síndrome de Guillain-Barré, estudio de anticuerpos para la neuropatía periférica, biopsia nerviosa.
- Unión neuromuscular: estudios repetidos de estimulación nerviosa, EMG, anticuerpos antirreceptor de la acetilcolina, prueba del edofronio (en general desaconsejada) o ensayo con un inhibidor de la acetilcolinesterasa.
- Miopatía: creatincinasa sérica, estudios de conducción nerviosa, EMG, biopsia muscular.

Trastornos específicos

Ictus

- Debe considerarse este diagnóstico en toda enfermedad neurológica aguda. En el recién nacido, cualquier cambio en la función neurológica obliga a tener en cuenta el infarto.
- Quedan afectados aproximadamente de 8/100 000 niños cada año.
- Las causas son numerosas, pero deben considerarse: traumatismos, arteriopatías, vasoespasmo, vasculitis, enfermedad vascular sistémica, trastornos hematológicos incluidos los neoplásicos, estados protrombóticos adquiridos o congénitos, alteraciones metabólicas como las mitocondriales o la enfermedad de Fabry, y las cardiopatías congénitas y adquiridas.
- Precaución: hasta un 15 % de los niños con cardiopatías congénitas conocidas e ictus presentan además otros factores de riesgo definidos, como un estado protrombótico. Así pues, en el proceso diagnóstico del ictus en un niño portador de una cardiopatía congénita deben buscarse otras causas.
- El modo de presentación más común incluye paresias motoras, pero el ictus puede incluir la pérdida de cualquier otra función neurológica, como la capacidad sensorial, el lenguaje o la visión.
- Se produce característicamente una pérdida funcional, sin ganancia. Sin embargo, hasta un 48 % de los ictus se presentan con convulsiones.
- El diagnóstico es clínico. Sin embargo, la RM con secuencias de difusión y la angiografía de resonancia magnética para valorar la disección o la vasculopatía, son a menudo reveladoras.
- El **tratamiento** óptimo sigue evolucionando.
  - Considérese lo siguiente: ingreso en una unidad de cuidados intensivos (UCI); permitir la hipertensión moderada poco después de un ictus agudo; prevención de la hipoglucemia; tratamiento enérgico de la fiebre; administración de líquidos isotónicos (para prevenir el empeoramiento del edema cerebral), y monitorización estrecha.
  - No se han realizado estudios controlados de distribución aleatoria en niños para valorar la anticoagulación o el tratamiento antiplaquetario. Sin embargo, los recién nacidos con ictus presentan poco riesgo de recurrencias; por lo tanto, no se recomienda la administración de aspirina de forma sistemática. Los niños mayores presentan un riesgo de recurrencia del 7-20 %, por lo que debe considerarse la administración del fármaco también a estas edades.
  - Los tratamientos más agresivos, como la anticoagulación y los procedimientos endovasculares, originan más controversias.

Síndrome de Guillain-Barré

- También denominado polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda.
- En muchos casos existe el antecedente de una infección vírica (virus de Epstein-Barr [VEB], citomegalo-virus [CMV], *Campylobacter jejuni*).
- Los rasgos característicos consisten en paresia ascendente y arreflexia.
- La paresia asimétrica alcanza su nadir a las 2 semanas en el 50 % de los pacientes.
- Es habitual la disfunción neurovegetativa.
- El dolor suficientemente intenso para indicar una encefalopatía puede constituir una parte importante de la presentación en los niños de corta edad.
- El diagnóstico es sugerido por las siguientes observaciones:
  - Disociación albuminocitológica en el líquido cefalorraquídeo (LCR) (cifra de proteínas elevada, recuento celular normal).
  - Los estudios de conducción nerviosa pueden demostrar una neuropatía axonal o desmielinizante, aunque estos cambios a veces tardan de 1 a 2 semanas en desarrollarse. (El pronóstico para la recuperación es peor en el tipo axonal.)
  - Anticuerpos séricos para VEB y CMV.
  - Heces sueltas: cultivo para *C. jejuni*.
  - Panel de anticuerpos séricos para la neuropatía periférica (antes de administrar inmunoglobulina intravenosa).
- Se recomienda el tratamiento en los pacientes cuya paresia les impide caminar.
- Tratamiento de elección: inmunoglobulina intravenosa.
  - Administrar previamanente paracetamol y difenhidramina.
  - La inmunoglobulina intravenosa puede causar anafilaxia en los individuos con déficit de inmunoglobulina A (IgA). Considerar la investigación de los niveles de Ig antes del tratamiento.
  - La plasmaféresis también es eficaz.
- Si hay debilidad respiratoria puede ser necesaria la intubación. Se controlará muy de cerca la función respiratoria: capacidad vital forzada y función inspiratoria negativa, especialmente durante los primeros días del proceso, cuando la paresia puede progresar más rápidamente. Quizás se requiera la intubación cuando la capacidad vital forzada desciende al 50 % de lo normal, o si la función inspiratoria negativa es baja.
- Monitorizar la inestabilidad vasomotora (labilidad de la presión arterial), pero tratar con precaución.

Botulismo

- En el lactante, este trastorno se produce por ingestión y colonización de *Clostridium botulinum*, mientras que en el resto de pacientes el botulismo ocurre por ingestión de la toxina producida por este microorganismo.
- Diplopía, disartria, disfagia y vértigo, que pueden asociarse con paresia flácida. La oftalmoplejía puede dejar las pupilas indemnes.
- La estimulación nerviosa repetida provoca un incremento de la respuesta, aunque no siempre se produce este fenómeno.
- Tratamiento: medidas de soporte y, en determinados casos, inmunoglobulina antibotulínica.

Parálisis por picadura de garrapatas

- La causa es la toxina exudada por una garrapata.
- Las anomalías oculares y pupilares son habituales. Puede haber también arreflexia.
- La parálisis es descendente, lo que sirve para distinguir entre esta enfermedad y el síndrome de Guillain-Barré, donde la parálisis es ascendente.
- Para el tratamiento es necesario retirar la garrapata.
- Con frecuencia hay que recurrir a la ventilación asistida en los casos con parálisis respiratoria.

Mielitis transversa

- Desmielinización repentina de la médula espinal (a menudo torácica); es característico que se produzca la paresia máxima en el plazo de unos días. Además de la paresia, hay déficits sensoriales, arreflexia o hiperreflexia y afectación intestinal y vesical.
- La enfermedad puede ser asimétrica y dolorosa.
- En el adolescente debe considerarse la esclerosis múltiple, pero existen muchas causas: infecciosas/parainfecciosas (especialmente micoplasma), vasculares y autoinmunes.
- En la RM pueden observarse áreas de desmielinización. La PL puede mostrar una cifra elevada de proteínas en el LCR.
- Tratamiento: metilprednisolona por vía intravenosa, seguida de corticoesteroides orales a dosis progresivamente descendentes y medidas de apoyo.

EL LACTANTE HIPOTÓNICO

- Recuérdese que el tono se incrementa con la edad de gestación (antes de las 28 semanas de gestación, las extremidades están en extensión; a término, en flexión).

Localización de la lesión

- Sistema nervioso central: a menudo hay afectación mental, dificultades iniciales para la alimentación, signos de la NMS como paresia, hiperreflexia, desarrollo de espasticidad, afectación desigual de los músculos axiales y apendiculares, convulsiones (con frecuencia).
- Médula espinal: signos de NMS o NMI; en la afectación de las células del asta anterior hay fasciculaciones, atrofia, vigilar el estado mental. En un lactante hipotónico que conserva la sonrisa e interacciona bien, considerar la afectación medular.
- Neuropatía: signos de NMI.
- Unión neuromuscular: afectación facial frecuente, fatiga y dificultades para la alimentación.
- Miopatía: paresia difusa que puede afectar a la cara, atrofia.

Diagnóstico diferencial basado en la localización

- Sistema nervioso central: encefalopatía isquémica hipóxica, querníctero, hipotiroidismo, malformación del sistema nervioso central, infección congénita, anomalía metabólica, trastorno mitocondrial, anomalía cromosómica (p. ej., trisomía 21), síndrome de Angelman, síndrome de Prader-Willi.
- Médula espinal: atrofia muscular espinal (células del asta anterior).

- Neuropatía: neuropatía desmielinizante congénita.
- Unión neuromuscular: botulismo, miastenia neonatal familiar, síndrome miasténico congénito.
- Miopatía: distrofia muscular congénita, miopatía congénita, distrofia miotónica.

Diagnóstico

- Sistema nervioso central: RM cerebral, cromosomas, lactato sérico, piruvato, estudios de metilación para los síndromes de Prader-Willi y Angelman, hormona tiroestimulante, tiroxina libre.
- Médula espinal: pruebas genéticas para el *SMN*, RM de la columna, EMG y estudios de conducción nerviosa.
- Neuropatía: estudios de conducción nerviosa, EMG.
- Unión neuromuscular: estimulación nerviosa repetida, anticuerpos antirreceptor de la acetilcolina, ensayo con un inhibidor de la acetilcolinesterasa.
- Miopatía: creatincinasa sérica, estudios de conducción nerviosa, EMG, biopsia muscular, prueba genética para la distrofia muscular de Duchenne, la distrofia miotónica u otros trastornos musculares específicos.

Trastornos específicos

Atrofia muscular espinal

- Pérdida progresiva de las células del asta anterior en la médula espinal y el tronco encefálico.
- El tipo se basa en la capacidad máxima.
  - Tipo I: incapacidad para sentarse sin ayuda (presente precozmente en el lactante).
  - Tipo II: incapacidad para mantenerse en pie o andar.
  - Tipo III: capacidad para mantenerse en pie.
- Signos característicos: fasciculación de la lengua, temblor fino de las manos, hipotonía generalizada; el lactante está alerta y conserva relativamente el tono facial.
- El curso se complica debido a los problemas para la alimentación y a la dificultad respiratoria, y el fallecimiento normalmente se produce hacia los 2 años de edad.
- El diagnóstico se realiza mediante las pruebas para deleciones en el gen *SMN*.
- El tratamiento consiste en medidas de apoyo, aunque se ha sugerido que el valproato puede ser útil.

Miastenia infantil familiar

- Defecto hereditario de la transmisión sináptica.
- No se asocia con anticuerpos antirreceptor de la acetilcolina.
- Se caracteriza por insuficiencia respiratoria y dificultades para la alimentación.
- Diagnóstico: estudios de conducción nerviosa especializados y respuesta a un inhibidor de la acetilcolinesterasa.

Miastenia neonatal transitoria

- Se observa en el 10-15 % de los hijos de madres con miastenia.
- Se caracteriza por hipotonía generalizada y dificultades para la alimentación.
- Diagnóstico: identificación de anticuerpos antirreceptor de la acetilcolina y respuesta a un inhibidor de la acetilcolinesterasa.
- Tratamiento
  - Exanguinotransfusión o, en casos graves, medidas de soporte.
  - Se resuelve con el paso del tiempo.

Síndrome de Prader-Willi

- Se caracteriza por hipotonía, hipogonadismo, dificultades para la alimentación en el lactante (y obesidad en la vida adulta).
- Diagnóstico: estudios de deleción y estado de metilación en el cromosoma 15. Los estudios de metilación deben tenerse en cuenta ya que el 5-10 % de los casos pueden ser consecuencia de una disomía uniparental del padre.

Distrofia miotónica

- Se produce por amplificación de las repeticiones de trinucleótidos con anticipación.
- Las madres de los lactantes gravemente afectados presentan generalmente miotonía (prolongación de la relajación muscular), facies anormal y cataratas.
- Los lactantes presentan hipotonía y debilidad generalizada (que a menudo afecta a la respiración y la deglución en los lactantes gravemente afectados).
- Diagnóstico: por EMG, que muestra miotonía, y prueba genética para la expansión de las repeticiones de trinucleótidos.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS («ACCESOS»)

- Considerar en primer lugar la valoración de las causas con más riesgo potencial de muerte (cardíacas). La historia clínica es el elemento diagnóstico más útil. Considérese la posibilidad de realizar videograbaciones de los accesos, con electroencefalograma (EEG) si es posible.
- Diagnóstico diferencial (extenso)
  - Arritmias cardíacas, apnea, síncope, ataque de isquemia transitoria, hipoperfusión cerebral.
  - Convulsiones.
  - Temblores, respuesta de alarma, crisis de apnea.
  - Terrores nocturnos, narcolepsia-cataplejía, mioclonía nocturna benigna.
  - Distonías paroxísticas, síndromes discinéticos, trastorno de tics (síndrome de la Tourette), estereotipias.
  - Migraña o variante migrañosa (vómitos cíclicos, migraña basilar), vértigo paroxístico benigno.

CEFALEA/MIGRAÑA

Definición

- Existen múltiples tipos de cefaleas, una de las cuales es la migraña. El factor más importante del tratamiento es un diagnóstico acertado. Debe evitarse diagnosticar como migraña una cefalea por hemorragia subaracnoidea.
- El criterio para el diagnóstico de una migraña pediátrica sin aura es el desarrollo de cinco ataques que reúnan las siguientes características:
- Ataque que dure entre 1 h a 72 h.
- Cefalea que presente al menos dos de los cuatro rasgos siguientes:
• Localización bilateral o unilateral (frontal/temporal).
• Carácter pulsátil.
• Intensidad moderada o elevada.
• Agravada por las actividades físicas habituales.
- Al menos, una de las siguientes características acompaña a la cefalea:
• Náuseas y/o vómitos.
• Fotofobia y fonofobia (puede deducirse de la conducta).

Anamnesis y exploración física

- Palpación de la cabeza: buscar signos de traumatismo, dolor sobre la arteria temporal, alodinia cutánea, disfunción de la articulación temporomaxilar.
- Pares craneales: principalmente exploración ocular y del fondo de ojo; buscar parálisis oculares, edema papilar, hemorragia, palidez óptica y límites de los campos visuales.
- ¿Déficits motores y sensitivos?
- La ataxia cerebelosa puede ser una clave importante para la migraña basilar o el ictus.
- Signos de alarma: cefaleas repetidas que empeoran, «el peor dolor de cabeza de mi vida», hipertensión, dolor a la presión sobre la arteria temporal, edema papilar, hemorragias retinianas, déficits focales, alternancia en el estado de consciencia.

Tratamiento

- En pediatría, la mayoría de las cefaleas pueden controlarse con antiinflamatorios no esteroideos (AINE); sin embargo, existen cefaleas inducidas por sobredosis de estos fármacos, así como cefaleas diarias crónicas. En estos casos, el plan de tratamiento es diferente al que se expone a continuación.
- En el servicio de urgencias, tras una valoración completa, se recomienda la administración de líquidos por vía intravenosa con AINE intravenosos (ketorolaco) como primera línea de tratamiento. Algunos autores son partidarios de emplear antieméticos como la metoclopramida, aunque las tasas de reacciones distónicas pueden alcanzar el 25 %.
- Si fracasa la primera línea de tratamiento o el paciente no ha recibido triptanos ni presenta contraindicaciones para su uso (hipertensión, déficit focal, anemia de células falciformes), y no sufre alodinia cutánea, se utiliza un triptano de acción breve.
- Si el paciente ya ha recibido un triptano ese día, o bien presenta alodinia cutánea, o está contraindicado al uso de los triptanos, o la cefalea dura desde hace muchas horas, los opioides tienden a actuar mejor.
- Si fracasan los opioides o los triptanos, probablemente será necesario ingresar al paciente para administrarle tratamiento por vía intravenosa con dihidroergotamina (DHE), ácido valproico o corticoesteroides, según las características del paciente. La dosificación de

estos fármacos es variable, pero oscila entre: DHE, 0,2-1 mg tres veces al día; ácido valproico, 15-18 (mg/kg)/día fraccionado en tres tomas; metilprednisolona intravenosa, 0,5-2 (mg/kg)/día.

- Debe analizarse la gonadotropina coriónica humana urinaria en las mujeres, pues todos estos medicamentos, a excepción de los opioides, están relativamente contraindicados en el embarazo.

CONVULSIONES

Definición y clasificación

- Las convulsiones ocurren cuando se produce una descarga eléctrica excesiva de las neuronas cerebrales, manifestada por un empeoramiento transitorio de las funciones motoras, sensitiva, cognitiva (lenguaje), visual y/o auditiva en las regiones afectadas.
- Muchos trastornos pueden imitar las convulsiones (v. «Trastornos paroxísticos»). Debe registrarse una historia de los episodios clínicos precoces y de cualquier característica focal (desviación de la cabeza o los ojos, postura distónica de las extremidades, automatismos).
- Clasificación de las convulsiones según su tipo clínico (tabla 19-1).

Etiología

- En general las convulsiones son idiopáticas; genéticas; relacionadas con un síndrome, sobredosis de fármacos, traumatismos, hemorragia, tumor o infección; relacionadas con un efecto secundario farmacológico; o metabólicas (para más información, v. cap. 16, Enfermedades genéticas).
- En un paciente con epilepsia conocida, la causa es a menudo el no cumplimiento u omisión de dosis de la medicación antiepiléptica, enfermedades concomitantes, falta de sueño o una causa desconocida; sin embargo, si hay fiebre debe excluirse una infección grave.

Tratamiento

- Conducta ante una primera convulsión afebril
  - Pruebas de laboratorio: Ca^{2+}, Mg^{2+}, fósforo y glucosa; no suelen estar indicados, pero pueden ser necesarios en algunas situaciones.
  - El EEG es útil como ayuda diagnóstica y para clasificar el tipo de convulsión (descargas focales frente a generalizadas). Nótese que un EEG normal no excluye las convulsiones o la epilepsia.

TABLA 19-1 Clasificación de las convulsiones según el tipo clínico

Convulsiones parciales (focales)
Convulsiones parciales simples (sin alteración de la consciencia)
Con síntomas motores
Con síntomas somatosensoriales o sensoriales especiales (hormigueo, destellos, zumbidos)
Con signos o síntomas neurovegetativos (p. ej., sensación epigástrica, piloerección, midriasis)
Con síntomas psíquicos (p. ej., temor, *déjà-vu*)
Convulsiones parciales complejas (trastorno de la consciencia y, a menudo, automatismos)
Comienzo sin trastorno de la consciencia, que luego se altera
Trastorno de la consciencia desde el comienzo
Comienzo parcial con generalización secundaria
Convulsiones parciales simples que evolucionan a convulsiones generalizadas
Convulsiones parciales complejas que evolucionan a convulsiones generalizadas
Convulsiones parciales simples a parciales complejas y evolución posterior a convulsiones generalizadas
Convulsiones generalizadas (convulsivas o no convulsivas)
Convulsiones de ausencias (trastorno de la consciencia aislado o con ligero componente clónico, atónico o tónico, y automatismos)
Mioclónicas
Clónicas
Tónicas
Tónico-clónicas
Atónicas

De: Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. Epilepsia 1981;22(4):489-501.

- Debe considerarse la realización de una RM ante cualquier convulsión focal, pero no está indicada en las convulsiones verdaderas generalizadas.
- Si la convulsión cesa espontáneamente después de 5 min o menos, esperar a los resultados de EEG, RM y de laboratorio, antes de decidir el tratamiento. Si no se encuentra ninguna causa, las primeras convulsiones no suelen tratarse con medicación antiepiléptica. Recuérdese que la epilepsia se define como la aparición de dos o más convulsiones no provocadas, y que la mayoría de los neurólogos no prescriben dicha medicación por una convulsión aislada.
- Considerar el diazepam rectal para uso domiciliario en el niño con historia de estado epiléptico.
- Precauciones en los pacientes con convulsiones: no practicar la natación excepto bajo supervisión y en una piscina limpia, fomentar el uso de la ducha en vez de la bañera, no emprender actividades relacionadas con la altura o acampadas y no conducir durante al menos 6 meses hasta que se haya superado el período de convulsiones (esta norma presenta variaciones en los distintos países).

CONVULSIONES FEBRILES

Definición

- Las convulsiones febriles son las que sufren los niños > 1 mes de edad y se asocian con una enfermedad febril no producida por una infección del sistema nervioso central. Estas convulsiones no reúnen los criterios para otras convulsiones sintomáticas agudas. Los pacientes no han presentado con anterioridad convulsiones neonatales ni convulsiones no provocadas.
- Las **convulsiones febriles simples** son de inicio generalizado, duran 10-15 min *y* no repiten en el plazo de 24 h. Son el 85 % de todas las convulsiones febriles.

- Las **convulsiones febriles complejas** son de naturaleza focal, duran > 10-15 min, *o* se repiten en el plazo de 24 h.

Epidemiología

- La edad más habitual para las convulsiones febriles es de 6 meses a 3 años; son poco habituales después de los 6 años de edad.
- En general, el riesgo en la infancia es del 2-5 %; si un progenitor o hermano ha padecido convulsiones febriles, el riesgo es del 10-20 %.
- Las convulsiones pueden ocurrir precozmente en la enfermedad mientras asciende la temperatura, o incluso antes de que se reconozca la existencia de fiebre o enfermedad.
- El riesgo de recurrencia de las convulsiones febriles es del 25-30 %. Factores de riesgo para la recurrencia:
  - Primera convulsión febril antes de 1 año de edad.
  - Convulsiones febriles después de febrículas.
  - Historia familiar de convulsiones febriles.
  - Asistencia a guarderías.
  - Epilepsia en familiares de primer grado, convulsiones febriles complejas o anomalías del neurodesarrollo.
- Riesgo de epilepsia en épocas posteriores de la vida después de las convulsiones febriles (en general 2-4 %). Factores de riesgo para la epilepsia posterior:
  - Convulsiones febriles complejas (el riesgo de recurrencia aumenta hasta el doble).
  - Anomalías del neurodesarrollo, incluida la exploración anómala.
  - Convulsiones afebriles en familiares de primer grado.
  - Convulsiones febriles recurrentes.

Tratamiento

- Conducta ante una primera convulsión febril:
  - Si la convulsión dura más de 5 min, tratar como en el estado epiléptico (v. discusión más adelante).
  - Se recomienda practicar una PL a todos los lactantes 1 año. Tener muy en cuenta esta prueba en lactantes de 12-18 meses (los neurólogos suelen recomendarla en caso de convulsión febril a lactantes 18 meses, dado que los signos meníngeos no son fidedignos a la edad de 18-24 meses) y en cualquier niño con signos meníngeos (rigidez de nuca, signo de Kernig).
  - Considerar la realización de una RM cerebral (no urgente) en los niños con convulsiones de características focales.
  - Considerar las pruebas analíticas basadas en el criterio clínico (hemograma completo, Mg^{2+}, fósforo, Ca^{2+}, electrólitos).
  - No se recomienda de forma sistemática el EEG.
- El tratamiento profiláctico normalmente no se aconseja, ya que las convulsiones febriles remiten espontáneamente y los medicamentos no carecen de riesgos. Si se elige un antiepiléptico, el valproato y el fenobarbital son eficaces; la fenitoína, la carbamazepina y los antipiréticos carecen de eficacia.
- A los niños con antecedentes de convulsiones prolongadas o múltiples seles debe administrar diazepam rectal para no retrasar el tratamiento de las convulsiones que duren más de 5 min.

ESTADO EPILÉPTICO

Principios generales

- Aunque se define como estado epiléptico toda convulsión (o grupo de convulsiones sin recuperación al nivel basal) que dure más de 30 min, es necesario el tratamiento farmacológico de cualquier convulsión que dure más de 5 min.
- El estado epiléptico es una **emergencia.** Todas las medicaciones son más efectivas cuando se utilizan sin dilación. Prescribir la siguiente medicación prevista, después de administrar la primera.
- El pronóstico guarda relación con el diagnóstico médico de base. En general, la mortalidad es del 1-3 %.

Tratamiento

- Primeros 5 min:
  - Vía *a*érea, respiración (*breathing*), *c*irculación, o ABC (colocar en decúbito lateral, no poner nada en la boca; a menudo se administra oxígeno con mascarilla, aunque no suele ser necesario).
  - Colocar una vía intravenosa (pero también considerar como alternativas las vías intraocular, rectal e intrabucal).
  - Pruebas de laboratorio: glucosa, electrólitos, Mg^{2+}, PO_4, Ca^{2+}, niveles de fármacos antiepilépticos.
  - Administrar lorazepam por vía intravenosa (0,05-0,1 mg/kg; dosis máxima 4-6 mg) o diazepam por vía intravenosa (0,1-0,3 mg/kg) desde los minutos 2-5. Pueden administrarse las dosis hasta tres veces, a intervalos de 2 min.
  - Si no se dispone de vía intravenosa, aplicar diazepam rectal (edad 1-5 años: 0,5 mg/kg; 6-11 años: 0,3 mg/kg; 12 o más años: 0,2 mg/kg). Han de transcurrir unos 10-15 min hasta que se alcancen niveles efectivos en sangre; por lo tanto, no repetir las dosis antes de 15 min.
- A los 6-15 min:
  - Administrar un fármaco antiepiléptico de acción prolongada (fosfenitoína 20 mg/kg, a un ritmo máximo de 150 mg/min, o fenobarbital 20 mg/kg).
  - Volver a examinar al paciente, controlar la tensión arterial.
- A los 16-30 min:
  - Si la convulsión continúa 15-20 min después de haber administrado un fármaco antiepiléptico de acción prolongada, administrar adicionalmente 10 mg/kg de fosfenitoína, *o* 10 mg/kg de fenobarbital.
  - Si la convulsión ha cesado clínicamente, pensar en la posibilidad de un estado no convulsivo si el paciente no está despierto o no se le puede despertar.
- Después de 30 min:
  - Ingresar en la UCI.
  - Considerar la intubación y la colocación de vías centrales.
  - Solicitar un EEG urgente.
  - Valorar la administración de pentobarbital u otro agente para inducir un coma farmacológico.
- Observaciones sobre el tratamiento:

- Si se sabe que el paciente sufre epilepsia mioclónica juvenil, no administrar fosfenitoína. Tener en cuenta la posibilidad de administrar el valproato por vía intravenosa después de la benzodiazepina inicial. Asimismo, si las convulsiones empeoran después de la fosfenitoína, considerar la posibilidad de que el paciente sufra epilepsia mioclónica juvenil y cambiar a valproato o fenobarbital.
- El estado epiléptico recurrente con frecuencia se debe a una etiología de base que hay que investigar; buscar la presencia de desequilibrios electrolíticos, infecciones, hemorragias, ictus, síndromes genéticos o metabólicos, raras veces seudoconvulsiones.

ASPECTOS RELACIONADOS CON EL CRECIMIENTO Y EL DESARROLLO

Reflejos primitivos

- Prensión palmar: presente desde el nacimiento hasta los 2-4 meses.
- Prensión plantar: presente desde el nacimiento hasta los 8 meses.

TABLA 19-2 Hitos del desarrollo normal según la edad

Edad	Motor grueso	Motor fino	Cognitivo y lenguaje
1 mes	Levanta la cabeza en decúbito prono	Puños cerrados	Se fija y sigue
2 meses	Levanta el tórax en decúbito prono	Puños no cerrados el 50 % del tiempo, agarra un sonajero colocado en la mano	Mira a quien le habla, sonrisa social, arrullos
4 meses	Se levanta sobre las manos en decúbito prono, gira de delante atrás, sostiene la cabeza	Alcanza y retiene los objetos en la mano, manos hasta la línea media	Se orienta hacia la voz, ríe, vocaliza cuando quien le habla deja de hacerlo
6 meses	Se sienta con apoyo, gira de atrás adelante	Traslada de una mano a la otra	Distingue a los extraños, balbuceo de consonantes
7 meses	Se sienta sin apoyo, apoya el peso del cuerpo al mantenerlo de pie, comienza a reptar estirado		Imita la voz de quien le habla
9 meses	Se sienta bien, consigue ponerse en pie, repta sobre manos y rodillas	Junta dos juguetes	Juega a esconderse y destaparse, descubre objetos ocultos, dice «papá» y «mamá», explora hurgando indiscriminadamente, comprende el «no», se orienta al nombrar
12 meses	«Patrulla», anda con apoyo, puede dar algún paso por sí mismo	Hace la pinza y coge objetos entre los dedos	Sigue las órdenes con gestos, jerga inmadura, dice «papá» y «mamá» apropiadamente
15 meses	Anda solo, sube escaleras reptando	Construye torres de dos cubos, imita el garabateo	Obedece órdenes sencillas, nombra un objeto, dice «no» con significado, señala una o dos partes del cuerpo
18 meses	Lanza una pelota mientras está de pie, sube escaleras cogido de la mano, se sienta en una silla	Construye torres de cuatro cubos, inicia el garabateo	Señala tres partes del cuerpo y a sí mismo, 10-25 palabras
24 meses	Salta sobre un punto, chuta una pelota, lanza por encima de la cabeza, sube y baja escaleras cogido de la barandilla	Imita el golpe vertical, construye torres de seis cubos	Obedece órdenes dobles, 50 o más palabras, se cita a sí mismo por el nombre, frases de dos palabras, usa los pronombres, señala seis partes del cuerpo
3 años	Pedalea un triciclo, alterna los pies al subir escaleras	Construye torres de nueve cubos, come por sí mismo, copia un círculo	Da su nombre completo, sabe su edad y sexo, cuenta hasta tres, reconoce los colores, adiestramiento de esfínteres
4 años	Alterna los pies al bajar escaleras, salta sobre un pie	Construye torres de 10 cubos, sabe cortar y pegar, copia una cruz	Usa «yo» correctamente, se viste y desnuda por sí mismo con supervisión, conoce los colores
5 años	Salta, anda de puntillas	Copia un triángulo	Identifica las monedas, nombra cuatro o cinco colores, sabe su edad y su cumpleaños
6 años	Anda en tándem	Se anuda los zapatos, se peina	Distingue derecha e izquierda, sabe los días de la semana y su número de teléfono
7 años	Monta en bicicleta	Se baña solo	Dice la hora hasta la media hora
8 años	Anda en tándem a la inversa		Dice la hora de 5 en 5 min, sabe los meses del año

- Reflejo de Moro: desde el nacimiento hasta los 4-6 meses.
- Reflejo tónico del cuello: desde el nacimiento hasta que el niño puede girar sobre sí mismo (3-6 meses).
- Reflejo de Galant (incurvación lateral del tronco al frotar a lo largo de la columna): desde el nacimiento hasta los 2-3 meses.

Objetivos de crecimiento en el recién nacido

- Los lactantes pueden perder peso (un 5-10 % de su peso al nacer) durante la primera semana de vida.
- Lactantes pretérmino: ↑ peso > 15 (g/kg)/día, talla 0,8-1,1 cm/semana, y PC 0,5-0,8 cm/semana (primer mes de vida).
- Recién nacidos a término: ↑ peso 20-30 g/día, talla 0,66 cm/semana, y PC 0,33 cm/semana (primer mes).

Crecimiento

- PC: aumenta 2 cm/mes desde 0 a 3 meses; luego, 1 cm/mes desde 3 a 6 meses, y luego 0,5 cm/mes hasta 1 año. El aumento es de 2 cm desde 1 a 2 años.
- Peso: aumenta aproximadamente 30 g/día durante los primeros 3 meses. El peso al nacer se dobla a los 5 meses y se triplica al año. Hasta la pubertad, el aumento habitual a partir de los 2 años es de 2 250 g/año.
- Talla: aumenta un 50 % en el primer año y se dobla a los 4 años. Hasta que se produce el brote de crecimiento de la adolescencia, el aumento anual de talla es de 5 cm/año.
- Dentición: los incisivos centrales aparecen a los 6 meses; los incisivos laterales, a los 8 meses; los primeros molares, a los 14 meses; los caninos, a los 19 meses, y los segundos molares, a los 24 meses.

Desarrollo

- Aunque es importante valorar con detalle el desarrollo durante las visitas de puericultura, habitualmente no es posible hacerlo por falta de tiempo.
- Las listas de parámetros de lo que se considera el desarrollo normal son extensas (tabla 19-2). Consultando la tabla 19-2 pueden valorarse ciertos aspectos del desarrollo durante el registro de la historia clínica y la realización de la exploración física.

Lecturas recomendadas

AAN Practice Parameter. First afebrile seizure. Neurology 2000;55:616–623.

Adams C. Neonatal hypotonia. In: Bernard Maria, ed. Current Management in Child Neurology. Canada: BC Decker Inc: 455–460.

Knudsen FU. Febrile seizures: treatment and prognosis. Epilepsia 2000 Jan;41(1):2–9.

Larsen G, Goldstein B. Increased intracranial pressure, Peds Rev 1999;20(7):234.

Mitchell WG. Status epilepticus and acute serial seizures in children. J Child Neurol 2002 Jan;17 Suppl 1:S36–43.

Practice Parameter. Febrile seizure. Pediatrics 1996;97(5):769–773.

Proctor MR. Spinal cord injury. Crit Care Med 2002 Nov;30(11 Suppl):S489–499.

deVeber G, Arterial ischemic strokes in infants and children: an overview of current approaches. Semin Thromb Hemost 2003 Dec;29(6):567–573.

CRUP O LARINGOTRAQUEOBRONQUITIS VÍRICA

Definición y epidemiología

- El crup o laringotraqueobronquitis vírica es una inflamación aguda de todas las vías aéreas, principalmente de la glotis y el área subglótica, con estrechamiento, obstrucción y afonía. Por lo tanto, se ha descrito como una tríada de voz ronca, tos áspera perruna y

estridor inspiratorio.

- La enfermedad afecta habitualmente a niños de corta edad (de 6-36 meses), con un pico de incidencia a los 2 años. Es la causa más común de obstrucción aguda de las vías respiratorias altas en niños pequeños; la padece el 3 % de los niños antes de los 6 años de edad.
- Se han descrito brotes estacionales en otoño e invierno, aunque en algunas zonas puede ocurrir a lo largo de todo el año.
- Los niños resultan afectados con más frecuencia que las niñas.

Etiología y fisiopatología

- La infección vírica es la etiología principal; el agente más común es el virus paragripal (tipos 1, 2 y 3). Otros virus frecuentes son el virus sincitial respiratorio (VSR) y el gripal. Los virus menos habituales son: adenovirus, rinovirus, enterovirus y virus del sarampión.
- *Mycoplasma pneumoniae* es uno de los pocos microorganismos bacterianos que se han descrito como agentes etiológicos.
- En los niños, la laringe es muy estrecha y queda comprimida por el rígido anillo del cartílago cricoides; por lo tanto, una infección vírica que cause inflamación en esta zona conduce a edema de las vías aéreas y obstrucción subsiguiente. Esta obstrucción da lugar a los síntomas clásicos de estridor y tos.

Presentación clínica

- El crup se presenta inicialmente con un pródromo de coriza (de 1-4 días).
- Los síntomas habituales son: rinorrea clara, febrícula y taquipnea ligera, y luego tos perruna, ronquera y estridor.
- Los síntomas obstructivos suelen ocurrir por la noche.
- La gravedad del estrechamiento de las vías aéreas puede determinarse por la presencia de estridor en reposo, taquipnea, retracción, tracción traqueal, cianosis y palidez, así como disminución de los ruidos respiratorios, lo cual indica un estrechamiento crítico.

Diagnóstico

- El diagnóstico es clínico.
- La radiografía del cuello no es necesaria, aunque puede mostrar el típico «signo del campanario» o estrechamiento subglótico. El aspecto radiológico no guarda relación con la gravedad de la enfermedad.
- Hay que obtener radiografías si existen dudas sobre el diagnóstico, ya que pueden diferenciar entre el crup y otras causas de obstrucción de las vías respiratorias altas, como la epiglotitis.
- Deben determinarse las saturaciones de oxígeno y los gases en sangre arterial si hay temor de hipoxemia, indicada por la presencia de inquietud, alteración del estado mental y cianosis.
- El diagnóstico diferencial incluye: epiglotitis (habitualmente con aspecto séptico), laringitis espasmódica (sin pródromo vírico y con predominio en niños atópicos), traqueítis o laringitis bacterianas, cuerpos extraños y laringoespasmo.

Tratamiento

- En la literatura especializada se describen algunos sistemas de puntuación clínica como

guía para la valoración y la posterior actuación. El que se utiliza con más frecuencia es el sistema de puntuación de Westley, que describimos a continuación:

- Se determinan puntuaciones basándose en la presencia de estridor: ninguno 0, con el paciente agitado 1, en reposo 2; retracción: ninguna 0, leve 1, moderada 2, intensa 3; grado de entrada de aire: normal 0, disminuida 1, muy disminuida 2; cianosis en el aire ambiental: ninguna 0, con agitación 4, en reposo 5; y nivel de consciencia: normal 0, desorientación 5.
- El crup leve corresponde a puntuaciones de 1-2; el moderado, a puntuaciones de 3-8, y el grave, a puntuaciones > 8, con consideración del tratamiento farmacológico y la hospitalización en los casos moderados y graves.

- En general, los pacientes que no presentan signos de estrechamiento importante de las vías aéreas ni estridor en reposo pueden tratarse ambulatoriamente después de una observación adecuada. Hay que tranquilizar a los padres y darles instrucciones sobre los posibles signos de empeoramiento de la dificultad respiratoria.
- Las pautas de tratamiento incluyen el uso de vaporizadores de humedad, evitar la exposición al aire acondicionado cuando se viaja en un vehículo y el uso de vaporizaciones, aunque estos métodos son anecdóticos y no se ha demostrado su eficacia en diversos estudios realizados.
- Habitualmente se recomienda tomar medidas generales de apoyo, como aumentar la ingestión de líquidos, disminuir el manejo del niño y observarlo cuidadosamente.
- En los pacientes con estridor en reposo y/o signos de compromiso moderado o grave de las vías aéreas es beneficioso el tratamiento farmacológico.
- La epinefrina racémica nebulizada actúa reducciendo la permeabilidad vascular del epitelio de las vías aéreas; por lo tanto, se reduce el edema a dicho nivel y aumenta el calibre de las vías aéreas, lo cual disminuye la resistencia al flujo del aire.
- Se administra a dosis de 0,25-0,5 ml, con oxígeno humidificado según sea necesario. Si no se obtiene respuesta después del primer tratamiento, puede repetirse la dosis.
- El paciente puede volver al estado previo al tratamiento a los 30-60 min después de una dosis; hay que someterlo a observación al menos durante 2 h.
- Los corticoesteroides sistémicos son eficazes para reducir los síntomas en el plazo de 6 h y durante al menos 12 h después del tratamiento inicial.
- La dexametasona, 0,6 (mg/kg)/dosis por vía intramuscular, intravenosa o por vía oral, es el glucocorticoide más utilizado; también se emplea la prednisolona, 1-2 (mg/kg)/dosis por vía oral.
- En los estudios realizados para comparar los corticoesteroides nebulizados con los sistémicos se ha demostrado que los primeros son menos eficaces.

EPIGLOTITIS

Definición y epidemiología

- La epiglotitis es una obstrucción supraglótica infecciosa aguda que puede conducir rápidamente a una situación potencialmente mortal. Es una verdadera emergencia pediátrica.
- Puede afectar a niños de todas las edades, con un pico de incidencia a los 3-6 años, aunque ha disminuido significativamente después de 1998 gracias a la implantación de la

vacunación frente a *Haemophilus influenzae* tipo B.

Etiología y fisiopatología

- Los agentes causales en la era posvacunal incluyen: *Streptococcus* grupo A, *Staphylococcus*, *Candida albicans* y *Pneumococcus*. Aún se describen infecciones por *H. influenzae* tipo B.
- La invasión directa por el agente causal produce inflamación de la epiglotis, los pliegues aritenoepiglóticos, las bandas ventriculares y los cartílagos aritenoides. Después se produce una acumulación de células inflamatorias y líquido de edema allí donde el epitelio escamoso estratificado se adhiere laxamente a la cara anterior y el tercio superior de la porción posterior de la epiglotis.
- Hay una infiltración difusa de leucocitos polimorfonucleares, hemorragia, edema y depósito de fibrina. Pueden formarse microabscesos. Al aumentar el edema, la epiglotis se incurva posteroinferiormente, con obstrucción de las vías aéreas.
- La inspiración atrae el anillo supraglótico inflamado hacia la entrada laríngea.

Presentación clínica

- En individuos previamente sanos, la epiglotitis es una afección rápidamente progresiva. El paciente suele estar ansioso, con aspecto tóxico y adquiere la clásica «posición en trípode» (inclinado hacia delante, con los brazos apoyados y el cuello extendido, para maximizar la entrada de aire).
- Otros síntomas típicos: fiebre alta, voz amortiguada o ausente, dolor de garganta, sialorrea, estridor inspiratorio, disfagia, protrusión mandibular y extensión del cuello.

Diagnóstico

- El diagnóstico de presunción es clínico.
- Si el paciente no está muy afectado y hay dudas diagnósticas, puede practicarse una radiografía lateral de cuello para observar el signo clásico de defecto de repleción, que corresponde a la tumefacción de la epiglotis y los pliegues aritenoepiglóticos. Las radiografías pueden ser normales en el 20 % de los casos.
- El diagnóstico definitivo requiere la visualización laringoscópica directa de una epiglotis roja e inflamada. Esta exploración sólo debe intentarse en un ambiente controlado y en colaboración con un anestesista y un otorrinolaringólogo.
- Diagnóstico diferencial: aspiración de un cuerpo extraño, reacción anafiláctica, edema angioneurótico, ingestión de cáusticos, lesión térmica, lesiones por inhalación e infección laringotraqueobronquial y retrofaríngea.

Tratamiento

- La estabilización y el mantenimiento de la vía aérea deben lograrse con rapidez y en una fase temprana del curso de la enfermedad.
- Se administrará oxígeno ante el más mínimo signo de malestar.
- Para evitar la obstrucción completa hay que minimizar la estimulación y la alteración del paciente.
- Hay que tener a mano una vía aérea artificial preparada.
- Una vez establecido el manejo adecuado de la vía aérea, se iniciará el tratamiento antibiótico, consistente en antibióticos de amplio espectro intravenosos contra los

microorganismos productores de β-lactamasa.

- Aunque a menudo se emplean corticoesteroides por vía intravenosa para tratar la inflamación de las vías aéreas, no existen estudios controlados que avalen este enfoque.

TRAQUEÍTIS BACTERIANA

Definición y epidemiología

- Esta infección bacteriana aguda de la tráquea también afecta a menudo la laringe y los bronquios. Se la ha denominado laringotraqueobronquitis bacteriana y crup seudomembranoso.
- Es una causa de obstrucción aguda de las vías aéreas potencialmente mortal.
- La mayoría de los pacientes son 3 años (habitualmente 3 meses a 2 años), aunque también pueden verse afectados los niños mayores. No existen claras diferencias de incidencia o gravedad entre ambos sexos.
- No se observan diferencias estacionales.

Etiología y fisiopatología

- La causa más común es *Staphylococcus aureus,* aunque también se han encontrado *H. influenzile, S. pneumoniae* y *Moraxella catarrhalis,* así como microorganismos anaerobios.
- La invasión de bacterias oportunistas, a menudo después de una infección vírica de las vías aéreas altas, causa edema subglótico con ulceraciones, copiosas secreciones purulentas y formación de seudomembranas.

Presentación clínica

- La presentación típica incluye una historia de infección de las vías respiratorias altas (IVRA) durante unos 3 días, con febrícula y tos «estridente». A continuación, la enfermedad evoluciona rápidamente con fiebre alta, estridor, deterioro progresivo y aparición de dificultad respiratoria aguda.
- El paciente suele presentar un aspecto tóxico.
- Se observan también secreciones respiratorias purulentas.

Diagnóstico

- El diagnóstico es de tipo clínico, con ausencia de los signos clásicos de epiglotitis y crup. En la visualización laringoscópica directa de la tráquea se observan abundantes secreciones espesas de carácter purulento.
- El diagnóstico diferencial incluye la epiglotitis (aunque no hay disfagia ni sialorrea y el paciente puede estar en decúbito), el crup (aunque la voz es normal y no hay tos perruna) y los abscesos laríngeos y retrofaríngeos.

Tratamiento

- El manejo de la vía aérea es crucial. Hay que tener muy en cuenta la intubación y la ventilación asistida.
- Los broncodilatadores y los corticoesteroides no desempeñan ninguna función demostrada.

- Se instaura inmediatamente un tratamiento antimicrobiano, incluidos los antibióticos de amplio espectro con actividad antiestafilocócica.

ASPIRACIÓN DE UN CUERPO EXTRAÑO

Definición y epidemiología

- Esta ingestión accidental ocurre habitualmente en niños 5 años, pero se ha descrito a todas las edades.
- Los niños de corta edad suelen presentar un riesgo mayor, debido a la exploración bucal y a la inmadurez de su función deglutoria.
- Esta situación, potencialmente letal, es la causa principal de muerte accidental por ingestión en los niños de corta edad.

Etiología y fisiopatología

- Asfixia por ingestión de alimentos y fragmentos de juguetes que se aspiran hacia las vías aéreas.
- El cuerpo extraño puede localizarse en la laringe, la tráquea o los bronquios.
- El enclavamiento en la laringe es particularmente peligroso, aunque la mayoría de las partículas se desplazan hacia el interior de las vías aéreas y se alojan en el área intratorácica.
- El cuerpo extraño provoca una inflamación localizada de la vía aérea, con edema de la mucosa, inflamación y formación de tejido de granulación. Puede haber atelectasia del área afectada y empiema.

Presentación clínica

- En general, después de un episodio de aspiración o ahogo, aparece una tos persistente con náuseas y estridor. Sin embargo, los síntomas dependen en gran medida de la localización del cuerpo extraño y de su tamaño y composición.
- Los cuerpos extraños alojados en la laringe producen ronquera, afonía, tos cruposa, odinofagia, sibilancias y dificultad respiratoria, según el grado de obstrucción.
- Los cuerpos extraños en la tráquea producen lo que se ha descrito como una palmada audible, un ruido sordo palpable y sibilancias.
- Los cuerpos extraños en los bronquios se manifiestan habitualmente con tos y sibilancias.
- Sea cual sea la posición del cuerpo extraño, si el suceso se produce sin testigos y el objeto permanece alojado en las vías aéreas durante un período de tiempo prolongado, el paciente presenta habitualmente una tos crónica con o sin sibilancias, que a menudo es tratada como si fuese una enfermedad asmática.
- La hemoptisis es un posible signo de lesión de las vías aéreas.
- No hay fiebre, a diferencia de la obstrucción infecciosa aguda de las vías aéreas.
- La posición del paciente no tiene efecto alguno sobre el grado de obstrucción de las vías aéreas, como en la epiglotitis.
- La asimetría de los hallazgos en la auscultación torácica puede proporcionar una clave diagnóstica, pero no debe utilizarse como criterio de exclusión.

Diagnóstico

- El relato y la historia del episodio de ahogo se obtiene a veces de los padres. El diagnóstico debe sospecharse cuando un niño con síntomas de causa desconocida no responde al tratamiento médico estándar, como la terapia del asma o el tratamiento con antibióticos por sospecha de neumonía.
- La radiografía de vías aéreas altas y tórax puede ser útil para confirmar la aspiración de un cuerpo radioopaco; sin embargo, si es negativa, no excluye la posibilidad de aspiración de un cuerpo extraño.
- En las radiografías tomadas en inspiración y espiración puede observarse un efecto «valvular», o un enfisema persistente en la zona sospechosa de alojar el cuerpo extraño. Otros hallazgos radiográficos pueden consistir en infiltrados unilaterales o atelectasias persistentes.
- Si la sospecha es fundada, quizás el único método útil para visualizar (y extraer) el cuerpo extraño sea remitir al paciente para que le efectúen una laringoscopia y broncoscopia rígida.
- El diagnóstico diferencial incluye: epiglotitis, laringotraqueobronquitis vírica, traqueítis bacteriana, asma, neumonía, broncomalacia y tos psicógena.

Tratamiento

- Habitualmente consiste en la extracción del cuerpo extraño mediante broncoscopia (normalmente con instrumento rígido) para un control adecuado de la vía aérea.
- Administrar antibióticos o corticoesteroides no es de utilidad en el tratamiento.
- Si el cuerpo extraño permanece alojado en las vías aéreas durante un período prolongado de tiempo, pueden surgir complicaciones: estenosis bronquial, bronquiectasias distales, fístula traqueoesofágica, formación de abscesos y desgarros o perforación de las vías aéreas.

BRONQUIOLITIS

Definición y epidemiología

- La bronquiolitis es una enfermedad infecciosa aguda de las vías respiratorias inferiores, específicamente las pequeñas vías pulmonares (bronquíolos), y en general es causada por una infección vírica.
- Suele ser más virulenta en invierno y a comienzos de la primavera, y en los climas templados se producen epidemias anuales. Sin embargo, pueden ocurrir infecciones esporádicas a lo largo de todo el año.
- Es la responsable de 100 000 hospitalizaciones anuales y el coste sanitario aproximado asociado es de 300 millones de dólares (± 220 millones de €) al año.
- Ocurre en los primeros 2 años de vida (de 0-24 meses) y alcanza un pico de frecuencia a los 6 meses (de 2-8 meses). Es más frecuente en el sexo masculino que en el femenino (1,5:1), así como en caso de lactancia artificial, en los niños que viven en condiciones de hacinamiento y en los hijos de madres fumadoras.

Etiología

- La etiología es predominantemente vírica. La fuente más habitual de contagio del virus es un familiar con IVRA.
- Los virus más habituales son:
  - VSR (la causa más común [85 %]).
  - El VSR se propaga principalmente por contacto directo (seguridad con separación > 2 m). Las gotitas grandes sobreviven hasta 6 h sobre las superficies, y hasta 30 min en las manos. Lavarse a menudo las manos es pues esencial para el control de la infección. La diseminación del virus ocurre durante unos 3-8 días, pero en los lactantes puede durar 3-4 semanas.
  - Esta infección es la causa principal de hospitalización en el lactante y de infección de las vías respiratorias bajas en los lactantes y niños de corta edad; dos tercios de los lactantes se infectan en el transcurso de su primer año de vida, y la infección deviene universal hacia los 2 años. La mortalidad a causa de la infección por VSR puede ser elevada, hasta un 5 % en los pacientes de alto riesgo.
  - La reinfección es frecuente, ya que la infección no proporciona una inmunidad duradera.
  - Virus paragripal (la segunda causa más común)
  - Este virus es inestable en el ambiente, pero se disemina a través de las secreciones respiratorias.
  - Existen cuatro serotipos. El tipo 1 (5-12 %) y el tipo 2 (1-5 %) son responsables de brotes en otoño, y el tipo 3 (8-15 %) predomina entre la primavera y el otoño. El tipo 4 se aísla pocas veces.
  - Adenovirus (origina el 3-10 % de los casos)
  - La supervivencia fuera del organismo es prolongada y la transmisión puede producirse por contacto directo, así como por la vía fecaloral y, ocasionalmente, por el agua. La diseminación es posible durante meses o años.
  - La infección es endémica en todas las estaciones del año.
  - El tipo 4 es el responsable de la aparición de dificultad respiratoria aguda.
  - Virus gripal (origina el 5-8 % de los casos). La infección se da en forma de epidemias desde invierno a primavera.
  - Rinovirus (el 3-8 % de los casos)
  - Transmisión por aerosoles o contacto directo.
  - La infección es endémica en todas las estaciones.
  - La mayoría de casos son leves y remiten de manera espontánea, pero la diseminación puede durar hasta 3-4 semanas (pico a los 2-7 días).
  - *M. pneumoniae* (origina el 1-7 % de los casos). La infección es endémica en todas las estaciones.
  - Enterovirus (el 1-5 % de los casos). La infección suele aparecer en verano y otoño.
  - Metaneumovirus humano (frecuencia desconocida en Estados Unidos)
  - Aislado durante la temporada de invierno.
  - Al parecer, su fisiopatología es paralela a la del VSR.

Fisiopatología

- La enfermedad se debe a la invasión de los bronquíolos más pequeños por partículas víricas, seguida de la colonización y la replicación del virus. Esto provoca necrosis de las células ciliadas y proliferación de las no ciliadas, con dificultad para eliminar las secreciones, edema submucoso y congestión, que origina un taponamiento de los bronquíolos (por moco y residuos) y estrechamiento de las vías aéreas. El aumento del

esfuerzo respiratorio se debe a obstrucción inflamatoria de las vías aéreas de pequeño calibre (bronquíolos) por el edema.

- Estos cambios vienen indicados por un aumento de la capacidad residual funcional, disminución de la distensibilidad, aumento de la resistencia de las vías aéreas y aumento del espacio muerto fisiológico, con aumento del cortocircuito. Por lo tanto, se produce un desequilibrio en la ventilaciónperfusión, con alteración del intercambio gaseoso, hipoxia y retención de CO_2.
- Los lactantes son especialmente propensos a la enfermedad grave. Sus vías aéreas se taponan fácilmente por el moco o los residuos inflamatorios, debido a que sus vías de ventilación colaterales (poros de Cohn y Lambert) tienen un número mayor de glándulas mucosas y se colapsan con más rapidez en respuesta a los cambios de presión.

Presentación clínica

- Habitualmente hay historia de exposición a una IVRA durante la semana previa al comienzo de la enfermedad.
- Los primeros síntomas consisten normalmente en una IVRA leve (de 1-4 días), dificultades para la alimentación, fiebre y aumento gradual de la dificultad respiratoria. Si la etiología es el VSR, los síntomas suelen ser máximos aproximadamente al quinto día de la enfermedad.
- Aparece una tos sibilante paroxística con disnea. En los casos leves, los síntomas duran entre 1-3 días. Los casos graves tienen un curso prolongado.
- Los hallazgos en la exploración física consisten en taquipnea (60-80 resp/min), tórax hiperexpandido, aleteo nasal, empleo de los músculos respiratorios auxiliares, estertores finos diseminados, espiración prolongada, sibilancias difusas y disminución de los sonidos respiratorios.

Diagnóstico

- El diagnóstico se basa en la presentación clínica.
- Elementos para confirmar el diagnóstico y predecir el curso de la enfermedad: frotis nasofaríngeo para cultivo de virus, prueba rápida para el VSR (enzimoinmunoanálisis de adsorción y anticuerpos por fluorescencia directa) y serología para los anticuerpos antivíricos.
- No se recomiendan de forma sistemática las radiografías de tórax, pero pueden ser útiles si se sospecha una neumonía bacteriana.
  - Los signos radiológicos pueden consistir en hiperinsuflación, aumento del diámetro anteroposterior del tórax, engrosamiento peribronquial, infiltrados intersticiales difusos y atelectasias.
  - No hay correlación entre los hallazgos radiológicos y la gravedad de la enfermedad. El 10 % de las radiografías de tórax son normales.
- Los resultados del hemograma completo y el nivel de electrólitos son inespecíficos; por lo tanto, no se recomienda obtenerlos de manera sistemática, a menos que haya sospecha de sepsis o deshidratación.
- La pulsioximetría es útil para valorar el grado de hipoxia y la respuesta al oxígeno.
- Se ha descrito en la literatura especializada que la saturación de oxígeno arterial durante la alimentación es el mejor indicio objetivo para predecir la enfermedad grave. En caso de afección respiratoria grave se recomienda obtener muestras de gases en sangre para

valorar una posible dificultad respiratoria inminente.

- El diagnóstico diferencial incluye: asma, fibrosis quística, miocarditis, insuficiencia cardíaca congestiva, aspiración de un cuerpo extraño o alimento, tos ferina, intoxicación por organofosforados, bronconeumonía bacteriana, infección por *Mycoplasma* o *Chlamydia*, y anomalías anatómicas.

Tratamiento

- Se han descrito muchos métodos terapéuticos, aunque la mayoría son irrelevantes y de eficacia no demostrada. En general, la base más importante para el tratamiento consiste en medidas de apoyo, monitorización cuidadosa y alteración mínima.
- Hospitalización. Se pensará en el ingreso si hay apneas, frecuencia respiratoria en reposo > 70 resp/min, disminución de la saturación de oxígeno arterial *(95 %)*, atelectasia en la radiografía de tórax o aspecto de enfermedad grave. El ingreso también es adecuado para los lactantes 2-3 meses o nacidos con 34-37 semanas de gestación, así como para los pacientes con historia de neumopatía crónica, cardiopatía, inmunodeficiencia o dificultades para la alimentación.
  - Cerca del 2-7 % de los lactantes con enfermedad grave desarrolla una insuficiencia respiratoria y requieren intubación. Las indicaciones para la intubación son: dificultad respiratoria grave, apnea, hipoxia o hipercapnia, somnolencia, mala perfusión y acidosis metabólica.
- Métodos no farmacológicos
  - Posición del paciente. Habitualmente se recomienda colocarlo en posición semisentada en un ángulo de entre 30º y 40º, con ligera elevación de la cabeza y el tórax.
  - Valoración del grado de hidratación.
  - Suplementos de oxígeno frío y humidificado, a través de cánulas nasales o mascarilla facial, y chorro de oxígeno si hay agitación.
- Métodos farmacológicos
  - Broncodilatadores (salbutamol, levalbuterol, epinefrina racémica, bromuro de ipratropio)
    - Se discute su administración.
    - Se ha observado que el tratamiento con un broncodilatador no disminuye de forma significativa el número de hospitalizaciones, aunque algunos estudios muestran una mejoría de las puntuaciones clínicas, como disminución de la frecuencia respiratoria y aumento de la saturación de oxígeno arterial. Se ha demostrado que la epinefrina racémica y, potencialmente, el salbutamol, son superiores al placebo.
  - Glucocorticoides
    - También se discute su administración.
    - En diversos estudios se ha observado que la dexametasona no ejerce efectos beneficiosos.
  - Antibióticos
    - La infección bacteriana secundaria es poco frecuente; por lo tanto, raras veces está indicado el uso generalizado de antibióticos.
    - Se considerará su administración en los niños pequeños con fiebre persistente, pues la literatura especializada recoge algunos casos de bacteriemia, infección del tracto urinario y otitis media bacteriana en niños con bronquiolitis.
  - Antivíricos
    - Se discute su administración.
    - Considerar la ribavirina inhalada en los lactantes de alto riesgo. La ribavirina posee acción virostática; interfiere en el ARN mensajero y evita la replicación del virus. La

American Academy of Pediatrics recomienda su uso individual en pacientes con determinadas afecciones, como cardiopatías congénitas complicadas, fibrosis quística, neumopatías crónicas, inmunosupresión y enfermedades graves, así como en los pacientes 6 semanas de edad.

Prevención

- El método más efectivo para la prevención es el lavado frecuente de manos, junto con las medidas hospitalarias de control (aislamiento) y el adiestramiento de la familia.
- Métodos farmacológicos
- Inmunoglobulina intravenosa anti-VSR (IGIV anti-VSR)
- La IGIV anti-VSR se utiliza para minimizar o prevenir la morbilidad en determinadas poblaciones, habitualmente lactantes 24 meses con displasia broncopulmonar y prematuros 35 semanas). La dosis es de 15 ml/kg o de 750 mg/kg por vía intravenosa, administrados en cinco dosis mensuales sucesivas que se inician antes de que comience la temporada en la que el VSR se manifiesta (noviembre).
- Si se administra IGIV anti-VSR, debe retrasarse la vacuna contra las paperassarampiónrubéola, que se administrará 9 meses después de la última dosis.
- La IGIV anti-VSR está contraindicada en las cardiopatías congénitas cianóticas.
- Palivizumab
- Este fármaco se recomienda en:
- Niños 2 años con neumopatía crónica que han requerido tratamiento para una infección por VSR durante los 6 meses anteriores.
- Lactantes nacidos con menos de 32 semanas de edad gestacional estimada (EGE).
- Hasta los 12 primeros meses de vida de lactantes nacidos con menos de 28 semanas de EGE.
- Hasta los 6 meses de edad de lactantes nacidos entre 29 y 32 semanas de EGE.
- Lactantes nacidos entre 32 y 35 semanas de EGE si existen más de dos factores de riesgo, como asistencia a guarderías, hermanos en edad escolar, exposición a contaminantes ambientales, anomalías congénitas de las vías aéreas, patología neuromuscular grave y/o edad 6 meses durante la temporada del VSR.
- Lactantes 12 meses con cardiopatías congénitas y riesgo de enfermedad grave, así como aquellos que reciben medicación para controlar la insuficiencia cardíaca congestiva y aquellos que presentan hipertensión pulmonar moderada o grave y cardiopatías cianóticas.
- La temporada de profilaxis para el VSR debe iniciarse a primeros de noviembre y terminarse a primeros de marzo. Los profesionales sanitarios han de individualizar la temporada según su zona de actuación médica.
- Palivizumab no interfiere en la respuesta a las vacunas.

FIBROSIS QUÍSTICA

Epidemiología

- La fibrosis quística (FQ) es el trastorno genético más común en la población blanca, con una edad media de supervivencia estimada de 33,4 años en Estados Unidos. Se calcula que la incidencia en la población blanca de este país oscila entre 1:1 900-1:3 700.

- La FQ se da más a menudo en la población del norte de Europa y en los judíos askenazíes, en comparación con la población blanca de Estados Unidos. También se registra, aunque con menos frecuencia, entre los afroamericanos (1:15 000), hispanos (1:9 000) y asiáticos (1:32 000).

Fisiopatología

- La FQ es una enfermedad autosómica recesiva causada por mutaciones de ambos alelos del gen *FQ* (cromosoma 7), mutaciones que originan anomalías en el producto génico de *FQ*, gen regulador de la conductancia transmembrana (RTFQ).
  - La mutación más habitual es una deleción de tres pares de bases que codifican la fenilalanina en posición 508 del gen *FQ*, o AF508, responsable del 70 % de las mutaciones en la raza blanca.
  - El RTFQ permite la salida de cloro de la célula hacia la superficie epitelial y determina la hidratación del gel mucoso. Se cree que la hidratación insuficiente de este gel provoca un espesamiento de las secreciones y lesiona los órganos: pulmón, senos, hígado, páncreas y tracto genitourinario. En los pulmones altera la eliminación ciliar y favorece la infección bacteriana, de modo que es responsable de la mayor parte de la morbilidad y mortalidad de la enfermedad.
- Los principales microorganismos colonizadores son: *S. aureus, H. influenzile* y *Escherichia coli* en las fases precoces de la enfermedad; luego, *Pseudomonas aeruginosa, Stenotrophomonas maltophilia, Achromobacter xylosoxidans;* y finalmente, el complejo *Burkholderia cepacia* en fases más tardías de la enfermedad. En este último complejo, *Burkholderia cenocepacia* (genomovar III) es responsable del aumento de la morbilidad y la mortalidad en la población con FQ.

Presentación clínica

- Las manifestaciones clínicas más comunes afectan a los tractos gastrointestinal y respiratorio.
  - Las alteraciones gastrointestinales suelen evidenciarse en etapas tempranas de la vida, con íleo meconial en el 10 % de los recién nacidos. Otros trastornos gastrointestinales comunes son: retraso pondoestatural, esteatorrea, ictericia obstructiva, prolapso rectal e hipoproteinemia.
  - Las manifestaciones respiratorias aparecen durante los primeros años de vida, con infecciones respiratorias de repetición (neumonía, sinusitis crónica), tos y sibilancias que pueden interpretarse equivocadamente como asma.
- Otros signos y síntomas clínicos que obligan a valorar una posible FQ son: retraso en el paso de meconio (> 24-48 h después del parto), síndrome del tapón de meconio, colestasis prolongada, obstrucción intestinal distal, pancreatitis recurrente o crónica, pólipos nasales, sinusitis crónica, aspergilosis broncopulmonar alérgica, bronquitis por *Pseudomonas*, neumotórax espontáneo, deshidratación hiponatrémica, alcalosis metabólica hipoclorémica, azoospermia obstructiva (ausencia bilateral congénita del conducto deferente), osteoartropatía hipertrófica e hipocratismo digital.
- La exacerbación pulmonar de la FQ, definida de modo inconstante en la literatura especializada, se caracteriza por todos o algunos de los siguientes signos: aumento de la tos, fiebre, cambios en la espirometría (cambio en VEF_1 > 10 %), cambio en el grado de actividad, disminución del apetito, pérdida de peso, nuevos hallazgos en la radiografía de

tórax (aumento de los tapones de moco o nuevos infiltrados), auscultación de nuevos ruidos adventicios (nuevos estertores), cambio en la frecuencia respiratoria, intolerancia al ejercicio, absentismo escolar o laboral, aumento de la producción de esputos y hemoptisis.

Diagnóstico

- El diagnóstico de la FQ se basa en dos pruebas positivas de cloro en el sudor por iontoforesis con pilocarpina (60 mmol/l), junto a los hallazgos clásicos y una historia de FQ en un familiar cercano.
- Los resultados falsos positivos de la prueba del sudor son poco habituales, pero pueden ocurrir en presencia de insuficiencia suprarrenal, diabetes insípida nefrógena, enfermedad por almacenamiento de glucógeno de tipo I, hipotiroidismo, hipoparatiroidismo, colestasis familiar y malnutrición.
- Otras pruebas diagnósticas adicionales: cribado neonatal con aumento de los niveles circulantes de tripsinógeno inmunorreactivo, genotipado para las mutaciones del gen *RTFQ* (dos mutaciones confirman el diagnóstico), prueba de diferencia de potencial nasal, tomografía computarizada de los senos para demostrar una pansinusitis, medición de la grasa fecal en 24 h para evidenciar la insuficiencia pancreática y ecografía para valorar la ausencia de los conductos deferentes en el niño.

Tratamiento

- Objetivos terapéuticos: retrasar o evitar la afección pulmonar, promover una nutrición y un crecimiento adecuados y tratar las complicaciones.
- Tratamiento de mantenimiento para los pacientes con FQ clásica
- Despejar las vías aéreas. La limpieza diaria de las vías aéreas es uno de los métodos más efectivos para prevenir las infecciones del tracto respiratorio.
- Existen muchos procedimientos diferentes, como la fisioterapia torácica manual, el drenaje postural, el drenaje autógeno, los chalecos torácicos para oscilación con alta frecuencia y el tratamiento de percusión manual.
- Entre los tratamientos coadyuvantes cabe citar la válvula Flutter y el dispositivo Acapella.
- Utilizar un determinado método depende sobre todo de las preferencias del paciente; ningún estudio ha demostrado que un método sea mejor que otro.
- Nutrición óptima. Se ha demostrado que la nutrición insuficiente guarda una estrecha relación con un incremento de la morbilidad y la frecuencia de las exacerbaciones pulmonares. Por lo tanto, es importante mantener una buena nutrición con una dieta calórica y rica en proteínas.
- En los pacientes incapaces de lograr una ingesta calórica adecuada, una opción posible es colocar una sonda de gastrostomía.
- Suplementos de enzimas pancreáticas. Los pacientes con FQ asociada a insuficiencia pancreática presentan signos de malabsorción. El aporte de enzimas pancreáticas es clave en estos casos.
- La dosis habitual oscila de 1 500 U a 2 500 U de lipasa/kg en cada comida.
- Generalmente se comienza por las dosis más bajas y se van ajustando al alza según las necesidades; que no debe superarse la cifra de 2 500 (U/kg)/comida, dado que las dosis elevadas se han asociado con el desarrollo de estenosis intestinales crónicas.
- Suplementos de vitaminas liposolubles (A, D, E, K). Las vitaminas liposolubles no se absorben bien en los pacientes con insuficiencia pancreática.

- Antimicrobianos. El tratamiento antimicrobiano crónico se emplea con frecuencia en los pacientes con mayor morbilidad por microorganismos colonizadores para tratar de evitar las exacerbaciones pulmonares. Se utilizan habitualmente los antibióticos para *S. aureus* resistente a meticilina, *S. aureus* sensible a meticilina, *Pseudomonas* y *Aspergillus*. En particular, el tratamiento crónico con azitromicina ha sido beneficioso por sus efectos inmunomoduladores; interfiere en la formación de biopelículas de *Pseudomonas* en las vías aéreas de los pacientes con FQ.
- Fármacos antiinflamatorios. El tratamiento con glucocorticoides por vía oral y antiinflamatorios no esteroideos, como el ibuprofeno, ha sido positivo en algunos pacientes; sin embargo, los efectos secundarios del tratamiento a largo plazo deben sopesarse frente a sus beneficios.
- Tratamiento de una exacerbación pulmonar
- Debe incluir siempre la fisioterapia torácica intensiva 3-4 veces al día, junto con un buen apoyo nutricional. Siempre debe intentarse en primer lugar el tratamiento antibiótico ambulatorio, si no hay signos de dificultad respiratoria o descompensación. La elección del tratamiento se basa en los resultados previos de los cultivos de esputos.
- La duración del tratamiento depende de la mejoría clínica, pero generalmente es de 2-3 semanas.
- Si no hay mejoría clínica con el tratamiento ambulatorio se hospitalizará al paciente para iniciar el tratamiento antibiótico intravenoso durante un total de 2-4 semanas.
- Todos los pacientes deben ser ingresados en habitaciones separadas, con las estrictas medidas de aislamiento que sean necesarias para los gérmenes resistentes.
- La duración del ingreso depende de la gravedad de la enfermedad y del criterio clínico (mejoría clínica y espirométrica, facilidad para completar el tratamiento intravenoso en el domicilio).
- Consideraciones especiales
- Aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA)
- La ABPA es una respuesta inmunitaria pulmonar exagerada frente a *Aspergillus*, con signos de obstrucción de las vías aéreas. Se produce en el 6-25 % de los pacientes con FQ.
- Criterios para el diagnóstico: prueba por punción cutánea positiva para *Aspergillus* además de la detección de anticuerpos IgG e IgE específicos *anti-Aspergillus* en el suero. Los signos radiológicos de bronquiectasias centrales sugieren el diagnóstico.
- El tratamiento incluye la administración de corticoesteroides orales y antifúngicos como el itraconazol.
- Diabetes mellitus relacionada con la fibrosis quística (DMRFQ)
- La DMRFQ se produce por la destrucción de células insulares pancreáticas y el consiguiente déficit de insulina. Los pacientes con FQ deben someterse a frecuentes (anuales) pruebas de tolerancia a la glucosa por vía oral para investigar la presencia de DMRFQ.
- El tratamiento corre a cargo generalmente de un endocrinólogo pediatra; suele incluir la administración de insulina y el control de los carbohidratos sin comprometer la ingesta de lípidos y las elevadas necesidades calóricas.
- Trasplante de pulmón
- La causa más común de muerte relacionada con la FQ es la afección pulmonar avanzada; en estos pacientes, el trasplante de pulmón puede ser la única alternativa para prolongar la supervivencia.

- El modelo de supervivencia más utilizado es el publicado por Kerem y cols. En él se describe el riesgo elevado de mortalidad de los pacientes con VEF_1 30 % del previsto, hipercarbia (> 50 mm Hg), hipoxemia (*55* mm Hg), jóvenes, de sexo femenino y con insuficiencia nutricional. Estos pacientes deben ser remitidos para la valoración del trasplante pulmonar.

Lecturas recomendadas

Behrman R. Nelson Textbook of Pediatrics, 17th Ed. Philadelphia: WB Saunders, 2004.

Colin AA, et al. Cystic fibrosis. Pediatr Rev 1994;5:192–200.

Dayan P, et al. Controversies in the management of children with bronchiolitis. Clin Pediatr Emerg Med 2004;5:41–53.

Eckel HE, Widemann B, Damm M, et al. Airway endoscopy in the diagnosis and treatment of bacterial tracheitis in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1993;27:147–157.

Ferkol TW, et al. Cystic fibrosis pulmonary exacerbations. J Pediatr 2006;259–264.

Fitzgerald DA. The assessment and management of croup. Paediatr Respir Rev 2006;7(1):73–81.

Gibson RL, et al. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. AJRCCM 2003;168:918–951.

Hammer J. Acquired upper airway obstruction. Paediatr Respir Rev 2004;5(1):25–33.

Knutson D. Viral croup. Am Fam Physician 2004;69(3):535–540.

Kerem E, et al. Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis. N Engl J Med 1992;326(18):1187–1191.

Rafei K, et al. Airway infectious disease emergencies. Pediatr Clin North Am 2006;53(2):215–242.

Stern RC. The diagnosis of cystic fibrosis. N Engl J Med 1997;336:487–491.

Stevens DA, et al. Allergic bronchopulmonary Aspergillosis in cystic fibrosis—state of the art: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. Clin Infect Dis 2003;37(Suppl 3):S225–S264.

Taussig L. Pediatric Respiratory Medicine, 1st Ed. Philadelphia: Mosby, 1999.

Wainwright C, et al. A multicenter, randomized, double-blind controlled trial of nebulized epinephrine in infants with acute bronchiolitis. N Engl J Med 2003;349:27–35.

Westley CR, et al. Nebulised racemic epinephrine by IPPB for the treatment of croup: A double-blind study. Am J Dis Child 1978;132:484–487.

SOLICITUD DE UN EXAMEN RADIOLÓGICO

- Según la situación clínica del paciente pueden solicitarse ciertos procedimientos de obtención de imágenes (tablas 21-1 y 21-2). Las recomendaciones para la obtención de imágenes pueden representar una selección óptima (basada en la disponibilidad) o ser

complementarios entre sí.

- El radiólogo puede adaptar la exploración para responder a la pregunta clínica específica, o incluso sugerir una diferente. Deben proporcionarse los datos clave:
- Procedimiento radiológico solicitado.
- Pregunta o situación clínica específica
  - Enfermedades gastrointestinales (v. tabla 21-1).
  - Todas las demás enfermedades (v. tabla 21-2).
- Diagnósticos médicos e intervenciones quirúrgicas relevantes
  - Pacientes cancerosos: última quimioterapia o radioterapia.
- Alergia al contraste yodado intravenoso.
- Función renal (creatinina sérica) si se ha de usar contraste intravenoso.
- Vía intravenosa (localización y calibre).
- Factores del paciente: estabilidad (exploración a la cabecera del enfermo o en el departamento de radiología), situación de ayunas, ventilación mecánica, grado de cooperación y necesidad de sedación.

Consideraciones de seguridad

- La sedación consciente controlada con fármacos como pentobarbital por vía intravenosa, midazolam o propofol es apropiada para los pacientes de corta edad que no pueden permanecer quietos, así como para quienes no cooperan y para la realización de procedimientos potencialmente dolorosos.
- Al solicitar cualquier prueba que requiera sedación, urografía intravenosa, tomografía computarizada (TC) con contraste intravenoso o exploración radioscópica gastrointestinal debe mantenerse a los pacientes en ayunas.

Consideraciones sobre la radiación

- La radiografía, la radioscopia y la TC exponen al paciente a la radiación ionizante, a diferencia de la ecografía y la resonancia magnética (RM).
- En los hospitales infantiles y centros de diagnóstico por la imagen, las dosis de radiación tienen que reducirse; de hecho, ya se reducen significativamente.

Consideraciones sobre el contraste gastrointestinal

- El radiólogo elige entre el bario y el contraste hidrosoluble.
- El bario es el contraste gastrointestinal de elección, pero no debe emplearse si se sospecha la existencia de una fuga o se ha de practicar una intervención quirúrgica de modo inminente, ya que en estos casos puede ocasionar peritonitis o mediastinitis. Asimismo, el bario puede limitar la obtención de imágenes de TC abdominal debido a los artefactos difusos que genera el material retenido.
- El contraste hidrosoluble se utiliza cuando está contraindicado el bario. Su ventaja sobre el bario es que se reabsorbe a partir de las cavidades corporales, pero el principal inconveniente es que la imagen tiene una calidad más deficiente.
  - Tiene carácter hiperosmolar; aunque esto origina un desplazamiento hídrico hacia el tracto gastrointestinal, habitualmente se tolera bien este inconveniente.
  - No debe utilizarse cuando existe la posibilidad de una aspiración de un gran volumen. En el aparato respiratorio produce un edema pulmonar.

TABLA 21-1 **Afecciones gastrointestinales: pruebas de imagen recomendadas**

Afección	Pruebas de imagen utilizadas
Enterocolitis necrosante	Las radiografías abdominales sucesivas, cada 4-6 h, pueden mostrar neumatosis, aire libre en el peritoneo y gas en la vena porta. (V. texto para información adicional.)
Invaginación intestinal	Las series obstructivas pueden ser útiles para sugerir (efecto masa) o excluir (aire o heces en el colon derecho y el íleon terminal) este diagnóstico. La ecografía puede ayudar a establecer el diagnóstico. (V. texto para información adicional.)
Rotación anómala	La serie obstructiva suele ser normal; se requiere un estudio UGI. Es apropiado solicitar un examen urgente.
Apendicitis	Las radiografías de abdomen son a menudo inespecíficas, aunque ocasionalmente pueden observarse apendicolitos. La ecografía es el estudio de imagen de elección en los niños delgados de corta edad. La TC es la exploración de elección en los niños mayores con una cantidad moderada de grasa corporal. La utilización de contraste oral, rectal e i.v. es variable.
Posible perforación intestinal	La serie obstructiva puede mostrar aire libre. La TC puede ser útil para observar pequeñas cantidades de aire libre y sugerir la causa.
Estenosis pilórica	La ecografía muestra directamente el engrosamiento del músculo pilórico. La exploración UGI es análoga.
Atresia de esófago y fístula traqueoesofágica	Las radiografías de tórax y abdomen pueden sugerir el diagnóstico (sonda nasogástrica proximal enroscada, con o sin gas en el abdomen). El estudio UGI es el de elección para buscar una fístula de «tipo H».
Atresia duodenal	La radiografía abdominal es diagnóstica (estómago y duodeno proximal distendidos, con ausencia de gas en el abdomen).
Divertículo de Meckel	A menudo es difícil de diagnosticar. La gammagrafía puede establecer el diagnóstico (sensibilidad entre el 80-90 % y especificidad del 90-95 %) si hay mucosa gástrica. La TC con contraste oral e i.v. muestra el divertículo si está inflamado.
Atresia biliar	La ecografía es útil para averiguar la presencia de la vesícula biliar y su tamaño, así como para excluir la obstrucción biliar por quistes del colédoco. La gammagrafía HIDA es útil para valorar la función biliar.
Ascitis	La ecografía es útil en el diagnóstico y en la localización para su drenaje.

HIDA, gammagrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético; i.v., vía intravenosa; TC, tomografía computarizada; UGI, estudio del tránsito esofagogastroduodenal.

- El contraste hipoosmolar inyectable diluido puede utilizarse por vía oral en lactantes cuando hay un riesgo elevado de aspiración.

Consideraciones sobre el contraste intravenoso

- El radiólogo ayuda a determinar qué es apropiado para un estudio con contraste intravenoso basándose en factores como las indicaciones clínicas y la función renal.
- Los dispositivos inyectores de contraste proporcionan unas imágenes óptimas para todas las tomografías, excepto para la TC craneal, que requiere una aguja de calibre 22 o mayor y, preferiblemente, la vía antecubital. Las vías intravenosas en la mano o centrales se inyectan manualmente, y esto da lugar a una opacidad subóptima de los vasos.
- El contraste está relativamente contraindicado en los pacientes con crisis de anemia falciforme, insuficiencia renal aguda o reacción alérgica anafiláctica previa a la administración del contraste.
- Los pacientes con historia de reacciones menos intensas al contraste pueden recibirlo por vía intravenosa si se medican previamente.
- A falta de ensayos clínicos de calidad con distribución aleatoria, las pautas de premedicación empleadas son variables. Los autores utilizan prednisona, 1 mg/kg por vía oral, a las 20 h, 14 h, 8 h y 2 h antes de la exploración. Además, se administra un antihistamínico 2 h antes.

TABLA 21-2 Afecciones extradigestivas seleccionadas: pruebas de imagen recomendadas

Afección	Pruebas de imagen utilizadas
Estridor, crup	Son útiles las radiografías de tejidos blandos del cuello y las radiografías de tórax.
Derrame pleural	Las radiografías de tórax AP y laterales pueden ser suficientes. Las radiografías en decúbito pueden poner de manifiesto la movilidad del líquido. Usar la ecografía si hay dudas con aquéllas o es necesaria la localización para el drenaje. Emplear la TC con contraste si hay dudas de empiema, líquido loculado o neumonía necrosante.
Embolia pulmonar	Es necesario emplear la TC con un protocolo para la embolia pulmonar, que requiere un excelente acceso i.v. para el contraste. Si no se dispone de dicha TC, la gammagrafía de ventilación-perfusión es una buena alternativa, aunque menos específica.
Celulitis orbitaria	Es útil la TC de la órbita con contraste i.v.
Traumatismo abdominal	La TC con contraste i.v. es el estudio de elección.
Traumatismo torácico	La TC con contraste i.v. es el estudio de elección. En los pacientes con traumatismos leves, la radiografía de tórax puede ser útil.
Traumatismo craneal, hematoma epidural o subdural	Se utiliza la TC con y sin contraste i.v.; si no aclara las dudas, se emplea la RM.
Ictus	Se utilizan la TC sin contraste i.v. para valorar la hemorragia y el edema, la RM sin contraste y la arteriografía con RM si se sospecha la etiología hemorrágica y en los pacientes con anemia de células falciformes.
Trombosis venosa profunda de las extremidades	Se utiliza la ecografía Doppler venosa.
Disfunción del cortocircuito ventriculoperitoneal	Es útil realizar una serie para el cortocircuito (radiografías de cráneo, tórax y abdomen) con el fin de valorar la falta de continuidad, y la TC craneal sin contraste para valorar la hidrocefalia.
Absceso retrofaríngeo	Radiografías de los tejidos blandos del cuello para la valoración inicial. Si persisten las dudas, o es necesaria más información, TC del cuello con contraste i.v.
Traumatismo de la columna cervical	Son útiles las radiografías AP y laterales de la columna cervical (también visualización de la apófisis odontoides en los niños >6 años); emplear además la TC si hay dudas de fractura. Si se sospecha una lesión ligamentosa hay que practicar radiografías laterales del cuello en flexión y extensión, o RM sin contraste.
Escoliosis	Usar la pauta para la escoliosis (radiografía AP de toda la columna), más radiografía lateral si hay un grado significativo de escoliosis, lordosis o cifosis.
Displasia del desarrollo de la cadera	Es preferible no recurrir a las pruebas de imagen hasta que el niño tenga al menos 2 semanas de edad, pues a menudo los exámenes anteriores no permiten extraer conclusiones debido a la laxitud ligamentosa originada por las hormonas maternas. La ecografía es el estudio de elección hasta la edad de 6 meses. Después de esa edad es útil la radiografía AP de la pelvis, a menos que la causa sea teratógena.
Pielonefritis	Usar la ecografía para valorar la pielonefritis aguda o sus complicaciones, como el absceso perinefrítico o la pionefrosis. La TC con contraste, la gammagrafía DMSA y la RM son excelentes para este diagnóstico. Una vez resuelta la infección, considerar la cistouretrografía miccional para valorar el reflujo vesicoureteral.
Torsión de ovario	La valoración quirúrgica o ginecológica es muy útil antes de las pruebas de imagen. Emplear la ecografía Doppler pélvica.
Torsión testicular	Se recomienda la valoración urológica antes de las pruebas de imagen. Utilizar la ecografía escrotal.

AP, anteroposterior; DMSA, gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico; i.v., vía intravenosa; RM, resonancia magnética; TC, tomografía computarizada.

- Las dosis y el fármaco utilizados varían en función de la edad.
  - Recién nacidos: no se recomienda la difenhidramina; se tomará en consideración la hidroxizina, 10 mg.
  - 2-5 años: difenhidramina, 6,25 mg.
  - 6-12 años: difenhidramina, 12,5-25 mg.
  - > 12 años: difenhidramina, 25-50 mg.

Consideraciones sobre la resonancia magnética

- Contraindicaciones para la RM: presencia de dispositivos inmplantados programables (p. ej., marcapasos, implantes cocleares), clips de aneurismas incompatibles con la RM y fragmentos metálicos en el ojo. También se ha de considerar la compatibilidad con otros implantes, prótesis, objetos metálicos y algunos tatuajes oscuros.
- Las espirales metálicas cerradas tienden a calentarse durante la exploración. Las grapas cutáneas suelen ser bien toleradas si están fijadas de modo seguro.
- Se necesitan de 6 a 8 semanas para permitir que los tejidos crezcan en el interior de

algunos *stents*, filtros, espirales y prótesis valvulares antes de proceder a la RM.

- Habitualmente, los pacientes han de permanecer en decúbito durante 30-90 min, aunque no es necesario monitorizarlos completamente ni que se estén quietos (o sedarlos). Tener en cuenta la claustrofobia como una limitación.

RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

- Buscar infiltrados, engrosamiento de las paredes bronquiales, edema pulmonar, aumento o disminución de la vascularización pulmonar, derrames pleurales, neumotórax, tamaño cardíaco, situación de la tráquea en la línea media, fracturas costales y líneas septales (líneas de Kerley B). En la figura 21-1A se presenta una radiografía de tórax normal.
- Comprobar la aireación. El aplanamiento o la inversión del diafragma en la proyección lateral sugiere que existe atrapamiento de aire. En la figura 21-1B se presenta una radiografía lateral de tórax normal.
- Investigar la presencia de anomalías. Comprobar el lado (izquierdo o derecho) en que se encuentran la punta cardíaca, el arco aórtico, la cámara de aire gástrica y la sombra hepática.

Valoración de los infiltrados

- Investigar la presencia de infiltrados leves por detrás del diafragma y del corazón en la proyección anteroposterior (AP). Normalmente, los bordes del corazón y del diafragma son netos, y las sombras de ambos lados del corazón han de tener una densidad similar. Los infiltrados del lóbulo medio derecho y de la língula se proyectan sobre el corazón en la radiografía lateral.
- Si el pulmón, que se proyecta sobre la columna, no se va oscureciendo inferiormente quiere decir que existen infiltrados; sin embargo, los vasos normales posteriores del lóbulo inferior se confunden a menudo con infiltrados.
- El timo normal, que puede ser grande y triangular en los niños de corta edad, se confunde a veces con infiltrados del lóbulo superior.
- Aspecto clásico de procesos patológicos comunes
  - Neumonía vírica: hiperinsuflación, infiltrados perihiliares y engrosamiento de las paredes bronquiales (fig. 21-2).
  - Neumonía bacteriana: infiltrados focales, especialmente consolidación lobular, líquido pleural paraneumónico.
  - Atelectasias: opacidades lineales y pérdida de volumen.
- A menudo el aspecto de los infiltrados víricos y bacterianos es similar, especialmente en el lactante.

Valoración de las radiografías de tórax en la unidad de cuidados intensivos neonatales

- Comprobar la posición de todas las vías y sondas.
- Investigar la existencia de neumotórax.
- Investigar el aspecto clásico que ofrecen los procesos patológicos comunes.
  - Taquipnea transitoria del recién nacido: densidades lineales que se extienden desde las áreas hiliares y tienden a resolverse en unos días; habitualmente, líquido en la fisura menor y volúmenes pulmonares normales.

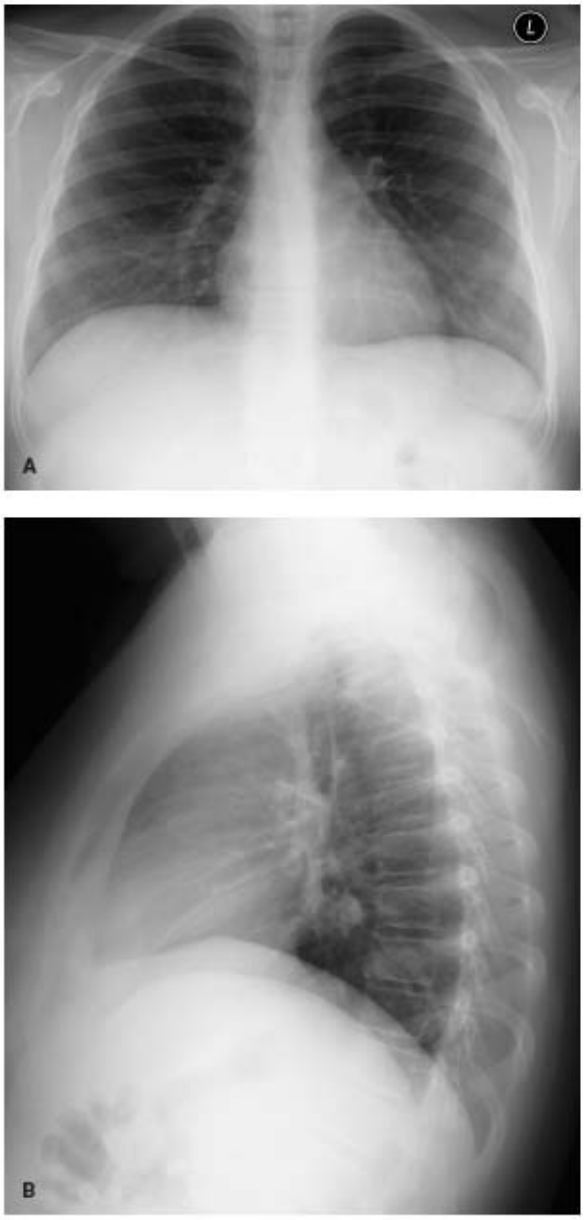


Figura 21-1. Tórax normal. Proyecciones anteroposterior **(A)** y lateral **(B)** del tórax que ponen de manifiesto una silueta cardíaca normal, claridad pulmonar y un tórax normal.

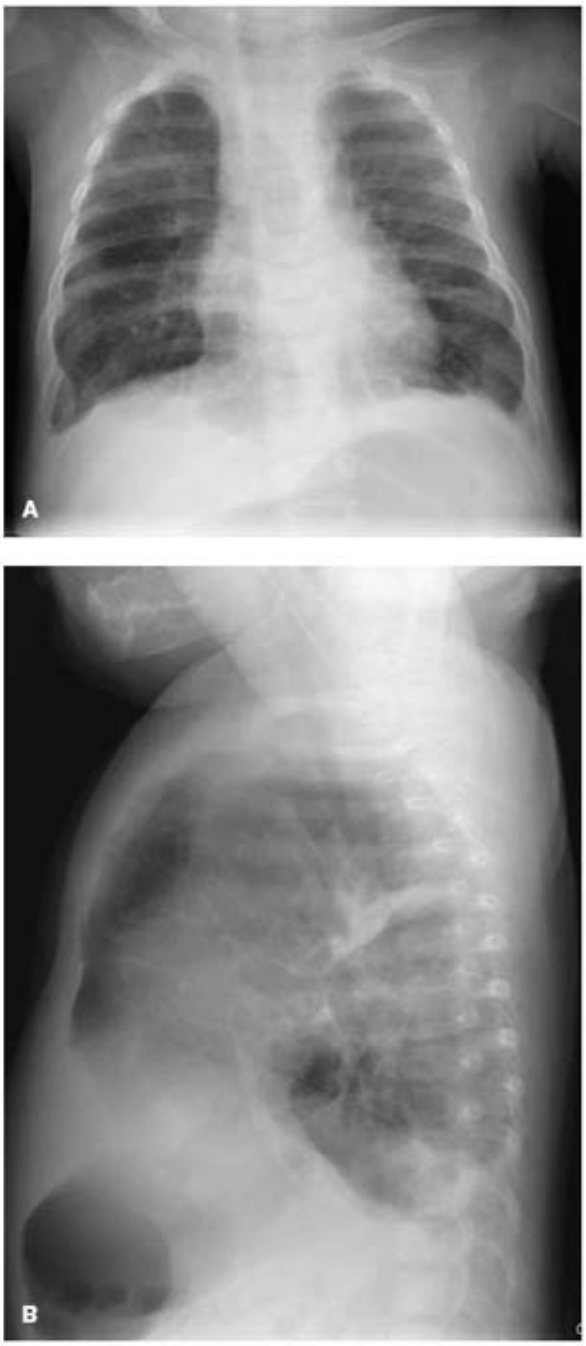


Figura 21-2. Enfermedad vírica. Las proyecciones anteroposterior **(A)** y lateral **(B)** del tórax muestran hiperinsuflación con infiltrados perihiliares y engrosamiento peribronquial, compatibles con patología reactiva de las vías aéreas.

- Enfermedad de la membrana hialina: aspecto difuso de «vidrio deslustrado» o finamente granuloso, volúmenes pulmonares reducidos y ausencia típica de derrames pleurales en un recién nacido prematuro. Si empeora la opacidad, considerar la permeabilidad del conducto arterial o la sobrecarga hídrica. Si el paciente está conectado a un respirador, el cuadro puede progresar a enfisema intersticial o displasia broncopulmonar.
- Neumonía por aspiración meconial: habitualmente en recién nacidos a término o postérmino; pulmones hiperinsuflados con infiltrados toscos moteados.
- Neumonía neonatal: aspecto variable con infiltrados asimétricos, a menudo con derrame pleural; puede simular la enfermedad de la membrana hialina. El estreptococo del grupo B es un microorganismo patógeno común.

Investigar la existencia de un neumotórax

- Buscar el aspecto clásico, con una línea fina bien delimitada que representa la superficie pleural, sin vasos en la pleura y con aire más allá de la pleura (el aire tiene aspecto oscuro, radiotransparente). En la figura 21-3A se observa un pequeño neumotórax izquierdo; en la figura 21-3B, un gran neumotórax derecho.
- Otros síntomas que deben investigarse:
  - Signo del surco profundo: el seno costofrénico lateral es profundo, con aumento de su radiotransparencia (neumotórax basal).
  - Hipertransparencia sobre un pulmón (neumotórax anterior).
  - Borde cardiomediastínico más afilado (neumotórax medial).
- Si hay dudas, se obtendrá una radiografía en posición vertical o espiratoria en los pacientes que cooperan, y una radiografía en decúbito lateral (con el lado opuesto hacia abajo) con rayo vertical en los pacientes que no cooperan o están intubados.
- Si se observa el mediastino desplazado alejándose del neumotórax, o el descenso del hemidiafragma en el lado del neumotórax, deberá sospecharse un neumotórax. Estos hallazgos radiográficos de tensión están ausentes si el paciente está sometido a ventilación con presión espiratoria final positiva, o con pulmones patológicos no distensibles.

Búsqueda de un cuerpo extraño

- En los niños de corta edad, los cuerpos extraños aspirados suelen producir atrapamiento homolateral de aire e hiperinsuflación. Para valorar los cuerpos extraños radiotransparentes puede ser útil obtener radiografías espiratorias o en debúbito lateral.
- Si las radiografías son ambiguas, se practica una radioscopia en tiempo real.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA Y RESONANCIA MAGNÉTICA TORÁCICAS

- La TC sin contraste es adecuada para valorar los nódulos pulmonares periféricos y la patología leve del parénquima pulmonar.
- El contraste intravenoso optimiza la valoración de los pacientes con neumonías más extensas, patología pleural frente a la parenquimatosa, masas pulmonares o mediastínicas, traumatismos torácicos o infiltrados pulmonares complejos. En los casos de embolia pulmonar esta práctica es cada vez más frecuente.
- Con la TC de alta resolución puede mejorarse la información recogida en la patología parenquimatosa pulmonar.
- La RM suele utilizarse para estudiar el corazón y los grandes vasos.

RADIOGRAFÍAS DE ABDOMEN

- Proyección abdominal 1: sinónimo de radiografía de riñones, uréteres y vejiga (KUB), radiografía plana de abdomen (AFP) y radiografía supina de abdomen.
- Proyección abdominal 2: sinónimo de serie obstructiva (dos proyecciones: supina y posición erguida o decúbito lateral izquierdo); puede incluir una proyección de tórax en posición erguida.
  - La radiografía supina se utiliza para valorar la neumatosis intestinal y las calcificaciones anómalas (p. ej., cálculos renales, cálculos biliares y apendicolitos). Las proyecciones en posición erguida o en decúbito lateral izquierdo con rayo horizontal permiten valorar la

presencia de neumoperitoneo y niveles hidroaéreos.

Figura 21-3. Neumotórax. Dos radiografías de tórax en diferentes pacientes, con un pequeño neumotórax izquierdo **(A)** y un gran neumotórax derecho **(B).** Se observa una nítida línea pleural *(puntas de flecha)* con ausencia de las marcas pulmonares. En el gran neumotórax derecho **(B)** se observa también un colapso casi total del pulmón derecho, con ligera desviación mediastínica hacia la izquierda por el neumotórax a tensión. El pulmón izquierdo presenta infiltrados moteados y bronquiectasias relacionados con un proceso de fibrosis quística.

- Las radiografías en decúbito suelen utilizarse en los niños de corta edad; las proyecciones en posición erguida, en niños mayores.

Valoración de la neumatosis intestinal

- Patrón de neumatosis normal
- Incluye típicamente un colon no dilatado con heces y aire, aire en el recto, algunas asas de intestino delgado no dilatadas y llenas de aire, y una cámara de aire gástrica.
- Los lactantes a menudo degluten aire al llorar y presentan numerosas asas proximales del

intestino delgado llenas de aire y no dilatadas.
- Recuérdese que los pliegues del intestino delgado lo rodean completamente, mientras que los del colon (haustras) sólo lo rodean de modo parcial.
- Obstrucción completa del intestino delgado (fig. 21-4)
- El síntoma más importante es la dilatación del intestino delgado. En el colon suele haber poco aire o ausencia de éste. Habitualmente no hay aire en el recto.
- Cuanto mayor sea el número de asas dilatadas del intestino delgado, tanto más distal será la obstrucción.
- Obstrucción parcial o precoz del intestino delgado
- El intestino delgado está dilatado.
- Se observa todavía cierta cantidad de aire y heces en el colon y el recto.
- Íleo paralítico
- Los intestinos delgado y grueso están dilatados, este último más que el primero.
- El paciente puede ser intervenido posteriormente.
- Invaginación intestinal: patrón de obstrucción del intestino delgado; puede haber un modelo inespecífico de neumatosis intestinal
- Síntoma clásico: masa de tejidos blandos en el cuadrante superior derecho.
- La ecografía puede utilizarse para confirmar el diagnóstico.
- Para el diagnóstico y el tratamiento puede utilizarse un enema gaseoso o con contraste hidrosoluble.
- Enterocolitis necrosante. Buscar la presencia de neumatosis en la pared intestinal (fig. 21-5), así como gas en la vena porta (fig. 21-6) y neumoperitoneo (fig. 21-7). El intestino puede estar dilatado.
- Patrón de neumatosis inespecífico: no es normal, pero no hay una obstrucción clara.
- Habitualmente se observan algunas asas de intestino delgado ligeramente dilatadas o un abdomen sin aire.
- Puede ocurrir en muchas patologías abdominales, como la gastroenteritis o la pancreatitis.
- Conviene recordar que si las asas intestinales dilatadas están llenas de líquido, es posible que no se aprecien. Por lo tanto, la escasez de aire intestinal puede sugerir una obstrucción del intestino delgado si se acompaña de un contexto clínico compatible.

Valoración del neumoperitoneo

- Radiografía en posición erguida: aire subdiafragmático. El examen apropiado debe incluir una parte del tórax.
- Proyección en decúbito lateral izquierdo con rayo horizontal (v. figs. 21-5 y 21-7B): aire entre el hígado y la pared abdominal. El examen apropiado debe incluir todo el hemidiafragma derecho.
- Proyección supina (a menudo sutil). Los hallazgos son: aspecto agudo del borde inferior del hígado; aumento de la transparencia, especialmente sobre el hígado; ligamento falciforme delineado por el aire; bordes interno y externo de la pared intestinal visibles; aire que no corresponde al aspecto típico del intestino, como en el espacio subfrénico u otras localizaciones atípicas.

Valoración de las radiografías de abdomen en la unidad de cuidados intensivos neonatales

- Comprobar la posición de todas las vías.

- Catéter arterial umbilical: cursa caudalmente desde el ombligo a las arterias ilíacas internas, y luego cranealmente a la aorta. Hay dos posiciones de preferencia de la punta del catéter:
- Entre la parte media de la aorta dorsal descendente (por debajo del conducto arterial) y por encima del cuerpo vertebral D10 (por encima de la arteria celíaca; habitualmente en D7-D9).
- A nivel del cuerpo vertebral L3 o L4 (por debajo de las arterias renales y por encima de la bifurcación aórtica).

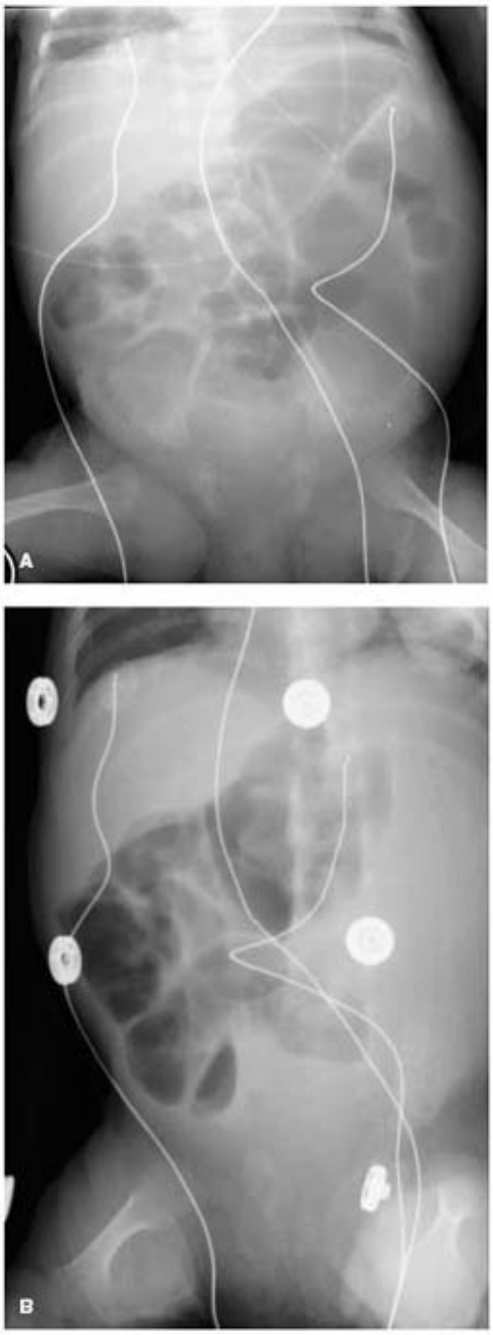


Figura 21-4. Obstrucción del intestino delgado. Proyecciones abdominales anteroposterior **(A)** y en decúbito lateral izquierdo **(B)** con rayo horizontal, que muestran numerosas asas intestinales dilatadas y ausencia de aire en el rectosigma y el colon derecho. La proyección en decúbito muestra niveles hidroaéreos diseminados en el intestino delgado, en un patrón típico de obstrucción distal de éste.

Figura 21-5. Enterocolitis necrosante. La proyección abdominal en decúbito muestra neumatosis lineal en el colon derecho, con surcos aéreos dentro de la pared intestinal. En el colon izquierdo la neumatosis adopta un aspecto más burbujeante. También se observa un pequeño neumoperitoneo *(punta de flecha)* y gas en la vena porta.

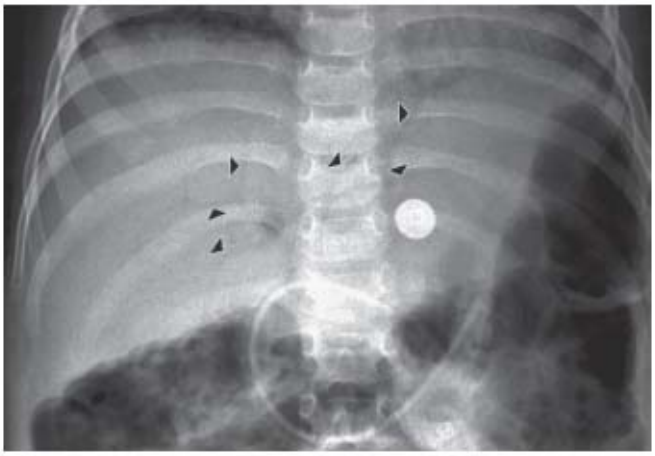


Figura 21-6. Enterocolitis necrosante. Aire en la vena porta. La proyección de la parte superior del abdomen muestra radiotransparencias lineales ramificadas *(puntas de flecha)* en el hígado por la presencia de aire en la vena porta.

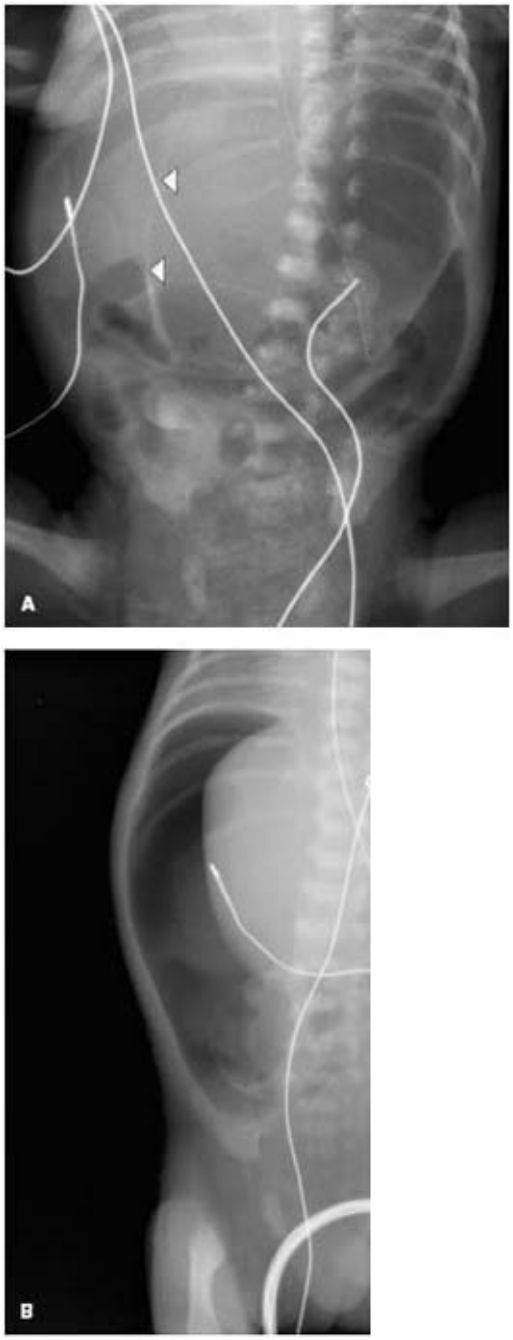


Figura 21-7. Neumoperitoneo. La proyección anteroposterior **(A)** del abdomen muestra una gran cantidad de aire extraintestinal. El ligamento falciforme *(puntas de flecha)* se visualiza porque queda delineado por el aire. La proyección abdominal en decúbito lateral izquierdo con rayo horizontal **(B)** muestra la presencia de aire peritoneal lateral al borde del hígado. El aire peritoneal también delimita el borde exterior de la pared intestinal en el asa situada por debajo del hígado.

- Catéter venoso umbilical: cursa desde el ombligo cranealmente a través de la vena umbilical al conducto venoso y a la vena cava inferior intrahepática. La posición de preferencia es la unión de la vena cava inferior con la aurícula derecha. Comprobar la posición defectuosa de los catéteres.

PRUEBAS DE IMAGEN PARA EL DIAGNÓSTICO ABDOMINAL

- Ecografía abdominal

- Valora los órganos abdominales: hígado, vesícula biliar, vías biliares, páncreas, bazo y riñones; sensible para los cálculos biliares; no permite valorar las estructuras llenas de aire, como el intestino.
- Puede realizarse a la cabecera del enfermo; mantener al paciente en ayunas.
- TC abdominal/pélvica
- Valora muy adecuadamente los órganos sólidos abdominales, intestino, mesenterio y retroperitoneo; puede utilizarse para diagnosticar la obstrucción intestinal. La ecografía puede ser más adecuada para identificar una patología aneja o uterina.
- Es el método de preferencia para valorar la apendicitis en adolescentes o niños mayores y cuando los resultados de la ecografía son dudosos.
- Se realiza habitualmente con contraste por vía oral o intravenoso.
- Sin contraste oral, puede ser difícil la diferenciación entre el intestino delgado y las masas o los acúmulos de líquido.
- Sin contraste intravenoso, la valoración de los órganos abdominales sólidos y de los vasos es limitada. Se mantendrá al paciente en ayunas.
- RM abdominal/pélvica
- Habitualmente se reserva para identificar las lesiones atípicas captadas por otros métodos de imagen.
- Puede utilizarse para distinguir la anatomía de los conductos pancreáticos y biliares.

EXÁMENES RADIOSCÓPICOS GASTROINTESTINALES

- Los exámenes radioscópicos pueden realizarse con bario o contraste hidrosoluble.
- Las exploraciones debe efectuarlas el radiólogo a la cabecera del enfermo.
- El paciente debe estar en ayunas.

Estudio de la fonación y la deglución

- En el examen radioscópico en tiempo real se administran alimentos y líquidos de diversas consistencias para valorar cuáles son los tipos de alimentos que pueden tolerarse sin aspiración.
- Se realiza en colaboración con un logoterapeuta preparado.

Examen con bario para estudiar la deglución y el tracto esofagogastroduodenal (UGI)

- Este procedimiento se utiliza para valorar la faringe, el esófago, el estómago y el duodeno. El UGI es la exploración de elección para valorar la rotación anómala y el vólvulo de la porción media del intestino (en general no es necesario el tránsito adicional del intestino delgado).
- Al valorar la estenosis hipertrófica de píloro (EHP), el UGI puede descubrir otra patología gastrointestinal, como la rotación anómala, en ausencia de EHP. La ecografía es asimismo una opción de primera línea para detectar la EHP.

Tránsito del intestino delgado

- El procedimiento se utiliza para valorar este tramo del intestino. Habitualmente se realiza junto con una exploración UGI.

- Las enfermedades que se valoran normalmente son: enfermedad de Crohn, estenosis, masas y, a veces, obstrucción.
- La obstrucción del intestino delgado puede diagnosticarse a menudo por medio de radiografías simples de abdomen.
- El contraste administrado por vía oral se valora periódicamente por radioscopia, a medida que el peristaltismo lo impulsa a lo largo del intestino delgado.

Enema opaco

- Se utiliza para evaluar el colon: estenosis, obstrucción, masas y fístulas.
- Es la prueba de elección para la invaginación intestinal, enfermedad de Hirschsprung, íleo meconial o sospecha de obstrucción del intestino distal.
- En la invaginación puede lograrse la reducción terapéutica (con aire o contraste hidrosoluble).
- Las reducciones terapéuticas conllevan un pequeño riesgo de perforación; por lo tanto, debe implantarse una vía intravenosa y consultar con un cirujano antes de la exploración. La colitis activa es una contraindicación relativa para el enema opaco.

PRUEBAS DE IMAGEN GENITOURINARIAS

Cistouretrografía miccional seriada (CUMS)

- Después de colocar una sonda en la vejiga se lleva a cabo la radioscopia durante el llenado vesical y en la micción espontánea o voluntaria.
- Mediante la CUMS se puede valorar el grado del reflujo vesicoureteral y diagnosticar la obstrucción, como la producida por válvulas de la uretra posterior o disinergia vesical. No debe haber infección urinaria alguna.

Ecografía

- Ecografía renal
- Se utiliza para valorar el tamaño de los riñones de acuerdo con la edad y la presencia de masas sólidas, quistes, hidronefrosis, cicatrices, cálculos y procesos que alteran la ecogenicidad renal.
- La TC es más sensible para las masas sólidas pequeñas y los cálculos diminutos.
- Ecografía escrotal
- Es la prueba de elección para valorar una posible patología testicular o escrotal, por ejemplo torsión testicular, traumatismos, masas o infección.
- La ecografía Doppler se realiza para valorar el flujo sanguíneo.
- Ecografía pélvica
- Es la prueba de elección para la patología ovárica y uterina.
- La ecografía pélvica pediátrica se realiza transabdominalmente. Es necesario que la vejiga esté llena.
- El estudio Doppler se realiza para valorar el flujo sanguíneo.
- Las indicaciones habituales son: dolor pélvico, torsión de ovario, absceso tuboovárico, embarazo, embarazo ectópico, masas anejas y hemorragia uterina.

Tomografía computarizada y resonancia magnética genitourinarias

- Se realizan estas pruebas para valorar los cálculos renales y uretrales, así como la obstrucción asociada; no necesitan contraste oral ni intravenoso.
- La TC con contraste se emplea para evidenciar posibles masas, pielonefritis, obstrucción y anomalías del tracto genitourinario.
- La RM se utiliza cada vez más para diagnosticar tumores, pielonefritis y masas, y como estudio funcional.

Urografía intravenosa

- La urografía intravenosa consiste en una serie de radiografías abdominales practicadas después de administrar contraste por vía intravenosa.
- Esta prueba suele reservarse para esclarecer con más detalle problemas sobre anomalías del tracto urinario ya descubiertas a través de otras técnicas de diagnóstico por la imagen.

PRUEBAS DE IMAGEN EN LAS EXTREMIDADES

- La exploración ósea generalmente se hace con radiografías simples.
- La TC aporta un detalle excelente de los huesos y un detalle parcial de los tejidos blandos.
- La ecografía y la RM pueden utilizarse para una mejor diferenciación de los tejidos blandos.
- La serie esquelética consiste en radiografías del cráneo, tórax, abdomen y extremidades que se realiza con las siguientes indicaciones: malos tratos infantiles, displasias óseas y, ocasionalmente, histiocitosis X.
- La ecografía de cadera suele realizarse por dos motivos diferentes en dos poblaciones distintas:
  - Para valorar la luxación (displasia del desarrollo de la cadera) en niños 6 meses de edad.
  - Para valorar un derrame en niños mayores que se sospecha clínicamente que pueden sufrir una displasia del desarrollo de la cadera.
- Determinar la edad ósea es de interés para valorar radiológicamente si está avanzada o retrasada en relación con la edad cronológica. Hay dos métodos:
  - Una radiografía simple de la mano izquierda que se compara en un atlas que contiene ejemplos estándar normales.
  - Se toman múltiples radiografías de un lado del paciente para contar los centros de osificación existentes en todo el sistema esquelético; la precisión que se logra es mayor que con el primer método en los pacientes 2 años de edad.

NEUROIMAGEN

- Ecografía craneal en el recién nacido: se utiliza para valorar la presencia de hemorragias, hidrocefalia, leucomalacia periventricular, grandes cortocircuitos arteriovenosos, anomalías del desarrollo cerebral, acúmulos de líquido extraaxial y madurez cerebral macroscópica.
- TC craneal (figs. 21-8 a 21-10)
  - Después del período neonatal, la TC craneal sin contraste es el procedimiento habitual de

cribado para hematomas y traumatismos.

- Puede utilizarse el contraste para la valoración de tumores, pero es preferible recurrir a la RM por su mayor sensibilidad.
- RM: se emplea en el estudio de convulsiones, tumores, anomalías congénitas e ictus, así como para caracterizar con mayor detalle los hallazgos obtenidos en la TC. Sus indicaciones van en aumento (figs. 21-11 y 21-12).
- Arteriografía por resonancia magnética cerebral: es un examen de cribado para la patología arterial cerebral.

Figura 21-8. Tomografía computarizada de un hematoma subdural. En este corte tomográfico se observa una imagen semilunar de sangre *(punta de flecha),* con alta atenuación, a lo largo de la región frontoparietal. Obsérvese el efecto de masa que provoca un ligero arqueamiento de la hoz cerebral. Las hemorragias subdurales se deben a desgarros venosos en el espacio subdural. La hemorragia sigue el curso de la duramadre y cruza las suturas.

Figura 21-9. Hematorma subdural isointenso. El curso natural de un hematoma subdural va

desde la acumulación aguda de sangre con elevada densidad de atenuación hasta un proceso crónico con densidad de líquido cefalorraguídeo y menor atenuación. El hematoma subdural subagudo puede ser isointenso con la sustancia gris circundante, y se reconoce por su efecto de masa y el borramiento de las cisuras.

- TC de columna: es un método excelente para valorar los traumatismos después de haber practicado radiografías simples, así como para el estudio de tumores, infecciones y deformidades vertebrales congénitas.
- RM de columna: es un método excelente para obtener imágenes generales de la columna, discos intervertebrales y espacios subaracnoideo y epidural, así como la patología de la médula espinal. La RM es la prueba de elección para el estudio de tumores, la extensión tumoral al conducto raquídeo, como ocurre en el neuroblastoma, anomalías congénitas y abscesos epidurales.
- La tomografía por emisión de positrones (TEP)/TC se utiliza principalmente para la detección y el control de tumores y para localizar focos convulsivos.

MEDICINA NUCLEAR

- Las exploraciones efectuadas por medio de la medicina nuclear pueden proporcionar información funcional que no ofrecen otras modalidades. Sin embargo, el detalle anatómico logrado es a menudo mucho menor que con otros métodos.
- Algunas exploraciones de la medicina nuclear pueden realizarse con sistemas portátiles.
- Gammagrafía ósea
  - Esta exploración es más sensible que una radiografía, pero menos específica en la patología ósea. La RM es también excelente para la patología ósea, y mucho más específica.
  - El radiólogo ha de determinar cuál de las dos clases de gammagrafía ósea es más apropiada.
  - La gammagrafía ósea en tres fases consta de imágenes de flujo sanguíneo, captación inmediata y retención tardía, esta última unas 2-4 h después de la inyección intravenosa de un agente marcado con tecnecio. Las imágenes de las dos primeras fases se limitan a la región primaria que se estudia. Las imágenes tardías abarcan a menudo todo el organismo. La indicación habitual es la osteomielitis (que puede ser multifocal en los niños por diseminación hematógena) o una fractura oculta.

Figura 21-10. Hematoma epidural. El foco lenticular de alta atenuación en la región occipital izquierda corresponde a un hematoma epidural. Este proceso se origina típicamente por una hemorragia arterial y se asocia a menudo con fracturas. Los hematomas epidurales están limitados por las suturas y su aspecto es característicamente convexo. Este paciente presenta también un hematoma subaponeurótico junto a la tabla externa, en la parte izquierda de la bóveda craneal.

- Para la búsqueda o el seguimiento de metástasis suelen utilizarse sólo imágenes tardías de todo el organismo.

- Gammagrafía renal
  - Se inyecta por vía intravenosa un agente radiomarcado con tecnecio y se obtienen las imágenes renales.
  - Los objetivos son valorar la contribución funcional relativa de cada riñón y también la obstrucción urinaria. La furosemida es útil para diagnosticar la obstrucción.
- Gammagrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético (HIDA)
  - Es un agente radiomarcado con tecnecio que se excreta por vía biliar.
  - Algunos radiólogos administran fenobarbital durante los días previos a la prueba para mejorar la sensibilidad en la atresia biliar. El paciente debe estar en ayunas.
  - Las gammagrafías hepatobiliares con ácido iminodiacético son útiles para diferenciar entre la atresia biliar congénita y la hepatitis neonatal, así como para el diagnóstico de la colecistitis aguda o crónica.
- Gammagrafía con hematíes marcados para las hemorragias gastrointestinales
  - Se inyectan hematíes radiomarcados con tecnecio por vía intravenosa para evaluar la hemorragia durante 60-90 min de obtención de imágenes.
  - Para obtener un resultado positivo, la hemorragia debe ser activa.
  - Como la hemorragia gastrointestinal es episódica, la evacuación de heces sanguinolentas no se correlaciona directamente con la cronología de la hemorragia activa.
- Gammagrafía para el divertículo de Meckel
  - Se inyecta por vía intravenosa un compuesto radiomarcado con tecnecio y se obtienen imágenes del abdomen.
  - Es una exploración altamente específica para el divertículo de Meckel con mucosa gástrica.

- No requiere que haya una hemorragia activa.

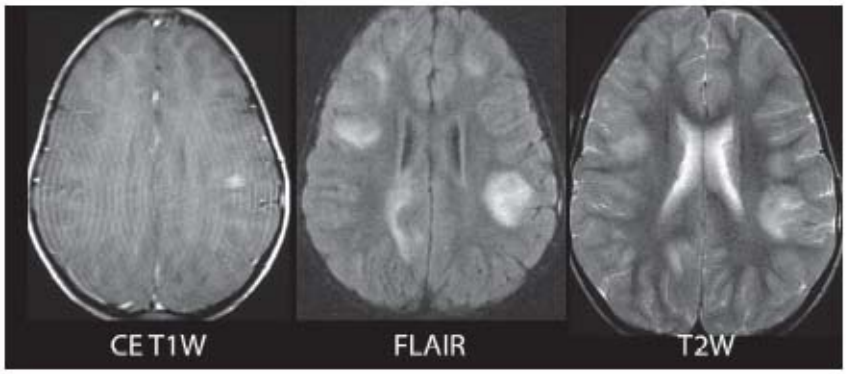


Figura 21-11. Encefalomielitis aguda diseminada (EMAD). En este paciente de 5 años que se presentó 1 semana después de una infección de las vías respiratorias altas, la resonancia magnética pone de manifiesto cambios de señal multifocales en toda la sustancia blanca. La EMAD es una enfermedad inflamatoria desmielinizante autoinmune que se observa en raras ocasiones después de las vacunaciones o de una infección respiratoria de las vías altas.

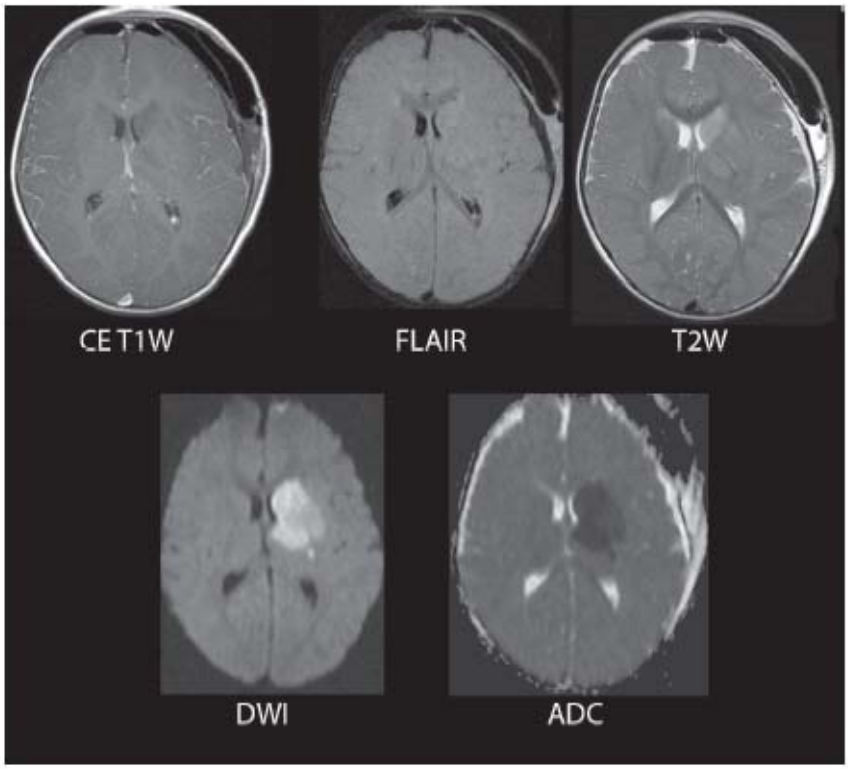


Figura 21-12. Infarto agudo. Estas imágenes de resonancia magnética, pertenecientes a un paciente tras ser intervenido (obsérvese la presencia de aire y líquido subaponeuróticos sobre la región frontoparietal izquierda), ponen de manifiesto los cambios típicos en un infarto agudo. Las imágenes ponderadas en T1, FLAIR y T2 demuestran un ligero efecto de masa, con disminución de la señal en la imagen ponderada en T1 y aumento de la señal en la imagen ponderada en T2. La imagen ponderada de difusión (DWI) y el coeficiente de difusión aparente (ADC) son más sensibles a la isquemia aguda.

- Gammagrafía pulmonar
- Habitualmente es una exploración que consta de dos partes.
  - Imágenes de ventilación con inhalación de gas xenón o partículas radiomarcadas con tecnecio.
  - Imágenes de infusión con partículas radiomarcadas con tecnecio, inyectadas por vía

intravenosa, que quedan atrapadas en las arteriolas.

- Se emplea para el estudio de la embolia pulmonar y el control del trasplante de pulmón. La TC se utiliza más a menudo para la embolia pulmonar.
- TEP/TC. Se utiliza principalmente para la detección y la vigilancia de tumores, y para localizar focos convulsivos.

Lecturas recomendadas

Burton EM, Brody AS, eds. Essentials of Pediatric Radiology. New York: Thieme, 1999.

Donnelly LF, ed. Diagnostic Imaging Pediatrics, 1st Ed. Salt Lake City: Amirsys, 2005.

Hilton SvW, Edwards DK, eds. Practical Pediatric Radiology, 2nd Ed. Philadelphia: WB Saunders, 1994.

Seibert JJ, James CA, eds. Pediatric Radiology Case Base. New York: Thieme, 1998.

Slovis TL, ed. Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging, 11th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008.

Swischuk LE, ed. Imaging of the Newborn, Infant, and Young Child, 5th ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 2003.

FUNCIÓN RENAL Y PRUEBAS DE ORINA

- Tres atributos esenciales de la función renal:
- Ultrafiltración glomerular.
- Absorción tubular de los solutos y el agua filtrados.
- Secreción tubular de iones orgánicos e inorgánicos.

Anamnesis

- General: malestar general y déficit de crecimiento.
- Gastrointestinal: dificultades para la alimentación, vómitos, anorexia y hemorragias gastrointestinales ocasionales.
- Asintomáticos en muchos casos.
- Historia clínica neonatal
- El diagnóstico prenatal más común es la hidronefrosis.
- La placenta edematosa e hipertrófica (> 25 % del peso al nacer) sugiere un síndrome nefrótico congénito.
- Infección materna. Las infecciones TORCH congénitas pueden presentarse como un síndrome nefrótico neonatal con siembra infecciosa en el parénquima renal (p. ej., citomegalovirus); la sepsis materna puede producir hipoperfusión y lesiones en el riñón del lactante.
- La asfixia perinatal con hematuria macroscópica en el período neonatal puede sugerir una trombosis de la vena renal, con hematuria en el niño mayor.

- Antecedentes familiares: enfermedades renales hereditarias como las quísticas renales (enfermedad poliquística autosómica recesiva, enfermedad poliquística autosómica dominante, nefronoptisis), enfermedad con membrana basal delgada, síndrome de Alport y algunos síndromes nefróticos por mutaciones hereditarias.
- Antecedentes médicos: la macrohematuria recurrente sugiere una nefropatía por IgA.
- Historia dietética.

Exploración física

Investigar los siguientes aspectos de la exploración física que sirven de ayuda para el diagnóstico de la patología renal:

- Crecimiento y nutrición.
- Estado de hidratación (edema o deshidratación).
- Circulación, con pulsos en las cuatro extremidades, impulso precordial, pulmones (edema pulmonar) y palpación abdominal.
- Exploración física cuidadosa
  - Concentrarse en el abdomen del recién nacido, ya que muchas enfermedades renales se asocian con otros defectos congénitos (gastrointestinal [ano imperforado]; asociación VACTERL [anomalías vertebrales, anorrectales, cardiovasculares y de las extremidades, con agenesia renal, y atresia esofágica o fístula traqueoesofágica]; arteria umbilical única; síndrome WAGR [tumor de Wilms, aniridia, malformaciones genitourinarias y retraso mental], síndrome de Denys-Drash con o sin síndrome nefrótico, disgenesia gonadal y tumor de Wilms).
  - Palpar las masas renales (nefromegalia en la trombosis de la vena renal, tumores renales y riñón quístico [p. ej., riñón displásico multiquístico]).

Análisis de orina

A continuación se enumeran los hallazgos en el análisis de orina que sugieren o confirman la enfermedad renal.

- Aspecto anormal
  - Hematuria (confirmar con análisis de orina y examen microscópico: el color marrón puede deberse a hemoglobina, mioglobina, porfiria, ingestión de raíz de remolacha o ciertos colorantes alimentarios).
  - Aspecto turbio o que sugiere infección o cristaluria.
  - Cálculos o arenillas (en Estados Unidos, la mayoría de los cálculos son de calcio).
- Anomalías del volumen urinario
  - Anuria: ausencia absoluta de diuresis.
  - Oliguria: diuresis insuficiente para la homeostasis (habitualmente, 500 ml/24 h en el adulto, o 1 ml/kg en 1 h en el lactante). Véanse en la tabla 22-1 las cifras de laboratorio que indican una causa prerrenal o renal.
  - Poliuria: aumento de la ingesta de líquidos, liberación insuficiente de hormona antidiurética (ADH), resistencia a la ADH, diuresis osmótica.
- Anomalías de la micción
  - Incontinencia/enuresis.
  - Alteración del chorro urinario.
  - Polaquiuria/disuria.
- Sangre: pruebas para la fracción hemo (hemoglobina y mioglobina). En caso positivo, se

realiza un examen microscópico para investigar la morfología de los hematíes.

- Proteínas: la prueba estándar Clinistix detecta la albúmina; es menos sensible para las proteínas libres de cadena ligera (Bence Jones) o las proteínas «tubulares» de bajo peso molecular.
- Glucosa: la prueba estándar Clinistix detecta sólo la glucosa; para investigar otros azúcares hay que recurrir a la prueba Clinitest.
- Nitritos: el 90 % de los patógenos urinarios habituales son bacterias productoras de nitritos.
- Concentración urinaria: se investiga a partir de la densidad, pero la osmolalidad es más precisa para las moléculas voluminosas, como la glucosa.
- Bilirrubina urinaria: elevada en cualquier enfermedad que aumente la bilirrubina conjugada en la sangre (negativa en la enfermedad hemolítica).
- Urobilinógeno urinario: aumentado en las enfermedades que incrementan la producción de bilirrubina o disminuyen la capacidad del hígado para eliminar el urobilinógeno reabsorbido de la circulación portal (positivo en las hepatopatías y la enfermedad hemolítica).
- Examen microscópico
  - En los niños sanos es normal hallar 1-2 hematíes/campo a gran aumento, o 1-2 leucocitos/campo a gran aumento.
  - Cilindros: precipitación de residuos en los túbulos renales
    - Cilindros hialinos: fiebre después del ejercicio, deshidratación, uso de diuréticos, insuficiencia cardíaca congestiva, síndrome nefrótico.

TABLA 22-1 Diferenciación analítica de la oliguria

Prueba	Oliguria prerrenal*	Oliguria renal intrínseca*
Densidad	>1,020 (>1,015)	<1,010 (<1,010)
Osmolalidad orina (mOsmol/kg)	>500 (>400)	<350 (<400)
Osmolalidad orina/plasma	>1,3 (>2,0)	<1,3 (<1,0)
Sodio orina (mEq/l)	<20 (<30)	>40 (>70)
EF_{Na}	<1 (<2,5)	>3 (>10)
Urea orina/plasma	>8 (>30)	<3 (<6)
EF_{Urea}	>70	<30
Creatinina orina/plasma	>40 (>30)	<20 (<10)
$EF_{microglobulina\ \beta 2}$	<0,4	>0,5

EF, excreción fraccionada.
* Los índices para los recién nacidos >32 semanas se indican entre paréntesis.

    - Cilindros céreos: indicativos de una gran variedad de enfermedades renales crónicas; no tienen carácter diagnóstico.
    - Cilindros hemáticos: hematuria de origen glomerular que sugiere glomerulonefritis.
    - Cilindros grasos (estructuras en forma de cruz de Malta): se observan habitualmente en el síndrome nefrótico.
  - Cristales
  - Oxalato cálcico: hipercalciuria (cristales en forma de sobre o badajo de campana).
  - Ácido úrico: hiperuricosuria (en forma de láminas romboideas o rosetas).
  - Cistina: cristales hexagonales (estructura de anillo bencénico) en la cistinuria.
  - Fosfato amónico magnésico: sólo se forman en orina de pH alcalino; se observan con los microorganismos que desdoblan la ureasa (cristales con aspecto de tapa de ataúd).
  - Cristales finos en forma de aguja: tirosinemia.

Cálculo del aclaramiento de creatinina

- Fórmuna de Schwartz: se utiliza para calcular la tasa de filtración glomerular (GFR): (ml/min)/1,73 m^2

$$GFR = \frac{k \times L}{P_{Cr}}$$

- L = longitud en cm
- k = constante de proporcionalidad
- Recién nacido a término y primer año de vida: 0,45.
- Niños hasta 12 años: 0,55.
- Adolescentes de sexo masculino (13-21 años): 0,7.
- Adolescentes de sexo femenino (13-21 años): 0,57.
- P_{Cr} = creatinina plasmática.
- Nitrógeno ureico en sangre (BUN): no sirve para predecir con exactitud la función renal.
- Factores que aumentan el BUN sérico: hemorragia gastrointestinal, deshidratación, aumento de la ingestión de proteínas y aumento del catabolismo proteico (infección sistémica, quemaduras, tratamiento con glucocorticoides, fase precoz de la inanición.
- Factores de disminuyen el BUN: descenso de la ingestión de proteínas, inanición avanzada, hepatopatías.
- Cálculo de la GFR con uso de U × V/P.
- Para estandarizar: aclaramiento de creatinina

$$([ml/min]/1{,}73\ m^2) = \frac{U_{Cr}\ (mg/dl) \times V\ (ml) \times 1{,}73}{P_{Cr}\ (mg/dl) \times 1\,440 \times AS\ (m^2)}$$

- U_{Cr} = concentración urinaria de creatinina
- V = volumen de orina en 24 h
- P_{Cr} = concentración plasmática de creatinina
- AS = área de la superficie del organismo
- Si en un niño > 3 años de edad la eliminación de creatinina es 15 (mg/kg)/día en una recogida de orina de 24 h, esto significa probablemente que la recogida no duró en realidad 24 h, o que no se recogió toda la orina.
- Para los valores normales de la GFR, véase la tabla 22-2.
- La función renal puede dividirse en glomerular, tubular y hormonal (tabla 22-3).

INSUFICIENCIA RENAL AGUDA

- Se define por un aumento de la concentración de creatinina 0,5 mg/dl por encima de los valores de referencia.

Etiología

- Necrosis tubular aguda: 45 % (isquemia o nefrotoxinas).
- Prerrenal: 21 % (insuficiencia cardíaca, sepsis o hipovolemia).
- Aguda sobre crónica: 13 % (principalmente por necrosis tubular aguda y enfermedades prerrenales, por ejemplo las lesiones agudas por nefrotoxinas con un proceso renal previo, como la insuficiencia cardíaca congestiva).

TABLA 22-2 Tasa de filtración glomerular (GFR) normal según la edad

Edad	GFR ([ml/min]/1,73 m²)
Recién nacido	20,8
1 semana	46,6
3-5 semanas	60,1
6-9 semanas	67,5
3-6 meses	73,8
6 meses-1 año	93,7
1-2 años	99,1
2-5 años	126,5
5-15 años	116,7

- Obstrucción del tracto urinario: 10 %.
- Glomerulonefritis o vasculitis: 4 %.
- Nefritis intersticial aguda: 2 %.

Pruebas de laboratorio

- Cociente sérico BUN/creatinina (emplear con precaución en los niños)
- Prerrenal: > 20:1.
- Otras causas de BUN elevado: hemorragia gastrointestinal, esteroides, tetraciclina.
- Otras causas de creatinina baja: reducción de la masa muscular en niños con procesos crónicos.
- Análisis de orina
- Prerrenal: posiblemente cilindros hialinos.
- Patología renal intrínseca: cilindros granulosos pardos, cilindros hemáticos, cilindros leucocitarios, células epiteliales renales, hematíes y leucocitos.
- Concentración urinaria de sodio
- Prerrenal: 20 mEq/l.
- Patología intrínseca: > 40 mEq/l.

TABLA 22-3 Resumen de la valoración diagnóstica renal según la función

Función glomerular	Función tubular	Función hormonal
Nitrógeno ureico en sangre	Metabolismo del agua • Densidad urinaria • Osmolalidad urinaria • Capacidad máxima de concentración urinaria	Eritropoyetina • Hematócrito • Reticulocitos
Creatinina sérica y aclaramiento de inulina		
Estudio de la tasa de filtración glomerular con yotalamato	Metabolismo ácido-base • pH urinario • Excreción urinaria de ácido titulable • Excreción urinaria de amonio • PCO_2 orina-sangre • Excreción fraccionada de bicarbonato con un nivel sérico normal de bicarbonato	Vitamina D • Concentración sérica de $1,25\text{-}(OH)_2D_3$ • Concentración sérica de calcio

- Excreción fraccionada de Na (EF_{Na}) = $(U_{Na} \cdot Cr)/(P_{Na} \cdot U_{Cr}) \times 100$
  - Prerrenal: 1 %.
  - Necrosis tubular aguda: > 2 %.
  - Inequívoca si 1-2 %.
  - No es útil en los pacientes que reciben diuréticos.

- Excreción fraccionada (EF) de urea = $(U_{urea} \cdot PC_r)/(P_urea \cdot U_{Cr}) \times 100$
- Prerrenal: 35 %.
- Intrínseca: > 60-65 %.
- Osmolalidad urinaria
- Prerrenal: > 500 mOsmol.
- Intrínseca: 450 mOsmol.
- Concentración de creatinina orina/plasma
- Prerrenal: > 40.
- Intrínseca: 20.

ACIDOSIS METABÓLICA

- Con aumento de *anión gap*
- Causas que aumentan los aniones no medidos: cetoacidosis diabética, acidosis láctica, uremia, ingestión de salicilatos, etilenglicol y metanol.
- La diarrea grave también puede producir acidosis con aumento de *anión gap* en niños y lactantes.
- Con *anión gap* normal
- Pérdida de bicarbonato a través del tracto gastrointestinal (diarrea, fístulas intestinales/pancreáticas, resinas).
- Acidosis tubular renal.
- Tipo I: déficit de secreción de protones (H^+).
- Tipo II: déficit de absorción de HCO_3.
- Tipo IV: hipoaldosteronismo.
- Pruebas para el diagnóstico de la acidosis tubular renal (tabla 22-4)
- pH urinario
- pH: *5,5* proximal tipo I y tipo IV.
- pH: > *5,5* distal tipo I.
- Nivel de amoníaco urinario: bajo en distal tipo I.
- *Anión gap* urinaria
- Negativa en proximal tipo I.
- Positiva en distal tipo I y tipo IV

PROTEINURIA

Definición y epidemiología

- Excreción normal de proteínas: 4 $(mg/m^2)/h$
- Proteinuria grave: > 1 g/día.
- Proteinuria de rango nefrótico: > 40 $(mg/m^2)/h$.
- La excreción de proteínas alcanza su valor más alto en el lactante (inmadurez de la función renal); disminuye luego lentamente hasta alcanzar los niveles del adulto a finales de la adolescencia.
- Proteinuria asintomática: 0,6-6,3 % m^2/h; habitualmente es transitoria e intermitente; el 10 % de los pacientes tiene proteinuria al cabo de 6-12 meses.

Anamnesis

- Enfermedad actual
- Edad de comienzo (cuanto más joven, más probable es que se halle una causa significativa).
- Síntomas asociados
- Disuria uretral: inflamación/irritación en la uretra o la vejiga.
- Dolor a la presión suprapúbica: vejiga.
- Dolor lumbar (en la zona renal) o un lado de la espalda: riñón.
- Disuria, polaquiuria, incontinencia, orina maloliente o exudado uretral purulento: uretritis.
- Hemoptisis: síndrome de Goodpasture, granulomatosis de Wegener o tuberculosis.

TABLA 22-4 Tipos de acidosis tubular renal

	Distal tipo I	Proximal tipo II	Tipo IV
Anion gap urinario	Positiva	Negativa	Positiva
Amoniaco urinario	Bajo	Adecuadamente alto	Bajo
Potasio plasmático	Bajo	Bajo	Alto
pH urinario (cuando hay acidosis)	>6	<6	<6
Defecto	Bomba de H^+ anormal	Transporte anómalo de HCO_3	Transporte distal de sodio bajo, aldosterona baja
Tratamiento	Bicarbonato	Investigar y tratar la causa subyacente	Fludrocortisona, cirugía
Ejemplos	Anfotericina, nefrocalcinosis	Síndrome de Fanconi (p. ej., cistinosis), intoxicación por metales pesados, fármacos (p. ej., ifosfamida), hiperparatiroidismo primario	Uropatía obstructiva, deshidratación crónica

- Sufusiones hemorrágicas en las piernas, artritis, dolor abdominal, tumefacción/molestias testiculares: púrpura de Henoch-Schönlein.
- Diarrea con sangre: síndrome hemolítico urémico (SHU).
- Artritis, fenómeno de Raynaud, alopecia, fotosensibilidad, adelgazamiento o exantema malar: lupus eritematoso sistémico (LES) u otro trastorno reumatológico.
- Antecedentes médicos
- Pielonefritis recurrente o fiebre de causa desconocida en la etapa de lactante: riñón cicatricial.
- Infección estreptocócica reciente: glomerulonefritis aguda postestreptocócica.
- Historia de hepatitis o tuberculosis.
- Infección vírica reciente: glomerulonefritis postinfecciosa.
- Presencia de hematuria y síntomas de infección respiratoria de vías altas: nefropatía por IgA, nefritis hereditaria, enfermedad de la membrana delgada o glomerulonefritis membranoproliferativa.
- Insuficiencia cardíaca congestiva derecha o pericarditis: síndrome de congestión de la vena renal.
- Hijo de madre diabética, síndrome nefrótico, deshidratación grave: trombosis de la vena renal.
- Cardiopatía congénita: glomerulonefritis proliferativa asociada a endocarditis bacteriana subaguda.
- Viajes o desplazamientos.
- Consumo de drogas.
- Antecedentes familiares: sordera o trastornos visuales que sugieren una nefritis hereditaria.

Exploración física

- Peso, talla, perímetro cefálico (déficit de crecimiento).
- Tensión arterial y frecuencia cardíaca.
- Edema (periorbitario, presacro, genital, maleolar).
- Politelia, seno preauricular, arteria umbilical única, orejas de implantación baja: pueden indicar un problema urinario congénito (hidronefrosis, riñones quísticos o displásicos).
- Megavejiga: obstrucción uretral.

Pruebas de laboratorio

- Análisis de la primera orina de la mañana y otro análisis a una hora más tardía (para descartar la proteinuria ortostática; se recogen varias muestras).
- Examen microscópico: color, cálculos, leucocitos, eosinófilos, cilindros leucocitarios, cilindros hemáticos, hematíes dismórficos, cuerpos/cilindros grasos.
- Excreción cuantitativa de proteínas (o cociente urinario de proteínas/creatinina)
  - La excreción de proteínas > 1 g/24 h implica disfunción glomerular; si es 1 g/24 h, disfunción tubular.
- Cociente urinario de proteínas/creatinina
  - Proteínas totales en la orina ([g/m^2]/día) = 0,63 × (U_{Pr}/U_{Cr}).
  - Adultos y niños > 2 años: U_{Pr}/U_{Cr} 0,2.
  - Niños entre 6 meses y 2 años: U_{Pr}/U_{Cr} 0,5.
  - Proteinuria de rango nefrótico: U_{Pr}/U_{Cr} > 3.
  - No es válido en la malnutrición grave y cuando la GFR está significativamente disminuida.
- Tiras reactivas: la proteinuria se define como 1+ o más.
  - Resultados falsos positivos: orina concentrada (densidad > 1,030), orina alcalina, presencia de abundante moco, sangre, pus, semen o secreciones vaginales.
  - Resultados falsos negativos: orina diluida (densidad 1,010), orina ácida, presencia de otras proteínas además de la albúmina (las tiras reactivas captan preferentemente la albúmina).
- Turbidimetría con ácido sulfosalicílico: añadir tres gotas de ácido sulfosalicílico al 20 % a 5 ml de orina para que precipiten las proteínas en ambiente ácido; observar la aparición de turbidez.
  - Ventaja: no se limita a la albúmina.
  - Inconveniente: debe utilizarse orina con una densidad > 1,015.
  - Resultados falsos positivos: contraste radiológico, dosis elevadas de penicilina, cefalosporina o sulfamidas.
- Recogida de orina durante 12 h o 24 h: difícil de obtener.
- Hemograma completo, parámetros metabólicos básicos, velocidad de sedimentación globular.
- Otras pruebas de laboratorio, según el diagnóstico diferencial que deba establecerse (C3 si se sospecha glomerulonefritis, antiestreptolisina O (ASO)/ADNasa B si se sospecha una infección estreptocócica reciente, ADNds si se sospecha un LES).

Pruebas de imagen

- Ecografía del tracto urinario con Doppler de las venas renales para descartar anomalías anatómicas.
- Cistouretrografía miccional seriada si los riñones son pequeños o cicatriciales o hay historia de pielonefritis.

- Gammagrafía con ácido dimercaptosuccínico (DMSA) si hay cicatrices renales.

Indicaciones para la biopsia renal

- Criterios definitivos: síntomas acompañados de *1)* hematuria; *2)* hipertensión; *3)* hipocomplementemia persistente; *4)* GFR constantemente baja; *5)* signos o síntomas de colagenosis vascular; *6)* insuficiencia renal crónica; *7)* antecedentes familiares de insuficiencia renal crónica; *8)* proteinuria > 1 (g/m^2)/día; *9)* síndrome nefrótico en pacientes 1 año o > 13 años, y *10)* síndrome nefrótico que no responde a una tanda de prednisona de 4 semanas.
- Criterios discutibles: proteinuria con una larga fase de comienzo, que no responde al tratamiento o dura de 6 meses a 1 año.

Diagnóstico diferencial

- Proteinuria funcional (o transitoria) (exposición al frío, insuficiencia cardíaca congestiva, epinefrina, fiebre, convulsiones, cirugía abdominal, ejercicio intenso.
- Proteinuria por rebosamiento (transfusión excesiva de albúmina, hemólisis intravascular, rabdomiólisis).
- Proteinuria ortostática.
- Enfermedad glomerular: síndrome nefrótico, glomerulonefritis (v. discusiones específicas más adelante).
- Nefritis intersticial
  - Primaria/aislada: infección, exposición a fármacos, enfermedad inmunitaria, idiopática.
  - Asociada con glomerulonefritis y síndrome nefrótico.
  - Asociada con patología renal estructural: reflujo vesicoureteral, obstrucción, enfermedad quística.
  - Hereditaria/metabólica: nefritis intersticial familiar idiopática, cistinosis, síndrome de Wilson, anemia de células falciformes, hipercalcemia, hiperuricemia, síndrome de Lesch-Nyhan, hiperoxaluria, hipopotasemia.
  - Enfermedad neoplásica.
  - Asociada con enfermedad renal progresiva crónica de cualquier etiología.
  - Otras enfermedades: rechazo de aloinjerto, metales pesados, nefropatía de los Balcanes, idiopática.
- Trastornos tubulares renales
  - Síndrome de Fanconi (p. ej., cistinosis, enfermedad de Dent, galactosemia, intolerancia hereditaria a la fructosa, síndrome de Lowe).
  - Toxinas tubulares: fármacos (aminoglucósidos, penicilina), trastornos tubulares renales primarios (proteinuria tubular aislada, polimixinas, cefalosporina, fenacetina, naproxeno, alopurinol, fenindiona), metales pesados.
  - Lesión tubular isquémica.
- Otras enfermedades: nefropatía por reflujo, enfermedad renal poliquística, rechazo de trasplante renal.

Tratamiento

- Tratar la causa si se conoce.

SÍNDROME NEFRÓTICO

Definición y epidemiología

- El síndrome nefrótico es un estado clínico que se caracteriza por:
- Proteinuria masiva (> 40 mg/m^2 en 1 h).
- Hipoalbuminemia (albúmina 2,5 g/dl).
- Edemas.
- Hipercolesterolemia.
- Es un estado funcional que se asocia con muchas enfermedades glomerulares.
- Para información sobre su incidencia, véase la tabla 22-5.

Clasificación

- Síndrome nefrótico congénito (tipo finlandés, esclerosis mesangial difusa, secundario a infección congénita).

TABLA 22-5 Incidencia del síndrome nefrótico

Tipos de síndrome nefrótico idiopático	Edad 1-12 años	Edad 13-19 años
Síndrome nefrótico de cambios mínimos	76%	43%
Glomeruloesclerosis segmentaria focal	7%	13%
Glomerulonefropatía membranoproliferativa	7%	14%
Nefropatía membranosa	2%	22%
Otros	8%	8%

- Síndrome nefrótico primario o idiopático (enfermedad de cambios mínimos y esclerosis segmentaria focal primaria sin causa identificable).
- Síndrome nefrótico secundario: LES, púrpura de Henoch-Schönlein, glomerulonefritis aguda, SHU, endocarditis bacteriana, picaduras de abeja, anemia de células falciformes, nefropatía diabética, nefritis crónica.

Tratamiento (primario o idiopático)

- Prednisona 60 (mg/m^2)/día durante 6 semanas, en dosis fraccionadas; luego, 40 (mg/m^2)/día a días alternos, en una sola dosis, durante otras 6 semanas.
- Recaída: definida por una proteinuria > 2+ durante 3 días consecutivos.
- Tratar con 60 (mg/m^2)/día en dosis fraccionadas durante 3 días hasta que se resuelva; luego se reduce gradualmente la dosis.
- Si ocurren más de 4 recaídas al año, considerar la administración de clorambucilo o ciclofosfamida con prednisona a dosis más reducidas a días alternos.
- Medidas adicionales
- Cantidad de proteínas en la dieta suficiente para la síntesis endógena de albúmina.
- Restricción salina en la dieta.
- Restricción hídrica: 600-800 ml.

Complicaciones (tabla 22-6)

Indicaciones para la biopsia renal

- Síndrome nefrótico resistente a los esteroides.

- Síndrome nefrótico sensible a los esteroides, con recaídas frecuentes.
- Hipocomplementemia sérica (C3↓) en la presentación.
- Pacientes 1 año (riesgo de síndrome nefrótico congénito).
- Evidencia de insuficiencia renal con niveles altos de creatinina en la presentación.
- LES con proteinuria o síndrome nefrótico.

HEMATURIA

Definición y epidemiología

- Definida por una cifra > 5 hematíes/campo a gran aumento.
- Hematuria aislada: si hay hematuria sin proteinuria (la hematuria asociada con proteinuria persistente [> 1+], el caso debe remitirse al nefrólogo pediatra).

- Prevalencia: 1,5 % en pediatría (0,5-1 % tienen microhematuria que dura más de 1 mes). La enfermedad suele ser transitoria o intermitente.

Etiología

- El diagnóstico diferencial se obtiene al determinar la fuente de la hemorragia.
- Glomerular: glomerulonefritis postinfecciosa (la más frecuente; puede durar hasta 1 año), nefropatía por IgA, nefritis del lupus, nefritis de la púrpura anafilactoide, síndrome de Alport, hematuria familiar benigna, glomeruloesclerosis segmentaria focal, síndrome nefrítico de cambios mínimos, glomerulonefritis membranoproliferativa, o nefropatía membranosa.

TABLA 22-6 Complicaciones en el síndrome nefrótico

Complicaciones	Causa
Infección: peritonitis (*Streptococcus pneumoniae* y *Escherichia coli*)	Edemas Niveles bajos de IgG sérica Niveles bajos de factor B Reducción del flujo sanguíneo mesentérico
Tromboembolia: generalmente venosa	Pérdidas urinarias de antitrombina III Niveles altos de fibrinógeno Hiperviscosidad sanguínea Disminución del flujo sanguíneo renal
Hiperlipidemia	Aumento de las lipoproteínas de muy baja densidad producidas por el hígado Pérdida urinaria de lipoproteínas de alta densidad y lipoproteínas
Hipocalcemia	Hipocalcemia por artefacto debido a hipoalbuminemia, e hipocalcemia verdadera por pérdidas urinarias de vitamina D
Déficit de cobre, zinc y hierro	Pérdidas de proteínas transportadoras
Hipotiroidismo como artefacto	Pérdidas de la globulina de unión con la tiroxina

- No glomerular:
- Tubulointersticial: infecciosa, metabólica, vasculitis alérgica, inducida por fármacos o tóxicos, o necrosis tubular aguda.
- Vascular: trombosis de la vena renal, nefropatía drepanocítica, malformaciones.
- Proliferativa: tumor de Wilms, carcinoma de células renales, enfermedad renal poliquística o quiste simple.
- Pelvis renal y uréteres: cálculos renales, traumatismos, malformaciones vasculares, necrosis papilar, hidronefrosis, infecciones, vasculitis.
- Vejiga: infección/inflamación, cálculos renales, fármacos (ciclofosfamida), traumatismos, tumores, malformaciones vasculares.
- Uretra: infección/inflamación, traumatismos.
- Indefinida: hipercalciuria o inducida por el ejercicio.

Anamnesis

- Características de la hematuria: cronología, comienzo y duración.
- Signos y síntomas asociados: enfermedades concomitantes, dolor articular, disuria, edemas, dolor lumbar, exantema, dolor abdominal, ejercicio intenso, ingestión de fármacos.
- Antecedentes médicos: enfermedad quística renal, anemia de células falciformes, infecciones de piel o garganta, LES, procesos malignos, curso neonatal.
- Antecedentes familiares: enfermedad quística renal, sordera, hematuria, insuficiencia renal, enfermedad/rasgo de células falciformes y/o nefrolitiasis.

Exploración física

- Buscar anomalías en la oreja y valorar la audición (síndrome de Alport).
- Palpar el abdomen en busca de masas (enfermedad renal poliquística, tumor de Wilms) y dolor a la presión en la zona costovertebral o lumbar.
- Buscar la presencia de traumatismos en los genitales externos.
- Buscar edemas (periorbitarios o pedios) y lesiones cutáneas (exantema malar, lesiones purpúricas en la púrpura de Henoch-Schönlein, impétigo).

Pruebas de laboratorio y pruebas de imagen

- Si la hematuria persiste microscópicamente durante > 1 mes se pondrá en marcha un protocolo diagnósticoterapéutico para la hematuria.
- Análisis de orina
  - Repetir el análisis 2-3 veces a intervalos de unos pocos días si es necesario.
  - Muchas enfermedades, tanto hemo-positivas como hemo-negativas, pueden producir cambios de color de la orina. Causas hemo-negativas: ingestión de remolacha, moras, ibuprofeno, hierro, sorbitol, metildopa, metronidazol, nitrofurantoína, rifampicina, sulfasalazina.
  - Las tiras reactivas detectan el grupo hemo; así pues, los resultados son positivos para la hemo-globinuria o mioglobinuria, con o sin una hematuria verdadera. Si la tira es positiva para el grupo hemo, debe practicarse a continuación un examen microscópico para determinar la presencia de una hematuria verdadera.
  - El análisis de orina puede servir de guía para localizar la hemorragia; la hematuria glomerular requiere una valoración más amplia (ecografía renal, hemograma completo, niveles del complemento, anticuerpo antinuclear, anticuerpo anticitoplasma de neutrófilos, títulos ASO, cribado para la hepatitis B, y posiblemente biopsia renal). Véase la tabla 22-7 para más información.
- Urocultivo.
- Prueba microscópica para las células falciformes en los pacientes afroamericanos (el rasgo falciforme puede causar hematuria).
- Calciuria y cociente urinario de calcio/creatinina (la hipercalciuria idiopática se define por un cociente > 0,20, calcio urinario > 20 mg/dl, o excreción de calcio > 4 [mg/kg]/día en orina de 24 h).
- Electrólitos, BUN, creatinina.
- Ecografía renal.
- Complemento (C3).

Tratamiento

- El tratamiento depende de la causa.
  - Hipercalciuria: aumentar la ingesta de líquidos, administrar citrato sódico o potásico y tiazidas.
  - Glomerulonefritis postinfecciosa: restricción de sal, administrar diuréticos si es necesario y realizar un control estricto.
  - LES: esteroides, con o sin otros inmunosupresores y control estricto.
  - Síndrome de Alport: diálisis o trasplante.
- Si el proceso diagnóstico-terapéutico apunta una hematuria aislada sin causa patológica grave, controlar cada 6 meses a 1 año sin más pruebas diagnósticas. Controlar el patrón de

crecimiento, la presión arterial y los datos del análisis de orina. Véase «Glomerulonefritis» a continuación.

GLOMERULONEFRITIS

- Esta enfermedad glomerular, con inflamación del ovillo glomerular, se caracteriza por la presencia de hematuria (hematíes y cilindros hemáticos), proteinuria en el rango subnefrótico (los casos graves o algún tipo de glomerulonefritis pueden mostrar un rango nefrótico), oliguria, edemas, uremia e hipertensión.
- El diagnóstico diferencial de la glomerulonefritis se presenta en la tabla 22-8.

Diagnóstico

- Biopsia
- Cifras persistentemente bajas de C3 (glomerulonefritis membranoproliferativa) o C4 (LES).
- Anticuerpo antinuclear positivo.

TABLA 22-7 Características de la hemorragia glomerular frente a la no glomerular

Glomerular	No glomerular
Orina marrón o de color «té»	Orina roja o rosada
Cilindros hemáticos, cilindros celulares, células tubulares	Coágulos sanguíneos
Hematíes dismórficos	Hematíes isomórficos
Proteinuria >2+	Sin proteinuria

TABLA 22-8 Diagnóstico diferencial de la glomerulonefritis

Causa de la glomerulonefritis (GN)	Datos serológicos	Datos de biopsia	Tratamiento
GN aguda postestreptocócica	Bajo C3	ME: «jorobas» subepiteliales MI: depósitos positivos a lo largo de las asas capilares y el mesangio	Conservador; tratar la hipertensión y la infección estreptocócica persistente
Nefropatía por IgA	Ninguno	ME y MI: depósitos mesangiales + IgA	Proteinuria de rango no nefrótico: IECA SN: prednisona
Enfermedad por membrana basal delgada	Ninguno	ME: medición de MBG <300 nm	Proteinuria: IECA
Nefritis hereditaria	Ninguno	ME: escisión de la lámina densa y áreas transparentes en la MBG	Proteinuria: IECA
Púrpura de Henoch-Schönlein	Ninguno	MI y ME: depósitos mesangiales + IgA	Proteinuria de rango no nefrótico: IECA Síndrome nefrótico o GNRP: prednisona
GN membranoproliferativa	Bajo C3 ± C4	MI: depósitos mesangiales y capilares positivos ME: depósitos subendoteliales en los tipos 1 y 3; depósitos en la MBG en el tipo 2	Tratamiento inmunosupresor basado en los datos de la biopsia
GN por lupus eritematoso sistémico	Bajo C3 ± C4	MI: depósitos mesangiales y capilares positivos ME: depósitos subendoteliales o subepiteliales	Tratamiento inmunosupresor basado en los datos de la biopsia
Vasculitis	+ ANCA	± depósito mesangial de complejos inmunes	Tratamiento inmunosupresor basado en los datos de la biopsia
GNPR	Varían según la patología subyacente	>50 % de glomérulos con semilunas	Tratamiento inmunosupresor enérgico

ANCA, anticuerpo anticitoplasma de neutrófilos; C, complemento; IECA, inhibidor de la enzima convertora de angiotensina; GNPR, glomerulonefritis de progresión rápida; MBG, membrana basal glomerular; ME, microscopía electrónica; MI, microscopía por inmunofluorescencia.

- Complementos normales en la enfermedad progresiva o con síntomas persistentes.
- Síndrome nefrótico en la presentación.
- Uremia progresiva (glomerulonefritis de progresión rápida).
- La evolución depende de:
- Histología glomerular.
- Inflamación/cicatrices tubulointersticiales.
- Función renal en el momento del diagnóstico.
- Hipertensión.
- Grado de proteinuria.

Tratamiento

- Tratamiento inmunosupresor, según el tipo de glomerulonefritis.

HIPERTENSIÓN

Definición

- Hipertensión: se define como una tensión arterial superior al percentil 95 en tres ocasiones diferentes. (V. apéndice F, tablas de la tensión arterial normal según la edad y la talla.)
- Estadios de la hipertensión.
  - Normal: tensión arterial sistólica y diastólica inferior al percentil 90 para el sexo y la edad (normotensión).
  - Hipertensión y prehipertensión: tensión arterial sistólica y diastólica mayor o igual al percentil 90, pero que no supere el percentil 95, o tensión arterial superior a 120/80 mm Hg incluso si se encuentra por debajo del percentil 90.
  - Hipertensión en estadio 1: tensión arterial sistólica y/o diastólica entre el percentil 95 y 5 mm Hg por encima del percentil 99.
  - Hipertensión en estadio 2: tensión arterial sistólica y/o diastólica mayor o igual al percentil 99 más 5 mm Hg.

Epidemiología

- Cribado: mediciones anuales de la tensión arterial a partir de los 3 años de edad.
- Prevalencia: 0,8-5 % generalmente en pediatría.
- Síntomas sólo en la mitad de los pacientes gravemente hipertensos.
  - En el primer año de vida puede haber retraso pondoestatural, irritabilidad, dificultades para la alimentación, cianosis, dificultad respiratoria, insuficiencia cardíaca o convulsiones.
  - Con frecuencia, la enfermedad es asintomática después del 1 año de edad.

Etiología

- La hipertensión puede dividirse en transitoria (hatitualmente inducida por fármacos, lesión renal aguda con recuperación, hipervolemia por sobrecarga de volumen, posquirúrgica después de un trasplante renal o una cirugía genitourinaria u ortopédica, síndrome de Guillain-Barré, aumento de presión intracraneal e intoxicación por plomo) o persistente, que puede corresponder a:
  - Hipertensión primaria o idiopática (12-18 %).
  - Patología renal: pielonefritis crónica/nefropatía por reflujo, glomerulonefritis crónica, insuficiencia renal crónica, SHU, enfermedad renal poliquística o tumor de Wilms.
  - Patología vascular renal: displasia fibromuscular, estenosis congénita de la arteria renal, neurofibromatosis o estenosis arterial del trasplante renal (incluida la inducida por calcineurina).
  - Enfermedades cardiovasculares: coartación aórtica o arteritis de Takayasu.
  - Afecciones endocrinas: tumores que secretan catecolaminas (feocromocitoma o neuroblastoma) o defectos enzimáticos en la síntesis de los esteroides suprarrenales.
  - Otras enfermedades: anemia de células falciformes, síndrome de Williams, calcificación arterial idiopática infantil, obesidad, cierre de defectos de la pared abdominal en el recién nacido.
- La edad a menudo sirve de ayuda para determinar la causa (tabla 22-9).

Anamnesis

- Antecedentes familiares de hipertensión o historia clínica neonatal (catéter arterial umbilical).
- Dolor abdominal, disuria, polaquiuria, nicturia o enuresis: pueden sugerir una afección

renal subyacente.
- Dolor/tumefacción articular o edema: conectivopatía y/o nefritis.
- Pérdida de peso, falta de aumento de peso, sudación, rubefacción, fiebres o palpitaciones: sugieren feocromocitoma, hipertiroidismo.
- Calambres musculares, paresia o estreñimiento: hipopotasemia o hiperaldosteronismo.
- Edad de comienzo de la menarquia y desarrollo sexual: déficits de hidroxilasa.
- Consumo de medicamentos (fármacos de venta sin receta, píldoras anticonceptivas orales, drogas ilícitas): inducción farmacológica.

TABLA 22-9 Diagnóstico diferencial de la hipertensión

Grupo de edades	Causas
Recién nacido	Trombosis de la arteria renal, estenosis de la arteria renal, malformación renal congénita, coartación aórtica, displasia broncopulmonar, persistencia del conducto arterial, hemorragia intraventricular
Lactante-10 años	Patología del parénquima renal, coartación aórtica Menos comunes: estenosis de la arteria renal, hipercalcemia, neurofibromatosis, feocromocitoma, exceso de mineralocorticoides, hipertiroidismo, hipertensión transitoria después de cirugía genitourinaria o inmovilización, hipertensión idiopática
Adolescencia	Hipertensión idiopática, patología del parénquima renal Menos comunes: igual que en el lactante-10 años

Exploración física

- General
  - Examinar la piel en busca de palidez, rubefacción, aumento de sudación y palidez de las mucosas.
  - Observar la presencia de edemas, rasgos cushingoides, rasgos dismórficos (síndromes de Turner y Williams), tiromegalia y marcas de nacimiento, como manchas de color café con leche o neurofibromas.
- Cardiovascular
  - Pulsos femorales ausentes o retrasados, o discrepancia entre los pulsos de las extremidades superiores e inferiores. Medir la tensión en las cuatro extremidades.
  - Tamaño cardíaco, frecuencia, ritmo, soplos, esfuerzo respiratorio, hepatomegalia, soplos sobre los vasos principales.
- Abdomen
  - Palpación de masas (unilaterales o bilaterales), auscultación de soplos epigástricos.
- Neurológica
  - Fondo de ojo, déficits neurológicos.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Sospecha de hipertensión idiopática: hemograma completo, análisis de orina, BUN, creatinina, ácido úrico, colesterol en ayunas, triglicéridos, lipoproteínas de alta densidad del colesterol, lipoproteínas de baja densidad del colesterol, ecocardiografía.
- Sospecha de etiología secundaria
  - Ajustar según la posible causa.
  - Pruebas iniciales: hemograma completo, análisis de orina (y cultivo si se sospecha patología renal), electrólitos, BUN, creatinina, ácido úrico, ecocardiografía.
  - Otras pruebas que hay que considerar, según la etiología sospechada: ecografía renal,

gammagrafía, tomografía computarizada abdominal (para estudio de riñones y glándulas suprarrenales), catecolaminas urinarias y plasmáticas, renina y aldosterona plasmáticas, hormonas tiroidea y tiroestimulante, hormonas suprarrenales si se sospecha un defecto de la hidroxilasa u otras enzimas.

Tratamiento

- Es necesario ofrecer consejos generales sobre los factores de riesgo cardiovascular (obesidad, ejercicio, tabaquismo). El tratamiento, especialmente en el caso de la hipertensión idiopática, debe comenzar por el de tipo no farmacológico, con modificación del estilo de vida (pérdida de peso, modificaciones dietéticas y ejercicio); estas medidas deben continuar, independientemente de si es preciso o no emplear medicamentos.
- El tratamiento farmacológico está indicado en los pacientes con hipertensión sintomática, hipertensión grave (percentil ≥ 99) y lesión de los órganos efectores secundaria a la hipertensión, o en la hipertensión resistente al tratamiento no farmacológico.
  - Resulta útil aplicar un planteamineto de «asistencia progresiva o por fases». Se comienza con un medicamento a dosis bajas y se aumentan hasta que se controle la tensión arterial, o bien se alcance la dosis máxima o aparezcan efectos secundarios. Si el control no es suficiente, se impone cambiar a un segundo fármaco o añadirlo, y proceder como en el caso anterior. Consultar a un especialista antes de añadir un tercer fármaco.
  - Las mismas clases de antihipertensivos (diuréticos, ^{2}-bloqueantes, inhibidores de la enzima conversora de la angiotensina y antagonistas de los canales del calcio) se utilizan en niños y adultos; sin embargo, en los niños existe menos información sobre la eficacia y la inocuidad a largo plazo.
- Si el peso es un factor que deba tenerse en cuenta:
  - En los pacientes obesos o con un peso > 90 % para su edad y con tensión arterial en los límites elevados de la normalidad se comienza por un tratamiento no farmacológico, con pérdida de peso y restricción salina. Si la tensión arterial está en los límites elevados de la normalidad y el peso está por encima del percentil 90 con obesidad, hay que sugerir primero la pérdida de peso y controlar con regularidad la tensión arterial.
  - Si el peso es aceptable, controlar la tensión arterial cada 6 meses.

Lecturas recomendadas

Barratt T, Avner E, Harmon W. Pediatric Nephrology. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 1999:317–329.

Cruz CC, Spitzer A. When you find protein or blood in the urine. Contemp Pediatr 1998;15(9):89–109. Fernandes E, McCrindle BW Diagnosis and treatment of hypertension in children and adolescents. Can J Cardiol 2000;16(6):801–811.

Flynn JT. Neonatal hypertension: diagnosis and management. Pediatr Nephrol 2000:14:332–341.

Kher K, Makker S. Clinical Pediatric Nephrology. New York: McGraw-Hill, 1992.

Leung AKC, Robson WL. Evaluating the child with proteinuria. J Royal Society Promotion Health March 2000;120(1):16–22.

Loghman-Adham M. Evaluating proteinuria in children. Am Fam Physician 1998;58(5):1145–1152, 1158-1159.

Roy S. Proteinuria. Pediatr Ann May 1997;25(5):277–282.

Roy S III. Hematuria. Pediatr Rev 1998;19(6):209–212.

- La reumatología pediátrica es un campo amplio que abarca los trastornos de las articulaciones, el tejido conjuntivo, los músculos y vasos, así como los trastornos autoinmunes y autoinflamatorios.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO ANTE UN NIÑO CON DOLOR Y/O TUMEFACCIÓN ARTICULAR

- El dolor articular es un trastorno común en la infancia.
- Generalmente tiene carácter transitorio, secundario a un traumatismo y/o un incremento de la actividad.

Etiología y diagnóstico diferencial

- Es importante determinar si el dolor se origina en el sistema articular, muscular, ligamentoso u óseo, o si se trata de un dolor referido.
- El dolor articular (artralgia) debe diferenciarse de la artritis, que presenta unos hallazgos objetivos en la exploración física, como derrame, calor local y/o eritema.
- El dolor articular puede deberse a distintas afecciones, según el número y el tipo de articulaciones afectadas.
- Una sola articulación (monoarticular)
  - Infeccioso: articulación séptica, osteomielitis, artritis de Lyme o infección gonocócica.
  - Fractura.
  - Hemartrosis (principalmente en la anemia de células falciformes).
  - Neoplasias malignas: tumor óseo primario o leucemia.
  - Inflamatorio: artritis reumatoide juvenil (ARJ) u otras artritis inflamatorias (p. ej., artritis psoriásica, espondiloartropatías, sarcoidosis).
- Múltiples articulaciones (poliarticular)
  - Inflamatorio: ARJ, espondilitis anquilosante juvenil, artritis psoriásica, púrpura de Henoch-Schönlein, lupus eritematoso sistémico (LES), reacción semejante a la enfermedad del suero, sarcoidosis, artritis asociada a la enfermedad inflamatoria intestinal o enfermedad de Kawasaki.
  - Neoplasias malignas: leucemia.
  - Infeccioso: artritis de Lyme o *Neisseria gonorrhoeae.*
  - Artritis reactiva: *Salmonella, Shigella, Yersinia, Campylobacter* o *Chlamydia.*
  - Raquitismo.
- Afectación de la cadera (raramente como presentación única de una artritis inflamatoria en la infancia)
  - Necrosis avascular: enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, anemia de células falciformes o consumo crónico de esteroides.
  - Desprendimiento epifisario de la cabeza femoral.

• Sinovitis transitoria (antes denominada sinovitis tóxica).
• Articulación séptica.
• Artritis de Lyme.

Pruebas de laboratorio

Valoración inicial

- Hemocultivos: siempre que haya fiebre y un dolor articular nuevo.
- Hemograma completo
- Leucocitosis: infección, artritis inflamatoria, neoplasias malignas.
- Citopenias: LES.
- Anemia microcítica: enfermedad inflamatoria intestinal, ARJ sistémica.

TABLA 23-1 Propiedades del líquido articular sinovial

	Normal	Artritis reactiva	Inflamatorio (p.ej., ARJ)	Infeccioso
Color	Variable	Amarillo	Amarillo	Variable
Transparencia	Transparente	Transparente o velado	Transparente o velado	Velado, turbio
Leucocitos/mm³	<200	5 000-10 000	5 000->100 000	>50 000
% neutrófilos	<25 %	>50 %	>50 %	>75 %
Cultivo	Negativo	Negativo	Negativo	Positivo

ARJ, artritis reumatoide juvenil.

- Velocidad de sedimentación globular (VSG) y proteína C reactiva: elevadas en las infecciones y procesos inflamatorios; ambas son inespecíficas, pero pueden ser útiles para seguir el curso de una enfermedad ya establecida.
- Pruebas funcionales renales: LES, vasculitis (p. ej., púrpura de Henoch-Schönlein, vasculitis ANCA positiva, síndrome de Goodpasture).
- Anticuerpo antinuclear: si existen dudas clínicas de LES.

Análisis del líquido articular (tabla 23-1)

- En los derrames aislados con fiebre, la aspiración articular es necesaria para excluir una articulación séptica. Debe practicarse sin demora y antes de iniciar el tratamiento antibiótico, si el paciente se encuentra estable.
- No considerar una etiología inflamatoria ni iniciar la administración de corticoesteroides en un niño con fiebre y derrame articular sin antes realizar una investigación completa para descartar una articulación séptica u osteomielitis.

Pruebas de imagen

- Las radiografías simples de las articulaciones afectadas pueden mostrar signos de traumatismo, artritis y anomalías óseas.
- En los casos con historia de traumatismo o dudas sobre una articulación séptica y/o osteomielitis, pueden ser útiles la tomografía computarizada o la resonancia magnética.

Tratamiento

- Si un paciente presenta dolor articular y fiebre, puede presuponerse que sufre una articulación séptica o una osteomielitis, a menos que se demuestre lo contrario.
- Una articulación séptica u osteomielitis es una emergencia que requiere un diagnóstico precoz, consulta con cirugía ortopédica, pruebas radiológicas e inicio de un tratamiento antibiótico intravenoso después de obtener muestras de sangre y líquido articular (si es adecuado) para cultivo.
- Los fármacos más empleados en reumatología se describen en la tabla 23-2.

ARTRITIS REUMATOIDE JUVENIL

- La ARJ se considera una enfermedad autoinmune, aunque se desconoce su etiología exacta.
- Puede dividirse en tres tipos: oligoarticular, poliarticular y sistémica (tabla 23-3).

Diagnóstico

- La ARJ es un diagnóstico por exclusión (v. tabla 23-3).
- El diagnóstico requiere la existencia de artritis en una o más articulaciones durante un mínimo de 6 semanas, así como una edad de comienzo 16 años y la exclusión de otras causas de inflamación articular.
- Los datos de laboratorio son de poca utilidad pero pueden servir de ayuda para excluir otros diagnósticos, y también para establecer el pronóstico (p. ej., mayor riesgo de uveítis con un resultado positivo para anticuerpos antinucleares) y seguir el curso de la enfermedad (VSG y proteína C reactiva).

TABLA 23-2 Fármacos más utilizados en reumatología*

Fármaco	Mecanismo, acciones	Dosis	Efectos secundarios principales
AINE			
Naproxeno	Antiinflamatorio	20 (mg/kg)/día v.o. fraccionados cada 12 h	Hemorragias y alteraciones hemorrágicas con facilidad
Ibuprofeno	Inhibición de la enzima ciclooxigenasa	10 (mg/kg)/dosis v.o. cada 6 h	Gastrointestinal: gastritis, hemorragia
Aspirina		75-90 (mg/kg)/día v.o. fraccionados 4 veces/día	Síndrome de Reye (aspirina) Nefrotoxicidad
Corticoesteroides			
Prednisona (v.o.)	Antiinflamatorio	Variable, 0,5-2 (mg/kg)/día v.o.	Síndrome de Cushing, retraso del crecimiento, osteoporosis, necrosis avascular
Metilprednisolona (i.v.)	Inmunosupresor (células T)	Bolo: 30 mg/kg/día i.v., máx. 1 g/día	
Inmunosupresores			
Metotrexato	Inhibe la síntesis de purinas	5-15 mg/m² 1 vez por semana v.o. o s.c.	Hepatotoxicidad Citopenias
Fármacos citotóxicos			
Ciclofosfamida	Fármaco alquilante Causa linfopenia	Variable, bolos mensuales 500-1 000 mg/m² i.v.	Cistitis Mayor riesgo de infección Riesgo de infertilidad con dosis totales elevadas
Ciclosporina	Se cree que inhibe la activación de las células T	Sin estandarizar	Nefrotoxicidad
Fármacos biológicos			
Rituximab	Anti-CD20 mAb (anti-células B)	Dosis pediátrica sin estandarizar; en infusión i.v.	Hepatotoxicidad Reacciones a la infusión Mayor riesgo de infección, incluida la reactivación de virus JC
Inmunoglobulina intravenosa	Reservorio de inmunoglobulina humana	Hasta 2 g/kg i.v.	Reacciones a la infusión
Anakinra	IL-1Ra soluble (anti-IL-1)	Dosis pediátrica sin estandarizar, s.c. diariamente	Meningitis aséptica Reacciones locales en la zona de la inyección
Fármacos anti-TNF-α			**Para todos los fármacos anti-TNF-α:**
Etanercept	Receptor TNF-α soluble	0,4 mg/kg s.c. 2 veces por semana	Reacciones locales en la zona de la inyección
Infliximab	Anti-TNF-α híbrido mAb	3-10 mg/kg i.v. cada 4-8 semanas	Reactivación de la tuberculosis
Adalimumab	Anti-TNF-α mAb humano	s.c.; dosis pediátrica sin estandarizar	Posible aumento del riesgo de neoplasias malignas

AINE, antiinflamatorios no esteroideos; s.c., vía subcutánea; TNF, factor de necrosis tumoral; v.i., vía intravenosa; v.o., vía oral.
*Cada uno de estos fármacos se utiliza para diversas enfermedades reumatológicas y todos deben administrarse en consulta con un reumatólogo pediatra.

TABLA 23-3 Clasificación de la artritis reumatoide juvenil

	Oligoarticular	Poliarticular	Sistémica
Criterios diagnósticos			
Número de articulaciones	≤ 4	≥ 5	Cualquier número, habitualmente >5
Duración de la artritis	6 semanas	6 semanas	6 semanas
Otros			Fiebre diaria >39 °C durante al menos 2 semanas
Género	Femenino > masculino	Femenino > masculino	Masculino = femenino
Pico de edades	2-4 años	1-4 años y 6-12 años	Ninguno
Signos extraarticulares	Síntomas orgánicos poco frecuentes Uveítis (15-20%)	Astenia Déficit de crecimiento Febrícula Uveítis (5-10%)	Aspecto de enfermo Exantema macular eritematoso Afectación cardíaca Linfadenopatías y esplenomegalia Afectación pulmonar La uveítis es infrecuente
Datos de laboratorio	65-85% AAN+ ↑ VSG, proteína C reactiva	~50% AAN+ ↑ VSG, proteína C reactiva ↑ leucocitos, plaquetas 5% FR+	↑ leucocitos, plaquetas ↓ hemoglobina ↑ VSG, proteína C reactiva Normalmente AAN y FR negativos
Pronóstico	Excelente en general ↑ uveítis con AAN+	Puede ser crónica FR+ más grave	Inicialmente reservado ~50% plena recuperación

AAN, anticuerpo antinuclear; FR, factor reumatoide; VSG, velocidad de sedimentación globular.
Adaptado de: Cassidy JT, et al. A study of classification criteria for a diagnosis of juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum 1986; 29:274-281. Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, et al. Textbook of Pediatric Rheumatology, 5th Ed. Philadelphia: Elsevier Inc, 2005.

- A veces se utilizan otros sistemas de clasificación de la artritis juvenil: artritis idiopática juvenil (AIJ), que se está convirtiendo en el término más utilizado en todo el mundo, y artritis crónica juvenil (ACJ). Los términos ARJ, AIJ y ACJ pueden utilizarse indistintamente, siempre y cuando se tengan en cuenta los subtipos de la enfermedad.

Tratamiento

- Tratamiento farmacológico
- Fármacos antiinflamatorios
  - Antiinflamatorios no esteroides (AINE): naproxeno, 20 (mg/kg)/día fraccionado cada 12 h, o ibuprofeno, 40 (mg/kg)/día fraccionado cada 6 h. Los pacientes han de seguir esta pauta para el tratamiento inicial.
  - Aspirina: ha sido reemplazada en gran parte por los AINE.
  - Corticoesteroides: se utilizan para los brotes que no responden a los AINE o para los síntomas orgánicos graves; pueden administrarse por vía oral o en inyección intraarticular.
- Fármacos modificadores de la enfermedad
  - Metotrexato: es necesario monitorizar la función hepática y el hemograma.
- Fármacos contra el factor de necrosis tumoral α (TNF-α): etanercept, infliximab, adalimumab.
- Véase la tabla 23-2 para las dosis y para obtener más información.
- Tratamiento de la ARJ sistémica
- El tratamiento inicial se instaura a menudo durante la hospitalización y se prolonga hasta que se controlan los síntomas orgánicos.
- Los AINE son útiles para controlar el dolor y la tumefacción.
- Debe tenerse muy en cuenta la administración precoz de esteroides por vía intravenosa y de metotrexato.
- La administración precoz de fármacos biológicos (contra el TNF-α y antiinterleucina 1 [anakinra]) puede ser beneficiosa en algunos pacientes, después de la valoración de un reumatólogo pediatra.
- Otros controles y tratamientos
- Las exploraciones oftalmológicas para la uveítis son necesarias cada 3-6 meses en la ARJ oligoarticular y poliarticular, y cada año en la ARJ sistémica.
- La fisioterapia, la terapia ocupacional y el apoyo psicológico pueden ser importantes para la evolución a largo plazo. Sin embargo, con los avances terapéuticos, actualmente se

producen cada vez menos discapacidades físicas relacionadas con la ARJ.

Complicaciones

- La mayoría de complicaciones y emergencias están relacionadas con el tratamiento de la ARJ, incluidas las infecciones asociadas con el tratamiento inmunosupresor (corticoesteroides y fármacos anti-TNF-α) o las hemorragias gastrointestinales por el uso de AINE.
- A menudo el estado de los niños con ARJ sistémica reviste mucha gravedad y se presentan con múltiples manifestaciones extraarticulares, como se expone en la tabla 23-3.
- El síndrome de activación de los macrófagos es una complicación rara y potencialmente mortal que se asocia con la ARJ sistémica y otros trastornos autoinmunes. Este síndrome se caracteriza por una inflamación sistémica masiva, coagulación intravascular diseminada, insuficiencia hepática y citopenias; a menudo resulta mortal, de modo que el diagnóstico y el tratamiento han de ser precoces, en consulta con un reumatólogo pediatra y/o un hematólogo pediatra.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Definición y epidemiología

- El lupus eritematoso sistémico es un trastorno inflamatorio autoinmune que se caracteriza por el depósito de complejos inmunes en múltiples órganos.
- Afecta con más frecuencia al sexo femenino.
- Se desarrolla a cualquier edad, pero es poco frecuente en los niños 5 años.

Diagnóstico y pruebas de laboratorio

- El LES es un diagnóstico clínico que requiere la presencia, como mínimo, de cuatro o más criterios clínicos y/o analíticos (tabla 23-4).
- Además de los criterios de laboratorio enumerados en la tabla 23-4 y que se emplean para el diagnóstico, pueden utilizarse los siguientes como marcadores de la actividad del proceso y para monitorizar su tratamiento:
  - C3 y C4. Los niveles bajos indican aumento de actividad de la enfermedad.
  - Hemograma completo. Los pacientes presentan a menudo citopenias.
  - ADNds. Los títulos están con frecuencia elevados y pueden reflejar la actividad del proceso.
  - Función renal. Hasta un 75 % de los niños con LES sufren nefritis lúpica.
  - Anticuerpos antifosfolípidos (también pueden estar presentes en pacientes sin LES u otras enfermedades autoinmunes). Existe un mayor riesgo de episodios trombóticos. El diagnóstico de síndrome antifosfolípido se basa en una historia de trombosis o abortos, o prematuridad, unida a la presencia de anticuerpos anticardiolipina o a la positividad del anticoagulante lúpico, que persisten al cabo de 12 semanas.

Tratamiento

- Objetivo: controlar el sistema inmunitario.
- Tratamientos farmacológicos (v. tabla 23-2, para más información sobre los fármacos

específicos).

- AINE (utilizar con precaución si hay enfermedad renal).
- Corticoesteroides
  - Prednisona vía oral, 0,5-2 mg/kg/día; ajustar las dosis hasta la mejoría de los marcadores analíticos que indican el control de la enfermedad; puede ser necesario su uso prolongado.
  - Esteroides, dosis en bolo intravenoso.
- Fármacos inmunosupresores/citotóxicos: ciclofosfamida, micofenolato, azatioprina y ciclosporina.
- Modificadores de la respuesta biológica: rituximab (anticuerpo monoclonal anti-CD20).
- Anticoagulación: debe considerarse si el paciente tiene un título elevado de anticuerpos antifosfolípido y presenta una historia de trombosis; el tratamiento óptimo no se ha estandarizado.

TABLA 23-4 Criterios diagnósticos para el lupus eritematoso sistémico

1. **E**xantema malar: respeta los pliegues nasolabiales y los párpados
2. **E**xantema discoideo: habitualmente en el cuero cabelludo o en las extremidades
3. **S**eroaitis: pleuritis o pericarditis
4. **Ú**lceras mucocutáneas bucales o nasales: habitualmente indoloras
5. **A**rtritis: dos o más articulaciones periféricas, no erosiva
6. **F**otosensibilidad: por historia clínica o exploración
7. **S**angre: citopenias (una de las siguientes):
   - Anemia hemolítica
   - Leucopenia (<4 000/mm³) en dos o más ocasiones
   - Linfopenia (<1 500/mm³) en dos o más ocasiones
   - Trombopenia (<100 000/mm³)
8. Trastorno **r**enal:
   - Proteinuria >0,5 g/día, **o**
   - Cilindros celulares
9. **A**AN: positivos en ausencia de los fármacos que se asocian con el lupus de causa farmacológica
10. **I**nmunología (uno de los siguientes):
    - Anticuerpos anti-ADNds
    - Antiantígeno nuclear Sm
    - Anticuerpos antifosfolípido: anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico, o resultado falso positivo de la prueba serológica para la sífilis, durante al menos 6 meses
11. Neurología (uno de los siguientes):
    - Convulsiones
    - Psicosis

AAN, anticuerpo antinuclear.
Adaptado de: Tan E, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1982;25:1271-1277. Hochberg MD. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1997;40:1725.

Complicaciones

- Los pacientes con LES pueden presentar diversas afecciones graves: taponamiento cardíaco; arteriopatía coronaria; endocarditis de Libman-Sacks; derrames pleurales; hemorragia pulmonar; insuficiencia renal, o trombosis con ictus en relación con el síndrome antifosfolípido.
- El tratamiento inmunosupresor sensibiliza a estos pacientes frente a la infección.

LUPUS NEONATAL

- Esta afección se observa en el recién nacido por el paso transplacentario de aloanticuerpos maternos (anti-Ro y anti-La). No es una enfermedad orgánica, y los síntomas están limitados generalmente a la piel y el corazón.
- La mayoría de las madres de estos niños no presentan LES ni conectivopatías.

- Manifestaciones clínicas: exantema, bloqueo cardíaco congénito, hepatopatía y citopenias.
- El tratamiento consiste en medidas de apoyo hasta que desaparezcan los anticuerpos maternos (generalmente a los 6-8 meses de edad).
- Si hay bloqueo cardíaco, éste suele ser permanente y puede requerir la colocación de un marcapasos.
- Al parecer, estos niños no presentan un mayor riesgo de desarrollar un LES en etapas posteriores de la vida.

DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Definición y epidemiología

- La dermatomiositis juvenil es un trastorno autoinmune que se caracteriza por la presencia de inflamación muscular y cutánea, con paresia de los músculos proximales y lesiones características en la piel. Al parecer la afección está relacionada con una vasculopatía.
- Antes del tratamiento con corticoesteroides fallecía un tercio de los pacientes, pero en la actualidad la supervivencia es > 95 %.
- El pico de edades de comienzo es de 5-14 años.
- Se da con más frecuencia en el sexo femenino.

Presentación clínica

- Los pacientes presentan súbitamente una incapacidad para andar, por la paresia muscular. En la exploración física, buscar el signo de Gower.
- Los exantemas característicos son: un exantema heliotrópico con coloración purpúrea de los párpados superiores y edema periorbitario, así como pápulas de Gottron (dermatitis eritematosa brillante y escamosa sobre el dorso de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales).
- Otros hallazgos frecuentes: fiebre, astenia y pérdida de peso; disfagia; artralgias y artritis; calcinosis subcutánea, que a veces provoca ulceraciones; telangiectasias en el lecho ungueal, que son casi patognomónicas, y vasculitis que afecta a los órganos viscerales (hemorragia gastrointestinal) y a la piel.

Tratamiento

- Tratamiento farmacológico. Para más información sobre los fármacos específicos, véase la tabla 23-2.
  - Corticoesteroides: bolo intravenoso o 2 (mg/kg)/día por vía oral hasta la mejoría de los síntomas (fuerza, enzimas musculares); luego ir reduciendo las dosis, aunque puede ser necesaria la administración durante años.
  - Fármacos inmunosupresores/citotóxicos: se han utilizado metotrexato, hidroxicloroquina, ciclofosfamida, ciclosporina y azatioprina.
  - Modificadores de la respuesta biológica: se han utilizado con cierto éxito la inmunoglobulina intravenosa y el rituximab (experimental).

Complicaciones

- El reconocimiento precoz de los síntomas y los avances terapéuticos han reducido

significativamente la morbilidad y la mortalidad de esta enfermedad.

- Sin embargo, los pacientes pueden presentar un fallo cardiorrespiratorio por debilidad muscular, así como neumonías por aspiración o lesiones de órganos, con hemorragia gastrointestinal por vasculitis.

PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN

Definición y epidemiología

- La púrpura de Henoch-Schönlein se caracteriza por un exantema purpúrico con plaquetas normales, dolor abdominal y glomerulonefritis.
- Es una vasculitis común en la infancia, habitualmente entre los 3 a 15 años.
- Es más frecuente en los meses de invierno.
- A menudo aparece después de una infección de vías respiratorias altas.

Presentación clínica y diagnóstico

- Después de excluir otras causas de púrpura (p. ej., infección, trombocitopenia, coagulación intravascular diseminada y otras vasculitis), la púrpura de Henoch-Schönlein puede diagnosticarse si se reúnen al menos dos de los siguientes parámetros (adaptado de los criterios del American College of Rheumatology):
  - Edad 20 años.
  - Exantema purpúrico sin trombocitopenia, habitualmente postural, en zonas declive como las piernas y las nalgas.
  - Dolor abdominal o diarrea sanguinolenta, que se traduce en la presencia de isquemia de la pared intestinal.
  - Biopsia (p. ej., cutánea, renal) que muestra granulocitos en las paredes de los vasos sanguíneos.
- Otros hallazgos comunes: artritis y artralgias en las grandes articulaciones; glomerulonefritis, que ocurre en un tercio de los casos y se resuelve casi siempre, aunque puede conducir a insuficiencia renal (quizás sea necesaria la biopsia renal); orquitis y torsión testicular, y edema del cuero cabelludo.

Tratamiento

- El tratamiento suele ser de apoyo y sintomático.
- Los corticoesteroides son eficaces; su empleo a corto plazo mejora la artritis, la orquitis y la hemorragia gastrointestinal.
- Es necesario el tratamiento de la hemorragia gastrointestinal y las complicaciones renales.

Resultados

- La mayoría de los pacientes se recuperan en 2-4 semanas, y el curso de la púrpura de Henoch-Schönlein suele ser benigno. Un tercio de los pacientes sufren recaídas con exantema y dolor abdominal, normalmente poco después del episodio inicial.
- Menos del 5 % de los pacientes con afectación renal evolucionan hasta la insuficiencia renal y pueden requerir un trasplante.

FIEBRE REUMÁTICA

Etiología y epidemiología

- Enfermedad inflamatoria multisistémica que ocurre después de una faringitis por *Streptococcus* β-hemolítico del grupo A. No ocurre después de las infecciones cutáneas por *Streptococcus* del grupo A.
- Al parecer se produce por la presencia de anticuerpos autorreactivos dirigidos contra los antígenos del *Streptococcus* que imitan a los antígenos del huésped.
- El pico de incidencia se observa a los 6-15 años.

Pruebas de laboratorio y pruebas de imagen

- Cultivo del frotis faríngeo o prueba rápida para el estreptococo.
- Títulos de anticuerpos antiestreptocócicos.
- Ecocardiografía siempre que se sospeche una afectación cardíaca.

Criterios diagnósticos

- El diagnóstico del episodio inicial de fiebre reumática se basa en los criterios de Jones (tabla 23-5). Es necesario que haya evidencia de una infección estreptocócica previa, junto a dos criterios mayores o uno mayor y dos menores.
- Los pacientes con historia de fiebre reumática tienen un riesgo mayor de recurrencia de infecciones estreptocócicas subsiguientes, y no es necesario que reúnan dichos los citados criterios para el diagnóstico de una exacerbación aguda.

TABLA 23-5 Criterios de Jones para la fiebre reumática

Muestras de una infección estreptocócica previa
1. Cultivo positivo del frotis faríngeo o prueba rápida para el estreptococo
2. Cifra elevada o creciente de los títulos de anticuerpo antiestreptocócico (ASO y/o ADNasa)

Criterios mayores
Articulaciones: poliartritis, generalmente migratoria, en rodillas, codos y muñecas
Carditis: valvulopatía, pericarditis
Nódulos subcutáneos: indoloros, sobre las superficies articulares extensoras
Eritema marginado: exantema eritematoso serpiginoso, más claro en el centro
Corea de Sydenham: movimientos súbitos y rápidos del tronco y/o las extremidades

Criterios menores
1. Fiebre
2. Artralgias
3. Intervalo PR alargado
4. Aumento de la velocidad de sedimentación globular o la proteína C reactiva

Adaptado de: Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever. Jones Criteria, 1992 update. Special Writing Group of the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young of the American Heart Association, JAMA 1992;268:2069-2073.

Tratamiento

- El tratamiento consiste en antibióticos y medidas de apoyo, así como profilaxis frente a la infección recurrente.
- El tratamiento inicial va dirigido a eliminar la infección estreptocócica, aunque los cultivos en el momento del diagnóstico sean negativos. Está indicado **uno** de los siguientes:
- Penicilina benzatina: 0,6 (27 kg) o 1,2 (> 27 kg) millones de UI por vía intramuscular, una vez.

- Penicilina V sódica: 25-50 (mg/kg)/día (27 kg) fraccionados en 3-4 veces al día (máx. 3 g/día), o 500 mg (> 27 kg) 2-3 veces al día, durante 10 días.
- Eritromicina: 20-40 (mg/kg)/día (máx. 1 g/día) por vía oral 2-4 veces al día, durante 10 días.
- Cefalosporina por vía oral durante 10 días.
- Carditis. Si hay indicio de carditis, hay que añadir aspirina al tratamiento inicial, 80-100 (mg/kg)/día, fraccionada en 4 tomas, y consulta cardiológica.
- La cardiopatía reumática puede progresar hasta una insuficiencia cardíaca congestiva; los pacientes con carditis deben ser controlados muy de cerca por el riesgo de compromiso cardiovascular.
- A veces se utilizan los corticoesteroides para la carditis grave y la insuficiencia cardíaca congestiva.
- La aspirina o los AINE pueden aliviar la artritis.
- Profilaxis de la cardiopatía reumática
- La profilaxis es importante para prevenir la infección recurrente y la cardiopatía reumática; debe continuarse durante un mínimo de 5 años (directrices de la American Heart Association [AHA]).
- Si no se produce cardiopatía, se tomará en consideración la interrupción de la profilaxis a los 21 años de edad, o a los 5 años de aplicarla (el más prolongado de los dos períodos).
- Sin embargo, si hay indicio de carditis, los pacientes pueden requerir profilaxis durante toda la vida.
- Debe administrarse **uno** de los siguientes fármacos:
- Penicilina benzatina, 1,2 millones UI por vía intramuscular cada 3-4 semanas.
- Penicilina V sódica 250 mg por vía oral dos veces al día.
- Eritromicina 250 mg por vía oral dos veces al día.
- Sulfadiazina 0,5 g (27 kg) o 1 g (> 27 kg) por vía oral diariamente.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI

- Se desconoce la causa de esta vasculitis aguda, aunque se sospecha una etiología infecciosa.

Presentación clínica y diagnóstico

- La enfermedad de Kawasaki es un diagnóstico clínico. En ausencia de otra enfermedad, sus características clínicas, según han descrito la American Academy of Pediatrics (AAP) y la AHA, son:
- Fiebre (habitualmente > 39 °C) durante ≥ 5 días y, al menos, cuatro de los siguientes:
- Conjuntivitis (bulbar) bilateral, no exudativa.
- Mucositis: eritema y fisuras labiales, lengua aframbuesada o eritema bucofaríngeo.
- Linfadenopatía cervical, > 1,5 cm; típicamente unilateral y solitaria.
- Exantema eritematoso polimórfico.
- Cambios en las extremidades: tumefacción, eritema o descamación periungueal.
- Excepciones
- Si hay anomalías en las arterias coronarias, la enfermedad de Kawasaki puede diagnosticarse con menos de cuatro de los criterios antes citados.

- Incluso si hay un cultivo de virus positivo, debe considerarse la enfermedad de Kawasaki si el paciente no mejora.

- Otros síntomas asociados
- Sistema nervioso central: irritabilidad, somnolencia, meningitis aséptica, sordera.
- Cardiovasculares: anomalías de las arterias coronarias, aneurisma de otros vasos de calibre medio, pericarditis, insuficiencia cardíaca congestiva y anomalías valvulares.
- Gastrointestinales: dolor abdominal, diarrea, vómitos, disfunción hepática e hídrops vesicular.
- Genitourinarios: uretritis y exantema descamativo perineal.
- Osteomusculares: artritis y artralgias.

Enfermedad de Kawasaki incompleta

- Debe considerarse en los niños con una fiebre de causa desconocida que dura más de 5 días y que reúnen sólo dos o tres de los criterios clínicos adicionales.
- Directrices sugeridas por la AAP y AHA:
- Tratar y practicar una ecocardiografía a los pacientes con fiebre durante ≥ 5 días y dos o tres criterios clínicos, si la proteína C reactiva es ≥ 3,0 mg/dl, o VSG ≥40 mm/h **y** se dan tres o más criterios de laboratorio adicionales:
- Albúmina ≤ 3,0 g/dl.
- Aumento de la alanina aminotransferasa.
- Anemia.
- Trombocitosis ≥ 450 000/mm^3.
- Leucocitos ≥ 15 000/mm^3.
- Piuria estéril (≥ 10 leucocitos/campo a gran aumento).
- Si el paciente no presenta tres criterios de laboratorio adicionales, se practicará una ecocardiografía si está indicado clínicamente y se tratará si existen hallazgos cardíacos.
- La enfermedad de Kawasaki incompleta es más frecuente en el lactante; debe considerarse la ecocardiografía si hay fiebre durante ≥ 7 días en lactantes ≤ 6 meses, independientemente de la ausencia de otros criterios clínicos.

Pruebas de laboratorio y de imagen

- Ninguna prueba de laboratorio tiene carácter diagnóstico. Las anomalías habituales son: aumento de VSG y proteína C reactiva, piuria estéril, hipoalbuminemia, anemia, trombocitosis (habitualmente al cabo de 7 días) y pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo.
- Es esencial valorar la función cardíaca y las arterias coronarias con una ecocardiografía si se diagnostica o sospecha la enfermedad de Kawasaki. Después del tratamiento hay que repetir la ecocardiografía a intervalos regulares, según el grado de afectación cardíaca inicial.

Tratamiento

- El tratamiento debe iniciarse antes del 10.° día de fiebre, y preferiblemente dentro de los primeros 7 días.
- Tratamiento estándar: aspirina e inmunoglobulina intravenosa.
- El tratamiento iniciado en los primeros 10 días de la enfermedad reduce el riesgo de aneurismas coronarios, aproximadamente desde el 20 % al 5 %.
- Tratamiento farmacológico:

- Aspirina
  - Comenzar con dosis elevadas: 80-100 (mg/kg)/día, fraccionados en cuatro tomas diarias.
  - Las directrices prácticas varían. Es posible cambiar a una pauta con dosis reducidas de aspirina (3-5 [mg/kg]/día) en algún momento desde 48 h después de la remisión de la fiebre hasta 14 días tras el comienzo de la enfermedad, o bien después que se resuelva la trombocitosis.
  - Continuar con aspirina a dosis bajas durante al menos 6-8 semanas, o más si hay afectación cardíaca.
- Inmunoglobulina intravenosa
  - Comenzar con 2 g/kg en una sola infusión.
  - Administrar una segunda dosis si continúa la fiebre ≥ 36 h después del tratamiento.
- Anticoagulación
  - Es necesaria en los pacientes con grandes aneurismas coronarios o trombosis arterial coronaria.
  - Pueden administrarse aspirina, clopidogrel, dipiridamol, warfarina y/o heparina de bajo peso molecular.

Complicaciones

- En los pacientes sin afectación cardíaca, el pronóstico es excelente.
- Pacientes con afectación cardíaca:
- El riesgo de infarto de miocardio es mayor durante el primer año después del diagnóstico.
- Aproximadamente el 50 % de las lesiones coronarias se resuelven al cabo de 1-2 años. Los aneurismas coronarios o de otros vasos de calibre medio pueden romperse.
- La inmunoglobulina intravenosa puede provocar reacciones (p. ej., anafilaxia con déficit de IgA).
- Es prudente solicitar consulta con otros especialistas (reumatología, enfermedades infecciosas y/o cardiología).

Lecturas recomendadas

Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, et al. Textbook of Pediatric Rheumatology, 5th Ed. Philadelphia: Elsevier Inc, 2005.

Dajani A, Taubert K, Ferrieri P, et al. Treatment of acute streptococcal pharyngitis and prevention of rheumatic fever: a statement for health professionals. Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the American Heart Association. Pediatrics 1995;96:758–764.

Mills JA, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. Arthritis Rheum 1990;33:1114–1121.

Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, et al. Diagnosis, treatment and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals. Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Pediatrics 2004;114:1708–1733.

Special Writing Group of the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young of the American Heart Association. Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever. JAMA 1992;268:2069–2073.

Tan EM, Cohen AS, Fries JF, et al. The 1982 revised criteria for the classification of

systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1982;25:1271–1277.

Sitios web de reumatología

The American College of Rheumatology, http://www.rheumatology.org/.
The Arthritis Foundation, http://www.arthritis.org/default.asp.
Pediatric Rheumatology European Section, http://www.pres.org.uk/.

- Los objetivos de la sedación incluyen: aliviar el dolor y la ansiedad relacionados con los procedimientos clínicos; lograr la inmovilidad cuando sea necesaria para completar una práctica, y mantener la seguridad del paciente al limitar las complicaciones asociadas con la sedación.
- En pediatría es más necesario que en otras especialidades recurrir a la sedación para llevar a cabo las distintas actuaciones.
- En la mayoría de los procedimientos y técnicas de imagen se requiere la colaboración del paciente, que ha de mantenerse quieto; en otros se requiere controlar el dolor, reducir la ansiedad y conseguir la relajación.
- A menudo para efectuar estos procedimientos es necesaria la sedación debido a la fase del desarrollo en que se encuentra el niño y a la conducta propia de su edad.
- Los sedantes nunca deberían prescribirse y administrarse a domicilio, ni antes ni después del procedimiento médico en cuestión, pues esto conlleva un riesgo mayor de depresión respiratoria y de un desenlace fatal. Esta situación ha sido formalmente desaconsejada por la American Academy of Pediatrics (AAP).
- Aunque muchas instituciones tienen claramente estandarizados sus protocolos de sedación, la alternativa más segura es la existencia de un servicio o unidad de sedación pediátrica designado para este fin, a cargo de personal con experiencia en este campo y en el manejo de la vía aérea y las técnicas de sedación.
- En el ámbito del servicio de urgencias la sedación se considera una «urgencia» y tiene que realizarla el personal de dicho servicio, al cual se le supone la debida experiencia en el manejo de la vía aérea y la sedación.
- Los servicios de urgencias y las unidades de sedación deben estar accesibles para el personal adicional en caso de que se produzcan acontecimientos adversos, con el apoyo de los anestesistas si es necesario.
- Durante la sedación, desde el momento en que se administra un fármaco sedante hasta que el niño se despierta hay que establecer una monitorización continua con sistemas electrónicos y personal médico que esté familiarizado con las medidas de soporte vital avanzado pediátrico.
- Hay que disponer de material de tamaño pediátrico para las vías aéreas, así como de oxígeno y medicamentos para las urgencias.
- El personal que administre la sedación debe estar pendiente de la vía aérea, el estado respiratorio y cardíaco y las constantes vitales.
- Dicho personal tiene la responsabilidad de tratar cualquier complicación que surja

relacionada con la sedación.

- Para no distraerse de la vigilancia de la vía aérea y de la observación del paciente, el citado personal no debe desempeñar ninguna otra función.

- En los pacientes considerados de «alto riesgo» de sufrir complicaciones por la sedación, se aconseja la intervención de un anestesista. Más adelante, en este capítulo, se comentan los motivos y situaciones que justifican la presencia del anestesista.
- Este capítulo pretende ser una referencia para los médicos formados en las técnicas y situaciones que requieren sedación. No debe considerarse exhaustivo ni sustitutivo de la instrucción reglada en la sedación.

DEFINICIÓN

- Los autores han dejado de utilizar el término «sedación consciente».
- A continuación se ofrecen las definiciones extraídas de las directrices de la American Society of Anesthesiologists (ASA), de la AAP y de la Joint Commission (anteriormente, Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations [JCAHO]):
- Sedación mínima: estado inducido por fármacos durante el cual los pacientes responden normalmente a las órdenes verbales. Aunque la función cognitiva y la coordinación pueden estar alteradas, las funciones ventilatoria y cardiovascular están intactas.
- Sedación/analgesia moderada: estado de disminución del grado de consciencia inducido por un fármaco durante el cual los pacientes responden intencionadamente a las órdenes verbales, tanto si van acompañadas de una ligera o moderada estimulación táctil como si no. No se requieren actuaciones para mantener permeable la vía aérea, y la ventilación espontánea es suficiente. Habitualmente, la función cardiovascular se mantiene.
- Sedación/analgesia profunda: disminución del grado de consciencia inducida por un fármaco durante el cual los pacientes no pueden ser despertados con facilidad ni responder de forma intencionada después de aplicarles estímulos repetidos o dolorosos. Puede estar alterada la capacidad para mantener la ventilación de manera autónoma. Puede ser necesaria asistencia para conservar la permeabilidad de la vía aérea, y la ventilación espontánea quizás sea insuficiente. La función cardiovascular habitualmente se mantiene.

ESTADIOS DE SEDACIÓN Y RECUPERACIÓN

- **Presedación:** exploración física y valoración, plan de sedación y consentimiento informado; puesta a punto del material y medicamentos; conseguir una vía intravenosa.
- **Sedación**
- Inducción: administración de la sedación/analgesia (en esta fase hay un mayor riesgo de apnea o laringoespasmo). A partir de este momento, el médico no debe apartarse del paciente.
- Mantenimiento: conservar un plan de sedación predeterminado.
- Esto puede requerir dosis adicionales o el ajuste de los fármacos, sin olvidar la duración del procedimiento (evitar una sedación prolongada) y el tipo de fármaco necesario (analgesia frente a ansiolítico/hipnótico).
- Durante la sedación hay que registrar la puntuación de sedación cada 15 min hasta que el paciente esté listo para recibir el alta o el traslado. En St. Louis Children’s Hospital, los

autores utilizan el siguiente sistema de puntuación:

0 = despierto y alerta.

1 = mínimamente sedado: cansado/somnoliento, respuesta adecuada a la conversación y/o los sonidos.

2 = moderadamente sedado: somnoliento/dormido, se despierta fácilmente con ligeros estímulos táctiles u órdenes verbales simples.

3 = profundamente sedado: sueño profundo, se despierta con respuesta intencionada a una estimulación física significativa.

4 = imposible de despertar o con respuesta no intencionada a una estimulación física significativa. También puede utilizarse con este fin la *University of Michigan Sedation Scale* o un sistema similar.

- Salida: recuperación de los efectos de la sedación. El paciente debe estar totalmente monitorizado, con el médico o una enfermera **titulada** a su lado (en esta fase existe también un mayor riesgo de laringoespasmo).

- **Recuperación**
- Fase I (sedación profunda con puntuación de recuperación ≥ 3; v. tabla 24-1, sistema de puntuación de Aldrete para la recuperación). Son necesarios la monitorización continua y el registro de las constantes vitales cada 5 min.
  - Cada 15 min hay que documentar: sedación, dolor, saturación de oxígeno, CO_2 espiratorio corriente ($ETCO_2$) y puntuaciones de recuperación.
  - La transición a la fase II de la recuperación comienza cuando el nivel de consciencia es compatible con una sedación moderada (la puntuación de sedación es de 2); el paciente está clínicamente estable y las constantes vitales están de acuerdo con los valores basales (±20 %); el aporte de O_2, la vía aérea, la ventilación y el soporte vital cardiovascular no son necesarios; la puntuación de recuperación es de 8, y la puntuación del dolor ≤ 6.
- Fase II (sedación mínima o moderada, con puntuación de sedación ≤2); el encargado de la reanimación debe estar diponible de inmediato.
  - Las constantes vitales y la puntuación de sedación se registran cada 15 min hasta que concluya la fase II de la recuperación.

TABLA 24-1 Sistema de puntuación de Aldrete para la recuperación de la sedación*

Parámetros	Puntuación
Actividad	
Capaz de mover cuatro extremidades voluntariamente o a petición	2
Capaz de mover dos extremidades voluntariamente o a petición	1
Capaz de mover cero extremidades voluntariamente o a petición	0
Respiración	
Capaz de respirar profundamente y toser	2
Disnea o dificultad respiratoria	1
Apnea	0
Circulación	
Tensión arterial ±20% del nivel de presedación	2
Tensión arterial ±20-50% del nivel de presedación	1
Tensión arterial ≤50 % o más del nivel de presedación	0
Consciencia	
Totalmente despierto	
Se le puede despertar con estimulación verbal	2
No responde	1
	0
Color	
Rosado	2
Pálido, lívido, moteado, ictérico	1
Cianótico	0

*Es necesaria una puntuación de 9 para el alta, o de 8 para el traslado a planta.

- Las puntuaciones del dolor y de recuperación se documentan al final de la fase II.
- Se puede prescindir de la monitorización no invasiva de la tensión arterial y del electrocardiograma si son molestas para el paciente y dificultan la recuperación, siempre y cuando las constantes vitales se mantengan estables.
- La fase II de la recuperación concluye con el alta, una vez que el paciente ha alcanzado los criterios estándar; la asistencia se transfiere entonces al progenitor/custodio legal/equipo de asistencia intrahospitalaria.

Criterios para el alta/traslado

- Se sugiere que para el alta o el traslado a otra unidad después de la sedación se cumplan necesariamente la totalidad de los ocho criterios siguientes:
- Constantes vitales de acuerdo con los valores basales ±20 %.
- Ausencia de dificultad respiratoria.
- Saturación parcial (SpO_2) de referencia/basal (±3 %) o ≥ 95 % en el aire ambiente.
- Función motora de acuerdo con el estado inicial o capacidad para sentarse/estar de pie con ayuda mínima.
- Líquidos/hidratación normales, sin vómitos/náuseas.
- Puntuación de Aldrete para la recuperación ≥ 9 para el alta, ≥ 8 para el traslado a planta, donde la monitorización no sea 1:1 (tabla 24-1).
- Puntuación del dolor ≤ 4 para el alta, o ≤ 6 para el traslado (o puntuación reducida un 50 %).
- Puntuación de sedación ≤ 1 para el alta, o ≤2 para el traslado; sin regresión en 2 h.
- Al dar de alta al niño después de la sedación, es importante subrayar a los padres que durante 24 h no debe trepar, bañarse o nadar solo; que no deben dejarle solo en el asiento del coche ni dejarle participar en actividades que requieran coordinación física.

VALORACIÓN DE LA PRESEDACIÓN

- El objetivo es identificar las dificultades para el establecimiento de la vía aérea y prevenir las complicaciones de la sedación.

Anamnesis

- En la historia clínica y la exploración física deben determinarse los riesgos de la sedación frente a sus beneficios. Cualquier adversidad debe comentarse con un médico experimentado en sedación o anestesia. Los problemas incluyen los resgistrados en la anamnesis y la exploración; cualquier paciente incluido en las escalas ASA III, IV o V (v. más adelante el sistema de clasificación ASA); o cualquier paciente inestable.
- Importancia de los antecedentes médicos:
  - Cardiopatías congénitas: historia de arritmias, informe ecocardiográfico más reciente, intervenciones quirúrgicas anteriores, medicaciones actuales o cuestiones relativas a la tensión arterial. Profilaxis para la endocarditis, si está justificado.
  - Temas respiratorios: historia de sibilancias, infección de vías respiratorias altas (IVRA), neumonía, medicación específica o inhaladores, historia de crup, virus sincitial respiratorio, prematuridad o intubación prolongada, hipertrofia amigdalina crónica, apnea obstructiva del sueño, y masas, tumores o hemangiomas en las vías aéreas.
  - Temas gastrointestinales: historia de enfermedad por reflujo gastroesofágico y medicación para controlarlo, vómitos frecuentes, retraso en el vaciamiento gástrico, melena o pérdidas gastrointestinales de sangre (comprobar la hemoglobina y/o el hematócrito).
  - Convulsiones: última convulsión, frecuencia, características, tratamiento de recuperación y de mantenimiento.
  - Enfermedad neuromuscular: afectación de la musculatura respiratoria, desequilibrio potencial de K^+ o historia de enfermedad o infecciones respiratorias.
  - Enfermedad renal: posibles desequilibrios electrolíticos, disminución de la función renal con trascendencia farmacológica, hipoalbuminemia por pérdidas renales, problemas relacionados con la hipertensión, necesidad o limitaciones de líquidos por vía intravenosa, historia de oliguria o anuria, sondaje intermitente con posible sensibilidad al látex.
  - Enfermedad hepática: disminución del volumen corriente por hepatomegalia, cambios en el aclaramiento/metabolismo de los medicamentos por disfunción hepática.
  - Temas de hematología/oncología
    - Análisis más reciente de hemograma completo/electrólitos, última tanda de quimioterapia y vías centrales.
    - Porfiria: evitar los barbitúricos.
  - Enfermedad endocrina: nivel actual de glucemia, electrólitos.
  - Enfermedad genética
    - Muchos síndromes se asocian con alteración cardíaca, renal o metabólica, o con anomalías craneofaciales y de las vías aéreas.
    - Hay que conocer los detalles del síndrome.
  - Alergias farmacológicas que afectan a la sedación
  - Alergia al látex.
  - Antecedentes personales o familiares de alergia al contraste para la tomografía computarizada, o alergia al marisco (yodo).
- Importancia de los registros anteriores de sedación/anestesia:

- **Deben revisarse los registros de sedación/anestesia** disponibles con el fin de valorar el tamaño necesario de los tubos endotraqueales y la hoja del laringoscopio, así como cualquier dificultad para la ventilación con mascarilla o para la intubación, y la evolución o las reacciones adversas.
- Historia de náuseas o vómitos postoperatorios.
- Fármacos sedantes utilizados con anterioridad (si se conocen) y cualquier complicación o temores de los padres.
- Antecedentes familiares de reacciones o episodios adversos por la sedación o la anestesia, particularmente en cuanto a la hipertermia maligna (relevante si se emplea succinilcolina).

Sistemas de clasificación

Sistema de clasificación de Mallampati

- Durante la valoración de la presedación se asigna a cada paciente una puntuación de Mallampati, cuyo aumento de numeración hace prever una dificultad creciente para el manejo de la vía aérea. Existen cuatro clases (fig. 24-1); la clase 4 es la que ofrece más dificultades.
- La puntuación de Mallampati se asigna durante la exploración física y la determinación de la movilidad del cuello, la capacidad para abrir la boca sin patología de la articulación temporomandibular o de la mandíbula, el estado de la dentición, el tamaño de la boca y la lengua y la distancia cricoidesmandíbula.

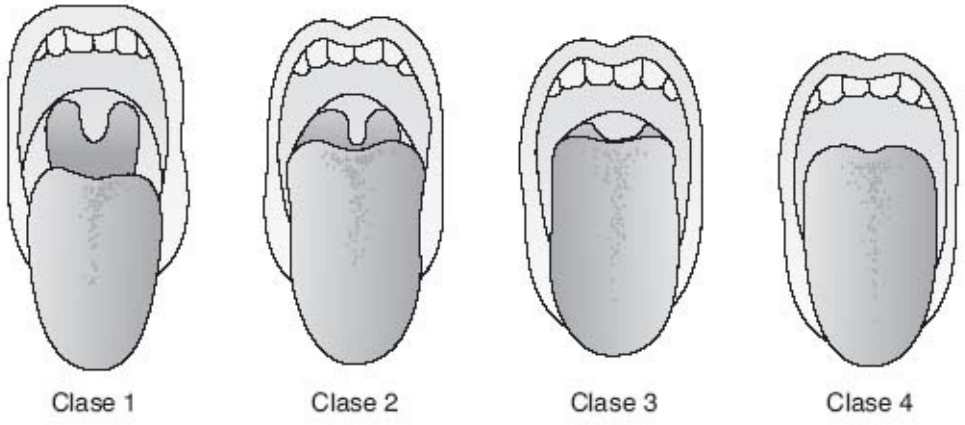


Figura 24-1. Sistema de clasificación de Mallampati que se puede utilixar durante la evaluación de presedación. (De: Mallampati S, Gatt S, Gugino L, et al. A clinical sign to predict difficult tracheal intubation: a prospective study. Can Anaesth Soc J 1985;32a(4):429-434.)

- Esto ayuda a que el sanitario que se ocupa de la sedación se haga una idea del grado de dificultad para manejar la vía aérea, en caso de que sea necesario recurrir a la ventilación con mascarilla o a la intubación.

Clasificación ASA según el estado físico

- Durante la evaluación de presedación, a cada paciente se le asigna también una puntuación ASA para determinar cuál es su estado físico antes de la sedación. Existen cinco escalas.

- Clase I: paciente normal, sano, sin enfermedades crónicas.
- Clase II: paciente con una enfermedad leve o moderada, pero bien controlada.
- Clase III: paciente con una enfermedad sistémica grave.
- Clase IV: paciente con una enfermedad sistémica grave que pone en riesgo su vida.
- Clase V: paciente moribundo con pocas probabilidades de supervivencia; la cirugía constituye el último esfuerzo para salvarle la vida.
- Los pacientes de las clases III, IV y V requieren asistencia por parte de un médico especialmente adiestrado y experimentado en sedación; en los pacientes de las clases IV y V está justificado solicitar consulta con un anestesista.

Situaciones de alto riesgo

- Enfermedades médicas
- Clasificación ASA: escalas III, IV o V.
- Obstrucción de la vía aérea (amígdalas, adenoides): ronquido muy ruidoso, apnea obstructiva del sueño.
- Asma mal controlada.
- Obesidad mórbida (más del doble del peso ideal).
- Enfermedades cardiovasculares (cianosis, insuficiencia cardíaca congestiva, historia de cardiopatía congénita).
- Prematuridad con problemas residuales pulmonares, cardiovasculares, gastrointestinales o neurológicos.
- Enfermedades neurológicas: convulsiones mal controladas o apnea central.
- Afecciones gastrointestinales: reflujo gastroesofágico no controlado, deficiente motilidad gastrointestinal.
- Edad 3 meses.
- Embarazo o sospecha de embarazo.
- Infección de vías respiratorias altas o sibilancias en la actualidad.
- Enfermedad neuromuscular.
- Procedimientos que requieren una sedación profunda en pacientes con el estómago lleno.
- Afecciones que suponen un riesgo para el paciente si fracasa la sedación.
- Retraso importante del desarrollo.
- Dificultades para controlar la sedación.
- Fracasos previos: sedación excesiva o respuesta paradójica a los sedantes (hiperactividad).

Cribado para las enfermedades agudas

- Debe efectuarse también un cribado para las enfermedades agudas que pueden hacer que aumente el riesgo de efectos adversos relacionados con la sedación.
- Cuando se detecta una enfermedad aguda, el encargado de la sedación debe sopesar los riesgos implícitos frente a la necesidad de efectuar el procedimiento diagnóstico o terapéutico en cuestión.
- Si el procedimiento se considera oportuno, se sugieren las siguientes pautas:
- Indicaciones para cancelar o posponer la sedación programada:
- Enfermedad y fiebre > 38 °C en las 24 h anteriores.
- Infecciones pediátricas activas (varicela, sarampión, paperas).
- Vómitos en las 12 h anteriores a la sedación.
- Cualquier infección respiratoria con sibilancias que **no** mejore con un broncodilatador.

- Recomendaciones para la reprogramación:
- Asma sin infección subyacente: 7 días.
- Asma con componente infeccioso: 3 semanas.
- IVRA con tos/congestión: 3 semanas.
- Los síntomas de IVRA pueden aumentar el riesgo de laringoespasmo, broncoespasmo e hipoxia durante la sedación.
- Es posible que los síntomas de IVRA leves y aislados (rinitis no purulenta, situación afebril, tos que va remitiendo) no constituyan una indicación para cancelar o retrasar el procedimiento; sin embargo, hay que prever las posibles complicaciones antedichas.
- La IVRA grave (fiebre, exudado purulento, tos húmeda) obliga a considerar la cancelación; consultar con un experto en sedación para revisar los riesgos frente a la urgencia del procedimiento.
- Fiebre: retorno a los valores iniciales durante > 24 h y con buen estado general.
- Vómitos: resueltos durante 24 h, tolerancia a líquidos claros y diuresis e hidratación normales.
- Crup: 3 semanas, con visita de presedación a cargo del médico de asistencia primaria.
- Neumonía: 4 semanas.
- Gripe: 3 semanas.
- Virus sincitial respiratorio: 6 semanas, con visita de presedación a cargo del médico de asistencia primaria.
- Niños con una infección conocida (p. ej., otitis, amigdalitis) > 24 h sin fiebre con tratamiento, si recibe alguno.

VÍAS AÉREAS PEDIÁTRICAS Y POSICIÓN DE LA VÍA AÉREA

Anatomía

- La laringe se encuentra a nivel de C3-C6 y es el área de la fonación. También protege las vías aéreas inferiores frente al contenido de la bucofaringe.
- La laringe está compuesta por distintos cartílagos: tiroides, cricoides, aritenoides, corniculados y epiglotis.
- Las cuerdas vocales están situadas bajo el saliente de la epiglotis, a nivel del cartílago tiroides.
- El tubo de intubación ha de atrevesar la abertura glótica, es decir, la abertura que hay entre las cuerdas vocales funcionales. Es la parte más estrecha de la vía aérea en los niños > 10 años. En los de menos de 10 años, la vía aérea es más estrecha a nivel del anillo cricoideo, inmediatamente por debajo de las cuerdas vocales.
- La laringe está inervada por dos ramos del nervio vago: los nervios laríngeos superior y recurrente.
- La tráquea comienza a nivel de C6 y se divide en los bronquios principales derecho e izquierdo a nivel de D5.
- La tráquea posee receptores sensibles a los estímulos mecánicos y químicos; dichos receptores actúan para regular la frecuencia y profundidad de la respiración, además de provocar las acciones reflejas de tos y broncoconstricción.
- La colocación de la vía aérea pediátrica se complica por: el tamaño grande del occipucio

en relación con el tamaño corporal; una lengua voluminosa con respecto al tamaño de la cavidad bucal, y la posición de las cuerdas vocales, que están más anguladas hacia delante en comparación con las del adulto. La laringe está situada más cranealmente que en los adultos y, además, posee un estrechamiento bajo las cuerdas vocales.

Técnicas de posición

- Colocar una talla enrollada bajo los hombros (en el lactante o niño muy pequeño) o la cabeza, con el fin de alinear la vía aérea y lograr la posición de «olfateo».
- Evitar la flexión de la cabeza o la extensión excesiva.
- En los pacientes que tienen el tamaño de un adulto, la talla enrollada no se ha de colocar bajo los hombros sino bajo la cabeza para alinear la vía aérea.
- En los pacientes obesos puede ser necesario colocar varias tallas enrolladas bajo las escápulas para obtener la posición de la vía aérea.

Identificación de la vía aérea potencialmente difícil

- Cabeza: occipucio prominente o morfología craneal anómala.
- Espalda: escoliosis o cifosis moderadas o graves.
- Cuello: corto, adiposo, escasa movilidad cervical, masas, collarete cervical o de tracción colocado.
- Cara: anomalías craneofaciales como abertura bucal pequeña, anomalías de la mandíbula, lengua grande, paladar estrecho (asociado con vías aéreas difíciles), fisura palatina, micrognatia.
- Vías aéreas: historia de ronquido, estridor, ronquera, sialorrea, hipertrofia amigdalina o inclinación anterógrada para abrir la vía aérea.
- Antecedentes médicos: historia de intubación prolongada, tumores/hemangiomas/inflamación de las vías aéreas, obesidad o hipotiroidismo.
- Síndromes craneofaciales: Crouzon, Apert, Goldenhar, Pierre-Robin; síndrome de Down, síndrome de Turner o Hurler/Hunter.

EQUIPO, FÁRMACOS Y PERSONAL PARA LA VÍA AÉREA

Equipo

A la cabecera del enfermo o disponible de inmediato

- Tubos endotraqueales (TET): tres (uno del tamaño estimado para la edad, uno mayor y otro menor).
- Recuérdese que el TET no debe llevar manguito en los niños 5 años.
- Para determinar el calibre del TET se utiliza la siguiente fórmula:

$$\text{Tubos sin manguito: } \frac{16 + \text{edad}}{4} \qquad \text{Tubos con manguito: } \frac{\text{edad} + 3}{4}$$

- Mascarilla laríngea (ML)
- Debe ser apropiada para el peso del paciente.
- Vía aérea oral y nasofaríngea.

- Laringoscopio más curvado y de hoja recta (asegurarse de que funciona la bombilla).
- Talla enrollada para lograr la posición.
- Estilete.
- Jeringas y agujas para extraer medicamentos adicionales.

En la habitación

- Unidad de aspiración operativa.
- Bolsa de anestesia (bolsa con presión positiva continua en las vías aéreas [CPAP]) con mascarilla de tamaño apropiado adosada y conectada a 10 l de oxígeno.
- Cánula nasal ± $ETCO_2$ con bombona de oxígeno **llena** para acompañar al paciente durante el transporte.
- Monitorización cardiorrespiratoria continua (monitor portátil para el transporte si es necesario).
- Segundo sistema de inyección disponible si se pierde el acceso intravenoso.

Medicamentos (disponibles de inmediato)

- Medicamentos urgentes
- Succinilcolina (20 mg/ml) en jeringa de 5 ml.
- Atropina (2 ml; 0,4 mg/ml).
- Epinefrina **(diluida a 10 µg/ml);** tomar 1 ampolla de epinefrina (1 ampolla = 1 mg/ml) y diluirla en 100 ml de suero fisiológico para obtener la concentración de 10 [µ**g**/ml).
- Medicación sedante (tablas 24-2 y 24-3 para los fármacos sedantes y su dosificación). Los fármacos enumerados en las tablas 24-4 y 24-5 también pueden ser útiles. El personal sanitario debe:
- Estar preparado con dosis adicionales si se prevé que vayan a necesitarse.
- Disponer de suero fisiológico para el purgado de medicamentos, con jeringas de 10 ml.
- Conocer las dosis de los fármacos neutralizantes de los efectos (p. ej., flumazenilo o naloxona).

TABLA 24-2 Fármacos de uso habitual para sedación y analgesia

Fármaco	Comienzo	Vía	Dosis	Contraindicaciones	Duración de la acción	Comentarios
Sedantes/hipnóticos						
Propofol	15-30 s	i.v.	Administración sólo por médicos anestesistas diplomados y autorizados específicamente	Alergia al huevo (relativa) Historia de vías aéreas difíciles; si hay patología cardíaca, renal o pulmonar, consultar con el anestesista	3-5 min si no es en infusión	Puede producir depresión respiratoria profunda, apnea e hipotensión
Midazolam	2-3 min	i.v.	6 meses-6 años: 0,05 mg/kg (ansiolisis) y 0,1 mg/kg (sedación); pueden ajustarse las dosis a 0,05 mg/kg hasta un máximo de 0,6 mg/kg 6-12 años: 0,025-0,05 mg/kg inicialmente (ansiólisis) y 0,05-0,1 mg/kg (sedación); dosis única máxima de 2,5 mg, hasta un máximo de 0,4 mg/kg	Historia de reacción paradójica	45-60 min i.v. 60-90 min v.o.	Puede producir depresión respiratoria, bradicardia e hipotensión Aumento de los niveles séricos con cimetidina, eritromicina, claritromicina y antifúngicos Las dosis ansiolíticas no deben exceder los 2-4 mg en total; las dosis sedantes no deben exceder los 10 mg en total
	20-30 min	v.o.	0,5-0,75 mg/kg sólo 1 vez			
Pentobarbital	3-5 min	i.v.	1.ª dosis 2,5 mg/kg; puede repetirse a 1,25 mg/kg 3 veces hasta un máximo de 7,5 mg/kg O 200 mg en total	Historia de reacción paradójica; porfiria Apnea al usarlo con otros fármacos No se recomienda en la insuficiencia cardíaca congestiva, hipotensión o insuficiencia hepática	15-45 min i.v. 60-240 min v.o.	Puede producir arritmias o depresión respiratoria
	15-60 min	v.o./i.v.r.	(<4 años) 3-6 mg/kg hasta un máximo de 100 mg en total (>4 años) 1,5-3 mg/kg hasta un máximo de 100 mg en total			
Hidrato de cloral	15-30 min	v.o.	(6-12 meses) 75 mg/kg; 2.ª dosis 25 mg/kg hasta un máximo de 2 g (>1 año) 75-100 mg/kg; 2.ª dosis 25 mg/kg hasta un máximo de 2 g	Historia de reacción paradójica Efectos no fiables en >3 años Evitar con patología renal, hepática o cardíaca Puede potenciar la warfarina	60-120 min	Puede producir depresión respiratoria, hipotensión o irritación gastrointestinal
Analgésicos						
Fentanilo	2-3 min	i.v.	0,5-1 µg/kg. Administrar en 30-60 min; puede repetirse cada 2-3 min hasta el efecto deseado, hasta una dosis máxima de 100 µg en un plazo de 30 min	Apnea cuando se emplea con otros fármacos, especialmente benzodiazepinas (midazolam) Ajustar las dosis en la insuficiencia renal	30-60 min	La infusión rápida puede producir rigidez de la pared torácica o depresión respiratoria

			Consultar con un médico con experiencia en sedación si se requieren dosis más elevadas en pacientes más voluminosos	Usar con precaución si hay bradicardia, hipotensión o depresión respiratoria		
Ketamina	1 min	i.v.	0,25-0,5 mg/kg, repetir cada 10 min según las necesidades	Contraindicada en los pacientes con hipertensión intracraneal, convulsiones, craneotomía reciente, hipertensión, aneurisma, tirotoxicosis o trastornos psicóticos Puede producir hipertensión, taquicardia, nistagmo, náuseas y vómitos, sialorrea y reacción que precisa atención urgente Puede producirse laringoespasmo	Disociación: 15-30 min Recuperación: 90-150 min	Considerar el glucopirrolato 5 µg/kg i.v. (máx. 0,2 mg) 1 vez para las secreciones, especialmente si se prevén dosis múltiples de ketamina o se realiza un procedimiento intraoral (p. ej., absceso periamigdalino, dental)
Óxido nitroso	2-5 min	Mascarilla	50-70% mezclado con O_2 Se sugiere una mezcla 50/50 con oxígeno y ajustar el óxido nitroso del 30 % al 50 % lentamente en 2 min	Asociado con neumotórax, obstrucción intestinal, cirugía reciente ótica, ocular, sinusal o craneal, hipertensión intracraneal, fibrosis quística, enfisema, lesiones craneofaciales o sinusales, 1.º trimestre del embarazo o intoxicación por alcohol o drogas	<5 min	Los efectos adversos incluyen náuseas y vómitos, sedación y alucinaciones El uso prolongado se asocia con anemia megaloblástica, mieloneuropatía y alteración del desarrollo fetal Actúa mejor con distracción en los niños >2 años; debe tolerar la mascarilla
Morfina	5-10 min	i.v.	0,1-0,15 mg/kg cada 10-20 min; dosis máxima 15 mg. Efecto máximo a los 20 min	Puede producirse liberación de histamina con prurito y broncoespasmo Usar con precaución en los pacientes con hipotensión, cardiopatía o depresión respiratoria	180-300 min	Los efectos adversos incluyen náuseas y vómitos, prurito, depresión del sistema nervioso central o respiratoria, miosis, espasmo biliar, hipertensión intracraneal, hipotensión y bradicardia Usar naloxona para contrarrestar los efectos
Oxicodona	30-60 min	v.o.	0,1-0,3 mg/kg en el hospital; el uso domiciliario se limita a 0,05-0,15 (mg/kg)/dosis; dosis máxima 15 mg	Usar con precaución en pacientes con insuficiencia renal, shock, hipotensión, cardiopatía o depresión respiratoria	120-180 min	

v.i., vía intravenosa; v.o., vía oral; v.r., vía rectal.

TABLA 24-3 Protocolos para la dosificación del hidrato de cloral y el pentobarbital

Protocolo de sedación con hidrato de cloral	3 meses	4-6 meses	6-18 meses	18-36 meses	>36 meses
25 mg/kg v.o./v.r.; 25 mg/kg adicionales después de 30 min, si es necesario	×				
50 mg/kg v.o./v.r.; 25 mg/kg adicionales después de 30 min, si es necesario		×			
75 mg/kg v.o./v.r.; 37,5 mg/kg adicionales después de 30 min, si es necesario			×		
100 mg/kg v.o./v.r.; 25 mg/kg adicionales después de 30 min, si es necesario				×	×
Dosis máxima total de hidrato de cloral: 2 000 mg o 125 mg/kg v.o./v.r.					
Protocolo de sedación con pentobarbital		<6 meses	6-18 meses	18-36 meses	>36 meses
i.v.: 2,5 mg/kg, luego 1,25 mg/kg × 2 si es necesario. Pueden administrarse 1,25 mg/kg × 2 adicionales si es necesario			×	×	×
i.m.: 5 mg/kg; 2 mg/kg adicionales después de 15 min si es necesario			×	×	×

i.m., vía intramuscular; i.v., vía intravenosa; v.o., vía oral; v.r., vía rectal.
Dosis máxima total de pentobarbital: 200 mg i.v./i.m.
Puede administrarse midazolam, 0,05 mg/kg i.v. según sea necesario para la agitación asociada con el pentobarbital.
Del St. Louis Children's Hospital.

Personal necesario

- La AAP recomiendala presencia de una enfermera, un encargado de la sedación/anestesista y un supervisor (si está justificado).
- La monitorización de la sedación y de las constantes vitales debe ser la única tarea para el encargado de la sedación, si ésta es moderada o profunda.
- Después de la sedación, el paciente debe seguir monitorizado, con registro de las constantes vitales cada 5 min y hasta que recupere su estado mental inicial. Debe haber un área de recuperación asignada, con personal y equipo apropiados, por si ocurre algún contratiempo con la vía aérea durante la recuperación.
- En la institución de los autores de esta obra, la sedación con propofol corre a cargo exclusivamente de anestesistas o encargados de la sedación debidamente diplomados.

TABLA 24-4 Fármacos antieméticos*

Fármacos	Clase	Vía	Dosis
Ondansetrón	Antiserotonina	i.v./v.o.	0,15 mg/kg c/8 h
Metoclopramida	Benzamidas	i.v./ v.o.	0,05-0,1 mg/kg c/8 h (máx. 10 mg)
Difenhidramina	Antihistamínico	v.o./i.v.	0,5-1 mg/kg c/4-6 h (máx. 50 mg)
Prometazina	Antihistamínico	i.v.	0,25-0,5 mg/kg c/8 h

i.v., vía intramuscular; v.o., vía oral.
*Algunos procedimientos de sedación pueden conllevar complicaciones posteriores, como náuseas y vómitos. Administrar medicamentos para contrarrestar estos efectos secundarios y disminuir los percances. Puede ser necesario emplear dos fármacos de clases distintas si el paciente no responde a uno solo. Recuérdese que los antihistamínicos pueden empeorar la somnolencia posterior a la sedación.

TABLA 24-5 Fármacos para situaciones de urgencia

Fármaco	Dosis
Atropina	0,02 (mg/kg)/dosis i.v. c/3-5 min (0,1 mg dosis mínima) Máximo 1 mg dosis total para niños Máximo 2 mg dosis total para adolescentes
Epinefrina	0,01 (mg/kg)/dosis (o 0,1 ml/kg de solución al 1:10 000) i.v./i.o. c/3-5 min
Flumazenilo	0,01 mg/kg i.v. (dosis máx. 0,5 mg) c/1-2 min hasta un máximo de 3 mg Monitorizar la resedación; usar con precaución en pacientes tratados con benzodiazepinas por convulsiones, pues el flumazenilo puede favorecerlas
Naloxona	0,001-0,002 mg/kg (1-2 μg/kg); ajustar según los efectos Máximo de 2 mg Monitorizar la resedación
Rocuronio	0,6 (mg/kg)/dosis en la inducción de parálisis para la intubación
Succinilcolina	1-2 (mg/kg)/dosis i.v./i.o. (máx. 80 mg) en la inducción de parálisis para la intubación 0,1-0,5 (mg/kg)/dosis para el laringoespasmo Contraindicada en los niños con quemaduras > 48 h, enfermedad neuromuscular, hiperpotasemia, distrofia muscular, sospecha de hipertensión intracraneal o inmovilización prolongada; en estos casos debe consultarse con el anestesista antes de cualquier sedación y puede requerirse asistencia de éste.

i.o., vía intraósea; i.v., vía intravenosa.
*Equivalencias:
1:100 000 = 10 μg/ml = 0,01 mg/ml
1:10 000 = 100 μg/ml = 0,1 mg/ml
1:1 000 = 1 000 μg/ml = 1 mg/ml

RECONOCIMIENTO DE UNA VENTILACIÓN INEFICAZ

- Conviene recordar que el uso de suplementos de oxígeno enmascara a menudo una hipoxemia precoz y retrasa el reconocimiento de una ventilación ineficaz. Al usar oxígeno suplementario es preferible utilizar el $ETCO_2$ para prevenir los episodios adversos. Si no se usa el $ETCO_2$, hay que considerar la posibilidad de que el paciente respire el aire ambiental para reconocer sin demora la ineficacia ventilatoria con caída de la pulsioximetría.
- Los signos de ventilación ineficaz incluyen:
- Color. Observar la presencia de palidez/cianosis.
- Movimientos de la pared torácica. El ascenso torácico debe ser visible en todo momento; retirar la ropa que impida su observación.
- Observar la respiración abdominal. No debe haber retracciones alternativas que constituyan un signo de obstrucción de las vías respiratorias altas.
- Ronquido/sonidos de las vías respiratorias altas. Constituyen un signo de obstrucción y obligan a corregir la posición de la vía aérea, o bien a colocar una vía aérea oral o nasal o a utilizar una vía aérea más definitiva (ML o TET).
- Pulsioximetría con tono audible (cuya intensidad puede aumentarse en el monitor). Permite la detección precoz de una ventilación ineficaz.
- Capnografía espiratoria final. La lectura debe ser de 30-50 mm Hg, a menos que exista una alteración metabólica. El $ETCO_2$ es más sensible que la pulsioximetría y es el signo más precoz de apnea/obstrucción.
- La disminución del $ETCO_2$ indica mala ventilación y obstrucción, frente a la apnea.
- El aumento del $ETCO_2$ indica mala ventilación y posiblemente una frecuencia respiratoria

insuficiente.

LISTA DE COMPROBACIÓN DE LA SEDACIÓN

- Verificar los datos del paciente (nombre, historia clínica y procedimiento que se va a realizar) con el familiar/custodio/paciente y el equipo médico.
- Completar el registro de la sedación con la documentación de:
  - Historia de la enfermedad actual: diagnóstico, motivo para la sedación.
  - Antecedentes médicos.
  - Antecedentes de sedación/historia de anestesia/registro.
  - Alergias y sensibilidades a los fármacos.
  - Revisión por sistemas.
  - Datos de laboratorio.
  - Constantes vitales basales.
  - Exploración física.
  - Situación en ayunas (tabla 24-6).
  - Clasificación ASA.
  - Clasificación de Mallampati.
  - Obtención del consentimiento informado.
- Desarrollar y documentar la valoración y el plan para realizar la sedación. Informar del plan a los padres y al equipo de asistencia.
- Revisar los puntos de una lista de comprobación antes de llevar a cabo la sedación.

Aspiración: catéter Yankauer de tamaño apropiado, comprobado y con la aspiración en posición «on». **O**xígeno: cánula nasal, bolsa de CPAP disponible y conectada, bombona de oxígeno con cantidad suficiente, y/o toma de oxígeno a punto en la pared.

Vía aérea: nasofaríngea y bucofaríngea de tamaño apropiado, TET y ML.

Comprobar que la hoja del laringoscopio funciona adecuadamente, con estiletes disponibles.

Farmacia: medicamentos para la intubación, fármacos urgentes, con conocimiento de las dosis y concentraciones. Disponer de suero fisiológico para purgado.

Monitores: pulsioximetría, registro no invasivo de la tensión arterial, $ETCO_2$ según sea apropiado, y electrocardiografía. Tener el estetoscopio a mano.

Equipo: cualquier equipo concreto cuyo empleo sea previsible. Tener disponible y a mano un carro de urgencias/carro para vías aéreas.

- Tener disponibles los números de contacto del equipo especial de urgencias («CODE team») por si es necesaria su ayuda.
- Verificar que la zona de recuperación está adecuadamente dotada de personal y equipo para la monitorización postsedación.
- El médico responsable del caso debe estar presente en la habitación, o inmediatamente disponible, y debe saber que la sedación está a punto de iniciarse.
- Tener colocada una vía intravenosa, permeable y buen funcionamiento; comprobar que fluye antes de inyectar los medicamentos.
- Preoxigenar adecuadamente (si se utiliza $ETCO_2$).
- Una vez revisados todos los puntos de la lista de comprobación, el paciente está dispuesto para la sedación. **Antes de iniciar la sedación, comprobar dos veces la dosis para la edad y el peso, así como la dosis máxima permitida.** Dejar constancia de las medicaciones y

cualquier premedicación que se haya administrado. Las constantes vitales se anotan cada 5 min en el registro de la sedación.

- Documentar cualquier complicación relacionada con la sedación: corrección de la posición de la vía aérea o colocación de vías nasofaríngea/oral, necesidad de administrar dosis más elevadas de lo habitual para lograr la sedación, signos de obstrucción de las vías aéreas (ronquido, desaturación, escaso ascenso del tórax). Intubación difícil o tras múltiples intentos. Estos datos son valiosos para el siguiente encargado de la sedación o anestesista.

TABLA 24-6 Directrices para el ayuno previo a la sedación programada*

	Edad	Plazo
Líquidos claros	Todas	3 h
Leche materna/leche artificial/sólidos	0-6 meses	4 h
Leche materna/leche artificial/sólidos	>6 meses	6 h

* Estas directrices se siguen estrictamente en todas las sedaciones programadas; cualquier transgresión del ayuno obliga a reprogramar o retrasar el procedimiento hasta que se cumplan los criterios. Véase el capítulo 4, Urgencias, para las recomendaciones sobre la sedación urgente/que precisa atención urgente en el ámbito del servicio de urgencias.
Líquidos claros: agua, agua azucarada, soda, zumo de manzanas o de uva sin la pulpa.
Sólidos: todos los alimentos, leche de vaca, zumos de frutas sin colar, alimentación por sonda, caramelos y chicles.
Del St. Louis Children's Hospital.

SITUACIONES ADVERSAS DURANTE LA SEDACIÓN

Obstrucción de las vías aéreas/laringoespasmo

- Corregir la posición ya sea elevando el mentón o bien traccionando la mandíbula.
- Considerar la colocación de una vía aérea oral **a menos que el laringoespasmo sea obvio.**
- Oxígeno con CPAP mediante una bolsa de anestesia. Mantener la presión continua en 15-20 mm Hg.
- Si no hay respuesta, administrar succinilcolina 0,25-0,5 mg/kg, y ventilación manual con bolsa. **Pedir ayuda.**
- Esperar 30-60 s.
- Si todavía no es posible oxigenar al paciente, intubarlo. Durante la intubación, presionar sobre el cricoides para reducir el riesgo de aspiración después de la ventilación con bolsa y mascarilla.
- Una vez estabilizada la vía aérea, pensar en la posibilidad de colocar una sonda nasogástrica para la descompresión del estómago.

Apnea con o sin hipoxia

- Corregir la posición ya sea elevando el mentón o bien traccionando la mandíbula.
- Administrar oxígeno al 100 %.
- Disminuir el ritmo o suspender la infusión del sedante, si es preciso.
- Fricción esternal para estimular.
- Insuflar con bolsa de anestesia o bolsa y mascarilla con válvula.
- Considerar la administración de flumazenilo o naloxona, según sea apropiado:
  - Flumazenilo: 0,01 mg/kg por vía intavenosa (dosis máxima 0,2 mg) en 15 s; puede repetirse esta dosis cuatro veces hasta un máximo de 1 mg.
  - Naloxona: 0,01-0,02 mg/kg por vía intavenosa; puede repetirse cada 2-3 min según sea necesario; pueden necesitarse 0,1 mg/kg por vía intavenosa en una situación de máxima urgencia cuando, por ejemplo, no se pueda practicar la ventilación con bolsa y

mascarilla.
- Intubar si es necesario y solicitar la ayuda apropiada.

Hipotensión

- La hipotensión es una disminución de la tensión arterial sistólica > 20 %.
- Para aumentar la tensión arterial:
- Tener en cuenta las etiologías; realizar una exploración física.
- Los fármacos para la sedación pueden causar hipotensión.
- Reacción alérgica: véase el protocolo.
- Trastornos del ritmo cardíaco.
- Shock o infusión escasa.
- Aumentar el ritmo de administración de líquidos o inyectar un bolo de suero fisiológico, 10-20 ml/kg, si no hay contraindicaciones (patología cardíaca, renal o pulmonar).
- Modificar el ritmo cíclico de hinchado del manguito de presión a 1 cada 2-3 min y hasta que se estabilice la tensión arterial.
- Valorar la disminución del ritmo de infusión del sedante (si es preciso).
- Si no hay respuesta, suspender la infusión y dejar que el paciente se recupere.

Reacción alérgica

- Colocar al paciente en posición de Trendelenburg y solicitar ayuda.
- Administrar oxígeno al 100 % y colocar una vía intravenosa.
- Administrar epinefrina 0,01 ml/kg (1:1 000) por vía intramuscular/subcutánea; O administrar 10 [xg/kg (0,01 mg/kg) de epinefrina (1:10 000) intravenosa; se puede repetir cada 15 min, según las necesidades.
- Administrar un bolo intravenoso de suero fisiológico, 20 mg/kg; repetir según sea necesario.
- Si hay compromiso respiratorio puede ser necesario administrar salbutamol nebulizado (2,5 o 5 mg en 3 ml de suero fisiológico) o intubar si la afectación respiratoria es grave.
- Lo antes posible, administrar:
- Antagonista del receptor H-1 (difenhidramina 1 mg/kg por vía intramuscular/intravenosa/oral [dosis máx. 50 mg]).
- Antagonista del receptor H-2 (p. ej., cetirizina: de 6 meses a 5 años: 2,5 mg por vía oral; de 6 años a adulto: 5-10 mg por vía oral).
- Corticoesteroides (metilprednisolona 2 mg/kg en bolo intravenoso, o prednisona 2 mg/kg por vía oral una vez).
- Controlar durante 6-24 h los posibles síntomas de rebote tardíos.

Aspiración

- Girar la cabeza y el cuerpo hacia un lado y aspirar de inmediato; interrumpir el procedimiento según sea necesario.
- Suspender la medicación en infusión (si es preciso) y dejar que el paciente se recupere.
- Administrar oxígeno según sea necesario; si hay vómitos o desaturación continuada, quizás resulte imprescindible la colocación de una vía aérea definitiva (TET).
- Radiografía de tórax para valorar los signos de aspiración, si está indicado clínicamente (aparición de tos, taquipnea, requerimiento de oxígeno, hallazgos auscultatorios).
- Si se produce un nuevo requerimiento de oxígeno, ingresar para observación hasta el día

siguiente.

- Contactar con el médico que solicitó el estudio.

Lecturas recomendadas

American Academy of Pediatrics. December 2006 Guidelines for monitoring and management of pediatric patients during and after sedation. Pediatrics 2006;118(6): 2587–2602.

American Society of Anesthesiologists. Continuum of depth of sedation: definition of general anesthesia and levels of sedation/analgesia. Available at http://www.asahq.org/standards/20.htm. Accessed February 13, 2001.

American Society of Anesthesiology. Practice guidelines for sedation and analgesia by nonanesthesiologists. Anesthesiology 2002, 96(4):1004–1017.

Cote CJ, Tordres ID, Ryan JF, et al., eds. A Practice of Anesthesia for Infants and Children, 3rd Ed. Philadelphia: WB Saunders, 2001.

Doyle L, Colletti JE. Pediatric sedation and analgesia. Pediatr Clin North Am 2006;53(2):279–292.

Gregory GA. Pediatric Anesthesia, New York: Churchill Livingstone, 2002.

Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations. Standards and intents for sedation and anesthesia care. In: Revisions to anesthesia care standards, comprehensive accreditation manual for hospitals, Oakbrook Terrace, Ill. Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations: 2001. Available at http://www.jcaho.org/standard/aneshap.html. Accessed February 13, 2001.

Kennedy B. St Louis Children's Hospital sedation curriculum, revised 2007.

Miller RD. Miller's Anesthesia. 6th Ed. New York: Churchill Livingstone, 2005.

Malviya S, Voepel-Lewis T, Tait AR, et al. Depth of sedation in children undergoing computed tomography: validity and reliability of the University of Michigan Sedation Scale (UMSS). Br J Anaesth 2002;88:241– 245. Motoyama EK, Davis PJ. Smith's Anesthesia for Infants and Children, 7th Ed. Philadelphia: Mosby, 2006.

Shankar V, Deshpande JK. Procedural sedation in the pediatric patient. Anesthesiol Clin North Am 2005; 23(4):635–654.

Esta lista no pretende ser exhaustiva, pues no se han incluido en ella las clases de medicamentos que cambian con frecuencia (p. ej., los fármacos contra el virus de la inmunodeficiencia humana) o que sólo deben administrarse de acuerdo con un especialista (p. ej., antiarrítmicos). Sí que es representativa, en cambio, de aquellos medicamentos que prescriben los pediatras generales u hospitalarios con más frecuencia. Muchas de las dosis indicadas deberán modificarse con posterioridad a la publicación de esta obra, ya que los datos existentes sobre la dosificación pediátrica son insuficientes. **Las concentraciones específicas de los medicamentos administrados en inyección NO se enumeran en este formulario, ya que es**

el farmacéutico quien lleva a cabo la preparación destinada a cada paciente.

Los autores recomiendan que el lector compruebe la información y la literatura especializada publicada sobre el producto en busca de cambios en la posología, especialmente para los fármacos más recientes. Para información sobre las dosis de anestésicos y sedantes, véase el capítulo 24, Sedación.

Un día se refiere al período de 24 h. Otras abreviaturas: AAP, American Academy of Pediatrics; ARJ, artritis reumatoide juvenil; cáps, cápsulas; cáps gel, cápsulas gelatinizadas; CMV, citomegalovirus; EPM, edad posmenstrual = edad gestacional + edad posnatal; GI, gastrointestinal; ID, inhalador dosimétrico; i.m., vía intramuscular; IMAO, inhibidor de la monoaminooxidasa; INR, cociente internacional normalizado; IPS, inhalador de polvo seco; i.v., vía intravenosa; LC, liberación continuada; LP, liberación prolongada; máx, máximo; Mg, magnesio; NPC, neumonía por Pneumocystis jiroveci (antes P. carinii); pom, pomada; R, ajustar en la insuficiencia renal; s.c., vía subcutánea; s.l., vía sublingual; sn, según las necesidades; sol, solución; sup, supositorios; susp, suspensión; tabl, tabletas; tabl mast, tabletas masticables; TB, tuberculosis; TVP, trombosis venosa profunda; vad, veces al día; v.o., vía oral; v.r., vía rectal; VSR, virus sincitial respiratorio.

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Aceite mineral	Líquido rectal: 133 ml	5-11 años: 30-60 ml v.r. × 1 >11 años: 60-150 ml v.r. × 1	Usar como laxante, no más de 1 semana
Acetazolamida	Tabl: 125, 250 mg Susp: 25, 30, 50 mg/ml Cáps, LC: 500 mg	Diurético: 5 (mg/kg)/dosis v.o./i.v. cada día o a días alternos Glaucoma: 20-40 (mg/kg)/día i.m./i.v. c6 h (máx. 1 g/día) o 8-30 (mg/kg)/día v.o. c6-8 h Convulsiones: 8-30 (mg/kg)/día v.o. c6-12 h Alcalinización urinaria: 5 (mg/kg)/dosis v.o. 2-3 vad Hidrocefalia: inicial: 20 (mg/kg)/día v.o./i.v. c8 h, ajustar a 100 (mg/kg)/día; máx: 2 g/día	R
Aciclovir	Cáps: 200 mg Tabl: 400, 800 mg Susp: 200 mg/5 ml	Neonatos: 20 mg/kg i.v. c8 h Pacientes inmunocompetentes: VHS mucocutáneo: infección inicial: i.v. 15 (mg/kg)/día c8 h × 5-7 días, o v.o. 1 200 mg/día c8 h × 7-10 días Recurrencia: v.o. 1 200 mg/día c8 h Supresión: v.o. 800-1 000 mg/día 2-5 ×/día y hasta 1 año Máx: 80 (mg/kg)/día c6-8 h	R Hidratación suficiente y administración i.v. lenta son necesarias para prevenir la cristalización en los túbulos renales

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Aciclovir *(cont.)*		Zóster: i.v. 30 (mg/kg)/día c/8 h × 7-10 días, o si >12 años: v.o. 4 000 mg/día 5 vad × 5-7 días Varicela: i.v. 30 (mg/kg)/día fracc. c8 h × 7-10 días, o v.o. 80 (mg/kg)/día 4 vad × 5 días. Máx: 3 200 mg/día Pacientes inmunodeprimidos: las dosis son diferentes; consultar el *Red Book* o *Physicians' Desk Reference* de la AAP	—
Adapaleno	Crema, gel, sol: 0,1 %	Aplicar en el área afectada cada día antes de acostarse	—
Albendazol	Tabl: 200 mg	>6 años: 15 (mg/kg)/día v.o. 2 vad con las comidas: usar durante 28 días; suspender 14 días, luego repetir hasta un total de 3 ciclos; máx: 800 mg/día Neurocisticercosis: 15 (mg/kg)/día v.o. 2 vad; máx: 800 mg Larva migratoria cutánea: 400 mg v.o. × 3 días Áscaris, uncinaria, tricocéfalo: 400 mg × 1 v.o. Oxiuros: 400 mg v.o. × 1, repetir a las 2 semanas	—
Alprostadil (PGE1)		0,0125-0,1 (µg/kg)/min	Posible apnea, hipertermia, hipotensión
Alteplasa (t-PA)	Vial 2 mg	En catéteres i.v. ocluidos: <10 kg: 0,5 mg en cada luz, ≥10 kg: 1-2 mg en cada luz; instilar en el catéter en 1-2 min y dejarlo durante 2-4 h antes de extraer sangre; puede repetirse × 1	No infundirlo al paciente
Amantadina	Tabl: 100 mg Susp: 50 mg/5 ml	Profilaxis y tratamiento para la gripe A: 1-9 años: 5 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad; máx: 150 mg/día >9 años: 5 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad; máx: 200 mg/día	R Posibles mareos, depresión y ansiedad Iniciar el tratamiento en los primeros 2 días tras el comienzo de los síntomas
Anfotericina B	Formulaciones lipídicas	5 (mg/kg)/dosis i.v. c24 h; infundir durante 2 h Comprobar el panel metabólico básico y Mg 2 ×/semanas	Posible hipopotasemia, hipomagnesemia, acidosis tubular renal Posible fiebre, escalofríos, hipotensión con la infusión; dar meperidina para los escalofríos Premedicar con paracetamol y difenhidramina
Amikacina		Neonatos: 0,4 semanas, <1 200 g: 7,5 (mg/kg)/dosis c18-24 h Edad posnatal ≤7 días: 1 200-2 000 g: 7,5 (mg/kg)/dosis c12 h >2 000 g: 7,5-10 (mg/kg)/dosis c12 h Edad posnatal >7 días: 1 200-2 000 g: 7,5-10 (mg/kg)/dosis c8-12 h >2 000 g: 10 (mg/kg)/dosis c8 h Lactantes y niños: 15-22,5 (mg/kg)/día c8 h i.v./i.m.	R Comprobar las concentraciones máxima y mínima en sangre después de la 3.ª dosis

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Amilasa	Pom: 500 U/g	Aplicar una pequeña cantidad en el área afectada 1-3 vad	—
Amilasa-amcinónida-hidrocortisona	Pom: 400 U/3,5 mg/5 000 U/g	Aplicar una pequeña cantidad en el área afectada 1-3 vad	—
Amilasa-hidrocortisona	Pom: 500 U/100 000 U/g	Aplicar una pequeña cantidad en el área afectada 1-3 vad	—
Amitriptilina	Tabl: 10, 25, 50, 75, 100, 150 mg	Depresión: Niños, v.o.: iniciar con 1 (mg/kg)/día 3 vad durante 3 días, luego aumentar a 1,5 (mg/kg)/día, hasta un máx de 5 (mg/kg)/día Adolescentes, v.o.: iniciar con 10 mg 3 vad, con 20 mg cada día antes de acostarse; aumentar hasta un máx de 200 mg/día Dolor crónico: comenzar con 0,1 (mg/kg)/dosis cada día antes de acostarse v.o. y aumentar durante 2-3 semanas hasta 0,5-2 (mg/kg)/dosis cada día antes de acostarse	Contraindicada en el glaucoma de ángulo cerrado, convulsiones, cardiopatías graves e IMAO Los antidepresivos pueden empeorar la depresión y las ideas suicidas en niños y adultos jóvenes Evitar la interrupción brusca del tratamiento
Amlodipino	Tabl: 2,5, 5 y 10 mg Susp: 1 mg/ml	Comenzar con 0,1 (mg/kg)/dosis v.o. 1-2 vad y aumentar c5-7 días hasta un máx de 0,6 (mg/kg)/día o 20 mg/día	—
Amoxicilina	Cáps: 250, 500 mg Tabl mast: 125, 200, 250, 400 mg Susp: 50 mg/ml, 125, 200, 250, 400 mg/5 ml Tabl: 500, 875 mg	Dosis estándar: 25-50 (mg/kg)/día 2-3 vad v.o. Dosis altas: 80-90 (mg/kg)/día 2 vad v.o.; máx: 2-3 g/día Profilaxis para la otitis media recurrente: 20 (mg/kg)/dosis cada día antes de acostarse v.o.	R
Amoxicilina clavulanato	Tabl mast: 125/31,25 mg, 200/28,5 mg, 250/62,5 mg, 400/57 mg Tabl: 250/125, 500/125, 875/125 mg Amoxicilina clavulanato potásico: 600/42,9 mg/5 ml Susp (por 5 ml): 125/31,25 mg, 200/28,5 mg, 250/62,5 mg, 400/57 mg	Dosis según el componente de amoxicilina: < 3 meses: 30 (mg/kg)/día 2 vad v.o. >3 meses: 20-40 (mg/kg)/día 3 vad v.o., o 25-45 (mg/kg)/día 2 vad v.o. Amoxicilina clavulanato potásico: >3 meses y > 40 kg: 90 (mg/kg)/día 2 vad v.o. Máx: 2 g/día	R
Ampicilina	Cáps: 250, 500 mg Susp: 125, 250 mg/5 ml	Neonatos: 100 (mg/kg)/dosis i.v. c12 h; si el intervalo de la ampicilina no es c12 h, usar la dosis de 50 (mg/kg)/dosis con los siguientes intervalos: EPM / Edad (semanas) / Intervalo (días) <29 / 0-28 / c12 h >28 / c8 h 30-36 / 0-14 / c12 h >14 / c8 h 37-44 / 0-7 / c12 h >7 / c8 h >45 / Todas / c6 h	R

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Ampicilina *(cont.)*		Niños: Infecciones leves-moderadas: i.m./i.v.: 100-200 (mg/kg)/día c6 h; v.o.: 50-100 (mg/kg)/día c6 h; máx v.o.: 2-3 g/día Infecciones graves: 200-400 (mg/kg)/día c4-6 h i.m./i.v.; dosis máx i.v./i.m.: 12 g/día	
Ampicilina sulbactam		Dosis según el componente de ampicilina: Neonatos: 100 (mg/kg)/dosis i.v. c12 h; si el intervalo de la ampicilina no es c12 h, usar la dosis de 50 (mg/kg)/dosis con los siguientes intervalos: EPM / Edad (semanas) / Intervalo (días) <29 / 0-28 / c12 h >28 / c8 h 30-36 / 0-14 / c12 h >14 / c8 h 37-44 / 0-7 / c12 h >7 / c8 h >45 / Todas / c6 h Lactantes > 1 mes: Infecciones leves-moderadas: 100-150 (mg/kg)/día c6 h i.m./i.v. Infecciones graves: 200-300 (mg/kg)/día c6 h i.m./i.v. Niños: Infecciones leves-moderadas: 100-200 (mg/kg)/día c6 h i.m./i.v. Infecciones graves: 200-400 (mg/kg)/día c4-6 h i.m./i.v. Máx: 8 g/día	R
Aspirina	Tabl: 325, 500 mg Tabl cubierta entérica: 81, 165, 325, 500, 650 mg Tabl tamponadas: 325, 500 mg Tabl mast: 81 mg Sup: 60, 120, 125, 200, 300, 325, 600, 650 mg	Antiinflamatorio: 60-90 (mg/kg)/día v.o. c6-8 h Enfermedad de Kawasaki: 80-100 (mg/kg)/día v.o. 4 vad durante la fase febril, luego 3-5 (mg/kg)/día cada mañana durante la remisión; administrar hasta que se normalicen la velocidad de sedimentación globular y la cifra de plaquetas	R No administrar en los pacientes < 16 años con gripe o varicela debido al riesgo del síndrome de Reye
Atenolol	Tabl: 25, 50, 100 mg Susp: 2 mg/ml	0,5-1 (mg/kg)/día v.o.; máx: 2 (mg/kg)/día	R Contraindicado en el edema pulmonar y el shock cardiógeno
Atomoxetina	Tabl: 10, 18, 25, 40, 60, 80, 100 mg	<70 kg: comenzar con 0,5 mg/kg v.o. cada mañana × 3 días; luego aumentar sn hasta un máx de 1,4 (mg/kg)/día >70 kg: comenzar con 40 mg v.o. cada mañana × 3 días; luego aumentar sn hasta un máx de 100 mg/día	Evitar su uso con IMAO Puede haber un mayor riesgo de ideas suicidas Considerar el ajuste de la dosis en los trastornos hepáticos
Azatioprina	Susp: 50 mg/ml Tabl: 50 mg	Inicial: 2-5 (mg/kg)/día i.v./v.o. al día Mantenimiento: 1-3 (mg/kg)/día i.v./v.o. al día Máx: 3 (mg/kg)/día	R Toxicidades hematológicas
Azitromicina	Tabl: 250, 600 mg Susp: 100, 200 mg/5 ml	Otitis media o neumonía: 10 mg/kg v.o. día 1 (máx 500 mg), luego 5 (mg/kg)/día v.o. (máx 250 mg) al día × 4 días más Faringitis: 12 (mg/kg)/día v.o. al día × 5 días (máx: 500 mg/día)	—

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Aztreonam		Niños: 90-120 (mg/kg)/día i.v./i.m. c6-8 h Fibrosis quística: 150-200 (mg/kg)/día i.v./i.m. c6-8 h Máx: 8 g/día	R
Bacitrina	Pomada: 500 U/Kg	Aplicar una pequeña cantidad en el área afectada 1-3 vad	—
Bacitrina-neomicina-polimixina	Pomada: 400 U/3,5 mg/5 000 U/g	Aplicar una pequeña cantidad en el área afectada 1-3 vad	—
Bacitrina-polimixina	Pomada: 500 U/10 000 U/g	Aplicar una pequeña cantidad en el área afectada 1-3 vad	—
Baclofeno	Tabl: 10, 20 mg Susp: 5, 10 mg/ml	>2 años: 10-15 mg/día v.o. c8 h Aumentar la dosis c3 días en incrementos de 5-15 mg/día hasta un máx de 40 mg/día si es < 8 años, y un máx de 60 mg/día si es > 8 años	R Posible somnolencia No suspender bruscamente
Benzocaina-antipirina	Sol: 1,4/5,4 %	Llenar el conducto auditivo; colocar un algodón en el meato auditivo externo; puede repetirse c1-2 h, sn	—
Benzoilo, peróxido de	Gel, sol limpiadora, crema, loción: 2,5 %, 5 %, 10 %	Aplicar en el área afectada 1-2 vad	—
Bisacodilo	Tab: 5 mg Sup: 5, 10 mg Enema: 10 mg/30 ml	v.o.: 0,3 (mg/kg)/día; máx: 15 mg/día. v.r.: <2 años: 5 mg/día 2-11 años: 5-10 mg/día >11 años: 10 mg/día	—
Budesónida	IPS: 200 µg/aplicación Budesónida: 0,25 mg/2 ml, 0,5 mg/2 ml Aerosol o nebulizador nasal: 32 µg/ aplicación	IPS: 200 µg 2 vad, aumentar hasta un máx de 400 µg 2 vad Budesónida: 250 µg 2 vad, aumentar hasta un máx de 1 mg/día >6 años: inicial: 2 pulverizaciones en cada orificio nasal cada mañana y al acostarse; luego reducir gradualmente hasta la dosis más baja que sea eficaz	Enjuagarse la boca después del uso —
Bumetanida	Tabl 0,5, 1, 2 mg	Neonatos: 0,05-0,1 mg/kg i.v. >6 meses: 0,015-0,1 (mg/kg)/dosis v.o., i.v./i.m. c24-48 h; máx 10 mg/día	—
Calamina	Loción: 8 %	Aplicar una fina capa en el área afectada 1-4 vad	—
Calcitriol	Cáps: 0,25, 0,5 µg Sol: 1 µg/ml	Insuficiencia renal: v.o.: 0,01-0,05 (µg/kg)/día cada día; ajustar mediante incrementos de 0,005-0,01 (µg/kg)/día cada 1-2 meses; máx: 0,5 µg/día i.v.: 0,01-0,05 (µg/kg)/dosis 3 ×/ semana Hipoparatiroidismo: <1 año: 0,04-0,08 µg/kg cada día v.o. 1-5 años: 0,25-0,75 µg/kg cada día v.o. >6 años: 0,5-2 µg cada día v.o. Raquitismo vitamina D-dependiente: 1 µg/día v.o. Raquitismo vitamina D-resistente: iniciar con 0,015-0,02 µg/kg v.o. al día; mantenimiento 0,03-0,06 (µg/kg)/día cada día; máx: 2 µg/día	—

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Captopril	Tabl: 12,5, 25, 50, 100 mg Susp: 1 mg/ml	Lactantes: inicialmente: 0,15 mg-0,3 (mg/kg)/dosis v.o.; aumentar si es necesario hasta un máx de 6 (mg/kg)/día 1-4 vad Niños: inicialmente: 0,3-0,5 (mg/kg)/dosis v.o. c8 h; aumentar hasta un máx de 6 (mg/kg)/día 2-4 vad	R Puede producir tos
Carbamazepina	Tabl: 200 mg Tabl mast: 100 mg Tabl (LP): 100, 200, 400 mg Cáps (LP): 100, 200, 300 mg Susp: 100 mg/5 ml	<6 años: 10-20 (mg/kg)/día v.o. 2-3 vad; aumentar c5-7 días hasta 35 (mg/kg)/día 2-3 vad v.o. 6-12 años: 100 mg v.o. 2 vad; aumentar 100 mg/día a intervalos de 1 semana; máx: 1 000 mg/día o 35 (mg/kg)/día >12 años: inicial: 200 mg v.o. 2 vad; aumentar 200 mg/día 2-3 vad a intervalos de 1 semana; máx: 1 200 mg/día	R No debe tomarse con clozapina por el riesgo de supresión de médula ósea, granulocitopenia Múltiples interacciones farmacológicas
Carbamida, peróxido de	Sol: 6,5 %	1-5 gotas 2 vad durante 4 días	—
Caspofungina		2-11 años: dosis de ataque i.v. 70 mg/m² (máx 70 mg) el día 1, luego 50 (mg/m²)/día (máx: 50 mg) c24 h >12 años: dosis de ataque i.v. 70 mg el día 1, luego 50 mg c24 h	Ajustar en la disfunción hepática
Cefaclor	Cáps: 250, 500 mg Susp: 125, 187, 250, 375 mg/5 ml	20-40 (mg/kg)/día v.o. c8 h; máx: 2 g/día	R
Cefalexina	Cáps: 250, 500 mg Susp: 125, 250 mg/5 ml Tabl: 250, 500 mg	25-100 (mg/kg)/día v.o. c6 h; máx: 4 g/día	R
Cefazolina		Neonatos: 25 (mg/kg)/dosis i.v. con los siguientes intervalos: EPM / Edad (semanas) / Intervalo (días) <29 / 0-28 / c12 h >28 / c8 h 30-36 / 0-14 / c12 h >14 / c8 h 37-44 / 0-7 / c12 h >7 / c8 h >45 / Todas / c6 h >1 mes: 50-100 (mg/kg)/día c8 h i.v./i.m.; máx: 6 g/día	R No penetra bien en el sistema nervioso central
Cefdinir	Cáps: 300 mg Susp: 125 mg/5 ml	6 meses-12 años: 14 (mg/kg)/día v.o. c12 h; máx: 600 mg/día >12 años: 600 mg/día v.o. c12 h	R
Cefepima		>2 meses: 100 (mg/kg)/día c12 h i.v./i.m. Meningitis, fiebre y neutropenia, fibrosis quística: 150 (mg/kg)/día c8 h i.v./i.m.; máx 6 g/día	R
Cefixima	Tabl: 200, 400 mg Susp: 100 mg/5 ml	8 (mg/kg)/día c12-24 h; máx: 400 mg/día	R
Cefotaxima		Neonatos: 50 (mg/kg)/dosis i.v. con los siguientes intervalos: EPM / Edad (semanas) / Intervalo (días) <29 / 0-28 / c12 h >28 / c8 h	R

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Cefotaxima *(cont.)*		EPM Edad (semanas) Intervalo (días) 30-36 0-14 c12 h >14 c8 h 37-44 0-7 c12 h >7 c8 h >45 Todas c6 h <50 kg: 100-200 (mg/kg)/día c6-8 h i.v./i.m.; máx 12 g/día >50 kg: 1-2 g/dosis c6-8 h i.v./i.m.; máx 12 g/día	
Cefoxitina		Neonatos: 90-100 (mg/kg)/día i.m./i.v. c8 h Lactantes y niños: 80-160 (mg/kg)/día i.m./i.v. c4-8 h; máx: 12 g/día	R
Cefprozilo	Tabl: 250, 500 mg Susp: 125, 250 mg/5 ml	Otitis media: 6 meses-12 años: 30 (mg/kg)/día v.o. c12 h Faringitis: 2-12 años: 15 (mg/kg)/día v.o. c12 h Sinusitis aguda: 6 meses-12 años: 15-30 (mg/kg)/día v.o. c12-24 h Infección cutánea: >2 años: 20 (mg/kg)/día v.o. c24 h Máx: 1 g/día	R
Ceftazidima		90-150 (mg/kg)/día c8 h i.v./i.m. Meningitis o fibrosis quística: 150 (mg/kg)/día i.v./i.m. c8 h; máx: 6 g/día	R
Ceftriaxona		Oftalmía gonocócica neonatal: 25-50 (mg/kg)/dosis i.m./i.v. × 1; máx: 125 mg/dosis Niños: 50-75 (mg/kg)/día c12-24 h i.m./i.v. Meningitis: 100 (mg/kg)/día i.m./i.v. c12 h; máx: 4 g/día Otitis media: 50 mg/kg i.m. × 1; máx: 1 g	Puede producir hiperbilirrubinemia en neonatos; usar con precaución No administrar con soluciones que contengan calcio en el recién nacido por el riesgo de precipitación de la sal calcio-ceftriaxona; han ocurrido reacciones mortales
Cefuroxima	Tabl: 125, 250, 500 mg Susp: 125, 250 mg/5 ml	Neonatos: 25-50 (mg/kg)/dosis i.v. c12 h (niños a término > 30 días: dosis c8 h) Niños: i.m./i.v.: 75-150 (mg/kg)/día c8 h; máx: 6 g/día; v.o. Faringitis: susp: 20 (mg/kg)/día c12 h; máx: 500 mg/día Otitis media: susp: 30 (mg/kg)/día c12 h; máx: 1 g/día	R Tabletas y suspensión no son bioequivalentes; no pueden sustituirse entre sí mg/mg
Cetirizina	Jarabe: 5 mg/5 ml Tabl: 5, 10 mg Tabl LP con seudoefedrina: 5 mg/120 mg	2-5 años: 2,5 mg v.o. cada día >5 años: 5-20 mg v.o. cada día Tabl LP >11 años: 1 tabl 2 vad	R
Ciprofloxacino	Tabl: 100, 250, 500, 750 mg Susp: 250, 500 mg/5 ml	Niños: v.o.: 20-30 (mg/kg)/día c12 h; máx: 1,5 g/día i.v.: 10-20 (mg/kg)/día c12 h; máx: 800 mg/día Fibrosis quística: v.o.: 40 (mg/kg)/día c12 h; máx: 2 g/día i.v.: 30 (mg/kg)/día c8 h; máx: 1,2 g/día	R

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Ciprofloxacino-hidrocortisona	Susp: 0,2/1 %	>1 año: instilar 3 gotas en el oído afectado 2 vad durante 7 días	—
Ciproheptadina	Tabl: 4 mg Jarabe: 2 mg/5 ml	0,25-0,5 (mg/kg)/día v.o. c8-12 h Máx en 2-6 años: 12 mg/día Máx en 7-14 años: 16 mg/día Máx en adultos: 0,5 (mg/kg)/día	Contraindicada en recién nacidos Contraindicada en asma, glaucoma
Claritromicina	Tabl: 250, 500 mg Susp: 125, 250 mg/5 ml	15 (mg/kg)/día v.o. c12 h Máx: 1 g/día	R Puede prolongar el intervalo QT
Clindamicina	Gel, loción, sol 1 %, 2 % Cáps: 75, 150, 300 mg Susp: 75 mg/5 ml	>12 años: aplicar en el área 2 vad Neonatos: 5-7,5 (mg/kg)/dosis i.v. con los siguientes intervalos: EPM / Edad (semanas) / Intervalo (días) <29 / 0-28 / c12 h / >28 / c8 h 30-36 / 0-14 / c12 h / >14 / c8 h 37-44 / 0-7 / c8 h / >7 / c6 h >45 / Todas / c6 h Niños: v.o.: 10-30 (mg/kg)/día c6-8 h (máx: 1,8 g/día) i.m./i.v.: 25-40 (mg/kg)/día c6-8 h (máx: 4,8 g/día)	— Puede producir colitis seudomembranosa Suspensión de sabor desagradable
Clonazepam	Tabl: 0,5, 1, 2 mg Obleas: 0,125, 0,25, 0,5, 1, 2 mg Susp: 100 µg/ml	<10 años o <30 kg: inicial: 0,01-0,03 (mg/kg)/día v.o. 2-3 vad; aumentar 0,25-0,5 mg/día c3 días hasta un máx de 0,1-0,2 (mg/kg)/día >10 años o >30 kg: inicial: 1,5 mg/día v.o. 3 vad; aumentar 0,5-1 mg/día c3 días; máx: 20 mg/día	Contraindicado en hepatopatías graves, glaucoma agudo de ángulo cerrado No suspender tratamiento bruscamente Equilibrio dinámico alcanzado después de 5-8 días con la misma dosis
Clonidina	Tabl: 0,1, 0,2, 0,3 mg Parche: 0,1, 0,2, 0,3 mg	5-7 (µg/kg)/día v.o. c6-12 h; aumentar c5-7 días a 5-25 (µg/kg)/día v.o. c6 h; máx: 0,9 mg/día	—
Clorfeniramina	Tabl: 4 mg Tabl LP: 8, 12 mg Tabl mast: 2 mg Jarabe: 2 mg/5 ml	2-6 años: 1 mg/dosis v.o. c4-6 h; máx: 6 mg/día 6-12 años: 2 mg/dosis v.o. c4-6 h; máx: 12 mg/día >12 años: 4 mg/dosis c4-6 h v.o.; máx: 24 mg/día LP, 6-12 años: 8 mg/dosis v.o. c12 h; >12 años: 8-12 mg v.o. c12 h i.v./s.c./i.m.: 5-20 mg × 1; máx: 40 mg/día	—
Clorhexidina, gluconato de	0,12 %	Inmunocompetentes: 15 ml 2 vad Inmunodeprimidos: 10-15 ml 2-3 vad	—
Clorotiazida	Tabl: 250, 500 mg Susp: 250 mg/5 ml	<6 meses: 20-40 (mg/kg)/día i.v., v.o., fraccionado c12 h, o dosis más bajas de 2-8 (mg/kg)/dosis i.v. fraccionadas c12 h v.o.: 20 (mg/kg)/día 2 vad; máx: 1 g/día i.v.: 4 (mg/kg)/día 1-2 vad; máx: 500 mg/día	R Puede producir hipercalcemia, alcalosis, hipopotasemia, hipomagnesemia

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Clotrimazol	Crema: 1 % Óvulos vaginales: 200 mg Crema vaginal: 1 %, 2 % Trociscos v.o. 10 mg	Candidiasis vaginal: 100 mg/dosis antes de acostarse × 7 días, o 200 mg/dosis antes de acostarse × 3 Muguet: > 3 años: disolver un trocisco 5 ×/día × 14 días Tópica: aplicar 2 vad	—
Codeína	Tabl: 15, 30, 60 mg Sol: 15 mg/5 ml	> 6 años: 1-1,5 (mg/kg)/día v.o. en dosis c4-6 h sn; máx: 120 mg/día	R
Cromoglicato sódico	Sol oftalmológica: 4 %	1-2 gotas en cada ojo 4-6 vad	
Desmopresina (DDAVP)	Tabl: 0,1, 0,2 mg Sol nasal: 100 µg/ml, 1 500 µg/ml Nebulizador nasal: 10 µg/ml (puede prepararse en la farmacia del hospital), 100 µg/ml	Diabetes insípida: v.o.: comenzar con 0,05 mg/dosis 1-2 vad y ajustar según sus efectos Intranasal: 5-30 µg/día 1-2 vad; máx: 40 µg/día i.v./s.c.: 2-4 µg/día 2 vad Hemofilia A y enfermedad de von Willebrand: Intranasal: < 50 kg: 150 µg; > 50 kg: 300 µg i.v.: 0,2-0,4 (µg/kg)/dosis en 15-30 min Enuresis nocturna: v.o.: 0,2 mg antes de acostarse; ajustar hasta un máx de 0,6 mg Intranasal: 20 µg antes de acostarse, hasta un máx de 40 µg	—
Dexametasona	Tabl: 0,25, 0,5, 0,75, 1, 1,5, 2, 4, 6 mg Elixir: 0,5 mg/5 ml Sol oral: 1 mg/ml	Reposición fisiológica: 0,03-0,15 (mg/kg)/día c6-12 h i.v./i.m./v.o. Edema cerebral: dosis de ataque: 1-2 (mg/kg)/dosis i.v./i.m. × 1, luego mantenimiento: 1-1,5 (mg/kg)/día c4-6 h; máx: 16 mg/día Edema de las vías aéreas: 0,5-2 (mg/kg)/día i.v./i.m./v.o. c6 h Crup: 0,6 (mg/kg)/dosis v.o./i.v./i.m. × 1 Antiemética: inicial: 10 (mg/m²)/dosis i.v. (máx: 20 mg), luego 5 (mg/m²)/dosis c6 h i.v. Antiinflamatoria: 0,08-0,3 (mg/kg)/día v.o./i.v./i.m. c6-12 h Compresión medular: 2 (mg/kg)/día i.v. c6 h	Contraindicada en las infecciones agudas no tratadas Puede producir hiperglucemia, cambios en el estado de ánimo, osteopenia Disminuir progresivamente si se administra durante más de 7 días
Dextroanfetamina	Tabl: 5, 10 mg Tabl (LC): 5, 10, 15 mg	3-5 años: 2,5 mg/día v.o. cada mañana; aumentar 2,5 mg/día cada semana hasta un máx de 40 mg/día 1-3 vad > 5 años: 5 mg/día v.o.; aumentar 5 mg/día cada semana hasta un máx de 40 mg/día 1-3 vad	Sustancia controlada de tipo II Su empleo se ha asociado con episodios cardiovasculares graves Potencial para la dependencia farmacológica Evitar su uso con IMAO Utilizar con precaución en pacientes con hipertensión o patología cardiovascular
Dextroanfetamina-anfetamina racémica	Tabl: 5, 7,5, 10, 12,5, 15, 20, 30 mg Susp: 1 mg/ml Tabl (LP): 5, 10, 15, 20, 25, 30 mg	3-5 años: 2,5 mg/día v.o. cada mañana; aumentar 2,5 mg/día cada semana hasta un máx de 40 mg/día 1-3 vad > 5 años: 5 mg/día v.o.; aumentar 5 mg/día cada semana hasta un máx de 40 mg/día 1-3 vad	Utilizar con precaución en pacientes con hipertensión o patología cardiovascular

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Dextroanfetamina-anfetamina racémica *(cont.)*			Sustancia controlada de tipo II Su empleo se ha asociado con episodios cardiovasculares graves Potencial para la dependencia farmacológica Evitar su uso con IMAO
Dextrometorfano	Sol (LC): 30 mg/5 ml	6 años: 2,5-7,5 mg v.o. c4-8 h; LC: 15 mg/dosis v.o. 2 vad 7-12 años: 5-10 mg v.o. c4 h, o 15 mg v.o. c6-8 h; LC: 30 mg/dosis v.o. 2 vad >12 años: 10-30 mg v.o. c4-8 h; LC: 60 mg/dosis v.o. 2 vad	Antitusígeno no recomendado para los niños menores de 6 años
Diazepam	Tabl: 2, 5, 10 mg Sol: 1, 5 mg/ml Gel rectal: 2,5, 5, 10, 20 mg	Sedación consciente para procedimientos clínicos: v.o. 0,2-0,3 mg/kg (máx: 10 mg) 45-60 min antes del procedimiento en cuestión Estado epiléptico: 0,2-0,5 mg/kg i.v.; (v. algoritmo en apéndice G); diazepam: 1-5 años: 0,5 mg/kg 6-11 años: 0,3 mg/kg 12+ años: 0,2 mg/kg Relajante muscular: i.v./i.m.: 0,04-0,3 (mg/kg)/dosis c2-4 h (máx: 0,6 mg/kg en 8 h); v.o.: 0,12-0,8 (mg/kg)/día c6-8 h	Puede producir hipotensión, depresión respiratoria No usar con inhibidores de la proteasa
Diazóxido	Cáps: 50 mg Susp: 50 mg/ml	Hipoglucemia hiperinsulinémica: Lactantes: 8-15 (mg/kg)/día v.o. c8-12 h Niños: 3-8 (mg/kg)/día v.o. c8-12 h	Puede producir hiponatremia, cetoacidosis, hiperuricemia
Dicloxacilina	Cáps: 125, 250, 500 mg	<40 kg: 25-50 (mg/kg)/día v.o. c6 h; máx: 2 g/día >40 kg: 125-500 mg/dosis v.o. c6 h; máx: 2 g/día	—
Difenhidramina	Elixir, jarabe, líquido: 12,5 mg/5 ml Cáps/tabl: 25, 50 mg Tabl mast: 12,5 mg	5 (mg/kg)/día c6 h v.o./i.v./i.m.; máx: 300 mg/día Para la anafilaxia: 1-2 mg/kg i.v. lenta	R
Digoxina	Cáps: 50, 100, 200 µg Tabl: 125, 250, 500 µg Elixir: 50 µg/ml	1 mes-2 años: Inicial: 35-60 µg/kg v.o. o 30-50 µg/kg i.v./i.m. Mantenimiento: 10-15 (µg/kg)/día v.o. o 7,5-12 (µg/kg)/día i.v./i.m. 2-5 años: Inicial: 30-40 µg/kg v.o. o 25-35 µg/kg i.v./i.m. Mantenimiento: 7,5 (µg/kg)/día v.o. o 6-9 (µg/kg)/día i.v./i.m. 5-10 años: Inicial: 20-35 µg/kg v.o. o 15-30 µg/kg i.v./i.m. Mantenimiento: 5-10 (µg/kg)/día v.o. o 4-8 (µg/kg)/día i.v./i.m. >10 años: Inicial: 10-15 µg/kg v.o. o 8-12 µg/kg i.v./i.m. Mantenimiento: 2,5-5 (µg/kg)/día v.o. o 2-3 (µg/kg)/día i.v./i.m.	R Dar la mitad de la dosis total inicial, luego una cuarta parte de la dosis restante en cada una de las dos dosis subsiguientes, a intervalos de 6-12 h. Practicar un electrocardiograma 6 h después de cada dosis para valorar la toxicidad Signos tóxicos: bradicardia, bloqueo cardíaco, arritmias ventriculares, vértigo, hiperpotasemia, dolor abdominal

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Digoxina inmune Fab		Para determinar la dosis, calcular la carga corporal total (CCT) de digoxina: CCT (en mg) = concentración sérica de digoxina (en ng/ml) × 5,6 x peso corporal (en kg) por 1 000. Dosis de digoxina inmune Fab (en mg) i.v. = CCT × 76	—
Dihidrotaquisterol	Sol: 0,2 mg/ml Cáps: 0,125 mg Tabl: 0,125, 0,2, 0,4 mg	Hipoparatiroidismo: Lactantes y niños pequeños: iniciar con 1-5 mg/día v.o. × 4 días, luego 0,5-1,5 mg/día v.o. Niños mayores: iniciar con 0,75-2,5 mg/día v.o. × 4 días, luego 0,2-1,5 mg/día v.o. Raquitismo nutricional: 0,5 mg × 1 v.o. o 13-50 µg/día v.o. al día hasta la curación Osteodistrofia renal: 0,1-0,5 mg/día v.o.	Usar con precaución en los pacientes con cálculos renales, insuficiencia renal y cardiopatías
Diltiazem	Cáps, LP: 60, 90, 120, 180, 240, 300 mg Cáps, LC: 60, 90, 120 mg Tabl: 30, 60, 90, 120 mg Elixir: 12 mg/ml	Inicial: 1,5-2 (mg/kg)/día v.o. 3-4 vad; máx: 3,5 (mg/kg)/día	—
Docusato sódico	Cáps: 50, 100, 240, 250 mg Tabl: 100 mg Jarabe: 16,7, 20 mg/ml Líquido: 10 mg/ml	5 (mg/kg)/día v.o. 1-4 vad; máx: 400 mg/día	—
Dornasa α	Sol nebulizador: 1 mg/ml	>5 años: 2,5 mg 1-2 vad	No mezclar con otros fármacos nebulizados
Doxiciclina	Cáps o tabl: 20, 50, 100 mg Susp: 25 mg/5 ml Jarabe: 50 mg/5 ml	2-4 (mg/kg)/día v.o./i.v. c12-24 h; máx: 200 mg/día	Usar con precaución en niños < 8 años, por el riesgo de hipoplasia y cambio de color del esmalte dentario
Enalapril, enalaprilato (i.v.)	Tabl: 2,5, 5, 10, 20 mg Susp: 1 mg/ml	Lactantes y niños: v.o.: 0,1 (mg/kg)/día 1-2 vad; aumentar sn durante 2 semanas hasta un máx de 0,5 (mg/kg)/día i.v.: 5-10 (µg/kg)/dosis c8-24 h	R
Enoxaparina	30 mg/0,3 ml	Trombosis venosa profunda (TVP): <2 meses: 1,5 (mg/kg)/dosis c12 h s.c. >2 meses: 1 (mg/kg)/dosis c12 h s.c. Profilaxis para la TVP: <2 meses: 0,75 (mg/kg)/dosis c12 h s.c. >2 meses: 0,5 (mg/kg)/dosis c12 h s.c.	R Comprobar la actividad del factor Xa 4 h después de la dosis
Epinefrina	Epinefrina: 0,3 mg Epinefrina: 0,15 mg	<30 kg: 0,15 mg/dosis i.m. ≥ 30 kg: 0,3 mg/dosis i.m.	Administrar sólo en las reacciones graves de hipersensibilidad
Epinefrina racémica	Sol nebulizador: 2,25 %	Nebulizador: 0,5 ml/dosis diluido en 3 ml de suero fisiológico, durante 15 min	—
Eritromicina	Pomada, gel, solución: 2 %	Aplicar en el área afectada 2 vad	—
Eritromicina	Pomada oftalmológica: 0,5 %	Aplicar una tira de 1 cm en el ojo afectado 2-4 vad	—
Eritromicina, formulaciones	Base: Cáps entéricas: 250 mg Tabl entéricas 250, 333, 500 mg	*Chlamydia*: conjuntivitis y neumonía: 50 (mg/kg)/día v.o. c6 h × 14 días Tosferina: sal de estolato: 50 (mg/kg)/día v.o. c6 h × 14 días	R Múltiples interacciones farmacológicas

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Eritromicina, formulaciones *(cont.)*	Etilsuccinato (ESE): Tabl mast: 200 mg Susp: 200, 400 mg/5 ml Gotas: 100 mg/2,5 ml Tabl: 400 mg Otras: Tabl mast: 125, 250 mg Tabl: 500 mg Cáps: 125, 250 mg	Otras infecciones: base, estolato y etilsuccinato: 30-50 (mg/kg)/día v.o. c6-8 h; máx: 2 g/día de base o 3,2 g/día de etilsuccinato	
Eritropoyetina		Anemia en el cáncer o en la insuficiencia renal: s.c./i.v.: dosis inicial de 50-100 (U/kg)/dosis 3 × semana; aumentar la dosis si el hematócrito no asciende 5-6 % después de 8 semanas	Se recomienda administrar suplementos de hierro antes y durante el tratamiento
Espironolactona	Tabl: 25, 50, 100 mg Susp: 1, 2, 5, 25 mg/ml	Diurético: Neonatos: v.o.: 1-3 (mg/kg)/día c12-24 h Niños: 1-3,3 (mg/kg)/día v.o. 1-4 vad Máx: 200 mg/día Aldosteronismo primario: 125-375 (mg/m²)/día v.o. 2-4 vad; máx: 400 mg/día	R Contraindicado en la insuficiencia renal aguda Posible hiperpotasemia
Etambutol	Tabl: 100, 400 mg	TB: 15-25 (mg/kg)/dosis v.o. al día, o 50 (mg/kg)/dosis v.o. 2 veces/semana; máx: 2,5 g/día Infecciones por micobacterias no TB: 15-25 (mg/kg)/día; máx: 1 g/día	R Posible neuritis óptica reversible
Etanercept	25 mg/ml 50 mg/ml Inyección: 50 mg/ml	4-17 años: 0,4 (mg/kg)/dosis s.c. 2 ×/semana con 72-96 h de diferencia; máx: 25 mg/dosis	Contraindicado en infecciones graves No administrar vacunas con virus vivos simultáneamente Comienzo de la acción: 1-4 semanas
Famotidina	Líquido: 40 mg/5 ml Tabl: 10, 20, 40 mg Cáps gel: 10 mg Tabl para disolver en la boca: 20, 40 mg Tabl mast: 10 mg	Neonatos: 1 (mg/kg)/dosis i.v., v.o. c24 h Niños: i.v./v.o.: 0,5-1 (mg/kg)/día 2 vad; máx: 80 mg/día	R
Fenilefrina	Gotas nasales: 0,125, 0,16, 0,25, 0,5 % Nebulizador nasal: 0,25, 0,5, 1 %	>6 meses: 1-2 gotas de sol 0,16 % c3 h sn <6 años: 2-3 gotas de sol 0,125 % c4 h sn 6-12 años: 2-3 gotas de sol 0,125 % o 1-2 pulverizaciones de sol 0,25 % c4 h sn >12 años: 2-3 gotas o 1-2 pulverizaciones de sol 0,25 % o 0,5 % c4 h sn	No sobrepasar los 3 días de tratamiento, pues puede haber congestión nasal de rebote
Fenitoína	Tabl mast: 50 mg Cáps rápidas: 100 mg Cáps (LP): 30, 100 mg Susp: 125 mg/5 ml	Estado epiléptico: véase algoritmo en el apéndice G: 10-20 mg/kg i.v. Epilepsia: comenzar con 5 (mg/kg)/día v.o./i.v. c8-12 h; dosis habituales: Neonatos: 5-8 (mg/kg)/día 6 meses-3 años: 8-10 (mg/kg)/día 4-6 años: 7,5-9 (mg/kg)/día 7-9 años: 7-8 (mg/kg)/día >9 años: 6-7 (mg/kg)/día	R Contraindicado en el bloqueo cardíaco o bradicardia sinusal Puede producir hiperplasia gingival, hirsutismo, dermatitis, ataxia, síndrome de tipo lupus, lesión hepática Múltiples interacciones farmacológicas Concentraciones terapéuticas: 10-20 mg/l

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Fenitoína *(cont.)*			Considerar el ajuste de la dosis en la patología hepática
Fenobarbital	Tabl: 15, 30, 60, 100 mg Elixir: 20 mg/5 ml	Estado epiléptico: véase algoritmo en el apéndice G; 10-20 mg/kg i.v. Mantenimiento: Lactantes: 5-6 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad 1-5 años: 6-8 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad 5-12 años: 4-6 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad >12 años: 1-3 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad	R Contraindicado en porfiria, patología respiratoria grave Puede producir depresión respiratoria o hipotensión Múltiples interacciones farmacológicas Concentraciones terapéuticas: 15-40 mg/l Considerar el ajuste de las dosis en la patología hepática
Fexofenadina	Tabl: 30, 60, 180 mg Cáps: 60 mg Tabl LP con seudoefedrina: 60 mg/120 mg	6-11 años: 30 mg v.o. 2 vad >11 años: 60 mg v.o. 2 vad, o 180 mg v.o. al día; LP: >11 años: 1 tabl v.o. 2 vad	R
Filgrastim		i.v./s.c.: 5-10 (µg/kg)/dosis c24 h × 14 días o hasta que la cifra absoluta de neutrófilos sea >10 000/mm³ Pueden aumentarse las dosis en 5 (µg/kg)/día si no se alcanza el efecto deseado en 7 días	Usar con precaución en los procesos malignos mieloides
Fitomenadiona (vitamina K)	Tabl: 5 mg Susp: 1 mg/ml	Enfermedad hemorrágica neonatal: profilaxis: 0,5-1 mg i.m. × 1, tratamiento: 1-2 mg/día i.m./s.c. Déficit de vitamina K: v.o.: 2,5-5 mg/día; i.m./s.c.: 1-2 mg/dosis × 1 Adultos: v.o.: 2,5-25 mg/24 h; s.c., i.m., i.v.: 10 mg	Monitorizar el tiempo de protrombina y el tiempo de tromboplastina parcial Es preferible la vía s.c.; las vías i.m./i.v. se limitarán a las situaciones en que no sea posible la vía s.c. La administración i.v. puede producir enrojecimiento, mareos, hipotensión, paro cardíaco
Fluconazol	Tabl: 50, 100, 150, 200 mg Susp: 10, 40 mg/ml	Neonatos: dosis de ataque de 12 mg/kg, luego mantenimiento de 6 (mg/kg)/dosis i.v., v.o. c24 h; profilaxis: 3 (mg/kg)/dosis i.v. c24 h Niños: dosis de ataque de 10 mg/kg i.v./v.o., luego mantenimiento de (24 h después de la dosis de ataque) 3-6 (mg/kg)/día i.v./v.o.; máx: 12 (mg/kg)/día Candidiasis vaginal: 150 mg v.o. × 1	R No utilizar conjuntamente con terfenadina, astemizol
Fludrocortisona	Tabl: 0,1 mg	0,05-0,2 mg v.o. al día	Contraindicada en insuficiencia cardíaca congestiva e infecciones fúngicas

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Fluoxetina	Líquido: 20 mg/5 ml Cáps: 10, 20, 40 mg Liberación tardía (semanalmente): 90 mg Tabl: 10, 20 mg	Depresión: >5 años: 5-10 mg v.o. al día; máx: 20 mg/día; adolescentes máx: 60 mg/día Bulimia: 60 mg cada mañana v.o.	Evitar el uso con IMAO Evitar la interrupción brusca Fraccionar las dosis >20 mg/24 h 1-2 vad Los antidepresivos pueden aumentar la depresión y las ideas suicidas en niños y adultos jóvenes Considerar el ajuste de las dosis en la insuficiencia hepática
Fluticasona	Nebulizador nasal: 50 µg/aplicación	>4 años: 1 pulverización en cada orificio nasal al día; se puede aumentar a 2 pulverizaciones al día si hay síntomas	—
Fluticasona	IPS: 50, 100, 250 µg/dosis ID: 44, 110, 220 µg/dosis	ID: 88 µg 2 vad y aumentar hasta un máx de 440 µg 2 vad IPS: 50 µg 2 vad y aumentar hasta un máx de 500 µg 2 vad	Puede causar disfonía, muguet bucal Tiene menos acción supresora del crecimiento en comparación con la beclometasona
Fluticasona-salmeterol	IPS: 100/50, 250/50, 500/50 µg/dosis	100/50 µg 1 pulverización 2 vad; pueden aumentarse las dosis hasta que ejerza efecto	Puede causar disfonía, muguet bucal Tiene menos acción supresora del crecimiento en comparación con la beclometasona Enjuagarse la boca después de su uso
Foscarnet		Retinitis por CMV: Inducción: 60 mg/kg i.v. c8 h Mantenimiento: 90-120 (mg/kg)/día i.v. Virus del herpes simple resistente al aciclovir: 40 (mg/kg)/dosis i.v. c8 h o 40-60 (mg/kg)/dosis c12 h durante períodos de hasta 3 semanas o hasta que curen las lesiones	R Nefrotoxicidad, desequilibrios electrolíticos
Fosfato sódico (betametasona)	Enema: 6 g fosfato Na y 16 g bifosfato Na/100 ml. Tamaño pediátrico: 67,5 mg, adultos: 133 ml	2-12 años: 67,5 ml v.r. × 1 >12 años: 133 ml v.r. × 1	R Contraindicado en pacientes con insuficiencia renal grave, megacolon, obstrucción intestinal, insuficiencia cardiaca congestiva Puede producir hiperfosfatemia, hipernatremia, hipocalcemia, hipotensión, deshidratación, acidosis

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Fosfenitoína		Estado epiléptico: véase algoritmo en el apéndice G Estado epiléptico: 10-20 mg/kg i.v. Dosis de ataque no urgente: 10-20 mg equivalente fenitoína (EF)/kg i.v./i.m. Dosis inicial de mantenimiento: 4-6 mg EF/kg al día i.v./i.m.	R Posibles signos de sobredosis: lenguaje confuso, mareos, ataxia, exantema, nistagmo, acúfenos, diplopía, vómitos Múltiples interacciones farmacológicas Concentraciones terapéuticas: 10-20 mg/l Considerar el ajuste de las dosis en la insuficiencia hepática o hipoalbuminemia
Furosemida	Tabl: 20, 40, 80 mg Sol: 10 mg/ml, 40 mg/5 ml	Neonatos: 1 (mg/kg)/dosis i.v., 2 (mg/kg)/dosis v.o., intervalo variable v.o.: 1-6 (mg/kg)/día c6-12 h. i.v./i.m.: 1-2 (mg/kg)/dosis c6-12 h. Máx 6 (mg/kg)/dosis	R Contraindicado en anuria y coma hepático Posible hipopotasemia, alcalosis, hiperuricemia, hipercalciuria
Gabapentina	Cáps: 100, 300, 400 mg Tabl: 600, 800 mg Sol: 250 mg/5 ml	3-12 años: día 1: 10-15 (mg/kg)/día v.o. 3 vad, aumentar a la dosis siguiente durante 3 días: 3-4 años: 40 (mg/kg)/día v.o. 3 vad >5 años: 25-35 (mg/kg)/día v.o. 3 vad; máx 50 (mg/kg)/día	R No suspender bruscamente
Ganciclovir	Cáps: 250 mg	CMV congénito: 6 mg/kg i.v. c12 h Infección por CMV o prevención del CMV en el trasplante: > 3 meses Inducción: 5 (mg/kg)/dosis i.v. c12 h Mantenimiento: 5 (mg/kg)/dosis i.v. al día, o 6 (mg/kg)/dosis i.v. al día × 5 días/semana; mantenimiento oral: 30 (mg/kg)/dosis c8 h; máx 1 000 mg 3 vad	R Efectos secundarios comunes: neutropenia, trombocitopenia
Gentamicina		Neonatos: EPM Edad (semanas) Dosis (día) ≤28 0-30 3 mg/kg c24 h >30 5 mg/kg c24 h 29-32 0-21 3 mg/kg c24 h 21-45 5 mg/kg c24 h 45-60 4 mg/kg c12 h >60 4 mg/kg c12 h1 o 2,5 mg/kg c8 h2 33-34 0-14 3 mg/kg c24 h 14-45 5 mg/kg c24 h >45 4 mg/kg c12 h1 o 2,5 mg/kg c8 h2 ≥35 0-30 5 mg/kg c24 h >30 4 mg/kg c12 h1 o 2,5 mg/kg c8 h2 Monitorizar: concentración plasmática máxima 6-15 µg/ml, mínima ≤ 1,5 µg/ml (2,5 [mg/kg]/dosis: máx 6-10 µg/ml, mín < 2 µg/ml). Comprobar las concentraciones con la 4.ª dosis en la valoración de una sepsis, y con la 3.ª en una infección conocida	R La dosificación diaria no es apropiada en los pesos >20% del peso ideal, ascitis, quemaduras >20%, alteración de la función renal, endocarditis, tularemia, meningitis, osteomielitis o inestabilidad hemodinámica Es posible que sea necesario ajustar las dosis en los pacientes con fibrosis quística Comprobar las concentraciones plasmáticas máxima y mínima

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Gentamicina *(cont.)*		[1]Preferible para todos los pacientes, incluso en la disfunción cardiaca y renal [2]Si se administran 2,5 (mg/kg)/dosis en la disfunción cardiaca o renal, dar c12-24 h 1 mes-18 años: 2,5 (mg/kg)/dosis i.v. c8 h hasta un máx de 150 mg i.v. c8 h	
Glicerina	Sol rectal: 4 ml por aplicación Sup: lactantes, niños, adultos	Neonato: 0,5 (ml/kg)/dosis de sol rectal en enema <6 años: 1 sup de lactante sn ≥6 años: 1 sup de adulto	—
Glicoles de poliéter (macrogoles)	Polvo para sol v.o.	Lavado intestinal: 25-40 (ml/kg)/h v.o. hasta que la eliminación rectal sea de tono tostado o transparente Estreñimiento: 8,5-17 g v.o. al día	El vaciado intestinal está contraindicado en el megacolon tóxico, retención gástrica, colitis, perforación intestinal Usar con precaución en pacientes con trastornos mentales o alteración del reflejo nauseoso
Glucagón	1 mg = 1 unidad	<20 kg: 0,5 mg/dosis (o 0,02-0,03 [mg/kg]/dosis) i.m. cada 20 min sn >20 kg: 1 mg/dosis i.m. cada 20 min sn	—
Griseofulvina micronizada	Micronizada: tabl: 250, 500 mg; cáps: 125, 250 mg; susp: 125 mg/5 ml Ultramicronizada: tabl: 125, 165, 250, 330 mg	Micronizada: >2 años: 10-20 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad; máx: 1 g/día Ultramicronizada: >2 años: 5-10 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad; dosis máx: 750 mg/día	Contraindicada en la patología hepática
Guaifenesina	Tabl: 100 mg Jarabe: 100 mg/5 ml	Los medicamentos antitusígenos no se recomiendan para los niños menores de 6 años 6-11 años: 100-200 mg v.o. c4 h; máx: 1,2 g/día >11 años: 200-400 mg v.o. c4 h; máx: 2,4 g/día	—
Haloperidol	Tabl: 0,5, 1, 2, 5, 10, 20 mg Sol: 2 mg/ml	3-12 años: v.o. dosis inicial 0,25-0,5 mg/día 2-3 vad y aumentar 0,25-0,5 mg/día c5-7 días sn hasta un máx de 0,15 (mg/kg)/día >12 años: 0,5-5 mg 2-3 vad; máx: 30 mg/día i.m.: 6-12 años: 1-3 mg/dosis c4-8 h; máx: 0,15 (mg/kg)/día Agitación aguda: >12 años: 2-5 mg/dosis i.m., repetir en 1 h sn Psicosis: 2-5 mg/dosis c4-8 h i.m. sn o 1-15 mg/día 2-3 vad v.o. Máx: 30 mg/día	Usar con precaución en los pacientes con cardiopatías (riesgo de hipotensión) o epilepsia (rebaja el umbral convulsivo) La presentación i.m. se halla en forma de acción inmediata y prolongada Contraindicado en el glaucoma de ángulo cerrado, supresión medular, hepatopatías o cardiopatías graves Aumento del riesgo de alargamiento de QT y *torsade de pointes* Puede producir síntomas extrapiramidales

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Heparina		Anticoagulación: 50-100 U/kg en bolo i.v. y luego mantenimiento: 10-25 (U/kg)/h i.v. Ajustar la dosis c4 h según el tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPa); si <50: dar 50 U/kg en bolo y aumentar el ritmo en un 10%; si 50-59: aumentar el ritmo en un 10%; si 60-85: mantener el mismo ritmo; si 86-95: disminuir el ritmo en un 10%; si 96-120: suspender la infusión durante 30 min, luego reanudar a un ritmo 10% menor; si >120 suspender la infusión durante 60 min, luego reanudar a un ritmo 15% menor. Medir el TTPa 4 h después de cada cambio	Comprobar el TTP c6 h mientras se ajusta la dosis, y luego cada día al estar con dosis constante
Hidroclorotiazida	Cáps: 12,5 mg Tabl: 25, 50, 100 mg Sol: 50 mg/5 ml	<6 meses: 2-4 (mg/kg)/día 2 vad v.o.; máx: 37,5 mg/día >6 meses: 2 (mg/kg)/día 2 vad v.o.; máx: 100 mg/día	R Puede producir hipercalcemia, alcalosis, hipopotasemia, hipomagnesemia
Hidrocortisona	Tabl: 5, 10, 20 mg Susp: 10 mg/5 ml	Insuficiencia suprarrenal aguda: 1-2 (mg/kg)/dosis en bolo i.v., luego 25-250 mg/día i.m./i.v. c6-8 h Hiperplasia suprarrenal congénita: inicial: 10-20 (mg/m²)/día v.o. 3 vad; mantenimiento: 2,5-10 mg/día v.o. 3 vad Reposición fisiológica: v.o.: 0,5-0,75 (mg/kg)/día c8 h; i.m.: 0,25-0,35 (mg/kg)/día Estado asmático: 8 (mg/kg)/día i.v. c6 h Antiinflamatorio-inmunosupresor: v.o.: 2,5-10 (mg/kg)/día c6-8 h; i.m./i.v.: 1-5 (mg/kg)/día c12-24 h	Contraindicada en las infecciones activas no tratadas Puede producir hiperglucemia, cambios en el estado de ánimo, osteopenia Reducir gradualmente si se administra durante más de 7 días
Hidrocortisona-polimixina-neomicina	Sol, susp: 10 mg/10 000 U, 5 mg/ml	3 gotas en el oído afectado 3-4 vad	—
Hidroxicloroquina, sulfato de	Tabl: 200 mg	ARJ: 3-5 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad; máx: 400 mg/día	R Supresión de la médula ósea, toxicidad retiniana
Ibuprofeno	Susp: 100 mg/5 ml Gotas: 40 mg/ml Tabl mast: 50, 100 mg Cáps: 100, 200 mg Tabl: 100, 200, 300, 400, 600, 800 mg	Analgésico, antipirético: 4-10 (mg/kg)/dosis v.o. c6-8 h; máx: 40 (mg/kg)/día o 2 400 mg/día Cierre del conducto arterial persistente: 10 mg/kg i.v. × 1, luego 5 mg/kg i.v. c24 h × 2 dosis	R Contraindicado en la hemorragia GI y la enfermedad ulcerosa; inhibe la agregación plaquetaria Monitorizar la diuresis y la cifra de plaquetas durante el tratamiento; no dar las dosis subsiguientes si cualquiera de ambos valores cae a cifras demasiado bajas
Imiquimod	Crema: 5%	Aplicar 3 ×/semana; dejar en la piel 6-10 h y luego lavar. Utilizar por períodos de hasta 16 semanas	—

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Indometacina	Cáps: 25, 50 mg Cáps LP: 75 mg Sup: 50 mg Susp: 25 mg/5 ml	Antiinflamatorio: ≥ 2 años: 1-2 (mg/kg)/día v.o. 2-4 vad; máx: 150-200 mg/día o 4 (mg/kg)/día Cierre del conducto arterial persistente: 0,1-0,2 (mg/kg)/dosis i.v. c12-24 h × 3 dosis en total	R Contraindicada en hemorragias, enterocolitis necrosante, coagulopatías Monitorizar la diuresis y la cifra de plaquetas durante el tratamiento; no dar las dosis subsiguientes si cualquiera de ambos valores cae a cifras demasiado bajas
Ipratropio, bromuro de	Sol nebulizador: 0,02% (500 µg/2,5 ml) ID: 17 µg/aplicación	Asma, exacerbación aguda: 250-500 µg/dosis nebulización c6 h 4-8 inhalaciones sn Dosis de mantenimiento: 250-500 µg/dosis nebulización c6 h 1-2 inhalaciones (< 12 años) o 2-3 inhalaciones (≥ 12 años) c6 h	Más eficaz en las primeras 24 h de tratamiento de la enfermedad reactiva de las vías aéreas Se puede combinar con salbutamol
Isoniazida	Tabl: 50, 100, 300 mg Jarabe: 50 mg/5 ml	Profilaxis: 10 mg/kg v.o. al día; máx: 300 mg; después de 1 mes, puede cambiarse a 20-40 mg/kg (máx 900 mg) por dosis v.o., 2 veces a la semana Tratamiento: 10-15 mg/kg (dosis máx: 300 mg) v.o. al día, o 20-30 mg/kg v.o. (máx 900 mg) por dosis 2 veces a la semana con rifampicina	Se recomienda complementar con piridoxina
Isotretinoína	Cáps: 10, 20, 40 mg	0,5-2 (mg/kg)/día v.o. 2 vad durante 15-20 semanas	Teratógeno conocido; contraindicado en el embarazo Puede causar hiperlipidemia, seudotumor cerebral (hipertensión intracraneal benigna), aumento de las transaminasas
Ivermectina	Tabl: 3, 6 mg	> 15 kg: Estrongiloidiasis, sarna: 200 µg/kg v.o. × 1 dosis Oncocercosis: 150 µg/kg v.o. × 1 dosis	—
Ketoconazol	Tabl: 200 mg Susp: 100 mg/5 ml Crema: 2% Champú: 2%	v.o.: > 2 años: 3,3-6,6 (mg/kg)/día; máx: 800 mg/día 2 vad Tópico: 1-2 aplicaciones/día Champú: 2 veces/semana durante 4 semanas	No usar conjuntamente con cisaprida, terfenadina, astemizol Monitorizar las pruebas de función hepática en el uso prolongado
Ketorolaco	Tabl: 10 mg	i.m./i.v.: 0,5 (mg/kg)/dosis c6 h; máx: 30 mg c6 h o 120 mg/día v.o.: > 50 kg: 10 mg sn c6 h; máx: 40 mg/día	R No superar los 5 días de tratamiento
Lactulosa	Jarabe: 10 g/15 ml	Estreñimiento: 7,5 ml/día v.o.; se puede aumentar hasta un máx de 60 ml/día Encefalopatía hepática: lactantes: 2,5-10 ml/día v.o. 3-4 vad; niños: 40-90 ml/día v.o. 3-4 vad	Contraindicado en la galactosemia

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Lansoprazol	Cáps: 15, 30 mg Gránulos para susp: 15-30 mg/saquito	Neonatos: 1,5 (mg/kg)/dosis v.o. c24 h (máx para < 10 kg: 7,5 mg v.o. c24 h) 10-20 kg: 15 mg v.o. al día >20 kg: 15-30 mg v.o. al día	—
Levalbuterol	Sol nebulizador: 0,36, 0,73, 1,25 mg/3 ml ID: 45 µg/aplicación	<6 años: 0,16-1,25 mg inhalación 3 vad 6-11 años: 0,31-0,63 mg inhalados 3 vad sn >12 años: 0,63-1,25 mg inhalados 3 vad	—
Levofloxacino	Tabl: 250, 500 mg	5-10 (mg/kg)/dosis v.o./i.v. al día; máx: 500 mg	R
Levotiroxina	Tabl: 25, 50, 75, 88, 100, 112, 125, 137, 150, 175, 200, 300 µg Susp: 25 µg/ml	v.o.: 0-6 meses: 8-10 (µg/kg)/dosis al día 6-12 meses: 6-8 (µg/kg)/dosis al día 1-5 años: 5-6 (µg/kg)/dosis al día 6-12 años: 4-5 (µg/kg)/dosis al día >12 años: 2-3 (µg/kg)/dosis al día i.m./i.v.: 50-75 % de la dosis v.o.	Contraindicado en infarto de miocardio agudo, tirotoxicosis, insuficiencia suprarrenal no corregida
Lidocaína-prilocaína	Crema: 2,5/2,5 %	Dosis total máx: < 5 kg: 1 g (10 cm^2); 5-10 kg: 2 g (20 cm^2); 10-20 kg: 10 g (100 cm^2); >20 kg: 20 g (200 cm^2)	No emplear en las mucosas o los ojos
Linezolid	Susp: 100 mg/5 ml Tabl: 400, 600 mg	10 (mg/kg)/dosis i.v./v.o. c8-12 h; máx: 600 mg/dosis	Bacteriostático
Loratadina	Tabl: 10 mg RediTab: 10 mg Jarabe: 1 mg/ml Tabl LP con seudoefedrina: 12 h: 5 mg/120 mg; 24 h: 10 mg/240 mg	2-5 años: 5 mg v.o. al día >5 años: 10 mg v.o. al día LP: >11 años: 1 tabl v.o. 2 vad para 12 h, y 1 tabl al día para 24 h	R
Lorazepam	Tabl: 0,5, 1, 2 mg Sol: 2 mg/ml	Estado epiléptico: véase algoritmo en el apéndice G; 0,1 (mg/kg)/dosis i.v.; dosis máx: 4 mg	Contraindicado en glaucoma de ángulo cerrado o hipotensión grave. Puede producir depresión respiratoria
Manitol		Edema cerebral: 0,25 (g/kg)/dosis i.v. durante 20-30 min; se puede aumentar a 1 (g/kg)/dosis si es necesario	R Contraindicado en insuficiencia renal grave, hemorragia intracraneal activa, deshidratación, edema pulmonar
Mebendazol	Tabl mast: 100 mg	Oxiuros: 1 tabl v.o. × 1 dosis Tricocéfalo, áscaris común, uncinaria: 1 tabl 2 vad v.o. × 3 días	—
Meclozina, hidrocloruro de	Tabl: 12,5, 25, 50 mg Tabl mast: 25 mg	>12 años: 25-100 mg/día v.o.	—
Meropenem		Neonatos: Sepsis: 20 (mg/kg)/dosis i.v. c8-12 h Meningitis: 40 (mg/kg)/dosis i.v. c8 h Infección leve o moderada (>3 meses): 20 (mg/kg)/dosis i.v. c8 h; máx: 3 g/día Infección grave (incluida la meningitis): 40 (mg/kg)/dosis i.v. c8 h; máx: 6 g/día	R
Mesalazina	Cáps LC: 250 mg Tabl LP: 400 mg Sup: 500 mg	Cáps: 50 (mg/kg)/día c6-12 h v.o. Tabl: 50 (mg/kg)/día c8-12 h v.o.; máx: 4 g/día Sup (adolescentes): 500 mg 2 vad v.r. × 3-6 semanas	R No utilizar en niños con síntomas de tipo gripal Contraindicado en la enfermedad ulcerosa péptica activa, insuficiencia renal grave

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Metformina	Tabl: 500, 850, 1000 mg Tabl LP: 500 mg	10-16 años: dosis inicial de 500 mg 2 vad v.o.; aumentar cada semana hasta un máx de 2 000 mg/día >17 años: la misma dosis, excepto que el máx es de 2 500 mg/día	R Contraindicado en la alteración renal, insuficiencia cardiaca congestiva, acidosis metabólica Posible acidosis láctica mortal
Metilfenidato	Tabl: 5, 10, 20 mg Tabl (LP) Metadate ER: 10, 20 mg Concerta: 18, 27, 36, 54 mg Cáps (LP) Metadate CD: 10, 20, 30, 40, 50, 60 mg Ritalin LA: 10, 20, 30, 40 mg Tabl (LC): 20 mg Tabl mast: 2,5, 5, 10 mg Parche: 10, 15, 20, 30 mg Sol: 1 mg/ml, 2 mg/ml	>5 años: iniciar con 0,3 (mg/kg)/dosis antes del desayuno y la comida; aumentar 0,1 (mg/kg)/dosis v.o. cada semana hasta alcanzar 0,3-1 (mg/kg)/día; máx 2 (mg/kg)/día o 60 mg/día Dosificación 1 vad: comenzar con 18 mg v.o. cada mañana; aumentar cada semana 18 mg hasta un máx de 54 mg/día	Sustancia controlada de tipo II Su empleo se ha asociado con episodios cardiovasculares graves Contraindicada en el glaucoma, trastornos de ansiedad, tics motores, síndrome de la Tourette Evitar su uso con IMAO Potencial para la dependencia farmacológica
Metilprednisolona	Tabl: 2, 8, 16 mg	Antiinflamatorio, inmunosupresor: 0,5-1,7 (mg/kg)/día v.o./i.v./i.m. c6-12 h Estado asmático: 2 (mg/kg)/día i.v./i.m. c6 h Lesión medular aguda: 30 mg/kg i.v. en 15 min, seguido en 45 min de una infusión continua de 5,4 (mg/kg)/h × 23 h	Contraindicado en las infecciones activas no tratadas Puede causar hiperglucemia, cambios en el estado de ánimo, osteopenia Reducir progresivamente si se administra durante más de 7 días
Metoclopramida	Tabl: 5, 10 mg Jarabe: 5 mg/5 ml	Reflujo gastroesofágico (v.o., i.v., i.m.) (lactantes, niños): 0,4-0,8 (mg/kg)/día 3-4 vad Antiemético (v.o., i.v.): 1-2 (mg/kg)/dosis c2-4 h (pretratar con difenhidramina para reducir los síntomas extrapiramidales) Náuseas y vómitos postoperatorios (i.v.) (niños): 0,1-0,2 (mg/kg)/dosis c6-8 h sn	—
Metolazona	Tabl: 2,5, 5, 10 mg Susp: 1 mg/ml	0,2-0,4 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad	Contraindicado en pacientes con anuria o coma hepático Puede producir desequilibrios electrolíticos, hiperglucemia, supresión de la médula ósea
Metotrexato	Tabl: 2,5, 5, 7,5, 15 mg	ARJ: 5-15 (mg/m²)/semana v.o./s.c./i.m. en dosis única o en 3 dosis a intervalos de 12 h	R Toxicidad hepática Reposición con folato durante el tratamiento
Metronidazol	Tabl: 250, 500 mg Tabl LP: 750 mg Cáps: 375 mg Susp: 20, 50 mg/ml Gel tópico: 0,75 % Crema tópica: 0,75 % Gel vaginal: 0,75 %	Neonatos: infecciones anaerobias: v.o., i.v.: 0-4 semanas, <1200 g: 7,5 mg/kg c48 h Posnatal ≤7 días: 1200-2000 g: 7,5 (mg/kg)/día c24 h; >2000 g: 15 (mg/kg)/día fraccionados c12 h Edad posnatal >7 días:	Los pacientes deben evitar el alcohol mientras reciben el tratamiento

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Metronidazol *(cont.)*		1200-2000 g: 15 (mg/kg)/día fraccionados c12 h >2000 g: 30 (mg/kg)/día fraccionados c12 h Lactantes y niños: Amebiasis: 35-50 (mg/kg)/día v.o. 3 vad; máx: 750 mg/dosis *Clostridium difficile*, infección anaerobia: 30 (mg/kg)/día i.v./v.o. c6 h; máx: 4 g/día Vaginosis bacteriana: 500 mg 2 vad v.o. × 7 días, o 2 g v.o. × 1 dosis, o 5 g gel vaginal 1-2 vad × 5 días Giardiasis: 15 (mg/kg)/día v.o. 3 vad × 5 días; máx: 250 mg v.o. 3 vad Tricomoniasis: 15 (mg/kg)/día v.o. 3 vad × 7 días (máx: 250-375 mg v.o. 3 vad) o 2 g v.o. × 1	
Miconazol	Crema, loción, pomada, sol: 2%, óvulos vaginales: 100, 200 mg	Tiña inguinal o corporal o candidiasis: aplicar 2 vad Tiña versicolor: aplicar 1 vad Vaginal: 1 aplicador lleno de crema u óvulos de 100 mg antes de acostarse × 7 días	—
Minociclina	Cáps: 50, 75, 100 mg Tabl: 50, 100 mg Susp: 50 mg/5 ml	8-12 años: 4 (mg/kg)/dosis × 1 v.o./i.v., luego 2 (mg/kg)/dosis c12 h v.o./i.v.; máx: 200 mg/día >12 años: 200 mg/dosis × 1 v.o./i.v., luego 100 mg c12 h v.o./i.v. Acné: 50 mg v.o. 1-3 vad	Usar con precaución en niños < 8 años por el riesgo de hipoplasia y cambios de coloración del esmalte dental
Montelukast	Tabl mast: 4, 5 mg Tabl: 10 mg	2-5 años: 4 mg v.o. antes de acostarse 6-14 años: 5 mg v.o. antes de acostarse >15 años: 10 mg v.o. antes de acostarse	Contraindicado en la fenilcetonuria Ajustar las dosis con fenobarbital y rifampicina
Morfina	Tabl: 10, 15, 30 mg Tabl LC: 15, 30, 60, 100, 200 mg Sol: 10 mg/5 ml, 20 mg/5 ml Sol oral concentrada: 20 mg/ml	Neonatos: 0,05 mg/kg i.v., i.m., s.c. c4-8 h sn (máx: 0,1 mg/kg) Lactantes, niños: 0,2-0,5 (mg/kg)/dosis v.o. c4-6 h sn; 0,1-0,2 (mg/kg)/dosis i.v., i.m., s.c. c2-4 h sn Infusión i.v. continua: Neonatos: 10-20 (µg/kg)/h Lactantes, niños: 10-40 (µg/kg)/h (postoperatoriamente); 40-70 (µg/kg)/h (anemia de células falciformes, cáncer)	Puede ocurrir depresión respiratoria Formulación de liberación controlada: no apta para uso sn; para el dolor leve, dolor postoperatorio inmediato o dolor que no se espera que persista durante un período prolongado
Mupirocina	Crema, pomada: 2%	Aplicar 2-3 vad Intranasal: 2-4 vad × 5-14 días	Evitar el contacto con los ojos
Nafcilina	Tabl: 500 mg Cáps: 250 mg	Neonatos: i.m., i.v. 0-4 semanas, < 1 200 g: 50 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c12 h ≤7 días: 1 200-2 000 g: 50 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c12 h >2 000 g: 75 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c8 h >7 días 1 200-2 000 g: 75 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c8 h >2 000 g: 100 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c6 h	R

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Nafcilina *(cont.)*		Niños: v.o.: 50-100 (mg/kg)/día c6 h i.m./i.v.: infecciones leves o moderadas: 50-100 (mg/kg)/día c6 h Infecciones graves: 100-200 (mg/kg)/día c4-6 h Máx: 12 g/día	
Naproxeno-naproxeno sódico	Tabl (naproxeno): 250, 375, 500 mg. Tabl (naproxeno sódico): Anaprox: 275 mg (250 mg base), 550 mg (500 mg base) Aleve: 220 mg (200 mg base) Susp (naproxeno): 125 mg/5 ml	>2 años: Analgésico: 5-7 (mg/kg)/dosis v.o. c8-12 h ARJ: 10-20 (mg/kg)/día v.o. c12 h; máx: 1 000 mg/día	R Posibles hemorragias GI; sufusiones hemorrágicas con facilidad, trombocitopenia
Neomicina-bacitracina-polimixina B	Pomada oftalmológica: 3,5 mg/ 400 U/ 10 000 U/g	Aplicar una pequeña cantidad en la conjuntiva 1-4 vad	—
Neomicina-polimixina-hidrocortisona	Crema: 5 mg/10 000 U/5 mg/g Pomada (también contiene 400 U de bacitracina): 5 mg/5 000 U/10 mg/g	Aplicar una fina capa en el área afectada 2-4 vad	—
Nifedipino	Cáps: 10, 20 mg Tabl (LP o LC): 30, 60, 90 mg	Hipertensión: 0,25-0,5 (mg/kg)/dosis c4-6 h sn v.o./s.l; máx: 10 mg/dosis o 3 (mg/kg)/día Miocardiopatía hipertrófica: 0,5-0,9 (mg/kg)/día c6-8 h v.o./s.l.	—
Nistatina	Tabl: 500 000 U Trociscos: 200 000 U Susp: 100 000 U/ml Crema, pomada: 100 000 U/g Polvo tópico: 100 000 U/g Óvulos vaginales: 100 000 U	v.o.: Lactantes pretérmino: 0,5 ml en cada lado de la boca 4 vad Lactantes a término: 1 ml en cada lado de la boca 4 vad Niños: susp: 4-6 ml enjuagar y deglutir 4 vad o trociscos: 200 000-400 000 U 4-5 ×/día Vaginal: 1 óvulo antes de acostarse × 14 días Tópica: aplicar 2-4 vad	—
Nitrofurantoína	Cáps: 25, 50, 100 mg Susp: 25 mg/5 ml	>1 mes: 5-7 (mg/kg)/día v.o. c6 h; máx: 400 mg/día Profilaxis para las infecciones respiratorias de vías altas: 1-2 (mg/kg)/dosis v.o. antes de acostarse; máx: 100 mg/día	R
Nitroprusiato sódico		Infusión i.v. continua: iniciar con 0,3-0,5 (µg/kg)/min y ajustar según el efecto; la dosis habitual es de 3-4 (µg/kg)/min; máx: 10 (µg/kg)/min	R Contraindicado en pacientes con disminución de la presión de perfusión cerebral Se convierte en cianuro, que puede producir acidosis metabólica y metahemoglobinemia
Nortriptilina	Cáps: 10, 25, 50, 75 mg Sol: 10 mg/5 ml	Depresión: Evitar su uso en pacientes pediátricos 6-12 años: 1-3 (mg/kg)/día 3-4 vad v.o. >12 años: 1-3 (mg/kg)/día 3-4 vad v.o.; máx: 150 mg/día	Contraindicado en el glaucoma de ángulo cerrado y con IMAO

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Nortriptilina *(cont.)*			Los antidepresivos pueden empeorar la depresión y aumentar las ideas suicidas en niños y adultos jóvenes
Octreotida		i.v./s.c.: 1-10 (µg/kg)/día c12-24 h; máx: 1 500 µg/día Infusión continua: 1 (µg/kg)/h	R
Olopatadina	Sol. oftalmológica: 0,1 %	1-2 gotas en los ojos afectados 2 vad	No usar con lentes de contacto
Omeprazol	Cáps: 10, 20, 40 mg	Comenzar con 0,6-0,7 (mg/kg)/dosis v.o. al día; aumentar a 0,6-0,7 (mg/kg)/dosis v.o. 2 vad	—
Ondansetrón	Tabl: 4, 8 mg Tabl para disolver en la boca: 4, 8 mg Sol: 4 mg/5 ml	Prevención de las náuseas y los vómitos asociados con la quimioterapia (dar 30 min antes) o las radiaciones (dar 1-2 h antes)	Es posible que las dosis postoperatorias adicionales para controlar las náuseas
Ondansetrón *(cont.)*		v.o.: Según el área de la superficie corporal: $<0,3$ m^2: 1 mg 3 vad 0,3-0,6 m^2: 2 mg 3 vad 0,6-1 m^2: 3 mg 3 vad >1 m^2: 4 mg 3 vad Según la edad: 4-11 años: 4 mg 3 vad >11 años: 8 mg 3 vad o 24 mg/día i.v.: 6 meses-18 años: 0,15 (mg/kg)/dosis 30 min antes, luego 4 y 8 h después de la quimioterapia, y luego c4 h sn Prevención de las náuseas y los vómitos postoperatorios (administrado inmediatamente antes de la anestesia o postoperatoriamente si hay síntomas) ≥ 2 años, <40 kg: 0,1 mg/kg i.v., i.m. >40 kg: 4 mg i.v., i.m.	y los vómitos no produzcan efectos beneficiosos
Oseltamivir	Cáps: 75 mg Susp: 12 mg/ml	Tratamiento de la gripe (todas durante 5 días): 1-12 años según el peso: <15 kg: 30 mg v.o. 2 vad 15-23 kg: 45 mg v.o. 2 vad 23-40 kg: 60 mg v.o. 2 vad >40 kg: 75 mg v.o. 2 vad >12 años: 75 mg v.o. 2 vad	R Iniciar el tratamiento a los 2 días del comienzo de los síntomas
Oxacilina	Cáps: 250, 500 mg	Neonatos: i.m., i.v.: 0-4 semanas, <1200 g: 50 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c12 h ≤ 7 días: 1200-2000 g: 50 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c12 h >2000 g: 75 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c8 h >7 días: 1200-2000 g: 75 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c8 h >2000 g: 100 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c6 h	R

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Oxacilina *(cont.)*		Niños: v.o.: 50-100 (mg/kg)/día c6 h i.m./i.v.: infecciones leves o moderadas: 50-100 (mg/kg)/día c6 h Infecciones graves: 100-200 (mg/kg)/día c4-6 h Máx: 12 g/día	
Oxicodona	Tabl: 5, 15, 30 mg Cáps: 5 mg Sol: 5 mg/5 ml Tabl LC: 10, 20, 40, 60, 80, 160 mg	Niños: 0,05-0,15 (mg/kg)/dosis v.o. c4-6 h sn (hasta 5 mg/dosis)	Puede ocurrir depresión respiratoria Formulación de liberación controlada: no apta para uso sn; para el dolor leve, dolor postoperatorio inmediato o dolor que no se espera que persista durante un período prolongado
Oxicodona-paracetamol	Tabl: 5 mg/325 mg (lo más común) Otras presentaciones: 2,5 mg/325 mg, 7,5 mg/325 o 500 mg, 10 mg/325 o 650 mg Sol: 5 mg/325 mg en 5 ml	Según la cantidad de oxicodona y paracetamol	Puede ocurrir depresión respiratoria
Oximetazolina	Gotas nasales: 0,025 %, 0,05 % Nebulizador nasal: 0,05 %	2-5 años: 2-3 gotas de sol 0,025 % en cada orificio nasal 2 vad >5 años: 2-3 pulverizaciones o 2-3 gotas de sol 0,05 % en cada orificio nasal 2 vad	No sobrepasar los 3 días de tratamiento, pues puede ocurrir congestión nasal de rebote
Palivizumab	Viales de 50 o 100 mg	Profilaxis para el VSR: 15 mg/kg i.m. cada mes durante la temporada del VSR	—
Pamidronato		Hipercalcemia: Leve: 0,5-1 (mg/kg)/dosis i.v. × 1; puede repetirse a los 7 días Grave: 1,5-2 (mg/kg)/dosis; puede repetirse a los 7 días	R Mantener un grado suficiente de hidratación y diuresis durante el tratamiento Infundir en 2-24 h Debido al riesgo de nefrotoxicidad, las dosis no deben superar los 90 mg
Paracetamol	Gotas: 80 mg/0,8 ml Susp: 160 mg/5 ml Elixir: 120 mg, 160 mg/5 ml Cáps: 500, 650 mg Cáps gel: 500 mg Tabl mast: 80, 160 mg Sup: 80, 120, 325, 650 mg	Dosis neonatos: 15 (mg/kg)/dosis v.o./v.r. c6-12 h (intervalo más bajo para EPM <32 semanas) Niños: 10-15 (mg/kg)/dosis v.o./v.r. c4-6 h; máx: 4 g/día	—
Paracetamol-codeína	Tabl: todas con 300 mg de paracetamol Codeína: 15 mg Codeína: 30 mg Codeína: 60 mg Elixir: 12 mg de codeína/120 mg de paracetamol en 5 ml	Dosis según el componente de codeína: 0,5-1 (mg/kg)/dosis c4-6 h sn 3-6 años: 5 ml 3-4 vad sn 7-12 años: 10 ml 3-4 vad sn >12 años: 15 ml c4 h sn	Puede provocar depresión respiratoria

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Paroxetina	Tabl: 10, 20, 30, 40 mg Tabl (LC): 12,5, 25, 37,5 mg Susp: 10 mg/5 ml	Depresión: evitar en pacientes pediátricos; en adultos, comenzar con 10 mg v.o. al día y aumentar sn cada 7 días después de 4 semanas del tratamiento inicial, hasta un máx de 50 mg/día Trastorno obsesivo-compulsivo: comenzar con 10 mg v.o. al día y aumentar 10 mg/día cada 2 semanas hasta un máx de 60 mg/día Trastorno de angustia: comenzar con 10 mg v.o. al día y aumentar 10 mg/día cada semana hasta un máx de 60 mg/día Trastorno de ansiedad generalizada/fobia social: 20 mg v.o. cada mañana	R Evitar su uso con IMAO Evitar la supresión brusca Los antidepresivos pueden empeorar la depresión y aumentar las ideas suicidas en niños y adultos jóvenes Considerar el ajuste de las dosis en la afectación hepática
Penicilina G (acuosa cristalina)		Recién nacidos: Meningitis: 75 000-100 000 (U/kg)/dosis i.v. Sepsis: 25 000-50 000 (U/kg)/dosis i.v. Infecciones por estreptococos grupo B: Bacteriemia: 200 000 (U/kg)/día Meningitis: 450 000 (U/kg)/día Intervalos: EPM / Edad (semanas) / Intervalo (días) <29 / 0-28 / c12 h / >28 / c8 h 30-36 / 0-14 / c12 h / >14 / c8 h 37-44 / 0-7 / c12 h / >7 / c8 h >45 / Todas / c6 h	—
Penicilina G benzatina		Estreptococo grupo A: 25 000-50 000 (U/kg)/dosis i.m. × 1; máx 1,2 millones U/dosis Profilaxis para la fiebre reumática: 25 000-50 000 (U/kg)/dosis i.m. c3-4 semanas; máx: 1,2 millones U/dosis	Proporciona niveles sostenidos durante 2-4 semanas No dar i.v.
Penicilina G procaína		Neonatos: 50 000 (U/kg)/día i.m. al día (sífilis congénita) Niños: 25 000-50 000 (U/kg)/día c12-24 h i.m. Máx: 4,8 millones U/día	Proporciona niveles sostenidos durante 2-4 días No administrar i.v.
Penicilina V potásica	Tabl: 125, 250, 500 mg Susp: 125, 250 mg/ml	25-50 (mg/kg)/día c6-8 h v.o.; máx: 3 g/día Infección aguda por estreptococos grupo A: 250 mg v.o. 2-3 vad × 10 días Fiebre reumática y profilaxis para las infecciones neumocócicas: <5 años: 125 mg v.o. 2 vad; >5 años: 250 mg v.o. 2 vad	R
Pentamidina		NPC: 4 (mg/kg)/día i.m./i.v. al día × 14-21 días Tripanosomiasis: 4 (mg/kg)/día i.m. al día × 10 días Leishmaniasis visceral: 2-4 (mg/kg)/dosis i.m. c24 h o c48 h × 15 dosis Leishmaniasis cutánea: 2-3 (mg/kg)/dosis i.m. c24 h o c48 h × 4-7 dosis Profilaxis para la NPC: i.m./i.v.: 4 (mg/kg)/dosis c2-4 semanas (≥ 5 años: 300 mg nebulizados en 6 ml de agua cada mes)	R

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Permetrina	Crema: 5 % Loción: 1 %	Piojos de la cabeza: después del champú, empapar el cabello y el cuero cabelludo con la loción al 1 % y secar con la toalla; dejar 10 min; aclarar; puede repetirse a los 7-10 días Sarna: aplicar la crema al 5 % desde el cuello hasta los dedos de los pies; eliminar con agua al cabo de 8-14 h; puede repetirse a los 7 días	—
Pimecrolimús	Crema 1 %	Aplicar una fina capa en las áreas afectadas 2 vad	Puede usarse en la cara. No aplicar en áreas cutáneas infectadas
Piperacilina		Neonatos: i.m., i.v. ≤7 días: 150 (mg/kg)/día c8 h >7 días: 200 (mg/kg)/día c6 h Lactantes y niños: 200-300 (mg/kg)/día i.v./i.m. c4-6 h; máx: 24 g/día Fibrosis quística: 350-600 (mg/kg)/día i.m./i.v. c4-6 h; máx: 24 g/día	R
Piperacilina-tazobactam		Dosis según el componente de piperacilina: <6 meses: 150-300 (mg/kg)/día i.v. c6-8 h >6 meses: 200-400 (mg/kg)/día i.v. c6-8 h Fibrosis quística: dosis igual que con la piperacilina	R
Pirantel	Susp: 50 mg/ml Líquido: 50, 144 mg/ml Cáps: 180 mg	Áscaris: 11 (mg/kg)/dosis v.o. × 1 Oxiuros: 11 (mg/kg)/dosis v.o. × 1 dosis, repetir al cabo de 2 semanas Uncinaria: 11 (mg/kg)/dosis v.o. al día × 3 días; máx: 1 g/dosis	—
Piridostigmina	Jarabe: 60 mg/5 ml Tabl: 60 mg Tabl (LC): 180 mg	Miastenia grave: Neonatos: v.o.: 5 mg c4-6 h Niños: v.o.: 7 (mg/kg)/día fraccionados en 5-6 dosis Neonatos y niños i.m./i.v.: 0,05-0,15 (mg/kg)/dosis c4-6 h; dosis máx i.m./i.v.: 10 mg/dosis	R Contraindicado en obstrucción mecánica intestinal o urinaria
Podofilotoxina	Sol: 0,5 % Gel: 0,5 %	Aplicar 2 vad durante 3 días, luego esperar 4 días; volver a aplicar durante 3 días, esperar 4 días durante un máx de 4 ciclos de 1 semana	
Prednisolona	Tabl: 5 mg Jarabe: 15 mg/5 ml, 5 mg/5 ml	Antiinflamatorio, inmunosupresor: 0,5-2 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad Asma aguda: 2 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad; máx: 80 mg/día Síndrome nefrótico: comenzar con 2 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad; máx: 80 mg/día	Contraindicado en infecciones activas no tratadas Puede producir hiperglucemia, cambios en el estado de ánimo, osteopenia Reducir progresivamente si se administra durante más de 7 días
Prednisona	Tab: 1, 2,5, 5, 10, 20, 50 mg Jarabe: 5 mg/ml	Antiinflamatorio, inmunosupresor: 0,5-2 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad Asma aguda: 2 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad Síndrome nefrótico: comenzar con 2 (mg/kg)/día v.o. 1-3 vad Máx: 80 mg/día	Contraindicado en infecciones activas no tratadas Puede producir hiperglucemia, cambios en el estado de ánimo, osteopenia

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Prednisona *(cont.)*			Reducir progresivamente si se administra durante más de 7 días
Prometazina	Tabl: 12,5, 25, 50 mg Jarabe: 6,25 mg/5 ml Sup: 12,5, 25, 50 mg	>2 años: 0,1 (mg/kg)/dosis v.o. c6 h, y 0,5 (mg/kg)/dosis antes de acostarse sn	Utilizar con extrema precaución en pediatría y evitar su uso en niños <2 años, por la posibilidad de depresión respiratoria grave y potencialmente mortal
Propranolol	Cáps LP: 60, 80, 120, 160 mg Sol: 20, 40 mg/5 ml Tabl: 10, 20, 40, 60, 80 mg	Neonatos: v.o.: dosis inicial 0,25 (mg/kg)/dosis c6-8 h; aumentar lentamente sn hasta un máx de 5 (mg/kg)/día i.v.: inicial: 0,01 mg/kg en bolo i.v. lento durante 10 min; puede repetirse c6-8 h sn; aumentar lentamente hasta un máx de 0,15 (mg/kg)/dosis c6-8 h Arritmias (lactantes y niños): v.o.: inicial: 0,5-1 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c6-8 h; aumentar las dosis c3-5 días; dosis habitual: 2-4 (mg/kg)/día; pueden ser necesarias dosis más altas; no sobrepasar los 16 (mg/kg)/día, o 60 mg/día i.v.: 0,01-0,1 mg/kg en bolo i.v. lento durante 10 min; máx: 1 mg (lactantes); 3 mg (niños) Hipertensión (niños): v.o.: inicial: 0,5-1 (mg/kg)/día c6-12 h; aumentar c3-5 días sn hasta un máx de 8 (mg/kg)/día Profilaxis para la migraña: <35 kg: 10-20 mg v.o. 3 vad; >35 kg: 20-40 mg v.o. 3 vad Crisis de cianosis en la tetralogía de Fallot (lactantes y niños): v.o.: habitualmente 1-2 (mg/kg)/dosis c6 h; puede iniciarse con la mitad de la dosis habitual; puede aumentarse 1 (mg/kg)/día c24 h hasta un máx de 5 (mg/kg)/día i.v.: 0,15-0,25 (mg/kg)/dosis infusión lenta. Puede repetirse en 15 min × 1 Tirotoxicosis: Neonatos: v.o.: 2 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c6-12 h; ocasionalmente pueden requerirse dosis más altas Adolescentes y adultos: 10-40 mg/dosis v.o. c6 h	R Contraindicado en el asma, insuficiencia cardiaca y bloqueo cardiaco
Propiltiouracilo	Tabl: 50 mg Susp: 5 mg/ml	Neonatos: 5-10 (mg/kg)/día en dosis fraccionadas c8 h Niños: inicial: 5-7 (mg/kg)/día v.o. c8 h, luego mantenimiento después de 2 meses, 1/3 a 2/3 de la dosis inicial; máx: 300 mg/día	R
Protamina		i.v.: 1 mg de protamina neutraliza 115 U de heparina intestinal porcina, o 90 U de heparina de pulmón de ternera, o 100 mg s.c. de heparina de bajo peso molecular Máx: 50 mg	—

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Ranitidina	Tabl: 75, 150, 300 mg Tabl efervescentes: 150 mg Líquido: 15 mg/ml (jarabe y sol) Cáps: 150, 300 mg Sol: 5, 10 mg/ml	Úlcera: v.o.: tratamiento: 2-4 (mg/kg)/día c12 h; máx: 300 mg/día; mantenimiento: 2-4 mg/día c12 h; máx: 150 mg/día i.v.: 2-4 (mg/kg)/día c6-8 h; máx: 150 mg/día Enfermedad por reflujo gastroesofágico, esofagitis erosiva: v.o.: 5-10 (mg/kg)/día c12 h; máx: 300 mg/día i.v.: 2-4 (mg/kg)/día c6-8 h; máx: 150 mg/día	R
Rifampicina	Cáps: 150, 300 mg Susp: 10, 15 mg/ml	TB: puede administrarse dos veces por semana después de 1-2 meses de tratamiento diario; 10-20 (mg/kg)/día i.v./v.o. c12-24 h, luego 10-20 (mg/kg)/día v.o. 2 veces/semana; máx: 600 mg/día Profilaxis para la *Neisseria meningitidis*: 0-1 mes: 10 (mg/kg)/día v.o. c12 h × 2 días >1 mes: 20 (mg/kg)/día v.o. c12 h × 2; máx: 600 mg/día Sinergia para *Staphylococcus aureus*: neonatos: 5-20 (mg/kg)/día i.v., v.o. c12 h	R Provoca un color anaranjado de los líquidos corporales Múltiples interacciones farmacológicas Administrar 1 h antes o 2 h después de las comidas
Rimantadina	Tabl: 100 mg Jarabe: 50 mg/5 ml	Profilaxis para la gripe A: <10 años: 5 (mg/kg)/día v.o. al día; máx: 150 mg/día >10 años: 100 mg v.o. 2 vad Tratamiento: <10 años o <40 kg: 5 (mg/kg)/día v.o. 1-2 vad × 5-7 días; máx: 150 mg/día >10 años y >40 kg: 100 mg v.o. 2 vad × 5-7 días	R Iniciar el tratamiento durante los primeros 2 días sintomáticos
Salbutamol	ID: 90 µg/aplicación Sol nebulizadora: 0,083 %, 0,5 %	ID: 1-2 inhalaciones c4-6 h Nebulización: <1 año: 0,05-0,15 (mg/kg)/dosis c4-6 h 1-5 años: 1,25-2,5 mg/dosis c4-6 h 5-12 años: 2,5 mg/dosis c4-6 h >12 años: 2,5-5 mg/dosis c6 h	La nebulización puede aplicarse con más frecuencia si es necesario Usar siempre el ID con espaciador, pues aumenta su eficacia Efectos secundarios: palpitaciones, temblor, insomnio, nerviosismo, náuseas, cefalea
Salmeterol	ID: 25 µg/aplicación IPS: 50 µg/dosis	>4 años: IPS 42 µg 2 vad, o ID 50 µg 2 vad	—
Selenio, sulfato de	Champú: 1 %, 2,5 %	Caspa: masaje 5-10 ml con el cuero cabelludo húmedo, dejar 5-10 min, luego aclarar Tiña versicolor: loción al 2,5 % en una fina capa que cubra el cuerpo desde la cara hasta las rodillas, dejar 30 min, luego eliminar con agua. Aplicar diariamente durante 7 días, luego cada mes durante 3 meses	—
Sen	Gránulos: 326 mg/5 ml Rectal: 652 mg Jarabe: 218 mg/5 ml Tabl: 187, 217, 374, 600 mg Líquido: 33,3 mg/ml	v.o.: 10-20 (mg/kg)/dosis antes de acostarse; máx según la edad: 1 mes-1 año: 218 mg/día; 1-5 años: 436 mg/día; 5-15 años: 872 mg/día v.r.: >27 kg: 326 mg antes de acostarse	—

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Sertralina	Tabl: 25, 50, 100 mg Sol: 20 mg/ml	Depresión o trastorno obsesivo-compulsivo: 6-12 años: no aprobado por la FDA; comenzar con 12,5 mg v.o. al día y aumentar 25 mg c3-4 días hasta un máx de 200 mg/día >12 años: comenzar con 50 mg v.o. al día y aumentar 50 mg cada semana hasta un máx de 200 mg/día	Evitar su uso con IMAO Los antidepresivos pueden empeorar la depresión y aumentar las ideas suicidas en niños y adultos jóvenes Considerar el ajuste de las dosis en la insuficiencia hepática Evitar la supresión brusca
Sirolimús	Tabl: 1, 2 mg Sol: 1 mg/ml	Niños ≥ 13 años y < 40 kg: 3 mg/m² v.o. × 1 inmediatamente después del trasplante; dosis de mantenimiento: 1 (mg/m²)/día c12 h o 1 vad Trasplante intestinal (adultos): 2-3 mg/m²; dosis de mantenimiento 1 mg/m² al día hasta alcanzar mínimos de 8-10 ng/ml	Las tabletas y la sol oral no son bioequivalentes por diferencias en su absorción; sin embargo, se ha demostrado la equivalencia clínica con la dosis de 2 mg Concentración mínima plasmática deseada: 6-15 ng/ml
Sulfadiazina argéntica	Crema 1 %	Aplicar 1-2 vad hasta un espesor de 1,5 mm	Contraindicado en lactantes < 2 meses Puede producir supresión de la médula ósea, nefritis intersticial
Sulfasalazina	Tabl: 500 mg	ARJ: > 6 años: comenzar con 10 (mg/kg)/día 2 vad v.o. y aumentar 10 (mg/kg)/día cada 7 días, hasta un mantenimiento de 30-50 (mg/kg)/día 2 vad; máx: 2 g/día Colitis ulcerosa (> 6 años); dosificación inicial: Moderada o grave: 50-75 (mg/kg)/día c4-6 h v.o.; máx: 6 g/día Leve: 40-50 (mg/kg)/día v.o. c6 h Mantenimiento: 30-50 (mg/kg)/día v.o. c4-8 h; máx: 2 g/día	R Contraindicado en la alergia a las sulfamidas, porfiria, obstrucción GI Puede producir coloración amarilla en piel y mucosas
Sumatriptán	Tabl: 25, 50, 100 mg Susp: 5 mg/ml Nebulizador nasal: 5 mg, 20 mg/100 µl Jeringa dispuesta para su uso: 8 mg/ml, 12 mg/ml jeringa 0,5 ml	v.o.: 25 mg al comienzo de la cefalea; pueden administrarse 25-100 mg más si no hay alivio al cabo de 2 h, hasta un máx de 200 mg/día s.c.: 6 mg × 1 al comienzo de la cefalea; puede administrarse otra dosis si no hay alivio, hasta un máx de 12 mg/día Nasal: 5-20 mg/dosis al comienzo de la cefalea; pueden darse hasta 40 mg/día si no hay respuesta al cabo de 2 h; puede repetirse la dosis hasta un máx de 40 mg/día	R Contraindicado con ergotaminas, cardiopatía isquémica o síndromes vasculares periféricos Puede producir rubefacción y mareos
Tacrolimús	Pom: 0,03 %, 0,1 %	> 2 años: aplicar pom al 0,03 % en las áreas afectadas 2 vad. Continuar durante 1 semana tras la resolución de los síntomas	—
Tazaroteno	Gel: 0,05 %, 0,1 %	Aplicar por la tarde en el área afectada	—
Terbutalina		Infusión continua: Dosis de ataque i.v. 2-10 µg/kg, luego 0,1-0,4 (µg/kg)/min; aumentar 0,1-0,2 (µg/kg)/min cada 30 min; máx: 10 (µg/kg)/min	—

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Testosterona		i.m. (ésteres de cipionato o enantato): inicio del brote de crecimiento puberal: 40-50 (mg/m²)/dosis c/mes hasta que el ritmo de crecimiento caiga a niveles prepuberales. Fase terminal del crecimiento: 100 (mg/m²)/dosis c/mes hasta que cese el crecimiento Dosis virilizante de mantenimiento: 100 (mg/m²)/dosis 2 veces al mes Pubertad tardía: 40-50 (mg/m²)/dosis c/mes durante 6 meses	Contraindicado en la patología grave renal, cardíaca o hepática
Tetraciclina	Tabl: 250, 500 mg Cáps: 250, 500 mg Susp: 125 mg/5 ml	>8 años: 25-50 (mg/kg)/día v.o. c6 h; máx: 3 g/día	R Usar con precaución en niños <8 años por hipoplasia y cambios de coloración del esmalte dentario
Tiamazol	Tabl: 5, 10 mg	Inicial: 0,4-0,7 (mg/kg)/día v.o. c8 h; luego mantenimiento: 1/3-2/3 de la dosis inicial c8 h; máx: 30 mg/día	—
Ticarcilina-clavulanato		Neonatos: 75-100 (mg/kg)/dosis i.v. hasta un máx de 300 (mg/kg)/día, con los intervalos siguientes: EPM Edad (semanas) Intervalo (días) <29 0-28 c12 h >28 c8 h 30-36 0-14 c12 h >14 c8 h 37-44 0-7 c12 h >7 c8 h >45 Todas c6 h Niños: 200-300 (mg/kg)/día i.m./i.v. c4-6 h; máx: 24 g/día Fibrosis quística: 300-600 (mg/kg)/día i.m./i.v.; máx: 24 g/día	R
Tobramicina		Neonatos: EPM Edad (semanas) Dosis (día) ≤28 0-30 3 mg/kg c24 h >30 5 mg/kg c24 h 29-32 0-21 3 mg/kg c24 h 21-45 5 mg/kg c24 h 45-60 4 mg/kg c12 h >60 4 mg/kg c12 h[1] o 2,5 mg/kg c8 h[2] 33-34 0-14 3 mg/kg c24 h 14-45 5 mg/kg c24 h >45 4 mg/kg c12 h[1] o 2,5 mg/kg c8 h[2] ≥35 0-30 5 mg/kg c24 h >30 4 mg/kg c12 h[1] o 2,5 mg/kg c8 h[2] Monitorizar: concentración plasmática máxima 6-15 µg/ml, mínima ≤1,5 µg/ml (2,5 [mg/kg]/dosis: máx 6-10 µg/ml, mín <2 µg/ml). Comprobar las concentraciones con la 4.ª dosis en la valoración de una sepsis, y con la 3.ª en una infección conocida [1]Preferible para todos los pacientes, incluso en la disfunción cardíaca y renal	R La dosificación diaria no es aconsejable en los pesos >20% del peso ideal, ascitis, quemaduras >20%, alteración de la función renal, endocarditis, tularemia, meningitis, osteomielitis o inestabilidad hemodinámica Es posible que sea necesario ajustar las dosis en los pacientes con fibrosis quística Comprobar las concentraciones plasmáticas máxima y mínima

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Tobramicina *(cont.)*	Pomada oftalmológica: 0,3 % Sol oftalmológica: 0,3 %	[1]Si se administran 2,5 (mg/kg)/dosis en la disfunción cardiaca o renal, dar c12-24 h 1 mes-18 años: 2,5 (mg/kg)/dosis i.v. c8 h hasta un máx de 150 mg i.v. c8 h Aplicar una fina capa de pomada en el ojo afectado 2-3 vad, o 1-2 gotas de solución en el ojo afectado c4 h	—
Tretinoína	Crema: 0,025 %, 0,05 %, 0,1 % Gel: 0,01 %, 0,025 %, 0,1 % Líquido: 0,05 %	Aplicar en el área afectada antes de acostarse	Evitar la exposición al sol mientras se use
Trimetoprima-sulfametoxazol	Tabl: potencia doble: 160-800 mg Potencia simple: 80-400 mg Susp: 40-200 mg/5 ml	Dosis según el componente de TMP: Infecciones leves: 8-10 (mg/kg)/día v.o./i.v. 2 vad; máx: 320 mg/día Profilaxis para las infecciones del tracto urinario: 2-4 (mg/kg)/día v.o. al día Tratamiento para la NPC: 20 (mg/kg)/día v.o./i.v. c6-8 h Profilaxis para la NPC: 5-10 (mg/kg)/día v.o./i.v. 2 vad o 150 (mg/m²)/día 2 vad × 3 días consecutivos/semana	R Puede producir querníctero en el recién nacido
Ursodeoxicólico, ácido	Susp: 60 mg/ml Cáps: 300 mg Tabl: 250 mg	10-15 mg/kg v.o. al día Máx: 30 (mg/kg)/día 3 vad	Contraindicado en la litiasis renal
Valproico, ácido	Cáps: 250 mg Cáps con micronizado: 125 mg Jarabe: 250 mg/5 ml Tabl liberación tardía: 125, 250, 500 mg Tabl LP: 250, 500 mg	Convulsiones: v.o.: Inicial: 10-15 (mg/kg)/día 1-3 vad; aumentar 5-10 (mg/kg)/día c/semana hasta un máx de 60 (mg/kg)/día Mantenimiento: 30-60 (mg/kg)/día 2-3 vad i.v.: las mismas dosis que v.o., pero c6 h Profilaxis para la migraña: 15-30 (mg/kg)/día v.o. 2 vad; máx: 1 000 mg/día Estado migrañoso: dosis de ataque i.v. 15 mg/kg, máx 1 000 mg, luego 5-8 (mg/kg)/dosis i.v. c8 h máx 750 mg	Contraindicado en la patología hepática Puede producir disfunción hepática, pancreatitis, trombocitopenia, exantema, disfunción plaquetaria, hiperamoniemia Múltiples interacciones farmacológicas Concentraciones terapéuticas: 50-100 mg/l R Considerar el ajuste de las dosis en la alteración hepática
Vancomicina	Cáps: 125, 250 mg	Neonatos: 15 (mg/kg)/dosis EPM / Edad (semanas) / Intervalo (días) ≤29 / 0-14 / c18 h >14 / c12 h 30-36 / 0-14 / c12 h >14 / c8 h 37-44 / 0-7 / c12 h >7 / c8 h >45 / Todas / c8 h Monitorización: concentración plasmática mínima 5-15 µg/ml, comprobar con la 4.ª dosis (la concentración máxima sólo es necesaria en la meningitis; objetivo 30-40 µg/ml, con mínima de 10-15 µg/ml) Niños: infección del sistema nervioso central: 60 (mg/kg)/día i.v. c6 h; otras infecciones: 40 (mg/kg)/día i.v. c6-8 h; máx: 1 g/dosis. Colitis por *Clostridium difficile:* 40-50 (mg/kg)/día v.o. c6 h; máx: 500 mg/día	R Se asocia con el «síndrome del hombre rojo» Tratar con difenhidramina y reducir el ritmo de la infusión de vancomicina Monitorizar las concentraciones del fármaco Infundir durante 60 min; alargar a 2 h en el «síndrome del hombre rojo»

Nombre	Presentaciones orales o tópicas	Dosificación	Comentarios
Vasopresina		Diabetes insípida: Ajustar las dosis según el efecto: s.c./i.m.: 2,5-10 U 2-4 vad Infusión continua: comenzar con 0,5 (mU/kg)/h, doblar la dosis c30 min hasta un máx de 10 (mU/kg)/h Hemorragia GI: comenzar con 0,002-0,005 (U/kg)/min i.v. y ajustar hasta un máx de 0,01 (U/kg)/min	Usar con precaución en las vasculopatías No suspender la infusión bruscamente
Voriconazol	Tabl: 50, 200 mg	i.v.: 2-11 años: 6 mg/kg c12 h × 2 dosis, luego 4 mg/kg 2 vad ≥ 12 años-adultos: 6 mg/kg c12 h × 2 dosis, luego 4 mg/kg 2 vad (candidemia: 3 mg/kg 2 vad)	R sólo para la presentación i.v. El uso simultáneo de ciclosporina o tacrolimús aumenta las concentraciones
Voriconazol *(cont.)*		v.o.: >12 años y ≥ 40 kg: 200 mg 2 vad >12 años y <40 kg: 100 mg 2 vad Información escasa sobre la administración oral en niños; se puede emplear a dosis de 3-5 (mg/kg)/dosis c12 h en pacientes <25 kg	de éstos; reducir provisionalmente en un 50 % las dosis de ciclosporina y tacrolimús al iniciar el tratamiento con voriconazol Está contraindicada la administración simultánea de sirolimús
Warfarina	Tabl: 1, 2, 2,5, 3, 4, 5, 6, 7,5, 10 mg	Dosis de ataque: INR basal: 1-1,3: 0,1-0,2 (mg/kg)/dosis v.o. al día × 2 días; máx: 10 mg/dosis Mantenimiento: 0,05-0,34 (mg/kg)/día v.o. al día Ajustar según el tiempo de protrombina deseado o según el INR	R Contraindicado en la insuficiencia grave hepática o renal, hemorragias no controladas, úlceras GI o hipertensión maligna Múltiples interacciones farmacológicas Monitorizar el INR 5-7 días después de una dosis nueva, antes de reajustarla

Lecturas recomendadas

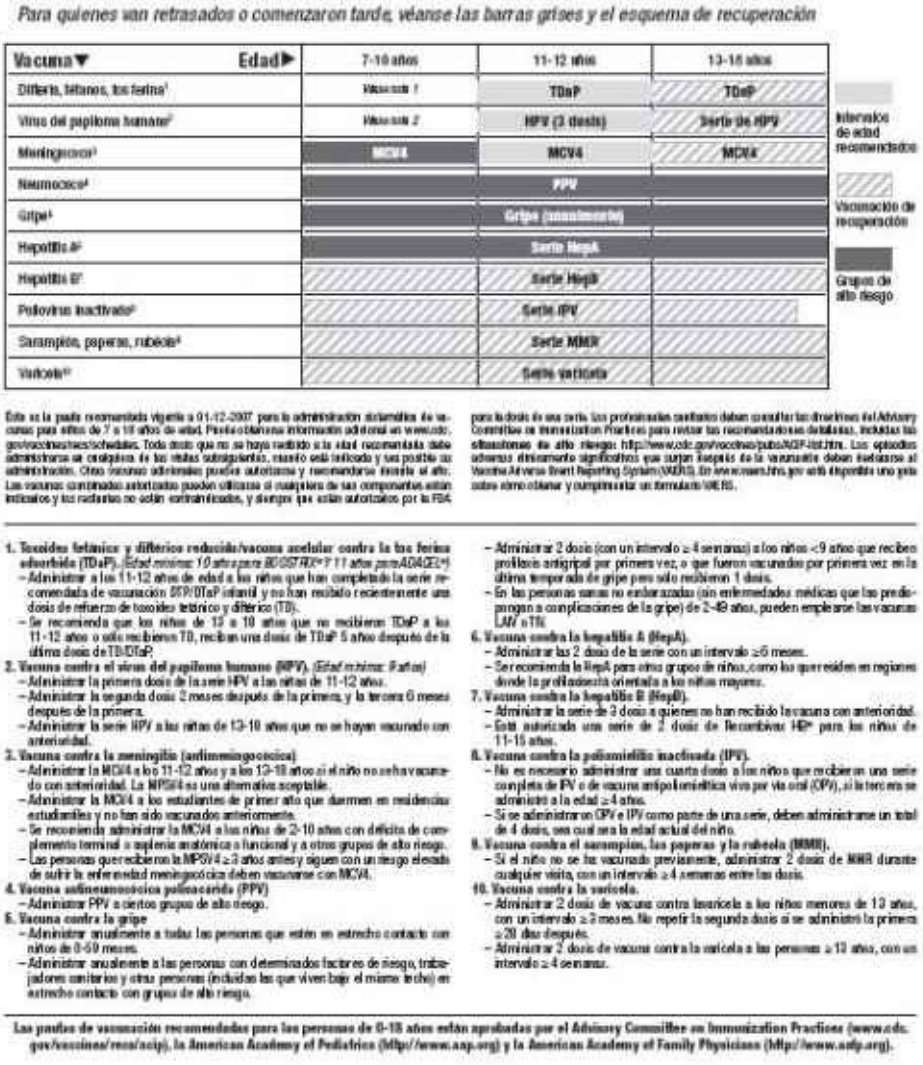
Briggs GG, Freeman RK, Yaffe SJ, eds. Drugs in Pregnancy and Lactation, 8th Ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 2008.

Pickering LK, ed. Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases. 27th Ed. Elk Grove Village, Ill: American Academy of Pediatrics; 2006.

Taketomo CK, Hodding JH, Kraus DM, eds. Lexi Comp's Pediatric Dosage Handbook. s14th Ed. Hudson, Ohio: Lexi-Comp Inc, 2007–2008.

Young T, Mangum B. Neofax. 20th Ed. Montvale, NJ: Thomson Healthcare, 2007.

Figura A-1. Pautas de vacunación recomendadas para la población infantil de 0-6 años. (De: Centers for Disease Control and Prevention, Morbidity & Mortality Weekly Report (MMWR); 11 de enero de 2008. Las directrices de vacunación más actuales pueden hallarse en http://www.cdc.gov/vaccines/recs/schedules/child-schedule.htm.)



Para quienes van retrasados o comenzaron tarde, véanse las barras grises y el esquema de recuperación

Vacuna▼ Edad▶	7-10 años	11-12 años	13-18 años
Difteria, tétanos, tos ferina[1]	Véase nota 1	TDaP	TDaP
Virus del papiloma humano[2]	Véase nota 2	HPV (3 dosis)	Serie de HPV
Meningococo[3]	MCV4	MCV4	MCV4
Neumococo[4]	PPV		
Gripe[5]	Gripe (anualmente)		
Hepatitis A[6]	Serie HepA		
Hepatitis B[7]	Serie HepB		
Poliovirus inactivado[8]	Serie IPV		
Sarampión, paperas, rubéola[9]	Serie MMR		
Varicela[10]	Serie varicela		

Intervalos de edad recomendados

Vacunación de recuperación

Grupos de alto riesgo

Éste es la pauta recomendada vigente a 01-12-2007 para la administración sistemática de vacunas para niños de 7 a 18 años de edad. Puede obtener información adicional en www.cdc.gov/vaccines/recs/schedules. Toda dosis que no se haya realizado a la edad recomendada debe administrarse en cualquiera de las visitas subrogantes, cuando está indicado y sea posible su administración. Otras vacunas adicionales pueden autorizarse y recomendarse durante el año. Las vacunas combinadas autorizadas pueden utilizarse si cualquiera de sus componentes están indicados y los restantes no están contraindicados, y siempre que estén autorizados por la FDA para la dosis de una serie. Los profesionales sanitarios deben consultar las directrices del Advisory Committee on Immunization Practices para revisar las recomendaciones detalladas, incluidas las situaciones de alto riesgo: http://www.cdc.gov/vaccines/pubs/ACIP-list.htm. Los episodios adversos ocasionalmente significativos que surjan después de la vacunación deben notificarse al Vaccine Adverse Event Reporting System (VAERS). En www.vaers.hhs.gov está disponible una guía sobre cómo obtener y cumplimentar un formulario VAERS.

1. Toxoides tetánico y diftérico reducido/vacuna acelular contra la tos ferina adsorbida (TDaP). *(Edad mínima: 10 años para BOOSTRIX® ? 11 años para ADACEL®)*
   - Administrar a los 11-12 años de edad a los niños que han completado la serie recomendada de vacunación DTP/DTaP infantil y no han recibido recientemente una dosis de refuerzo de toxoides tetánico y diftérico (TD).
   - Se recomienda que los niños de 13 a 18 años que no recibieron TDaP a los 11-12 años o sólo recibieron TD, reciban una dosis de TDaP 5 años después de la última dosis de TD/DTaP.
2. Vacuna contra el virus del papiloma humano (HPV). *(Edad mínima: 9 años)*
   - Administrar la primera dosis de la serie HPV a las niñas de 11-12 años.
   - Administrar la segunda dosis 2 meses después de la primera, y la tercera 6 meses después de la primera.
   - Administrar la serie HPV a las niñas de 13-18 años que no se hayan vacunado con anterioridad.
3. Vacuna contra la meningitis (antimeningocócica)
   - Administrar la MCV4 a los 11-12 años y a los 13-18 años si el niño no se ha vacunado con anterioridad. La MPSV4 es una alternativa aceptable.
   - Administrar la MCV4 a los estudiantes de primer año que duermen en residencias estudiantiles y no han sido vacunados anteriormente.
   - Se recomienda administrar la MCV4 a los niños de 2-10 años con déficits de complemento terminal o asplenia anatómica o funcional y a otros grupos de alto riesgo.
   - Las personas que recibieron la MPSV4 ≥ 3 años antes y siguen con un riesgo elevado de sufrir la enfermedad meningocócica deben vacunarse con MCV4.
4. Vacuna antineumocócica polisacárida (PPV)
   - Administrar PPV a ciertos grupos de alto riesgo.
5. Vacuna contra la gripe
   - Administrar anualmente a todas las personas que estén en estrecho contacto con niños de 0-59 meses.
   - Administrar anualmente a las personas con determinados factores de riesgo, trabajadores sanitarios y otras personas (incluidas las que viven bajo el mismo techo) en estrecho contacto con grupos de alto riesgo.
   - Administrar 2 dosis (con un intervalo ≥ 4 semanas) a los niños <9 años que reciben profilaxis antigripal por primera vez, o que fueron vacunados por primera vez en la última temporada de gripe pero sólo recibieron 1 dosis.
   - En las personas sanas no embarazadas (sin enfermedades médicas que las predispongan a complicaciones de la gripe) de 2-49 años, pueden emplearse las vacunas LAIV o TIV.
6. Vacuna contra la hepatitis A (HepA).
   - Administrar las 2 dosis de la serie con un intervalo ≥6 meses.
   - Se recomienda la HepA para otros grupos de niños, como los que residen en regiones donde la profilaxis está orientada a los niños mayores.
7. Vacuna contra la hepatitis B (HepB).
   - Administrar la serie de 3 dosis a quienes no han recibido la vacuna con anterioridad.
   - Está autorizada una serie de 2 dosis de Recombivax HB® para los niños de 11-15 años.
8. Vacuna contra la poliomielitis inactivada (IPV).
   - No es necesario administrar una cuarta dosis a los niños que recibieron una serie completa de IPV o de vacuna antipoliomielítica viva por vía oral (OPV), si la tercera se administró a la edad ≥ 4 años.
   - Si se administraron OPV e IPV como parte de una serie, deben administrarse un total de 4 dosis, sea cual sea la edad actual del niño.
9. Vacuna contra el sarampión, las paperas y la rubeola (MMR).
   - Si el niño no se ha vacunado previamente, administrar 2 dosis de MMR durante cualquier visita, con un intervalo ≥ 4 semanas entre las dosis.
10. Vacuna contra la varicela.
   - Administrar 2 dosis de vacuna contra la varicela a los niños menores de 13 años, con un intervalo ≥ 3 meses. No repetir la segunda dosis si se administró la primera ≥ 28 días después.
   - Administrar 2 dosis de vacuna contra la varicela a las personas ≥ 13 años, con un intervalo ≥ 4 semanas.

Las pautas de vacunación recomendadas para las personas de 0-18 años están aprobadas por el Advisory Committee on Immunization Practices (www.cdc.gov/vaccines/recs/acip), la American Academy of Pediatrics (http://www.aap.org) y la American Academy of Family Physicians (http://www.aafp.org).

Figura A-2. Pautas de vacunación recomendadas para la población de 7-18 años. (De: Centers for Disease Control and Prevention, Morbidity & Mortality Weekly Report (MMWR); 11 de enero de 2008; http://www.cdc.gov/vaccines/recs/schedules/child-schedule.htm.)

La tabla siguiente contiene las pautas de recuperación y los intervalos mínimos entre las dosis para los niños cuya vacunación se ha retrasado. No es necesario reiniciar la serie de vacunación, independientemente del tiempo transcurrido entre las dosis. Consultar la sección apropiada para la edad del niño.

PAUTA DE RECUPERACIÓN PARA LOS NIÑOS DE 4 MESES-6 AÑOS					
		Intervalo mínimo entre las dosis			
Vacuna	Edad mínima para la 1.ª dosis	Dosis 1 a dosis 2	Dosis 2 a dosis 3	Dosis 3 a dosis 4	Dosis 4 a dosis 5
Hepatitis B[1]	Nacimiento	4 semanas	8 semanas (y 16 semanas después de la 1.ª dosis)		
Rotavirus[2]	6 semanas	4 semanas	4 semanas		
Difteria, tétanos, tos ferina[3]	6 semanas	4 semanas	4 semanas	6 meses	6 meses[3]
Haemophilus influenzae tipo b[4]	6 semanas	4 semanas si la 1.ª dosis se administró antes de los 12 meses de edad 8 semanas (como dosis última) si la 1.ª dosis se administró a los 12-14 meses de edad No son necesarias más dosis si la 1.ª dosis se administró a los ≥ 15 meses de edad	4 semanas[4] si la edad actual es < 12 meses 8 semanas (como dosis última)[4] si la edad actual es ≥ 12 meses y la 2.ª dosis se administró antes de los 15 meses de edad No son necesarias más dosis si la dosis previa se administró a los ≥ 15 meses de edad	8 semanas (como dosis última) Esta dosis sólo es necesaria en los niños de 12 meses-5 años que recibieron 3 dosis antes de los 12 meses de edad	
Neumococo[5]	6 semanas	4 semanas si la 1.ª dosis se administró antes de los 12 meses de edad 8 semanas (como dosis última) si la 1.ª dosis se administró a los ≥ 12 meses de edad y la edad actual es de 24-59 meses No son necesarias más dosis en los niños sanos si la 1.ª dosis se administró a los ≥ 24 meses de edad	4 semanas si la edad actual es < 12 meses 8 semanas (como dosis última) si la edad actual es ≥ 12 meses No son necesarias más dosis en niños sanos si la dosis previa se administró a los ≥ 24 meses de edad	8 semanas (como dosis última) Esta dosis sólo es necesaria en los niños de 12 meses-5 años que recibieron 3 dosis antes de los 12 meses de edad	
Poliovirus inactivada[6]	6 semanas	4 semanas	4 semanas	4 semanas[6]	
Sarampión, paperas, rubéola[7]	12 meses	4 semanas			
Varicela[8]	12 meses	3 meses			
Hepatitis A[9]	12 meses	6 meses			
PAUTA DE RECUPERACIÓN PARA LOS NIÑOS DE 7-18 AÑOS					
Tétanos, difteria/Tétanos, difteria, tos ferina[10]	7 años[10]	4 semanas	4 semanas si la 1.ª dosis se administró a < 12 meses de edad 6 meses si la 1.ª dosis se administró a los ≥ 12 meses de edad	6 meses si la 1.ª dosis se administró antes de los 12 meses de edad	
Virus del papiloma humano[11]	9 años	4 semanas	12 semanas (y 24 semanas después de la 1.ª dosis)		
Hepatitis A[9]	12 meses	6 meses			
Hepatitis B[1]	Nacimiento	4 semanas	8 semanas (y 16 semanas después de la 1.ª dosis)		
Poliovirus inactivada[6]	6 semanas	4 semanas	4 semanas	4 semanas[6]	
Sarampión, paperas, rubéola[7]	12 meses	4 semanas			
Varicela[8]	12 meses	4 semanas si la 1.ª dosis se administró a los ≥ 13 años 3 meses si la 1.ª dosis se administró antes de los 13 años			

1. Vacuna contra la hepatitis B (HepB).
   - Administrar la serie de 3 dosis a aquellos niños que no estaban vacunados previamente.
   - Está autorizada una serie de 2 dosis de Recombivax HB® para los niños de 11-15 años.
2. Vacuna contra rotavirus (Rota).
   - No iniciar la serie más tarde de las 12 semanas de edad.
   - Administrar la dosis final de la serie hasta las 32 semanas de edad.
   - No administrar una dosis más tarde de las 32 semanas de edad.
   - Los datos de inocuidad y eficacia fuera de estos intervalos de edad son insuficientes.
3. Toxoides tetánico y diftérico/ vacuna acelular contra la tos ferina adsorbida (DTaP).
   - La 5.ª dosis no es necesaria si la 4.ª se administró a la edad de ≥ 4 años.
   - La DTaP no está indicada para los niños ≥ 7 años.
4. Vacuna contra *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib).
   - La vacuna no se recomienda generalmente para los niños ≥ 5 años.
   - Si el niño es < 12 meses y las 2 primeras dosis fueron de PRP-OMP (PedvaxHIB® o ComvaxRx®), la tercera (y última) dosis debe administrarse a los 12-15 meses y, al menos, 8 semanas después de la segunda.
   - Si la primer dosis se administró a los 7-11 meses, administrar 2 dosis separadas, con 4 semanas entre dosis, más una dosis de refuerzo a los 12-15 meses.
5. Vacuna antineumocócica conjugada (PCV).
   - Administrar una dosis de la PCV a todos los niños sanos de 24-59 meses que no hayan cumplido el calendario de vacunación.
   - Administrar 2 dosis de la PCV a los niños con enfermedades crónicas subyacentes, con un intervalo mínimo de 8 semanas si habían recibido previamente menos de 3 dosis, o administrar 1 sola dosis de la PCV si ya habían recibido previamente 3 dosis.
6. Vacuna contra la poliomielitis inactivada (IPV).
   - No es necesario administrar una cuarta dosis a los niños que recibieron una serie completa de IPV o una serie completa de vacuna contra la poliomielitis por vía oral (OPV) si la tercera se administró a los ≥ 4 años.
   - Si se administraron OPV e IPV formando parte de una serie, debe administrarse un total de 4 dosis, independientemente de la edad actual del niño.
   - La IPV no se recomienda sistemáticamente para las personas ≥ 18 años.
7. Vacuna contra el sarampión, las paperas y la rubéola (MMR).
   - La segunda dosis de MMR se recomienda sistemáticamente a los 4-6 años de edad, pero puede administrarse más pronto si se desea.
   - Si el niño no está previamente vacunado, administrar 2 dosis de MMR en cualquiera de las visitas, con un intervalo de ≥ 4 semanas entre las dosis.
8. Vacuna contra la varicela.
   - La segunda dosis de la vacuna contra la varicela se recomienda sistemáticamente a la edad de 4-6 años, pero puede administrarse antes si se desea.
   - No repita la segunda dosis en los niños < 13 años si se administró ≥ 28 días después de la primera.
9. Vacuna contra la hepatitis A (HepA).
   - Se recomienda la HepA para otros grupos de niños, como los que residen en áreas donde la profilaxis va dirigida a los niños mayores. Véase MMWR 2006;55(RR-7):1-23.
10. Toxoides diftérico y tetánico (TD) y toxoides tetánico y diftérico reducidos/ vacuna acelular contra la tos ferina adsorbida (TDaP).
    - La TDaP debe sustituir a una dosis única de TD en la serie de recuperación primaria, o emplearse como dosis de refuerzo a una edad apropiada, para las otras dosis se utilizará TD.
    - Se recomienda que transcurra un intervalo de 5 años desde la última dosis de TD cuando se utiliza la TDaP como dosis de refuerzo. Una dosis de refuerzo (cuarta) sólo es necesaria si cualquiera de las dosis anteriores se administró antes de los 12 meses de edad. Véase MMWR 2006;55(RR-3).
11. Vacuna contra el virus del papiloma humano (HPV).
    - Administrar la serie HPV a las niñas de 13-18 años si no se han vacunado previamente.

Figura A-3. Pauta de recuperación para las personas de 4 meses-18 años que comenzaron tarde la vacunación o tienen un retraso de fechas >1 mes. (De: Centers for Disease Control and Prevention, Morbidity & Mortality Weekly Report (MMWR); 11 de enero de 2008; http://www.cdc.gov/vaccines/recs/schedules/child-schedule.htm.)

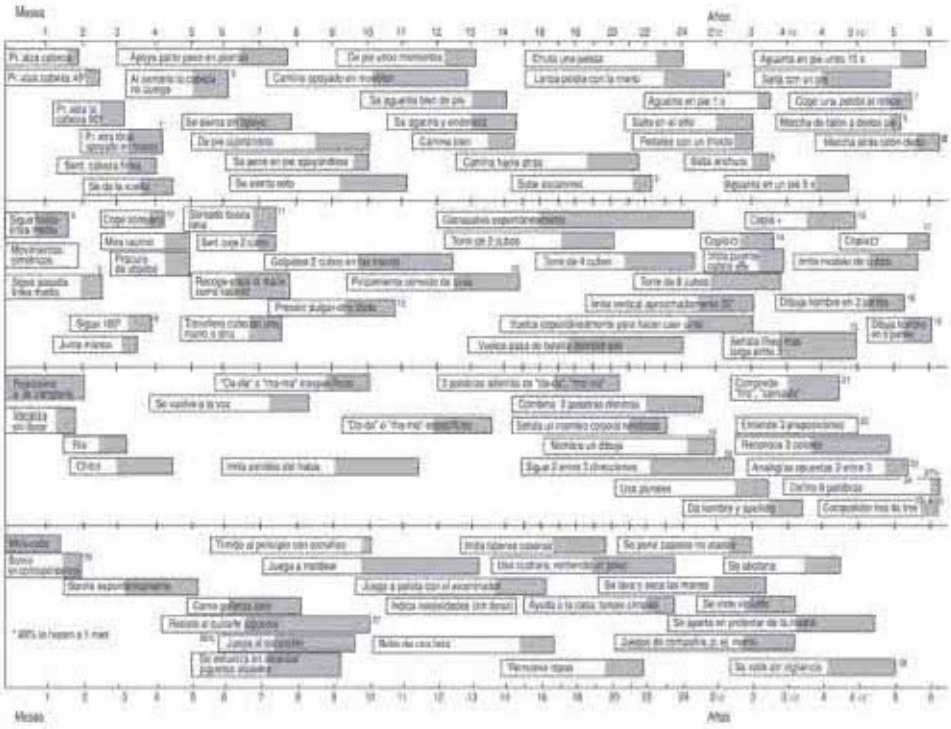


Figura B-1. Valoración del desarrollo (prueba Denver II).

INSTRUCCIONES PARA REALIZAR LA PRUEBA

1. Trate de que el niño sonría sonriéndole también usted, hablándole o moviendo las manos, sin tocarlo.
2. El niño debe mirar a la mano varios segundos.
3. Los padres pueden ayudarlo a guiar el cepillo de dientes y poner la pasta de dientes sobre el cepillo.
4. No es necesario que el niño sea capaz de anudarse los zapatos o abrocharse botones o cremalleras en la espalda.
5. Mueva el hilo lentamente en arco de un lado a otro, unos 20 cm por encima de la cara del niño.
6. Aprueba si el niño coge el sonajero cuando nota el contacto con el dorso o la punta de los dedos.
7. Aprueba si el niño trata de ver a dónde se fue el hilo. El examinador, sin mover el brazo, debe dejar caer el hilo rápidamente, fuera del alcance de la vista.
8. El niño debe trasladar los cubos de una mano a otra sin ayuda del cuerpo, la boca o la mesa.
9. Aprueba si el niño coge la uva con cualquier parte del pulgar y el índice.
10. La línea puede variar sólo 30° o menos desde la línea trazada por el examinador.
11. Cerrar el puño con el pulgar hacia arriba y balancear sólo el pulgar. Aprueba si el niño lo imita y no mueve otros dedos además del pulgar.

12. Aprueba cualquier círculo cerrado. Suspende si hay trazos circulares continuos.
13. ¿Qué línea es la más larga? (No la más gruesa.) Dar la vuelta al papel y repetir (aprueba 3 de 3 o 5 de 6).
14. Aprueba si las líneas se cruzan en un punto próximo al punto medio.
15. Hacer que el niño lo copie primeramente. Si fracasa, mostrar cómo se hace.

Al administrar los ítems 12, 14 y 15, no nombrar las formas. No mostrar 12 y 14.

16. Al puntuar, cada pareja (2 brazos, 2 piernas, etc.) cuenta como una parte.
17. Poner un cubo en la taza y agitarla suavemente cerca del oído del niño, pero fuera de su vista. Repetir en el otro oído.
18. Señalar un dibujo y pedirle al niño que lo nombre. (No sirve la emisión de sonidos solamente.) Si el niño nombra correctamente menos de 4 dibujos, hacerle señalar el dibujo al nombrarlo el examinador.

19. Con una muñeca, decirle al niño que señale la nariz, ojos, oídos, boca, manos, pies, barriga, pelo. Aprueba con 6 de 8.
20. Con dibujos, preguntar al niño: ¿cuál vuela?, ¿cuál dice miau?, ¿cuál habla?, ¿cuál ladra?, ¿cuál galopa? Aprueba 2 de 5, 4 de 5.
21. Preguntar al niño: ¿qué haces cuando tienes frío?, ¿qué haces cuando estás cansado?, ¿qué haces cuando tienes hambre? Aprueba 2 de 3, 3 de 3.
22. Preguntar al niño: ¿qué hace con una taza?, ¿para qué se utiliza una silla?, ¿para qué se usa un lápiz? Las palabras de acción deben incluirse en las respuestas.
23. Aprueba si el niño coloca correctamente y dice cuántos bloques hay sobre el papel (1, 5).
24. Decirle al niño: pon el bloque **sobre** la mesa, **debajo** de la mesa, **delante** de mí, **detrás** de mí. Aprueba 4 de 4. (No ayudar al niño señalando con el dedo o moviendo la cabeza o los ojos.)
25. Preguntar al niño: ¿qué es una pelota, un lago, un pupitre, una casa, un plátano, una cortina, una verja, un techo? Aprueba si define en términos de uso, forma, de qué está hecho, o a qué categoría general pertenece (un plátano es una fruta, no simplemente amarillo). Aprueba con 5 de 8, 7 de 8.
26. Preguntar al niño: si una casa es grande, ¿un ratón es ...? Si el fuego es caliente, ¿el hielo es ...? Si el sol brilla de día, ¿la luna brilla durante ...? Aprueba con 2 de 3.
27. El niño puede ayudarse sólo con la pared o la barandilla, no con una persona. No sirve gatear.
28. El niño debe lanzar la pelota por encima de la cabeza a 1 m al alcance de los brazos del examinador.
29. El niño debe realizar un salto amplio de la anchura de la hoja de la prueba (21,5 cm).
30. Pedir la niño que ande hacia delante y que en cada paso el talón quede a 2,5 cm de la punta de los dedos del otro pie. El examinador puede demostráselo. El niño debe dar 4 pasos consecutivos.
31. En el segundo año de vida, la mitad de los niños no colaboran.

OBSERVACIONES:

Figura B-2. Aclaraciones sobre los ítems de la escala del desarrollo de Denver. (Reimpreso con autorización de: William K. Frankenburg, M.D.)

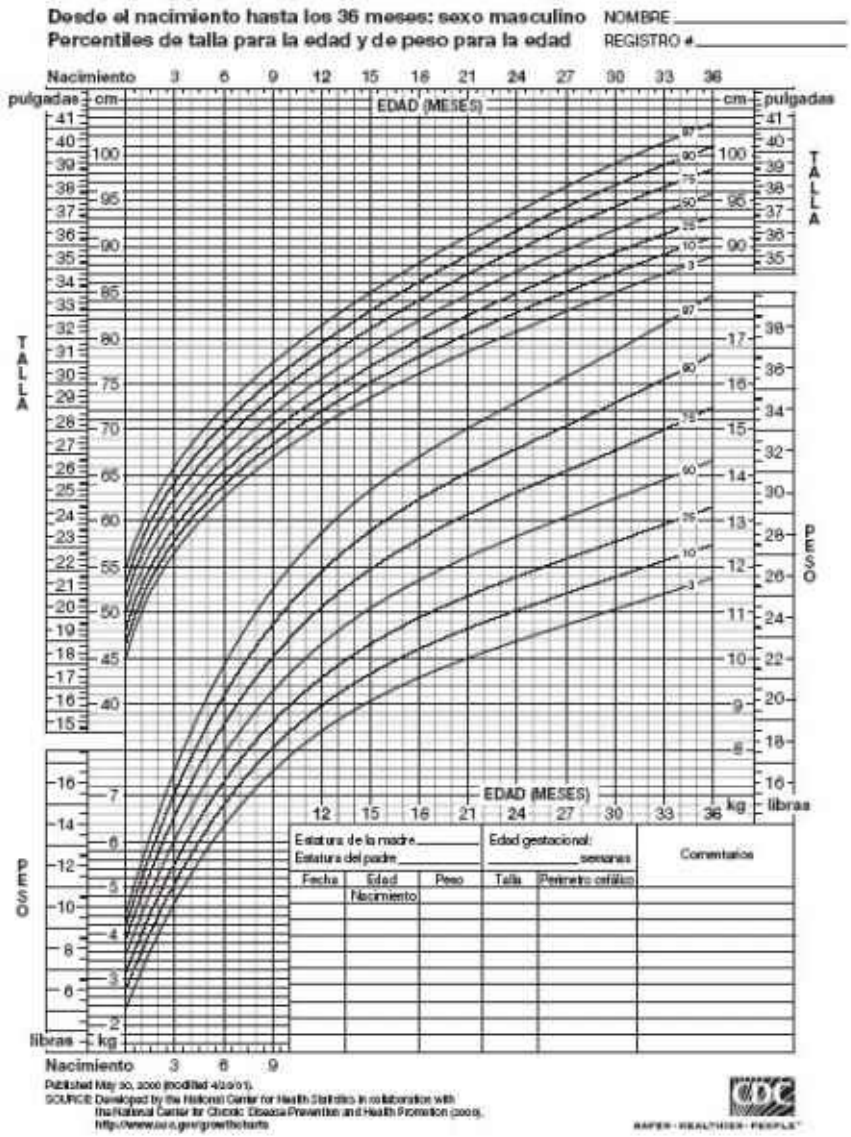


Figura C-1. Desde el nacimiento hasta los 36 meses: percentiles de talla para la edad y de peso para la edad en el sexo masculino. (Del National Center for Health Statistics, en colaboración con el National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, 30 de mayo de 2000; modificado en 20/4/01.)

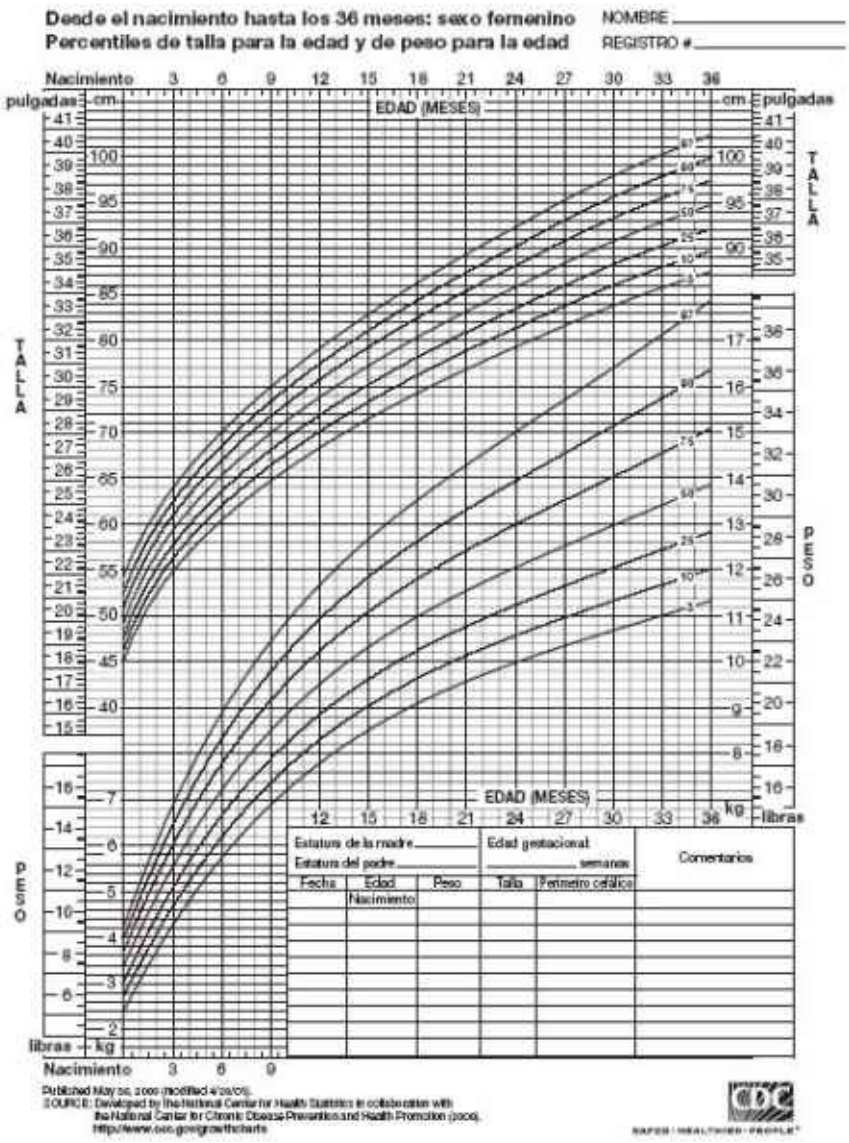


Figura C-2. Desde el nacimiento hasta los 36 meses: percentiles de talla para la edad y de peso para la edad en el sexo femenino. (Del National Center for Health Statistics, en colaboración con el National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, 30 de mayo de 2000; modificado en 20/4/01.)

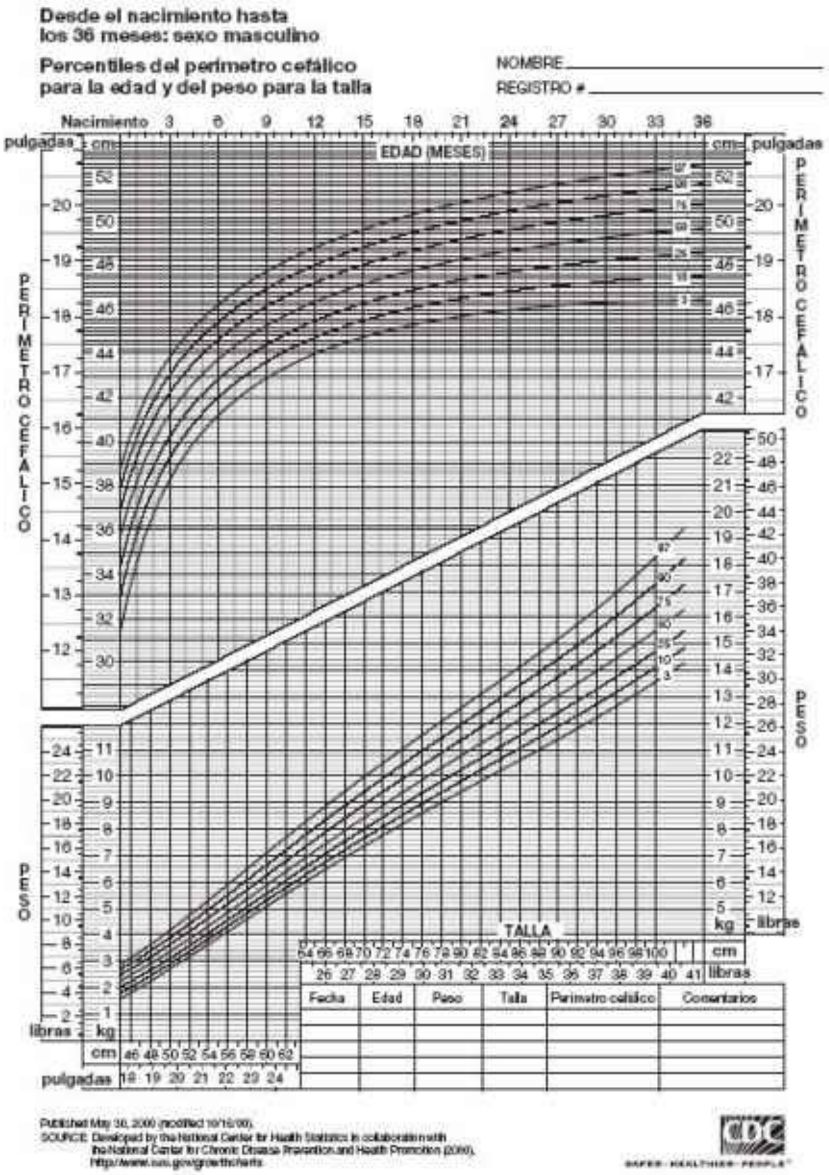


Figura C-3. Desde el nacimiento hasta los 36 meses: percentiles del perímetro cefálico para la edad y del peso para la talla en el sexo masculino. (Del National Center for Health Statistics, en colaboración con el National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, 30 de mayo de 2000; modificado en 20/4/01.)

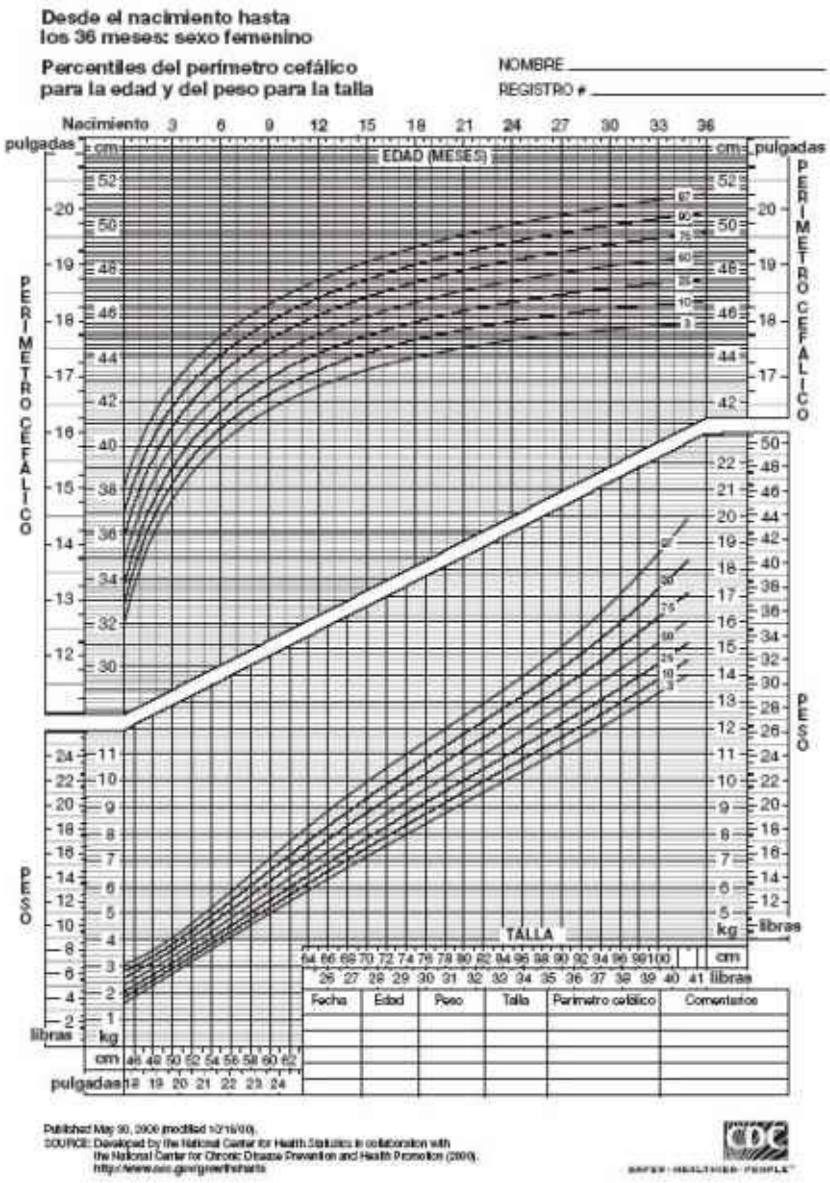


Figura C-4. Desde el nacimiento hasta los 36 meses: percentiles del perímetro cefálico para la edad y del peso para la talla en el sexo femenino. (Del National Center for Health Statistics, en colaboración con el National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, 30 de mayo de 2000; modificado en 20/4/01.)

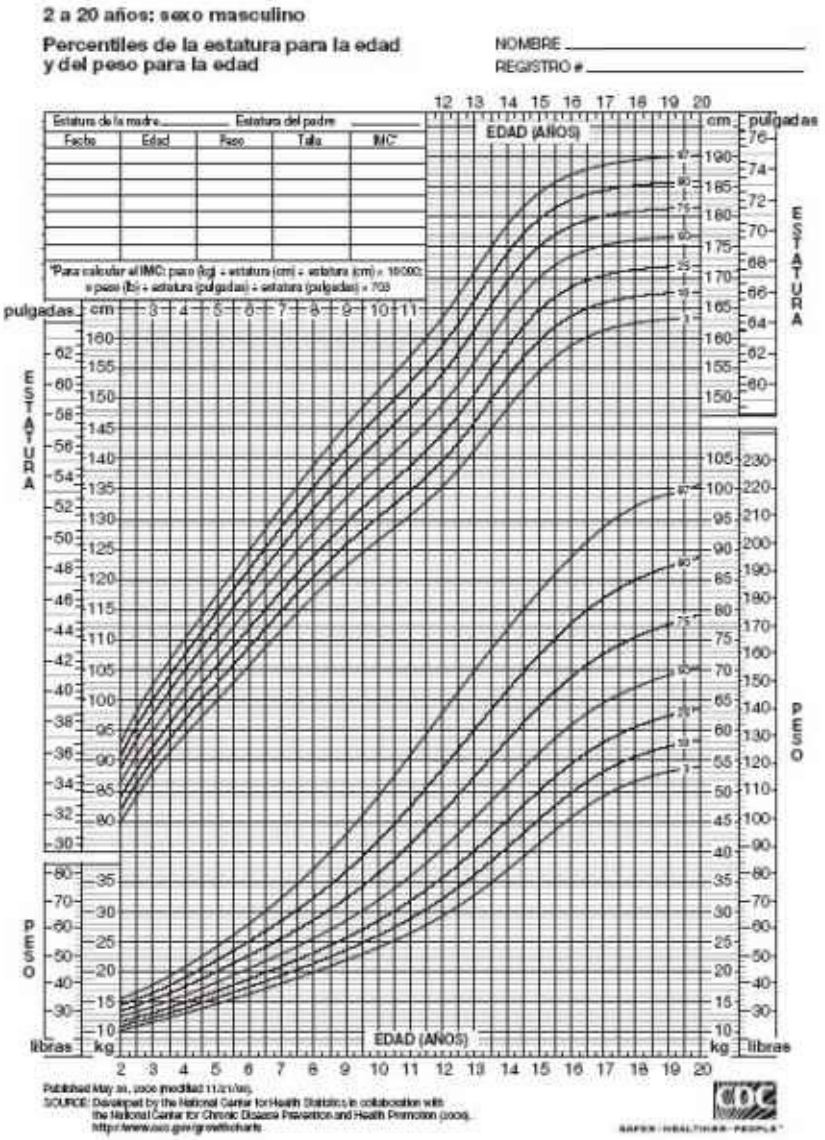


Figura C-5. De 2 a 20 años: percentiles de la estatura para la edad y del peso para la edad en el sexo masculino. (Del National Center for Health Statistics, en colaboración con el National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, 30 de mayo de 2000; modificado en 20/4/01.)

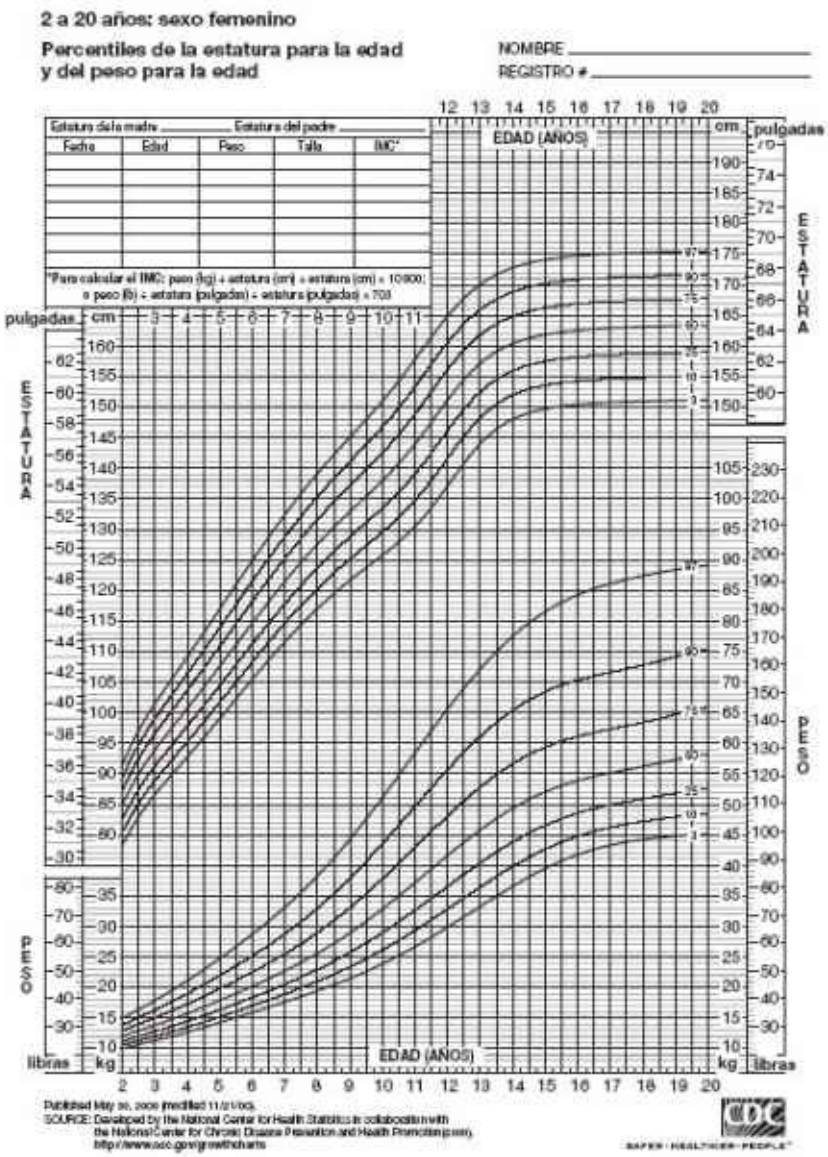


Figura C-6. De 2 a 20 años: percentiles de la estatura para la edad y del peso para la edad en el sexo femenino. (Del National Center for Health Statistics, en colaboración con el National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, 30 de mayo de 2000; modificado en 20/4/01.)

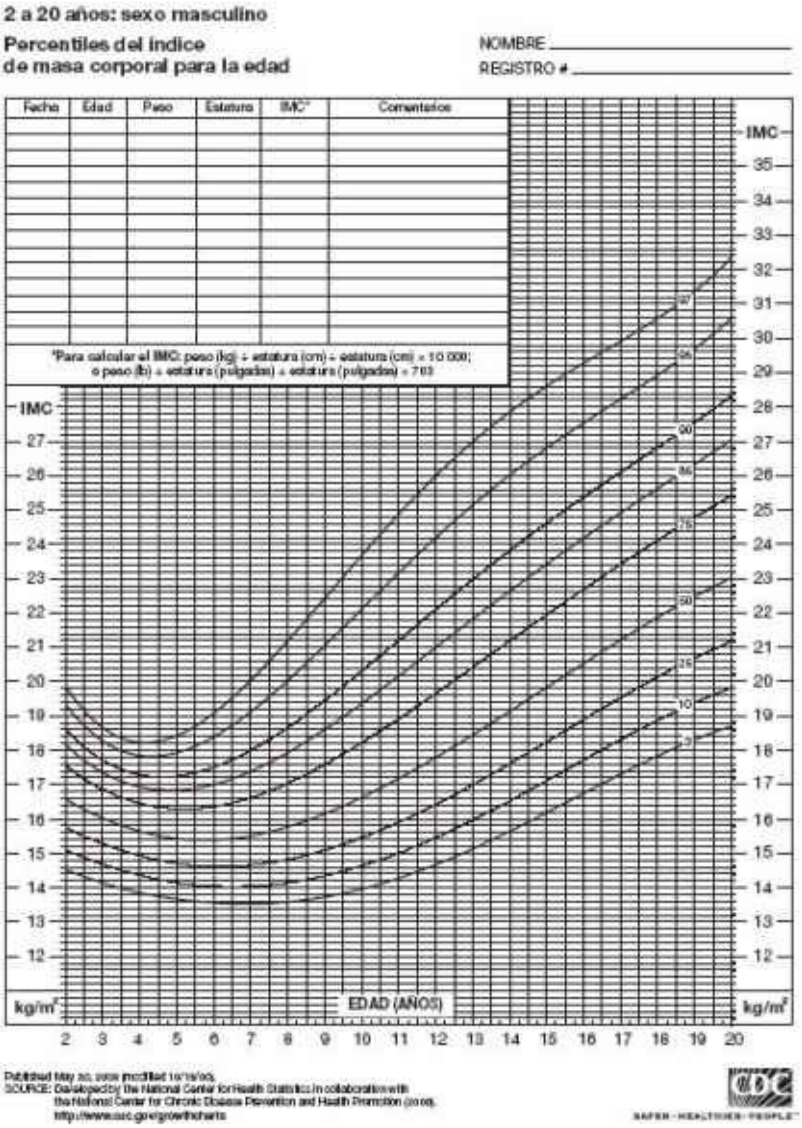


Figura C-7. De 2 a 20 años: percentiles del índice de masa corporal (IMC) para la edad en el sexo masculino. (Del National Center for Health Statistics, en colaboración con el National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, 30 de mayo de 2000; modificado en 20/4/01.)

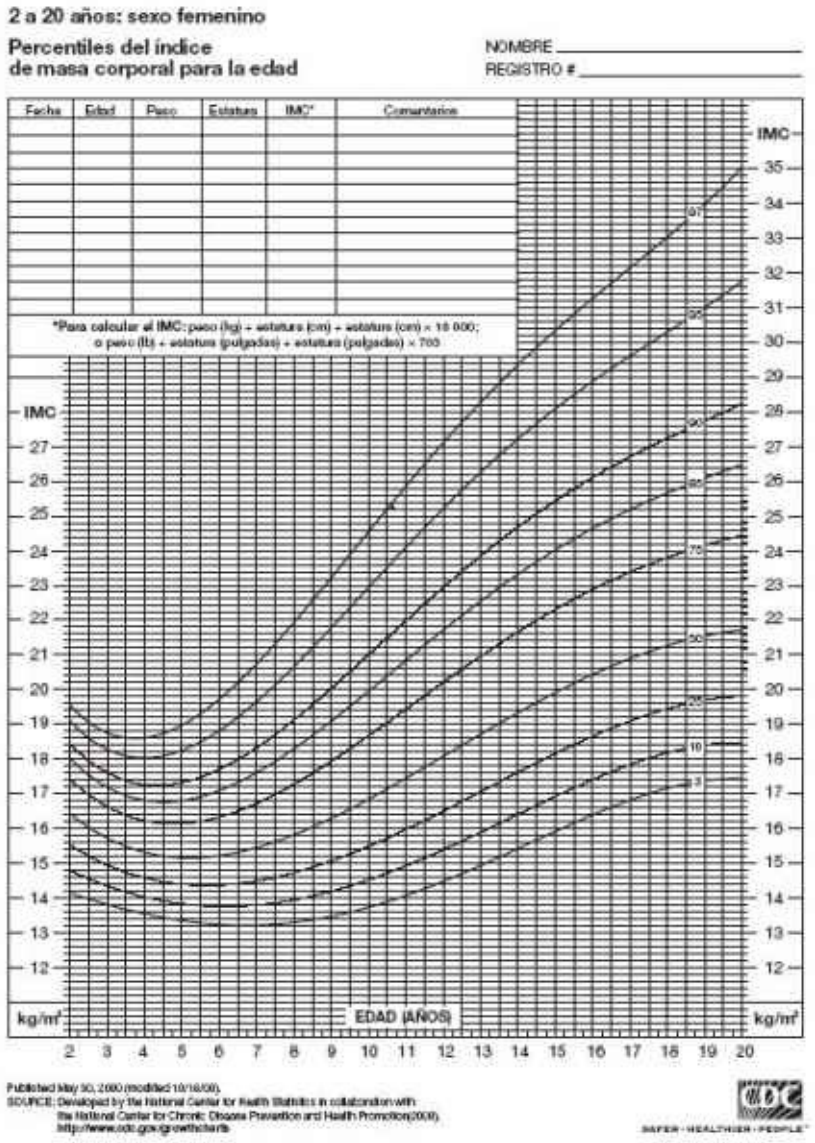


Figura C-8. De 2 a 20 años: percentiles del índice de masa corporal (IMC) para la edad en el sexo femenino. (Del National Center for Health Statistics, en colaboración con el National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, 30 de mayo de 2000; modificado en 20/4/01.)

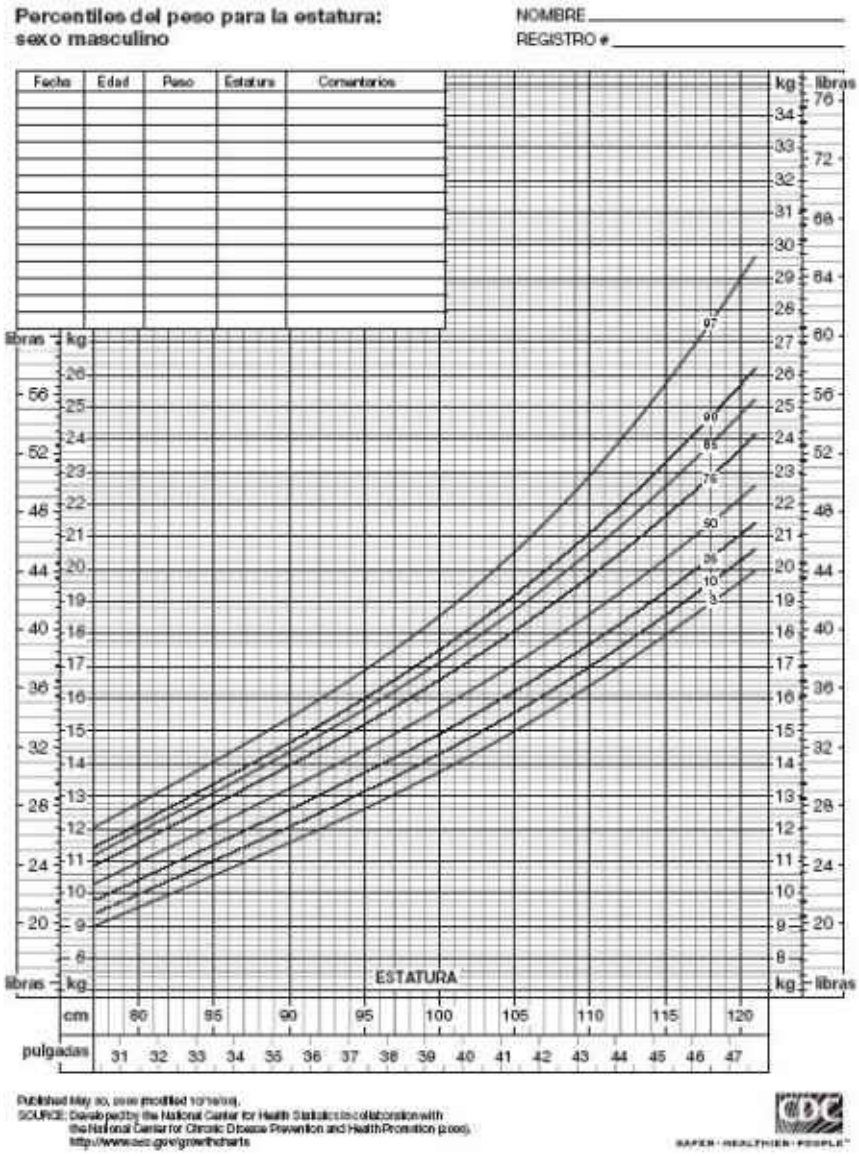


Figura C-9. Percentiles del peso para la estatura en el sexo masculino. (Del National Center for Health Statistics, en colaboración con el National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, 30 de mayo de 2000; modificado en 20/4/01.)

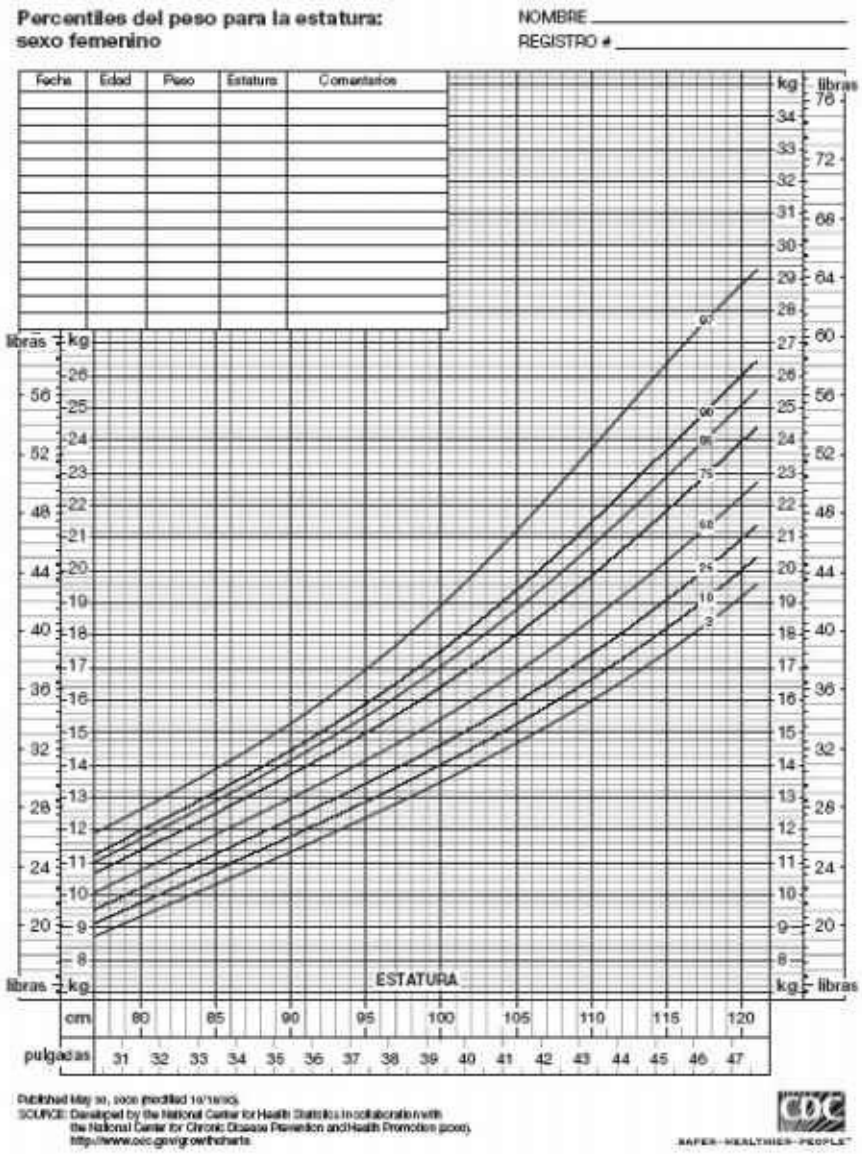


Figura C-10. Percentiles del peso para la estatura en el sexo femenino. (Del National Center for Health Statistics, en colaboración con el National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, 30 de mayo de 2000; modificado en 20/4/01.)

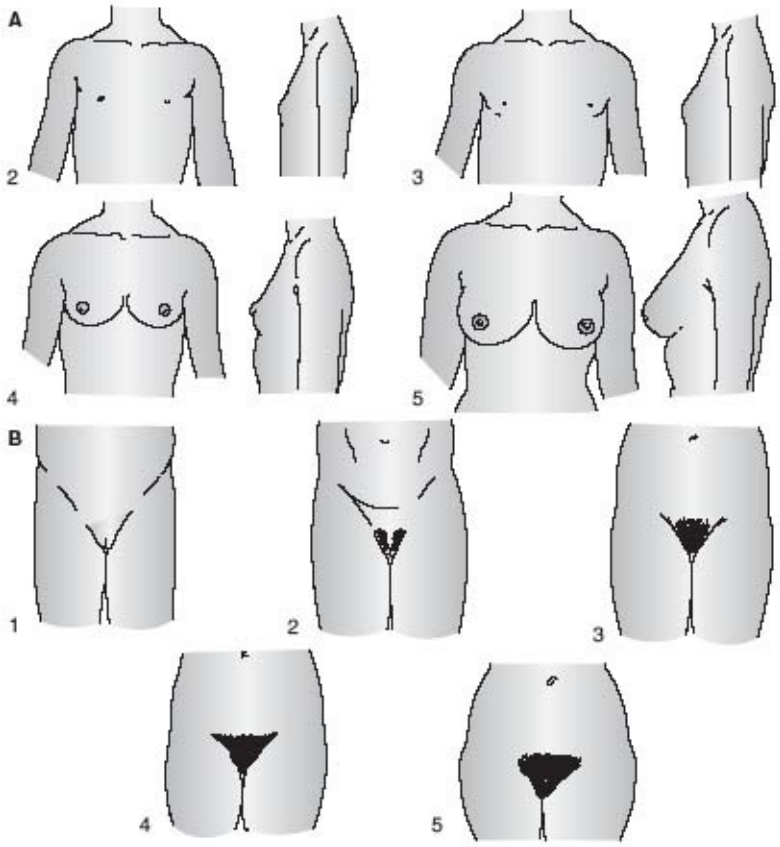


Figura D-1. Estadios de Tanner en la mujer. **A.** Desarrollo de las mamas en la mujer. Estadio 1 de madurez sexual (no se muestra): prepuberal; sólo elevación del pezón. Estadio 2 de madurez sexual: aparecen los botones mamarios; la aréola está ligeramente ensanchada y se proyecta como un pequeño montículo. Estadio 3 de madurez sexual: engrosamiento de toda la mama, sin protrusión de la aréola ni del pezón. Estadio 4 de madurez sexual: engrosamiento de la mama y proyección de la aréola y el pezón como un montículo secundario. Estadio 5 de madurez sexual: configuración de la mama adulta, con protrusión del pezón; la aréola ya no se proyecta por separado del resto de la mama. **B.** Desarrollo del vello púbico en la mujer. Estadio 1 de madurez sexual: prepuberal; ausencia del vello púbico. Estadio 2 de madurez sexual: el vello tieso se extiende a lo largo de los labios y, entre los estadios 2 y 3, comienza a aparecer sobre el pubis. Estadio 3 de madurez sexual: vello púbico en mayor cantidad, más oscuro y presente en el típico triángulo femenino, aunque en menor cantidad. Estadio 4 de madurez sexual: vello púbico más denso, rizado y con distribución como en la mujer adulta, aunque menos abundante. Estadio 5 de madurez sexual: patrón abundante de tipo adulto; el vello puede extenderse sobre la parte interna de los muslos. (Adaptado de: Tanner JM. Growth and Adolescence. 2nd Ed. Oxford: Blackwell, 1962. De: Pilliteri A. Maternal and Child Nursing. 5th Ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2007.)

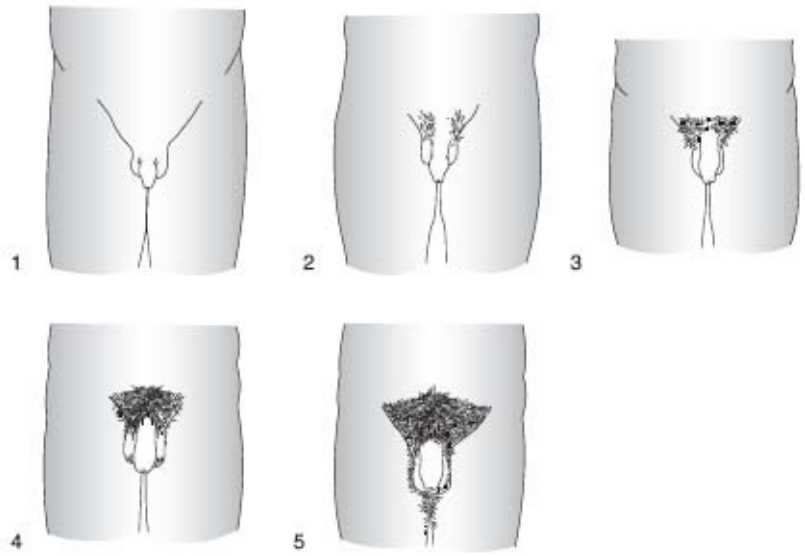


Figura D-2. Estadios de Tanner en el hombre: desarrollo genital y del vello púbico masculinos. Los estadios del vello púbico y del desarrollo genital pueden diferir en un mismo muchacho, ya que no se desarrollan necesariamente al mismo ritmo. Estadio 1 de madurez sexual: prepuberal; ausencia de vello púbico; el aspecto de los genitales no difiere del que el hombre presenta al comienzo de la infancia. Estadio 2 de madurez sexual: el vello, de color claro y aterciopelado, se desarrolla lateralmente, y luego se oscurece; el pene y los testículos pueden ser ligeramente mayores; el escroto adquiere más textura. Estadio 3 de madurez sexual: el vello se ha extendido por el pubis; los testículos y el escroto han crecido más; el pene es de mayor tamaño, especialmente en longitud. Estadio 4 de madurez sexual: vello púbico más abundante y rizado; los genitales se asemejan a los del hombre adulto; el glande es mayor y más ancho; el escroto es más oscuro. Estadio 5 de madurez sexual: cantidad y patrón de vello púbico de tipo adulto, con presencia de vello en la cara interna de los muslos; los testículos y el escroto son de tamaño adulto. (Adaptado de: Tanner JM. Growth and Adolescence. 2nd Ed. Oxford: Blackwell, 1962. De: Pilliteri A. Maternal and Child Nursing. 5th Ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2007.)

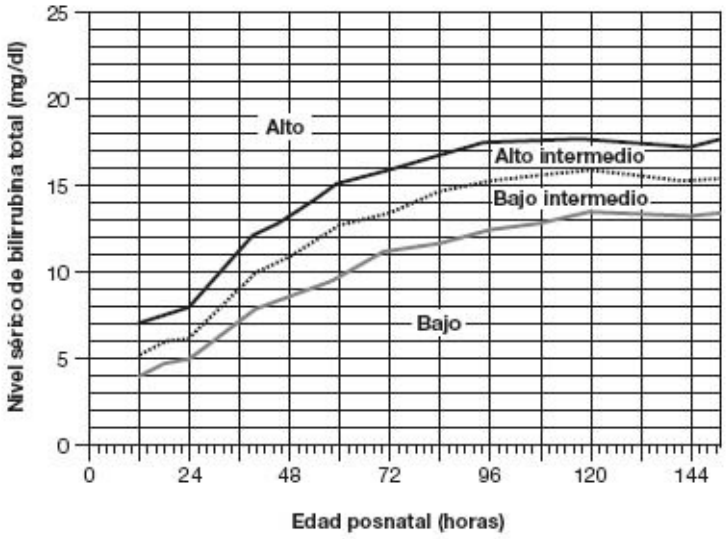


Figura E-1. Nomograma horario específico del nivel sérico de bilirrubina total. (Del Subcommittee on Hyper-bilirrubinemia. Management of hyperbilirrubinemia in the newborn infant 35 o more weeks of gestation. Pediatrics 2004;114:297. ©2004 The American Academy of Pediatrics.)

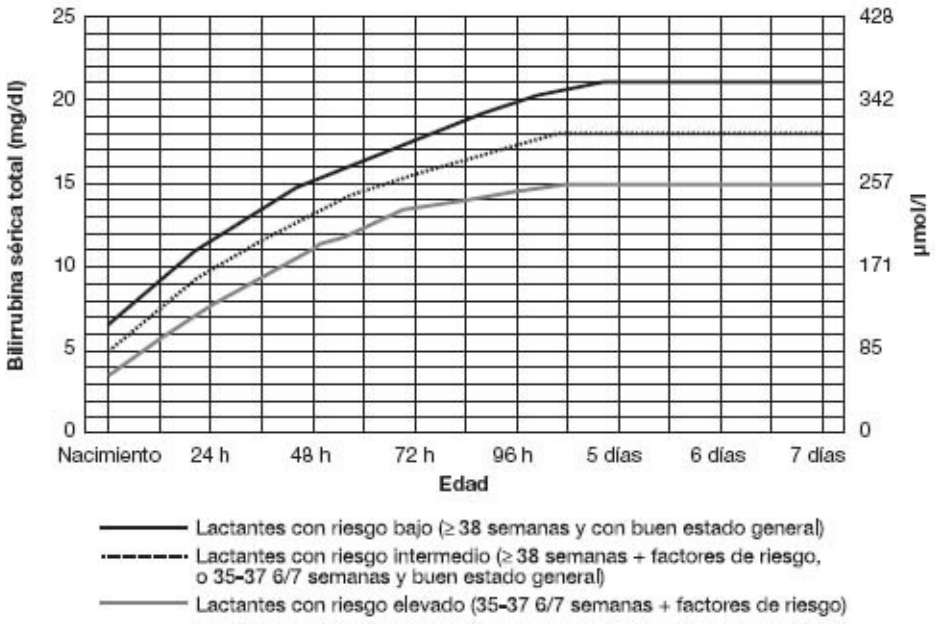


Figura E-2. Indicaciones para la fototerapia según la bilirrubina sérica total. (Del Subcommittee on Hyperbilirru-binemia. Management of hyperbilirrubinemia in the newborn infant 35 o more weeks of gestation. Pediatrics 2004;114:297. ©2004 The American Academy of Pediatrics.)

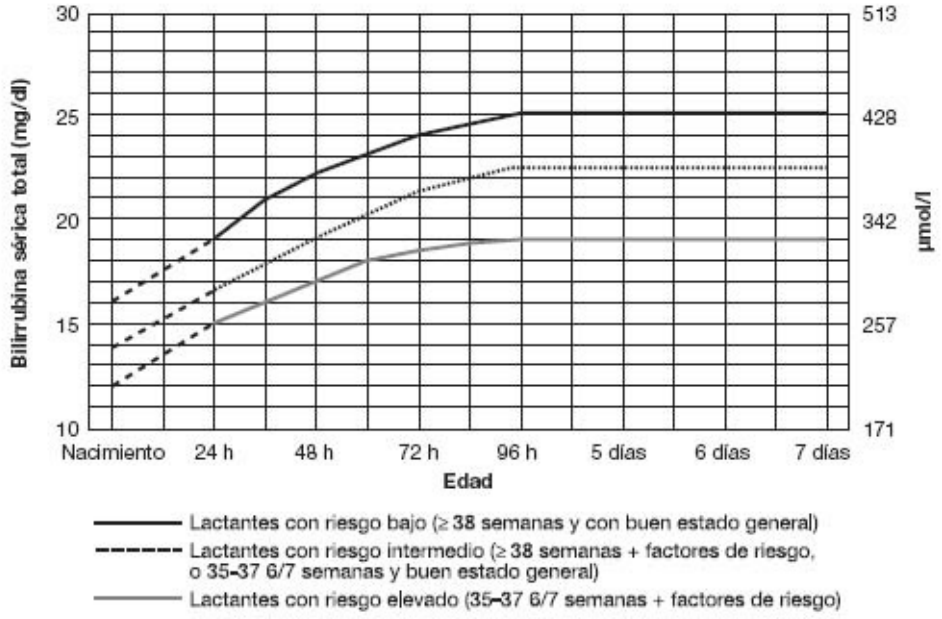


Figura E-3. Indicaciones para exanguinotransfusión según la bilirrubina sérica total. (Del Subcommittee on Hy-perbilirrubinemia. Management of hyperbilirrubinemia in the newborn infant 35 o more weeks of gestation. Pediatrics 2004;114:297. ©2004 The American Academy of Pediatrics.)

F

HIPERTENSIÓN EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

TABLA F-1 Niveles de tensión arterial por edad y percentil de talla en el sexo masculino

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

7	50	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59	59
	90	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74
	95	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	50	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	60	61
	90	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76
	95	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80
	99	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	50	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	61	62
	90	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77
	95	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81
	99	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	50	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	61	62	63
	90	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78
	95	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82
	99	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
11	50	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63
	90	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	50	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64
	90	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	50	104	105	106	108	110	111	112	60	60	61	62	63	64	64
	90	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91

(continúa)

TABLA F-1 **Niveles de tensión arterial por edad y percentil de talla en el sexo masculino** *(continuación)*

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

El percentil 90 corresponde a 1,28 DE; el percentil 95 a 1,645 DE, y el percentil 99 a 2,326 DE sobre la media.
Confines de investigación, las DE permiten computar las puntuaciones Z y los percentiles de la TA en el sexo masculino con los percentiles de talla que se ofrecen en la tabla F-5 (es decir, los percentiles 5, 10, 25, 50, 75, 90 y 95). Estos percentiles de talla deben convertirse a las puntuaciones Z de talla de este modo: 5% = −1,645; 10% = −1,28; 25% = −0,68; 50% = 0; 75% = 0,68; 90% = 1,28; y 95% = 1,645, y luego computarse según la metodología de los pasos 2 a 4 del apéndice B. En los niños con percentiles de talla diferentes a los descritos, hay que seguir los pasos 1 a 4, descritos en el apéndice B. DE, desviación estándar TA, tensión arterial; TAD, tensión arterial diastólica; TAS, tensión arterial sistólica.
Del 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(2):555-576. ©2004. The American Academy of Pediatrics.

TABLA F-2 **Niveles de tensión arterial por edad y percentil de talla en el sexo femenino**

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

(continúa)

TABLA F-2 **Niveles de tensión arterial por edad y percentil de talla en el sexo femenino** *(continuación)*

		TAS (mm Hg)							TAD (mm Hg)						
		Percentil de talla							Percentil de talla						
Edad	Percentil de TA	5	10	25	50	75	90	95	5	10	25	50	75	90	95
7	50	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59
	90	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	50	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60
	90	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86
9	50	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61
	90	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79
	99	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87
10	50	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62
	90	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88
11	50	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	50	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90

13	50	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	50	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95	126	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93

El percentil 90 corresponde a 1,28 DE; el percentil 95 a 1,645 DE, y el percentil 99 a 2,326 DE sobre la media.
Con fines de investigación, las DE permiten computar las puntuaciones Z y los percentiles de la TA en el sexo femenino con los percentiles de talla que se ofrecen en la tabla F-9 (es decir, los percentiles 5, 10, 25, 50, 75, 90 y 95). Estos percentiles de talla deben convertirse a las puntuaciones Z de talla dadas de este modo: 5% = −1,645; 10% = −1,28; 25% = −0,68; 50% = 0; 75% = 0,68; 90% = 1,28; y 95% = 1,645, y luego computarse según la metodología de los pasos 2 a 4 del apéndice B. En las niñas con percentiles de talla diferentes a los descritos, hay que seguir los pasos 1 a 4, descritos en el apéndice B. DE, desviación estándar TA, tensión arterial; TAD, tensión arterial diastólica; TAS, tensión arterial sistólica.
Del 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(2):555-576. ©2004. The American Academy of Pediatrics.

TABLA F-3 **Clasificación de la hipertensión en niños y adolescentes, con recomendaciones sobre la frecuencia de las mediciones y sobre el tratamiento**

	Percentil de TAS o TAD*	Frecuencia de las mediciones de la TA	Cambios terapéuticos en el estilo de vida	Tratamiento farmacológico
Normal	<90	Medir de nuevo en la siguiente exploración física programada	Fomentar la dieta saludable, el sueño y la actividad física	—
Prehipertensión	De 90 a <95, o si la TA es >120/80, incluso si el percentil es <90 hasta el percentil <95[b]	Medir al cabo de 6 meses	Consejos sobre el peso si hay sobrepeso; introducir la actividad física y dieta[c]	Ninguno, a menos que existan indicaciones absolutas, como enfermedad renal crónica, diabetes mellitus, insuficiencia cardíaca o HVI
Estadio 1 de hipertensión	Percentil >95-99 más 5 mm Hg	Medir de nuevo al cabo de 1-2 semanas o antes si el paciente es sintomático; si persiste elevada en otras 2 ocasiones, valorar o remitir al paciente en el plazo de 1 mes	Consejos sobre el peso si hay sobrepeso; introducir la actividad física y dieta[c]	Iniciar el tratamiento
Estadio 2 de hipertensión	Percentil >99 más 5 mm Hg	Valorar o remitir al paciente en el plazo de 1 semana, o inmediatamente si el paciente es sintomático	Consejos sobre el peso si hay sobrepeso; introducir la actividad física y dieta[c]	Iniciar el tratamiento[d]

HVI, hipertrofia ventricular izquierda; TA, tensión arterial; TAD, tensión arterial diastólica; TAS, tensión arterial sistólica.
[a]Para el sexo, la edad y la talla, con 3 mediciones diferentes como mínimo; si las categorías sistólica y diastólica difieren, tener en cuenta el valor más elevado.
[b]Esto ocurre normalmente a los 12 años de edad para la TAS, y a los 16 años para la TAD.
[c]Los padres y los niños que traten de modificar el plan alimentario para adoptar el indicado en el Dietary Approaches to Stop Hypertension Study pueden consultar con un nutricionista diplomado antes de iniciar dicho plan.
[d]Se requerirá más de un fármaco.
Del 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(2):555-576. ©2004. The American Academy of Pediatrics.

PROCEDIMIENTOS HABITUALES

Akshaya J. Vachharajani

G

- Póngase cómodo. Este aspecto es el más importante a la hora de comenzar un procedimiento médico.
- Si está *usted* incómodo, la actuación será más prolongada y la probabilidad de que fracase, mayor.
- Para todos los procedimientos o protocolos que se describen a continuación:
- Llevar mascarilla.
- Llevar bata y guantes estériles después de lavarse y cepillarse las manos.
- Preparar y limitar el campo con tallas y polividona yodada, con técnica aséptica.

CATETERIZACIÓN DE LA ARTERIA UMBILICAL

Indicaciones

- Monitorizar los gases en sangre arterial y la tensión arterial.
- Administrar nutrición parenteral total o soluciones hipertónicas.

Complicaciones

- Hemorragia (por desalojo de la vía).
- Trombosis.
- Infección.
- Isquemia/infarto de las extremidades inferiores, el intestino o el riñón.
- Arritmia.
- Hipertensión.

Colocación de la vía y longitud del catéter

- Para una vía a nivel alto, colocar la punta del catéter por encima del diafragma, entre D6 y D9 (más arriba de las arterias mesentéricas y renales). Este método es menos proclive a las complicaciones.
- Usar la siguiente fórmula para determinar la longitud del catéter (nivel alto):

$$\text{Longitud del catéter (cm)} = (3 \times \text{peso al nacer [kg]} + 9)$$

Técnica

- Determinar la longitud del catéter.
- Inmovilizar al niño. Con técnica estéril, preparar y colocar tallas en el cordón umbilical y las áreas adyacentes.
- Purgar el catéter con solución salina (después de unirlo a una llave de tres pasos) antes de introducirlo para evitar la embolia gaseosa.
- Colocar una cinta umbilical estéril en torno a la base del cordón. Seccionar el cordón horizontalmente, unos 1,5-2,0 cm por encima de la piel. Ceñir la cinta umbilical para detener la hemorragia.
- Identificar la vena, grande y de paredes delgadas, y las dos arterias, más pequeñas y de paredes gruesas. Utilizar una pinza curva para abrir con cuidado y dilatar una de las arterias.
- Coger el catéter aproximadamente a 1 cm de la punta con una pinza sin dientes e insertarlo en la arteria hasta la longitud deseada. Introducir el catéter presionando suavemente.
- No forzar el catéter.
- Si se fuerza, puede crearse una falsa vía.
- Fijar el catéter con una sutura a través del cordón y en torno al catéter.
- Confirmar la posición del catéter con una radiografía. Después de suspender las condiciones estériles, éste se puede retroceder, pero no adelantar.

CATETERIZACIÓN DE LA VENA UMBILICAL

Indicaciones

- Administrar cristaloides o coloides en la sala de partos para reanimar a los recién nacidos en shock.
- Administrar medicamentos con rapidez.
- Administrar líquidos hipertónicos o nutrición parenteral total.

Complicaciones

- Hemorragia por desalojo de la vía o perforación vascular.
- Infección.
- Embolia gaseosa.
- Arritmia.
- Trombosis de la vena porta e hipertensión portal (complicación tardía).

Colocación de la vía y longitud del catéter

- El catéter se coloca en la vena cava inferior, por encima del nivel del conducto venoso y las venas hepáticas y por debajo de la aurícula derecha. Prácticamente, significa colocarlo a nivel del hemidiafragma derecho.
- Usar la siguiente fórmula para determinar la longitud del catéter:

Longitud del catéter (cm) = (0,5 × longitud del catéter de la arteria umbilical [cm]) + 1

Técnica

- Seguir los pasos indicados para colocar el catéter arterial umbilical hasta la identificación de la arteria. En este caso se distingue la vena, de paredes delgadas, y se introduce el catéter.
- Avanzar con cuidado el catéter hasta la distancia calculada.
- No forzar la introducción por la posibilidad de originar una falsa vía.
- Fijar el catéter igual que en el caso de la arteria umbilical.
- Confirmar radiográficamente la posición del catéter.
- En la sala de partos, donde es esencial la rapidez en la colocación de la vía umbilical, introducir el catéter 5 cm en el recién nacido a término (o hasta que fluya la sangre fácilmente); con esto basta.

PUNCIÓN LUMBAR

Indicaciones

- Diagnosticar la meningitis (sospecha de sepsis en el recién nacido, apnea y bradicardia, estudio de recién nacidos o niños con hemocultivo positivo).
- Alivio de la presión intracraneal (PIC) excesiva en recién nacidos con hidrocefalia (punciones lumbares en serie).

Contraindicaciones

- Aumento de la PIC:
  - Si hay signos o síntomas de un aumento (edema papilar, hemorragia retiniana, traumatismo craneal), practicar una tomografía computarizada antes de realizar la punción lumbar.

- La punción lumbar no debe practicarse a los recién nacidos gravemente enfermos, ya que no toleran la posición necesaria para llevarla a cabo.
- Diátesis hemorrágicas:
- Es preferible que la cifra de plaquetas sea > 50 000/mm^3.
- Corregir los déficits de factores de coagulación antes de practicar la punción lumbar; con ello se evitan las hemorragias medulares y las posibles parálisis.
- Infecciones de la piel suprayacente, que pueden inocular microorganismos en el líquido cefalorraquídeo (LCR).

Complicaciones

- Punción blanca o punción traumática (las complicaciones más frecuentes).
- Cefalea.
- Tumor medular epidérmico adquirido por implantación de material epidérmico en el conducto raquídeo si no se utiliza estilete al atravesar la piel.
- Dolor de espalda localizado.
- Infección.
- Hemorragia.
- Hernias asociadas con el aumento de la PIC. La hernia de las amígdalas cerebelosas no es una complicación que deba temerse en el recién nacido, cuya fontanela anterior se halla abierta.

Técnica

- Colocar al niño en posición sentada o en decúbito lateral, con las caderas, las rodillas y el cuello flexio-nados. Monitorizar la función cardiorrespiratoria, ya que puede verse afectada.
- Localizar el interespacio L3-L4 o L4-L5, que atraviesa una línea imaginaria entre ambas crestas ilíacas.
- Desinfectar la piel con polividona yodada y colocar tallas con técnica estéril.
- Usar una aguja para punción lumbar de calibre 20 a 22, de la longitud deseada.
- Anestesiar la piel y el tejido celular subcutáneo suprayacentes con lidocaína tamponada al 1 %.
- Punción en la línea media, inmediatamente por debajo de la apófisis espinosa palpada, en dirección ligeramente craneal hacia el ombligo. Avanzar la aguja lentamente e ir retirando el estilete cada pocos milímetros para comprobar la salida de LCR.
- Si hay resistencia (ósea), retirar la aguja hasta la piel y modificar su dirección.
- Remitir el LCR para los estudios apropiados (tubo 1 para cultivo y tinción de Gram, tubo 2 para glucosa y proteínas, tubo 3 para recuento de células y diferencial, tubo 4 de reserva de LCR para posibles estudios especiales adicionales). El tubo con el líquido más transparente, sea cual sea su número, debe remitirse para recuento de células.
- Para medir la presión del LCR, el paciente debe estar en decúbito lateral en posición recta (no encorvado). Una vez establecido el flujo libre del LCR, se adosa el manómetro y se mide la presión del LCR.

COLOCACIÓN DE UN TUBO DE DRENAJE TORÁCICO Y TORACOCENTESIS

Indicaciones

- Neumotórax a tensión y derrame pleural.

Complicaciones

- Neumotórax o hemotórax.
- Hemorragia o infección.
- Contusión o desgarro pulmonar.
- Punción del diafragma, hígado o bazo.

Técnica

Descompresión con aguja

- En el neumotórax a tensión, descomprimir con técnica aséptica mediante la inserción de una aguja palomita de calibre 23 o un angiocatéter de calibre 22 en el 2.º espacio intercostal, en la línea medio-clavicular.
- Insertar la aguja o el angiocatéter unidos a una llave de 3 pasos abierta hacia una jeringa, y aspirar mientras se avanza la aguja. Detener el avance tan pronto como se aspire aire por la jeringa. Dejar de aspirar al llenarse la jeringa de aire, que se expulsa a través de la llave de 3 pasos, abierta hacia el exterior.
- Volver a conectar la llave con la jeringa y reanudar la aspiración. Repetir hasta que no salga más aire.

Colocación de un tubo de drenaje torácico

- Colocar al niño en decúbito supino o con el lado afectado hacia arriba.
- Identificar el punto de entrada, entre el 3.er y el 5.º espacio intercostal en la línea axilar media o anterior, habitualmente a la altura del pezón. (Evitar el tejido mamario.)
- Inyectar lidocaína para anestesiar localmente la piel, el tejido celular subcutáneo, los músculos de la pared torácica y la pleura parietal.

- Realizar una incisión en el punto elegido y practicar una disección roma de las capas de tejidos hasta alcanzar el borde superior de la costilla. (Con esto se evita el paquete vasculonervioso, que discurre por el borde inferior de cada costilla.)
- Impulsar una pinza hemostática sobre la parte superior de la costilla, a través de la pleura, y penetrar con cuidado en el espacio pleural. Abrir la pinza, colocar el tubo torácico y dirigirlo hacia el punto de entrada.
- Insertar el tubo torácico.
- En el neumotórax, insertar el tubo en dirección anterior hacia el vértice del pulmón opuesto.
- En el derrame pleural, dirigir el tubo inferior y posteriormente.
- Fijar el tubo con suturas en bolsa de tabaco.
- Unir el tubo a un sistema de drenaje con una presión de -20 a -30 cm H_2O.
- Aplicar un apósito oclusivo estéril.
- Confirmar la posición con una radiografía de tórax. Hay que efectuar una proyección lateral para comprobar que la punta del tubo se encuentra en el mediastino anterior, especialmente si se trata de evacuar un neumotórax.

Toracocentesis

- Confirmar la presencia de líquido mediante exploración clínica, radiografía de tórax o ecografía. Comprobar que el volumen es considerable y que justifica su drenaje.
- Colocar al niño en posición sentada, inclinado sobre una mesa si es posible, o bien en decúbito supino.
- Identificar el punto de entrada en el *7.º* espacio intercostal, a nivel de la línea axilar posterior.
- Desinfectar y colocar tallas en la zona, con técnica aséptica.
- Anestesiar con lidocaína la piel, el tejido subcutáneo, los músculos de la pared torácica y la pleura.
- Introducir un catéter intravenoso de calibre 18 a 22 o una aguja de grueso calibre unidos a una jeringa y a una llave de 3 pasos, y luego pasar la aguja sobre el borde superior de la costilla hasta el espacio pleural, mientras se aplica presión negativa con la jeringa.
- Aspirar el líquido.
- Después de retirar la aguja o el catéter, colocar un apósito oclusivo y practicar una radiografía de tórax para descartar un neumotórax yatrógeno.

SUTURAS Información general

- Para suturar una herida, ésta debe haberse producido al menos 6 h antes (12 h si es en la cara).
- Habitualmente, las heridas por mordedura no se suturan.
- Cuanto más largas sean las suturas, mayores son las posibilidades de cicatrices e infección.
- Debe considerarse la cirugía plástica en cualquier herida de la cara, labios, manos, genitales, boca o área orbitaria, incluidas las heridas profundas con lesión nerviosa, heridas en estrella, con colgajo, heridas que afectan a los labios, heridas con viabilidad dudosa de los tejidos y heridas grandes complicadas.

Técnica

- Retirar los cuerpos extraños.
- Explorar la zona para ver el grado de afectación de nervios, tendones o huesos.
- Realizar una exploración neurovascular.
- Investigar el estado de la inmunización antitetánica y vacunar si es necesario.
- Irrigar la herida copiosamente con solución salina estéril para limpiar la zona. (Es el paso más importante para evitar infecciones.)
- Aplicar anestesia:
- Inyectable:
  - Sin vascularización arterial final: lidocaína al 1 % con epinefrina al 1 %; dosis máxima: 7 mg/kg.
  - Con vascularización arterial final: lidocaína al 1 % sin epinefrina; dosis máxima: 3-5 mg/kg.
- Tópica: lidocaína, epinefrina, tetracaína (LET), lidocaína.
- Desbridar las zonas que sea necesario.
- Comenzar la sutura (tabla G-1).
- Aplicar una pomada antibiótica y un apósito estéril.

APLICACIÓN DE ADHESIVOS EN LA PIEL

- Usos apropiados: áreas con poca tirantez.
- Usos inapropiados: áreas con mucha tirantez, heridas infectadas, heridas mucocutáneas, mordeduras animales o humanas, heridas con muestras de infección.

TABLA G-1 Requisitos para las suturas según la localización

Localización	Sutura (monofilamento)	Retirada (días)
Cara	6-0	3-5
Cuero cabelludo	4-0 o 5-0, considerar las grapas	5-7
Párpados	6-0 o 7-0	3-5
Cejas	5-0 o 6-0	3-5
Tronco	4-0 o 5-0	5-7
Extremidades	4-0 o 5-0	7
Superficie articular	4-0	10-14
Mano	5-0	7
Planta del pie	3-0 o 4-0	7-10

Técnica

- Limpiar y secar la zona.
- Lograr la hemostasia.
- Aproximar los bordes de la herida.
- Exprimir el adhesivo sobre los bordes de la herida y luego extenderlo en movimientos circulares en torno a la misma.
- Aplicar al menos tres capas; dejar que se seque cada una antes de aplicar la siguiente.

Después de la aplicación

- No poner apósito, ya que no es necesario. El adhesivo se desprende en 5-10 días.
- Evitar las pomadas tópicas.
- No frotar ni sumergir el área.

Lecturas recomendadas

Dieckman R, Fisher D, Selbst S. Pediatric Emergency and Critical Care Procedures. St. Louis: Mosby-Year
Book, 1997. The Cochrane Database of Systematic Reviews 2005 Issue 4, http://www.cochrane.org/reviews

booksmedicos.org

ÍNDICE ALFABÉTICO DE MATERIAS

Los números de páginas seguidos de una f remiten a figuras; los seguidos de una t remiten a tablas.

A

AAN. *V.* Anticuerpo antinuclear
AAP. *V.* American Academy of Pediatrics
ABC
    arritmias, 163
    coma, 28
    estado epiléptico, 326
    investigación, 114
    pacientes politraumatizados, 29
    quemaduras, 31-32
    soplos cardíacos, 171
Abdomen agudo, 8
ABPA. *V.* Aspergilosis broncopulmonar alérgica
Abscesos de los tejidos blandos, 115
Abstinencia de los opiáceos, 71, 72f
Abuso
    de drogas, 128
    del alcohol, 128
    sustancias químicas, 39. *V. también* Malos tratos infantiles
ABVD, 260. *V. también* Enfermedad de Hodgkin
Ácaros del polvo, 132
Accidente cerebrovascular (ictus) (AVC), 253. *V. también* Ictus
Aceite mineral, 425
Acetazolamida, 401
Aciclovir
    dosis, 401-402
    encefalitis por el virus del herpes simple, 282
    eritema multiforme menor, 195
    neonato febril, 280t
    virus del herpes simple, 281
Acidemia orgánica, 236

Ácido/s
dimercaptosuccínico (ADMS), 365
fólico, 266
grasos, 79
orgánicos en orina, 3
sulfosalicílico, turbidimetría, 365
úrico, 254
cristales en la orina, 361
Acidosis
metabólica, 92, 266, 363
brecha aniónica, 42
tubular renal (ATR), 25, 363, 363t
Acil-CoA deshidrogenasa de cadena corta, 203
ACJ. *V.* Artritis crónica juvenil
ACMG *V.* American College of Medical Genetics (ACMG) Newborn Screening ACTion (ACT) Sheets
Acné
cicatricial. *V.* Acné común comedoniano, 186, 181f
común, 186, 181f
inflamatorio, 186
neonatal, 177, 179f
nodular/quístico, 186, 181f
quístico, 186, 181f
ACT. *V.* Agua corporal total
ACTH/cosintropina, 205
Activación
de la presión, 87
del flujo, 87
ACV. *V.* Antígeno del cápside vírico
Achromobacter xylosoxidans, 337
Adalimumab, 230
Adapaleno, 186, 402
ADCS. *V.* Ácido dimercaptosuccínico
Adenoma paratiroideo, 21
Adenosina, 163, 164
Adenovirus, 226, 334
ADH. *V.* Hormona antidiurética
Adolescentes
clasificación incidentes de intoxicación, 39
dermatitis atópica, 188
dermatitis seborreica, 191
diarrea, 228-230, 229t, 230t
dolor abdominal, 227-228
hipertensión, 372
medicación
abuso de alcohol y drogas, 127-128
anticoncepción, 123, 124t-125t

consejos para entrevista clínica, 117
consentimiento y confidencialidad, 128
depresión, 126-127
dismenorrea, 122
enfermedad inflamatoria pélvica, 121-122
Adolescentes, medicación *(cont.)*
enfermedades de transmisión sexual, 117, 121, 118t-120t
hemorragia uterina disfuncional, 122-123
trastornos de la conducta alimentaria, 123, 125-126
otras enfermedades, 230-232
Adoquinado, 131
Adrenarquia, 216
prematura, 218
Adriamicina, 256, 260
AE. *V.* Atresia de esófago
AEH. *V.* Angioedema hereditario
α-fetoproteína, 105
Afroamericanos, 56, 59. *V. también* Enfermedad de células falciformes
Agonistas β, 168
Agonistas β_2, 144, 156
Agua, 18
corporal total (ACT), 19
restitución, 17
Agudo sobre crónico, 361
AHA. *V.* American Heart Association
Ahogamiento, 29
Ahogo, 333
AINE. *V.* Antiinflamatorios no esteroideos
Aire humidificado, 335
Aireación, 343
Aislamiento, tuberculosis, 293
Alarma al mojar la cama, 9
Albendazol, 402
Alcalosis respiratoria, 77, 88
Alérgeno/s
alimentarios, 135
alimentos comunes, 152t
evitación y tratamiento, conjuntivitis alérgica, 134
evitación y tratamiento, dermatitis atópica, 136
reducción y asma, 147
urticaria aguda, 150
Alergia/s, 343, 389
a las proteínas de la leche, 2
alimentaria
definición y epidemiología, 152
dermatitis atópica, 135
historia clínica, 153-154

no mediada por inmunoglobulina E, 152, 153, 153t
presentación, 2
presentación clínica, 152-153, 152t, 153t
pruebas de laboratorio, 154
pruebas de sobrecarga alimentaria oral, 154, 154t
tratamiento, 155
urticaria aguda, 150
al tatuaje con henna, 192f
Aliento, 88
Alimentación
continuada lactantes insomnes, 6
diagnóstico del aumento lento de peso, 12
dificultades habituales, 2-5
dificultades en recién nacidos, 70-71
miastenia transitoria neonatal, 322
principios generales, 1-2
Alimentos, 2, 3, 153t. *V. también* Alergia alimentaria
sólidos, 1-2, 8
tróficos, 79
Almacenamiento, toxinas, 39
Almidón de maíz, 204
Alopurinol, 254
Alprostadil, 402
Alta hospitalaria, 17, 145, 156, 388
Alteplasa, 402
Alteración de la consciencia, 252-253
Aluminio, 25
Amantadina, 402
Ambiente, 6, 39
AMC. *V.* Análisis cromosómico con micromatrices multigénicas
Amebiasis, 229
Amenorrea, 126
American Academy of Pediatrics (AAP)
Committee on Genetics, recursos genéticos *on-line*, 247
definición de la sedación, 387
enfermedad de Kawasaki incompleta, 384
factores de riesgo para la ictericia, 74
meningitis, 285
recomendaciones
displasia del desarrollo de la cadera, 51
ictericia neonatal, 76
personal para la sedación, 393
sobre la lactancia materna, 1
ribavirina y bronquiolitis, 336
American College of Medical Genetics (ACMG) Newborn Screening ACTion (ACT) Sheets, 247
American College of Medical Genetics ACTion Sheets, 234
American Heart Association (AHA), 384

American Society of Anesthesiologists (ASA), 387
Amfotericina, 255
B, 402
complejo lipídico, 249
Amikacina, 402
Amilorida, 209
5-aminosalicilato (AAS), 230
Amiodarona, 99, 210
Amitriptilina, 403
Amlodipino, 403
Amnesia, 6
Amoníaco urinario, 363
Amoxicilina, 228, 302, 403
clavulanato, 403
Ampicilina, 280t, 403-404
sulbactam, 404
Anafilaxia
alergia alimentaria mediada por IgE, 152
diagnóstico, 155-156
etiología y fisiopatología, 155
picaduras himenópteros, 36
tratamiento, 156
Analgesia, 32, 70
Analgésicos
de uso somún, 395t-397t
sedación, 393, 395t-397t
Análisis
cromosómico con micromatrices multigénicas, 233, 237, 241t
cuantitativos de fármacos, 47
de anticuerpos por inmunofluorescencia indirecta, 300
de gases en sangre, 42, 90, 106
capilar, 67
del cariotipo, 241t, 242, 242t
del líquido articular, 375, 375t
de orina (AO)
apendicitis, 113
enuresis, 9
hematuria, 368
hipercalcemia, 22
insuficiencia renal aguda, 362
pruebas de función renal/orina, 359-360
Anatomía, 105, 107, 114, 391
patológica ósea, 355
ANEB. *V.* Antígeno nuclear asociado con el VEB
Anemia/s, 122, 267, 268t
de células falciformes, 263
mediada por hepcidina, 230. *V. también* Anemia

parvovirus, 174t
Anestesia, 251
Angioedema (sin urticaria), 151-152
hereditario (AEH), 151, 152
Angiografía
cerebral, 97
por resonancia magnética, 266
Anillo
cricoideo, 391
vaginal, 124t
Animales de compañía, 132
Aniridia, 260
Ano imperforado, 70
Anomalías
cardiovasculares, 383
cromosómicas, 240
de difusión, 83
de las arterias coronarias, 383
genitourinarias, 353, 383
osteomusculares, 383
radiografía de tórax, 343
Anorexia nerviosa, 123-126
Ansiedad, 168
Antagonistas
del leucotrieno, 151
del receptor de leucotrieno, 132, 133t
Antecedentes
familiares
asma, 138
dermatitis atópica, 187
pruebas de función renal/orina, 359
insuficiencia suprarrenal, 204
retraso ponderal, 3, 12-13
talla baja, 214
valoración presedación, 389
médicos, 389. *V. también* Historia clínica, antecedentes médicos
Antibióticos
abscesos en los tejidos blandos, 115
acné inflamatorio, 186
apendicitis, 113
bronquiolitis, 336
colelitiasis/cólico biliar, 227
coma, 28
dermatitis atópica, 137, 190
enfermedad de células falciformes, 263, 264, 265, 266
enterocolitis necrosante, 70
epiglotitis, 331

eritema multiforme mayor, 196, 197
fiebre/neutropenia, 249
heridas por mordedura asociadas con patógenos, 298
intravenosos, 115
meningitis, 285, 285t
recién nacido con fiebre, 280t
traqueítis bacteriana, 332
traumatismos abdominales, 114
yersiniosis, 302
Anticoagulantes, 380, 384
Anticoncepción, 123, 124t-125t
de urgencia, 125t. *V. también* Anticoncepción
Anticonceptivos orales combinados, 124t
Anticongestivos, 132, 134
Anticonvulsivos, 253
Anticuerpo/s
anticardiolipina, 379
antinuclear (AAN), 375, 378
antitransglutaminasa, 230
IgE. *V.* Inmunoglobulina E
Antidepresivos tricíclicos, 47, 128, 151
Antídotos ingestión de medicamentos
con prescripción, 41t, 42t, 48
sin prescripción, 43t, 44t, 48
Antieméticos, 324, 398
Antifúngicos, 194, 256
Antígeno de superficie de la hepatitis B (HBsAg), 293, 294t
Antígeno
del cápside vírico (ACV), 285, 286t
Antígeno *(cont.)*
leucocitario humano (HLA), 258
Antihipertensivos, 373
Antihistamínicos
conjuntivitis alérgica, 134
dermatitis atópica, 137, 190
dermatitis por contacto, 191
eritema multiforme menor, 195
picaduras de himenópteros, 36
reacciones alérgicas a la transfusión, 250
rinitis alérgica, 131, 132, 133t
tratamiento de las picaduras, 35
Antiinflamatorios, 168, 338
no esteroideos (AINE)
artritis reumatoide juvenil, 378
cefalea/migraña, 324
dismenorrea, 122
dolor/tumefacción articulares, 376t

fiebre reumática, 383
lupus eritematoso sistémico, 380
sinovitis tóxica con síntomas óseos agudos, 53
Antisépticos, 137
Antivíricos, 336
Antraciclinas, 257
Anuria, 360
AP. *V.* Radiografía anteroposterior (AP)
Apendicitis, 8, 112, 113, 352
Aplasia cutis congénita, 182, 180f
Apnea
con o sin hipoxia, 398
de la prematuridad, 68
diagnóstico-tratamiento en el recién nacido, 66-68
hiponatremia, 18
obstructiva, 67
tratamiento en recién nacidos con dificultad respiratoria, 61
Apoyo
psicológico, 378
respiratorio, pacientes en cirugía cardíaca, 98
Araña viuda negra, 37
Arbovirus, 290
Área/s
geográficas absceso tejidos blandos, 115
superficie corporal (ASC), 15, 16t, 32
Arenavirus, 290
Arenilla, análisis de orina, 359
ARJ. *V.* Artritis reumatoide juvenil
Arnés de Pavlik, 51
Arrastre diastólico, 102
Arritmia/s
auricular, 157
asistencia nocturna poscirugía cardíaca, 98
cardíacas, 77. *V. también* Arritmias
diagnóstico, 161-163
diagnóstico cardiopatías congénitas, 165t
presentación clínica con dolor torácico, 167
principios generales, 160
sinusal, 157
tratamiento, 163-164
Artefactos por difusión, 339
Arteriografía por resonancia magnética cerebral, 354
Articulación séptica, 52-53
Artritis
crónica juvenil (ACJ), 378
de Lyme, 375
reactiva, 375

reumatoide juvenil (ARJ), 375, 375, 344t, 378
séptica, 53, 311t
Artrocentesis, 53
ASA, clasificación del estado físico, 390
ASA. *V.* American Society of Anesthesiologists
ASC. *V.* Área de la superficie corporal
ASD, 172t
Asincronía
auriculoventricular, 99
del respirador, 69
Asinergia vesical, 353
Asistencia al paciente
alimentación, 1-5
cólico, 7
defecación, 7-9
escalonada, 373
intoxicación por plomo, 5-6
micción, 9
posquirúrgica cardíaca
detalles operatorios, 97-98
detalles preoperatorios, 97
tratamiento en la UCI
al día siguiente, 100
durante las primeras horas, 98
noche de la intervención, 98-100
respiratoria, 100
sueño, 6-7
vacunaciones, 9-10
Asma
calidad del aire, 147
comorbilidad con alergia alimentaria mediada por IgE, 152
definición, 137-138, 138t
exploración física, 143, 143t
historia clínica, 138, 138t-142t
y anafilaxia, 155
instrucción del paciente, 147
pruebas de laboratorio, 143, 144t
tratamiento de episodios agudos, 143-146, 145t, 146f
tratamiento diario en pediatría, 146-147, 148f-149f
valoración gravedad, 138, 139t-140t
Asparaginasa, 256
Aspergilosis
broncopulmonar alérgica (ABPA), 338-339
pulmonar, 252
Aspiración, 400
con aguja, 115
de un cuerpo extraño, 332-333

pulmonar, 37
Aspirina, 383, 384, 404
AST/ALT, 231
Asthma Action Plan, 145, 146f, 147
Atelectasias, 68, 332, 333
Atenolol, 404
Atomoxetina, 404
ATR. *V.* Acidosis tubular renal
Atracurio/atracurio-cis, 85t
Atresia
biliar, 225, 226
esofágica (AE)/fístula traqueoesofágica (FTE), 106, 107
pulmonar, 65f
yeyunoileal, 105
Atrofia muscular espinal, 238t, 322
Atropina, 393, 399t
ATR-X. *V.* Síndrome de talasemia α/retraso mental
Audición, 316
Autismo, 9, 239
Autoanticuerpos maternos, 380
Autoinyectores de epinefrina, 156
Autorregulación, 94
cerebral, 93-94
AV. *V.* Nódulo auriculoventricular
AVC. *V.* Accidente cerebrovascular
Aves, 301
Azatioprina, 231, 404
Azelastina, 132, 135t
Azitromicina, 229, 264, 406
AZT. *V.* Zidovudina
Aztreonam, 405
Azúcar, hipoglucemia, 196

B

Bacitracina, 405
polimixina, 405
Baclofeno, 405
Bacterias, 228-229, 249
Baño/s, 188
de lejía, 137
Bario, 339
Barotrauma, 88
Barrera/s
química, 124t
anatómicas, 71
Bartonella henselae, 299
BCG. *V.* Vacuna con el bacilo de Calmette-Guérin

Benzocaína-antipirina, 405
Benzodiazepinas, 45, 95
Benzoílo, peróxido de, 186, 405
Beso del ángel. *V.* Nevo simple
β-bloqueantes, 170
Bicarbonato, 42
    sódico, 77
    sódico IV. 92
Bicicletas, 30
Bilirrubina, 74, 75f, 77
    urinaria, 360
Biopsia, 365, 367, 369, 381
    profunda, 225
    rectal por aspiración, 8, 225
    renal, 365
BIPAP. *V.* Presión positiva bifádica en las vías aéreas
Bisacodilo, 405
Blefaritis, 191
Bleomicina, 260
Bloqueantes de los canales del calcio, 47
Bloqueo/s
    cardíaco completo, 99, 169
    cardíaco congénito, 380
    de rama, 158
    derecha (BRD), 158
    izquierda (BRI), 158
    neuromuscular, 98
Bocio, 212, 213
    coloide, 213
Bolsas para ventilación, 85
Botulismo, 321
Bradicardia, 66-68
Brazalete MedAlert, 205
BRD. *V.* Bloqueo de rama derecha
Brecha aniónica, 363
BRI. *V.* Bloqueo de rama izquierda
Broncodilatadores, 335
Broncoscopia, 333
Bronquio, 333
Bronquiolitis
    definición y epidemiología, 333
    diagnóstico, 335
    etiología, 333-334
    fisiopatología, 334
    prevención, 336
    clínica, 334-335
    tratamiento, 335-336

Bronquíolos, 334
Brucelosis, 300-301
Brucella spp., 300
BT. *V.* Derivación de Blalock-Taussig
Budesónida, 133t, 405
Bulimia nerviosa, 126
BUN. *V.* Nitrógeno ureico en sangre
Burkholderia cepacia, 337

C

C3. *V.* Complemento
Cabeza
    identificación de dificultades de la vía aérea para la sedación, 392
    neuroimágenes, 354, 355f, 356f, 357f, 358f
    perímetro cefálico, 80, 315
    posición y tratamiento de la hipertensión intracraneal, 95
Cabeza *(cont.)*
    traumatismos, 30, 31t
CAD. *V.* Cetoacidosis diabética
Caderas, 354, 375
Calamina, 405
Calcio, 1, 23, 77
    EDTA, 6
    urinario, 368
    cociente con creatinina, 368
Calcitriol, 405
Cálculo/s
    de EF_{Na}, 42
    renales, 353
Calorías, 78
Cambio/s
    de color tipo arlequín, 178
    endocrinos, pubertad, 216
    ortostáticos, síncope, 169
Campos visuales, 315
Campylobacter sp., 229, 303
CAN. *V.* Cifra absoluta de neutrófilos
Canal auriculoventricular completo, 173t
Cancelación sedación, 391
Cáncer, 22
Candidiasis, 120t
Capacidad
    total de fijación del hierro (TIBC), 4
    vital forzada (CVF), 321
Capnografía espiratoria final, 393
Captopril, 405

Caracteres sexuales primarios/secundarios, 216
Carbamazepina, 406
Carbamida, peróxido de, 406
Carbón activo, 47-48
Carboxihemoglobina, 47
Cardiomegalia, 4, 167
Cardiopatías, 126
    cianosantes, 64, 65f
    congénitas, 240, 389
    cribado en recién nacidos, 64, 66t
    enfermedades/trastornos genéticos, 240, 242, 242t
    gamas, eje QRS, 160
    valoración presedación, 389
Carditis, 383
Cariotipo, 105
Carnes, 2
Carnitina, 204
Cascada de la inflamación, 98
Casos hipercalcemia, 22
Casos
    hiperfosfatemia, 24-25
    hipernatremia, 18
    hiperpotasemia, 20
    hipocalcemia, 23-24
    hipofosfatemia, 25
    hiponatremia, 19
Caspofungina, 406
CAT, 42
Catéter/es
    arterial umbilical, 352
    central, 79
    de Foley, 92
    de Swan-Ganz, 92
    intraarteriales, 92
    intraventricular, 94
    venoso umbilical, 352
Cateterización
    arterial umbilical, 459
    de la vena umbilical, 460
Caudal, asma, 143, 144t
Causalidad psicosocial, 11
CBC. *V.* Hemograma completo
CDC. *V.* Centers for Disease Control and Prevention
Cefaclor, 406
Cefalea/migraña, 323-324
Cefalexina, 406
Cefalosporina, 383

Cefazolina, 406
Cefdinir, 406
Cefepima, 249, 406
Cefixima, 406
Cefotaxima, 263, 264, 280t, 406
Cefoxitina, 407
Cefprozilo, 407
Ceftazidima, 407
Ceftriaxona, 122, 263, 264, 280t
Cefuroxima, 407
Células
    de Reed-Sternberg (RS), 259
    inflamatorias, 131
    T, 256
Celulitis, 115
Centers for Disease Control and Prevention (CDC), 10
Centros de osificación, 354
Cereales, 1
Cese perfusión, reacciones transfusionales, 250
Cetirizina
    dermatitis atópica, 389
    dosis, 407
    reacciones alérgicas durante la sedación pediátrica, 400
    rinitis alérgica, 132, 133t
Cetoacidosis diabética (CAD)
    complicaciones, 199
    diagnóstico diferencial de la hipofosfatemia, 25
    etiología presentación clínica y pruebas de laboratorio, 197
    grave, 199
    leve, 197, 198f
    moderada, 197
    tratamiento, 197-199, 198f
Cetonas, 197, 198, 199, 200
Cetosis, 135t
CI, 5
Cianosis
    cardiopatías congénitas en el recién nacido
    diagnóstico, 164, 165, 165t
    tratamiento, 166
    recién nacidos con soplos cardíacos, 64, 65f
Ciclos menstruales, 4
Ciclosporina A, 256
Cifra
    absoluta de neutrófilos (CAN), 249, 255
    de leucocitos, 53, 254, 256
Cilindros
    céreos, 360

examen microscópico de la orina, 360
grasos, 360
hemáticos, 360
hialinos, 360
Cinco «P», 53. *V. también* Fracturas
Ciprofloxacino, 250, 407
Ciproheptadina, 407
Circulación, 29, 32, 388t. *V. también* ABC equilibrada, 100
Cirrosis, 225
Cirugía
absceso de los tejidos blandos, 115
apendicitis, 112-113
atresia biliar, 226
atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 106-107
colelitiasis/cólico biliar, 227
cuerpos extraños, 231
defectos de la pared abdominal, 105-106
divertículo de Meckel, 227
enfermedad inflamatoria intestinal, 230
enfermedad ulcerosa péptica, 228
enterocolitis necrosante, 70, 109-111, 252
escoliosis, 58
estenosis hipertrófica del píloro en el lactante, 111
fracturas de clavícula, 54
hernia diafragmática congénita, 105-106
hernia inguinal, 108-109
hipertensión intracraneal, 94
hipertiroidismo, 212
invaginación, 111-112, 226
laparoscópica, 113
malrotación, 107-108
osteosarcoma, 261
paliativa, 101
rabdomiosarcoma, 262
rasgos dismórficos/malformaciones, 233
traumatismos abdominales, 114
verrugas, 194
Cistitis hemorrágica, 252
Cistouretrografía miccional seriada (CUMS), 353, 365
Citomegalovirus (CMV), 249, 251, 276
Citopatía mitocondrial, 238t, 244t
CIV. *V.* Comunicación interventricular
CIVD. *V.* Coagulación intravascular diseminada
Claritromicina, 228, 407
Clasificación
acidosis tubular renal, 363
acné común, 186

artritis reumatoide juvenil, 377, 377t
atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 106
atrofia muscular espinal, 322
convulsiones, 324, 325t
enfermedad von Willebrand, 272
escoliosis, 58
fracturas de Salter-Harris, 53
gravedad y tratamiento del asma, 139t-140t
intoxicaciones según la edad, 39
invaginación, 111
leucemia linfoide aguda, 256
leucemia mieloide aguda, 257, 257t
linfoma no hodgkiniano, 258, 258t
quemaduras, 31-32
retinopatía de la prematuridad, 80
shock, 90, 91t
síndrome nefrótico, 366
valoración presedación, 389-390
Claustrofobia, solicitud de una RM, 343
Clindamicina, 70, 110, 407-408
Clinitest, 360
Clobetasol, pomada, 190
Clonazepam, 408
Clonidina, 408
Clorfeniramina, 408
Clorhexidina, gluconato de, 408
Cloro en el sudor y asma, 143
Clorotiazida, 408
Cloruro cálcico, 24
Clostridium botulinum, 321
Clostridium difficile, 229
Clotrimazol, 408
CMV. *V.* Citomegalovirus
CO_2
arterial, 94
espiratorio final ($ETCO_2$), 90, 393
Coagulación intravascular diseminada (CIVD), 251, 254, 269-271
Coágulo, 275
Coagulopatías, 98
Coartación aórtica, 78, 172t
Cociente/s
concentración de creatinina urinaria/ plasmática, 362
del desarrollo, 239
segmento superior/inferior (S/I), 214, 215
sérico BUN/creatinina, 362
urinario proteínas/creatinina, 365

Codeína, 411
Codo de niñera, 52
Coinfección, 320. *V. también* Síndrome de Guillain-Barré
Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), 227
Colapso, vías aéreas, 88
Colelitiasis, cólico biliar, 227
Colestasis intrahepática familiar progresiva, 246t
Cólico, 7, 226
    del lactante, 7
Colitis, 153
    ulcerosa, 229, 229t, 230, 230t
Colocación de una vía, 459
Colon, 353
Color, 388t, 393. *V. también* Sedación
Columna vertebral, 58, 354
Coma, 28, 316
    barbitúrico, 96
Comidas, niños pequeños, 2, 3
Comienzo prenatal, retraso secundario del crecimiento, 213
Comilonas, 125
Complejo antigénico precoz, 285
Complejos QRS, 99
Complemento (C3), 369, 370, 379
Complicaciones
    apendicitis, 113
    artritis reumatoide juvenil, 378
    aspiración de un cuerpo extraño, 333
    atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 107
    cateterización de la arteria umbilical, 459
    cateterización de la vena umbilical, 460
    cetoacidosis diabética, 199
    colocación de un tubo de drenaje torácico/ toracocentesis, 461-462
    defectos de la pared abdominal, 105
    dermatomiositis juvenil, 381
    diabetes mellitus, 196-197
    enfermedad de Kawasaki, 384
    enfermedad inflamatoria pélvica, 121
    enterocolitis necrosante, 110
    estenosis hipertrófica del píloro en el lactante, 111
    fiebre por mordedura de rata, 302
    hernia diafragmática congénita, 106
    hernia inguinal, 109
    hiperleucocitosis, 254
    infección por VPH, 121
    leucemia linfoide aguda, 257
    lupus eritematoso sistémico, 380
    malrotación, 108

mononucleosis infecciosa, 285
presedación, 389, 394
psitacosis, 301
punción lumbar, 461
riesgo y práctica pediátrica, 387
síndrome nefrótico, 367, 367t
trastornos de la conducta alimentaria en adolescentes, 126
Compresas húmedas calientes, 191
Compresiones, 27
Comunicación interventricular (CIV), 173t
Concentración urinaria, análisis de orina, 360
Concentrado de hematíes (CH), 250
Condilomas acuminados, 120t
Conducta/s, 5, 170
ante los pacientes hospitalizados, 264
compensadoras, 125. *V. también* Bulimia nerviosa
modificación, 9
Confidencialidad, 129
Conjuntivitis, 134-135, 312t
Conmoción, 30, 31t
Consciencia, recuperación de la sedación, 387, 388t
Consentimiento, adolescentes, 117, 129
Consideraciones sobre inocuidad al solicitar un examen radiológico, 339
Constantes vitales, 61, 263, 387
Consultas con cardiología, 166
Contagio tuberculosis, 291, 293
Contraindicaciones de la punción lumbar, 461
Contraste
gastrointestinal alto, 108
hidrosoluble, 360
hipoosmolar, 341
intravenoso (i.v.), 339, 341, 343, 352
Control
ambiental, rinitis alérgica, 132
de la temperatura, 95
del volumen, 86, 87t
glucémico, 196
Contusiones, 30
Convulsiones
apnea o bradicardia, 68
asociación con trastornos genéticos, 237-239
control e hipertensión intracraneal, 95
definición/clasificación y etiología, 324
febriles, 325-326
complejas, 325
simples, 325. *V. también* Convulsiones
focos y TEP/TC, 356

hiponatremia, 18
intervalo QT y electrocardiogramas anormales, 160, 161f

meningitis, 283
tratamiento, 324-325
urgencias oncológicas, 253
valoración presedación, 389
Coordinación, exploración neurológica de la, 316
Copas, antiderramamiento para niños, 2
Corsés, escoliosis, 58
Corta estatura idiopática, 215. *V. también* Cortedad de talla
Cortedad de talla
pruebas de laboratorio, 215
etiología, 213
exploración física, 214-215
genética, 213. *V. también* Estatura corta
historia clínica, 214
intoxicación por plomo, 5
tratamiento con hormona de crecimiento, 215-216
Corticoesteroides
anafilaxia, 156
conjuntivitis alérgica, 134
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 330
déficit enzimático en vías biosintéticas, 205, 206t
dermatomiositis juvenil, 380, 381
dolor/tumefacción articulares, 376t
episodios agudos de asma, 145
fiebre reumática, 383
insuficiencia suprarrenal, 205, 206t
lupus eritematoso sistémico, 380
meningitis, 285
mononucleosis infecciosa, 286
púrpura Schönlein-Henoch, 381
reacciones alérgicas durante la sedación pediátrica, 400
rinitis alérgica, 132, 133t
shock, 92
Cortisol plasmático, 204
Cortocircuito/s, 83
de Fontan, 102
de Glenn, 102
de Norwood, 101-102
de Sano, 102
sistemicopulmonar, 101
Costra láctea, 191, 191f
Coxiella burnetii, etiología de la fiebre Q, 300
CPAP. *V.* Presión positiva continua en las vías aéreas
CPRE. *V.* Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica
Craneofaringioma, 214f
Creatinina, 111, 361
plasmática, 360t

Crecimiento
desarrollo, 327-328
logros según la edad, 328, 237t-329t
reflejos arcaicos y objetivos en el recién nacido, 327
estatura corta, 215
fetal, 213
seguimiento de los recién nacidos, 79
Cremas, 188
Cribado
angioedema (sin urticaria), 152
auditivo, 233
cardiopatías congénitas, 165
CRAFTT, 128-129
enfermedad de células falciformes, 264
enfermedades agudas en la valoración presedación, 391
enfermedades infecciosas en niños de adopción internacional, 303, 308t
escoliosis, 58
hiperplasia suprarrenal congénita, 207
mucopolisacaridosis, 237
neonatal, 337
para drogas, 45
protocolo diagnóstico, hemorragia, 269, 269t
retinopatía de la prematuridad, 80
retraso ponderal, 3
talla baja, 215
toxicológico, 30
Crigler-Najjar tipo I, 245t
Crioprecipitado, 98, 251
Crioterapia, 82
con nitrógeno líquido, 194
Crisis. *V. también* Trastornos paroxísticos
aplásica, 265-266
de apnea, 168, 168t
de cianosis, 168, 168t
dolorosas/vasooclusivas, 266-267
Cristales
de cistina, 361
de fosfato amónico magnésico, 361
Cristaloides isotónicos, 92
Cristaluria, 361
Criterios
de ingreso, hipovolemia, 17
de ingreso, quemaduras, 32, 33f
de Jones, 382, 382t
de Schwartz, 160, 161t
neurológicos muerte, 96
Cromoglicato sódico, 408

Cromosoma
n.º 7, 209
n.º 15, 323
n.º 16, 257
Philadelfia, 256
Cronología
de la pubertad, 216
incidentes, intoxicación, 39
Crup seudomembranoso. *V.* Traqueítis bacteriana
Crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329-330
Cuarentena, rabia, 299
Cuarta enfermedad, 287t
Cuello, 392
traumatismos, 31
Cuerdas vocales, 391
Cuerpo/s
extraños, 36, 231, 346
presentación clínica de la tiña corporal, 193, 194f
Cuidadores, 39, 71
Cuidados intensivos
hipertensión intracraneal, 92-96, 93t
insuficiencia respiratoria aguda, 83-83
intubación, 83, 85-86, 84t, 85t
muerte según criterios neurológicos, 96-97
niños con ventrículo único, 100-102
poscirugía cardíaca, 97-100
Cuidados intensivos *(cont.)*
shock, 90, 92, 91t
ventilación mecánica, 86-90, 87t
Cultivos
heridas/líquidos, 115
para virus, 278t
CUMS. *V.* Cistouretrografía miccional seriada
Cutis marmorata, 177
CVF. *V.* Capacidad vital forzada
CVRP. *V.* Ventilación controlada por volumen y regulada por presión
CH. *V.* Concentrado de hematíes
Champúes, 191
con ácido salicílico, 191
con azufre, 191
Chancroide, 119t-120t
Chlamydia, 118t
Chlamydia trachomatis, 117, 121
Chlamydophila psittaci, 301

D

DA. *V.* Dieta absoluta

Dactinomicina, 260
Daño celular irreversible, 90
DARB. *V.* Dolor abdominal recurrente benigno
Daunorubicina, 256
DDAVP. *V.* Desmopresina
DECF. *V.* Desprendimiento epifisario de la cabeza femoral
DEET. *V.* N,N-dietil-m-toluamida
Defecación
    alergias alimentarias, 2, 153
    principios generales y dificultades comunes, 7-9
    retención, 225
Defecto/s
    congénitos, 360
    de la esteroidogénesis, 207
    de la neoglucogénesis hepática, 201, 202f
    de la pared abdominal, 105, 105
    del ciclo de la urea, 236
    del metabolismo de los ácidos biliares, 245t
    enzimáticos, 205, 206t
    pupilar aferente relativo, 315
Defibrótido, 256
Déficit/s
    de ACTH, 204
    de agua libre, 209
    de cortisol. *V.* Hipoglucemia cetósica
    de desfosforilasa hepática. *V.* Hipoglucemia cetósica
    de fructosa-1,6-bifosfato, 244t
    de fructosa-1,6-difosfato. *V.* Defectos de la neoglucogénesis hepática
    de galactosa-1-fosfato uridiltransferasa. *V.* Galactosemia
    de glucosa-6-fosfatasa. *V.* Enfermedad por almacenamiento de glucógeno tipo 1
    de α_1-antitripsina, 245t
    de factor IX, 271
    de factor VIII, 271
    de factor XI, 271
    de factor XIII, 271
    de fosforilasa cinasa. *V.* Hipoglucemia cetósica
    de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, 245t
    de inhibidor de C1 esterasa, 151
    de piruvato cinasa, 245t
    nutricional, 231
    sensoriales, 324
    de yodo, 210, 212
Deglución baritada, 352-353
Deleción 22q11, 242t
DELP. *V.* Descargas epileptiformes lateralizantes periódicas
Densidad de la orina, 207, 208t, 209
Dentición, 6, 328

Depresión, 127
respiratoria, 253, 387
Derivación de Blalock-Taussig (BT), 101, 102
Dermatitis
atópica
alergia alimentaria mediada por IgE, 153
consideraciones especiales, 137
definición, 187
epidemiología, 187-188
exploración física, 135-136
historia clínica, 135
subtipos, 188, 188f, 189f, 190f
tratamiento, 136-137, 188, 190
valoración, 136
por contacto, 191, 192f
seborreica, 191, 191f
Dermatografismo, 131, 151
Dermatomiositis juvenil, 380-381
Dermatosis neonatales, 177-179, 178f, 179f, 180f, 181f
Derrame pleural/pericárdico, 252
Desarrollo puberal, 216, 217
Desaturación, 63
Descargas epileptiformes lateralizantes periódicas (DELP), 282
Descompresión gástrica, 394
Desencadenantes, 136, 147
Deshidratación, 8, 15, 17
grave, 17
isotónica, 15. *V. también* Deshidratación
leve, 15
moderada, 15, 17
Desimpactación, 225
Desloratadina, 132, 133t
Desmopresina (DDAVP), 9, 208, 209, 409
Despolarización
auricular, 157
ventricular, 158
Desprendimiento
de retina, 80
epifisario de la cabeza del fémur (DECF), 56, 375
Desramificador. *V.* Hipoglucemia cetósica
Destete, 89
Detalles operatorios, asistencia a pacientes de cirugía cardíaca, 97-98
Determinación
de la discapacidad, 29. *V. también* ABC
de la longitud del catéter, 459, 460
Dexametasona
bronquiolitis, 335

compresión medular, 254
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 330. *V. también* Corticoesteroides
dosis, 409
insuficiencia suprarrenal, 205
meningitis, 285
prueba de supresión, 207, 215
Dextroanfetamina, 409
anfetamina racémica, 409
Dextrometorfano, 410
DHE. *V.* Dihidroergotamina
DHEAS. *V.* Sulfato de deshidroepiandrosterona
DI. *V.* Diabetes insípida
Diabetes
insípida (DI)
definición, 207
etiología, 207-208, 208t
etiología hipernatremia, 17
poliuria, 9
tratamiento, 208-209, 209t
nefrógena, 209
mellitus (DM), 9, 195
relacionada con la fibrosis quística (DRFQ), 339
tipo 1, 195
tipo 2, 195
Diafragma, 343
Diagnóstico
accidentes vasculares cerebrales, 253
acidosis metabólica, 363
adrenarquia prematura, 218
anafilaxia, 155
anemias, 267, 268f
artritis reumatoide juvenil, 377t, 378
asma, 137-138
aspiración de un cuerpo extraño, 333
atresia biliar, 225
atrofia muscular espinal, 322
bocio, 212
bronquiolitis, 335
cardipatías congénitas, 165
cefalea/migraña, 323
cistitis hemorrágica, 252
compresión medular, 254
convulsiones, 253
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329-330
cuerpos extraños, 231
déficit de factor XIII, 271
del cólico por exclusión, 7

dermatitis atópica, 136
derrame pleural/pericárdico, 252
diabetes mellitus, 195
diarrea intratable infantil, 11
diferencial
apendicitis, 113
arritmias, 162, 162f, 163f
asma, 138, 138t
aspiración de un cuerpo extraño, 333
bronquiolitis, 335
compresión medular, 318
conjuntivitis alérgica, 134
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329
dermatitis atópica, 136
electrocardiografía, 162-163, 163f
epiglotitis, 331
estatura corta, 213, 214f
genu valgum, 59
glomerulonefritis, 370t
hematuria, 368
hemorragia uterina disfuncional, 123
hernia diafragmática congénita, 106
hernia inguinal, 109
hipercalcemia, 21
hiperfosfatemia, 24
hiperpotasemia, 19
hipocalcemia, 23
hipofosfatemia, 25
hipopotasemia, 20-21
lactante hipotónico, 322
paresia aguda, 319
piernas en paréntesis, 58-59
proteinuria, 365-366
recién nacidos con apnea o bradicardia, 67-68
recién nacidos con soplos cardíacos, 64, 65f
rinitis alérgica, 132
síndrome de la vena cava superior/ mediastino superior, 251
soplos cardíacos, 171, 172t, 173t, 174t
trastornos paroxísticos, 323
dificultades para la defecación, 8
dolor abdominal recurrente benigno, 227
dolor torácico, 167
enfermedad
celíaca, 153
de Hodgkin, 259
de Kawasaki, 383
inflamatoria pélvica, 121

enterocolitis
infecciosa, 229
neutropénica, 252
epiglotitis, 331
estreñimiento, retención de heces, deposiciones y encopresis, 225
exceso de glucocorticoides, 207
fibrosis quística, 337
fiebre reumática, 382
Diagnóstico *(cont.)*
fiebre/neutropenia, 249
hemoptisis masiva, 252
hemorragias uterinas disfuncionales, 123
ictus y paresia aguda, 320
insuficiencia cardíaca congestiva, 175-176
insuficiencia suprarrenal, 205
intoxicación por plomo, 268
intoxicaciones, 39-47, 40t, 41t-42t, 43t-44t, 45f, 46f, 47
lactante hipotónico, 322
lupus eritematoso sistémico, 379, 379t
malos tratos infantiles, intoxicación, 48-49
malrotación/vólvulo, 224
meningitis, 283
miastenia infantil familiar, 322
miastenia transitoria neonatal, 322
muerte según criterios neurológicos, 96
neuroblastoma, 260-261
paresia aguda, 319-320
piernas en paréntesis, 59
prolapso rectal, 231
pubertad precoz, 217-218
pubertad tardía, 222
púrpura de Schönlein-Henoch, 381
púrpura trombopénica idiopática (inmune), 272
quemaduras, 32
rabia, 299
rasgos dismórficos/malformaciones, 233
recién nacidos
con dificultades para la alimentación, 70-71
con retraso de la primera micción, 74
con soplos cardíacos, 66
retraso ponderal, 12-13
sarcoma de Ewing, 262
shock, 91t
síncope, 168
síndrome de
Guillain-Barré, 320
de intestino corto, 232

de la arteria mesentérica superior, 232
de Prader-Willi, 323
soplos cardíacos, 171
tiña, 193
traqueítis bacteriana, 332
trastornos genéticos
cardiopatías congénitas, 242, 242t
sintomatología hepática, 243
trastornos paroxísticos, 323
urgencias traumatismos craneales, 30
virus de la hepatitis B, 294
Diálisis, 20, 24, 74, 254
peritoneal, 48
Diarrea
dificultades defecación, 8
intratable del lactante (DIL), 11
niños/adolescentes, 228-230, 229t, 230t
pruebas en niños procedentes de adopción internacional, 303
Diazepam
administración rectal
convulsiones febriles, 326
estado epiléptico, 327
primera convulsión afebril, 325
convulsiones, 253
asociadas con hiponatremia, 19
dosis, 410
Diazóxido, 201, 203, 410
Dicloxacilina, 410
Didanosina, 296, 298
Dieta/s
absoluta (DA), 53, 228, 339, 355, 399
blanca, 3
hipoalergénica, 7
equilibradas, 2
Difenhidramina
alergias alimentarias, 2
anafilaxia, 156
dermatitis atópica, 190
dosis, 410
picaduras de himenópteros, 36
reacciones alérgicas a la transfusión, 250
reacciones alérgicas durante la sedación pediátrica, 400
rinitis alérgica, 132, 133t
Diferencias en la longitud de ambas piernas, 58
Digoxina, 47, 410
inmune Fab, 411
Dihidroergotamina (DHE), 324

Dihidrotaquisterol, 411
DIL. *V.* Diarrea intratable del lactante
Dilatación válvula pulmonar, 101
Diltiazem, 411
Dimercaprol, 269
Discapacidad, reducción y objetivos del tratamiento pediátrico, 147
Disfagia, 107
Disfunción
    cardiovascular, 83
    de órganos, 98
Dismenorrea, 122
Dismotilidad intestinal, 71
Displasia/s
    del desarrollo de la cadera, 51
    óseas, 213
Dispositivo/s
    implantados, 343
    programables, 343
    intrauterino, 124t
    vías aéreas, posicionamiento, 83
Distensibilidad pulmonar, 69
Distensión abdominal, 69
Dificultad respiratoria
    diagnóstico diferencial de apnea o bradicardia, 67
    neonatal, 61-63, 62f, 63t
Distrofia/s
    miotónica, 323
    congénita, 237, 238t
    musculares congénitas, 238t
Disuria, 360
Diuresis forzada, 48
Diuréticos, 21, 24, 25, 100
    tiazídicos, 209
Diverticulitis, 226
Divertículo de Meckel, 226, 227, 356
DM. *V.* Diabetes mellitus
Dobutamina, 92, 93t
Documentación de la sedación, 394
Docusato sódico, 411
Dolor
    a la presión en la tabaquera anatómica, 55
    abdominal, 227-228, 381
    recurrente benigno (DARB), 227
    leve/moderado, 267
    medicamentos, 228, 264, 265
    moderado/intenso, 267
    muerte cerebral, 96

provocado, rebote, 113
puntuación y recuperación de la sedación, 387
respuesta y examen del coma, 317
torácico, 167, 168
tratamiento y fracturas, 54
tumefacción articulares, 375, 375
Dopamina, 92, 93t, 156
DOPE, 68
Dormir, dificultades para, 6-7
Dornasa α, 411
Dosificación inapropiada, 39
Dosis, comprobación doble, 394
Doxepina, 151
Doxiciclina
brucelosis, 301
dosis, 411
enfermedad inflamatoria pélvica, 122
fiebre Q, 300
leptospirosis, 302
DRFQ. *V.* Diabetes mellitus relacionada con la fibrosis quística
Drogas de abuso, 45
DU. *V.* Plaquetas de donante único

E

EAAV. *V.* Episodios con amenaza aparente para la vida
EC. *V.* Edad cronológica
Eccema. *V. también* Dermatitis atópica
numular, 188, 190f
ECN. *V.* Enterocolitis necrosante
Ecocardiografía. *V. también* Ecocardiograma
atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 107
cardiopatías congénitas, 166
enfermedad de Kawasaki, 384
fetal, 164. *V. también* Electrocardiograma; Electrocardiografía
fiebre reumática, 382
hernia diafragmática congénita, 106
insuficiencia cardíaca congestiva, 176
rasgos dismórficos/malformaciones, 233
síncope, 169
transesofágica, 98
Ecocardiograma en recién nacidos. *V. también* Ecocardiografía
hipertensión arterial, 78
persistencia del conducto arterial, 68
soplos cardíacos, 64, 65
Ecografía
abdomen, 352
defectos pared, 105

cardiopatías congénitas, 164
colelitiasis/cólico biliar, 227
consideraciones sobre irradiación al solicitar un examen radiológico, 339
displasia del desarrollo de la cadera, 51
Doppler transcraneal, 97
enterocolitis necrosante, 110
estenosis hipertrófica del píloro, 352
del lactante, 111
estenosis pilórica, 224
genitourinaria, 353
hematuria, 369
hepatitis autoinmune, 231
hernia inguinal, 109
huesos, 354
invaginación, 112
malrotación, 108
pélvica y pubertad precoz, 218
proteinuria, 365
rasgos dismórficos/malformaciones, 233
recién nacidos con retraso de la primera micción, 74
renal, 78
sinovitis tóxica con síntomas óseos agudos, 53
vómitos a chorro, 3
ECT. *V.* Electrocardiograma
Edad
cronológica (EC), 213
edad ósea, 216. *V. también* Pubertad
gestacional conocimiento preoperatorio, 97
muerte según los criterios neurológicos, 96
ósea (EO), 215, 222
y radiografías, 354
paciente con asma, 138
QRS en electrocardiograma, 158, 160t
y etiología de la hipertensión, 171
y etiología de la insuficiencia cardíaca congestiva, 174
Edema cerebral, 199
Edentato cálcico, 269
Educación, 156, 190
del paciente, 115, 147
EEG. *V.* Electroencefalograma
EF. *V.* Excreción fraccionada
Efecto/s
broncodilatador, 145
fisiopatológicos, pacientes sometidos a cirugía cardíaca, 97
secundarios farmacológicos, tratamiento del VIH, 297t
válvula de bola, 333
EH. *V.* Enfermedad de Hodgkin

EHP. *V.* Estenosis hipertrófica de píloro
EHPL. *V.* Estenosis hipertrófica de píloro del lactante
EICH. *V.* Enfermedad de injerto contra huésped
EIP. *V.* Enfermedad inflamatoria pélvica
Eje QRS, 158, 160t
Ejercicio, 147
Electrocardiografía. *V. también* Electrocardiograma
    cardiopatías congénitas en el recién nacido, 165
    pruebas diagnósticas, dolor torácico, 167
    insuficiencia cardíaca congestiva, 176
    intoxicaciones, 47
    síncope, 169
    recién nacidos con soplos cardíacos, 64
Electrocardiograma (ECG). *V. también* Electrocardiografía
    anomalías, 158, 160
    alargamiento QT, 160, 161f, 161t
    bloqueos de rama, 158
    hipertrofia ventricular, 158
    arritmias, 162
    eje y duración QRS, 158, 160t
    hiperpotasemia, 20
    hipocalcemia, 24
    intervalo PR, 157, 159t
    pacientes intoxicados, 35
    velocidad y ritmo, 157, 158t
Electroencefalografía, 97. *V. también* Electroencefalograma
Electroencefalograma (EEG), 323, 324, 327
Electrólitos
    anomalías
    hipercalcemia, 21-22
    hiperfosfatemia, 24-25
    hipernatremia, 17-18
    hiperpotasemia, 19-20
    hipocalcemia, 22-24
    hipofosfatemia, 25
    hiponatremia, 18-19
    hipopotasemia, 20-21
    equilibrio, 63
    hematuria, 369
    hidratación en la estenosis pilórica, 224
    hiperfosfatemia, 24
    recién nacidos con retraso de la primera micción, 74
    retraso ponderal, 3
Electromiograma, 323
Elevación del tórax, ventilación, 89
Eliminación secundaria de tóxicos, 48
ELISA. *V.* Enzimoinmunoanálisis de adsorción

EMAD. *V.* Encefalomielitis aguda diseminada
Embarazo, 300
Embolia pulmonar, 356
Emetina, 47
Emolientes, 136
Empiema, 332
Enalapril, 78, 411
Enanismo de Laron, 213
Encefalitis por el virus del herpes simple, 282, 282f
Encefalografía, 269
Encefalomielitis aguda diseminada (EMAD), 354, 357f
Encefalopatía hipóxico-isquémica, 71, 72f
Encopresis, 8, 225
Endocarditis, 311t
Endolimax nana, 308
Endoscopia, 3, 230, 230t
    alta, 228, 230
    esofágica, 231
Enema
    baritado, 225
    de contraste, 353
    Fleet, 225
    gaseoso, 112
Enfermedad/es
    aguda, presedación, 391
    alérgicas
    anafilaxia, 155-156
    asma, 137-149, 139t-143t, 144t, 145t, 146f, 148f-149f
    conjuntivitis, 134-135, 135t
    dermatitis atópica (eccema), 135-137, 138t, 139
    rinitis, 131-134, 133t
    urticaria y angioedema, 150-152
    autoinmunes, 275
    celíaca, 3, 153, 230
    de Addison, 22
    de Blount, 59
    de células falciformes
    caracterización, 262
    crisis al solicitar contraste intravenoso, 343
    crisis aplásicas, 265-266
    crisis de dolor/vasooclusivas, 266-267
    etiología y afecciones febriles en el niño, 263
    ictus agudo, vacunación y medicaciones
    profilácticas, 266
    pruebas de laboratorio de hematuria, 368
    secuestro esplénico agudo, 264
    tratamiento actual del síndrome torácico agudo, 264-265

tratamiento hospitalario, 264
de Crohn
cirugía en la, 230
comparación anatomopatológica/ endoscópica con la colitis ulcerosa, 230, 230t
comparación clínica con la colitis ulcerosa, 229, 229t
de Graves, 211, 212
de Hashimoto, 212
de Hirschsprung, 8, 224-225
de Hodgkin (EH), 259-260
de injerto contra huésped (EICH), 256
de Kawasaki, 383, 384-385
incompleta, 384
de la membrana hialina, 64, 166, 346
de Legg-Calvé-Perthes, 57
de Osgood-Schlatter, 56
de Pompe, 237, 238t
de transmisión sexual (ETS)
complicaciones, 121
consentimiento y confidencialidad, 129
definición, etiología, diagnóstico y tratamiento, 117, 121, 118t-120t
de vías aéreas altas, 83
de von Willebrand, 271-272
de Wilson, 244t
dermatológicas
acné común, 186, 187f
dermatitis
atópica, 136, 187-188, 190, 188f-189f, 190f
por contacto, 191, 192f
seborreica, 191, 191f
dermatosis neonatales, 177-179, 178f, 179f, 180f
eritema multiforme, 195-197, 196f
marcas de nacimiento, 179, 182-184, 186, 181f, 182f, 183f, 184f, 185f
molusco contagioso, 195
tiña, 193-194, 193f, 194f
verrugas, 194-194, 194f, 195f
endocrinas
adrenarquia prematura, 218-219
bocio, 212-213
cetoacidosis diabética, 197-199, 198f
desarrollo puberal, 216-217, 216t
diabetes insípida, 207-209, 208t, 209t
diabetes mellitus, 195-197
exceso de glucocorticoides, 207
hiperplasia suprarrenal congénita, 205, 207, 206t
hipertiroidismo, 211-212
hipoglucemia, 200-201, 202f, 203-204
hipotiroidismo, 209-210

adquirido, 211
congénito, 210
insuficiencia suprarrenal, 204-205
pubertad precoz, 217-218
talla baja, 213-216, 214f
valoración presedación, 389
gastroenterológicas
adolescentes y niños, 227-232, 229t, 230t
recién nacidos/lactantes, 223-227
genéticas
cribado neonatal, 233-234
descompensación metabólica como
presentación de las metabolopatías
congénitas, 234-235
recursos online, 242, 245, 247, 246t
retraso del desarrollo, trastornos genéticos que se presentan con rasgos dismórficos/malformaciones, 233
trastornos metabólicos asociados con acidosis metabólica, 235
granulomatosas, 22
infecciosas
congénitas, 275-279, 276t, 278t
en niños procedentes de adopción
internacional, 303, 304t-307t, 308, 308t, 308f, 309t-308t
exantemas infantiles, 286, 287t-288t, 289-290, 289f, 290f
hepatitis, 293-295, 294t
meningitis, 283-285, 283t, 285t, 285t
mononucleosis infecciosa, 285-286, 286t
otras en la infancia, 308, 308t-312t
recién nacidos con fiebre, 279, 280t
relacionadas con animales, 298-303, 299f
tuberculosis, 290-291, 293, 291t, 292t
virus de la inmunodeficiencia humana, 295-296, 298, 296t, 297t
virus del herpes simple, 279, 281-282, 281f, 282f
inflamatoria intestinal, 229-230
inflamatoria pélvica (EIP), 121-122
médicas, valoración presedación, 390-391
neoplásica, 136
neurológicas
cefalea/migraña, 323-324
compresión medular, 318
convulsiones, 324-325
febriles, 325-326
crecimiento y desarrollo, 327-328, 328t, 329t
estado epiléptico, 326-327
examen neurológico, 315-317
hipertensión intracraneal, 317-318
lactante hipotónico, 321-323

paresia aguda, 319-321
trastornos paroxísticos, 323
no gastrointestinales, 339, 342t
por almacenamiento, 275
de glucógeno, 201, 202f, 243t
lisosómico, 238t, 243, 243t
por arañazo de gato, 299-300
por reflujo gastroesofágico (ERGE), 107, 223
pulmonar crónica, 78
Enfermedad/es *(cont.)*
pulmonares
aspiración de un cuerpo extraño, 332-333
bronquiolitis, 333-336
crup o laringotraqueobronquitis vírica, 329-330
epiglotitis, 330-331
fibrosis quística, 336-339
traqueítis bacteriana, 331-332
quísticas renales, 359
renales
acidosis metabólica, 363, 363t
glomerulonefritis, 369, 370t
hematuria, 367-369, 367t
hipertensión, 371-373
insuficiencia aguda, 361-363, 362t
proteinuria, 364-366
pruebas de orina y función, 359-361, 360t
recién nacidos con hipertensión arterial, 78
recién nacidos con retraso en la primera micción, 74
síndrome nefrótico, 366-367, 366t, 367t
valoración presedación, 389
respiratoria, 167
reumatológicas
artritis reumatoide juvenil, 375, 377t, 376, 378
dermatomiositis juvenil, 380-381
enfermedad de Kawasaki, 383-385
fiebre reumática, 382-383, 382t
lupus eritematoso sistémico, 379-380, 379t
lupus neonatal, 380
niños con dolor/tumefacción articulares, 375-376, 376t
púrpura de Schönlein-Henoch, 381
ulcerosa péptica, 227, 228
venooclusiva hepática, 255
víricas, 343, 345f
Enfermera diplomada, 387
Enfoque quirúrgico, conocimientos y pacientes de cirugía cardíaca, 98
Engrosamiento de la pared intestinal, 230
Enoxaparina, 411

Entamoeba coli, 308
Entamoeba dispar, 308
Enterocolitis, 153
infecciosa, 228-229
necrosante (ECN)
definición y anatomía, 109-110
epidemiología, etiología, histora clínica, exploración física, pruebas de laboratorio, pruebas de imagen, monitorización y tratamiento, 109
etiología del síndrome de intestino corto, 232
recién nacidos con residuos gástricos prealimentación por sonda, 69-70
valoración con radiografías de abdomen, 348, 350f
neutropénica, 252
Enteropatía postenteritis. *V.* Diarrea intratable del lactante
Enterovirus, 290, 290f, 334
Enuresis, 9, 360
diurna, 9
nocturna, 9
Envergadura, 214
Enzimoinmunoanálisis de adsorción (ELISA), 296, 298, 335
EO. *V.* Edad ósea
Epidemiología
abscesos de los tejidos blandos, 115
abuso de alcohol y drogas en adolescentes, 128
alergia alimentaria, 152
apendicitis, 113
atresia biliar, 225
atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 107
bronquiolitis, 333
brucelosis, 300
colelitiasis/cólico biliar, 227
convulsiones febriles, 325
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329
cuerpos extraños, 231
defectos de la pared abdominal, 105
depresión en adolescentes, 127
dermatitis atópica, 187
dermatomiositis juvenil, 380
displasia del desarrollo de la cadera, 51
divertículo de Meckel, 226
dolor abdominal recurrente benigno, 227
enfermedad de Hirschsprung, 224
enfermedad de Hodgkin, 259
enfermedad por arañazo de gato, 299
enterocolitis necrosante, 110
epiglotitis, 330
estenosis hipertrófica del píloro en el lactante, 111
estenosis pilórica, 224

estreñimiento, retención heces, defecación y encopresis, 225
ferropenia, 4
fibrosis quística, 336
fiebre por mordedura de rata, 301
fiebre Q, 300
reumática, 382
hepatitis autoinmune, 231
hernia
diafragmática congénita, 105
inguinal, 109
hipertensión, 371
hiponatremia, 18
hipotiroidismo congénito, 210
ictericia, 74
intoxicación por plomo, 5
invaginación, 111, 226
leptospirosis, 302
leucemia linfoide aguda, 256
lupus eritematoso sistémico, 379
malrotación, 108
con vólvulo, 224
mononucleosis infecciosa, 285
proteinuria, 364
psitacosis, 301
púrpura de Schönlein-Henoch, 381
rabia, 298
rasgos dismórficos/malformaciones, 233
suicidio, 128
toxoplasmosis, 275
trastornos de la conducta alimentaria, 125
traumatismos abdominales, 114
virus
hepatitis A, 293
hepatitis B, 293
hepatitis C, 294
herpes simple, 279
yersiniosis, 302
Epididimitis, 119t
Epiglotis, 391
Epiglotitis, 330-331

Epilepsia, 326
mioclónica juvenil (EMJ), 327
Epinastina, 135t
Epinefrina
dosis, 411
alergia alimentaria, 155
racémica, bronquiolitis, 335, 411
reacciones alérgicas a la transfusión, 250
reacciones anafilácticas
a picaduras de himenópteros, 36
intravenosa, 156
urgencias en la sedación, 393, 399t, 400
urticaria aguda, 150
EpiPen, 155, 156
Episodios
con amenaza aparente para la vida (EAAV), 223
vasooclusivos, 263. *V. también* Enfermedad de células falciformes
Equipo CODE, 394
para sedación. *V.* Equipo para las vías aéreas
vías aéreas, 387, 392-393
ERGE. *V.* Enfermedad por reflujo gastroesofágico
Eritema
multiforme, 195, 197, 196f, 286
mayor, 195-196, 197
menor, 195, 196f
tóxico neonatal, 177, 178f
Eritromicina, 383, 411
Eritropoyetina, 412
Erupciones petequiales, 289-290, 289f, 290f
Escíbalos palpación, 8
Esclerosis tuberosa, 239, 242t
Escoliosis, 58
Escroto, ecografía, 353
Escherichia coli, 228, 303, 337
Esfuerzo/s
estreñimiento, 8
respiratorio, 88
espontáneo, 97
Esofagitis erosiva, 223
Espalda, 392
Espirometría, 143
incentivada, 265. *V. también* Espirometría
Espironolactona, 412
Estabilidad hemodinámica, 99
Estabilización de las vías aéreas, 331
Estabilizadores, mastocitos, 134, 135t
Estadios

de Tanner, 217, 448f-449f
hipertensión, 371
tumorales, 260
Estado
hemodinámico, 98
epiléptico, 326-327
mental, 18, 39, 316
Estatura, crecimiento, 328
Estavudina, 298
Estenosis
anastomótica, 107
aórtica, 242t
supravalvular, 172t
arterial pulmonar, 172t
hipertrófica de píloro (EHP), 352
en el lactante (EHPL), 111
mitral, 173t
pilórica, 3, 224
subaórtica, 172t
con miocardiopatía hipertrófica, 173t
válvula pulmonar, 172t
valvular aórtica, 172t
vías aéreas, 329
Esteroides
dermatitis atópica, 136, 137, 190
dermatitis de contacto, 191
dermatitis seborreica, 191
eritema multiforme mayor, 195, 197
hepatitis autoinmune, 231
hipertensión intracraneal, 96
Estimulación nerviosa, 321
Estradiol, 222
plasmático ultrasensible, 218
Estreñimiento, 8, 224-225
Estrés térmico, 78
Estridor inspiratorio, 61
Estrógenos, 222
Estudio/s
de conducción nerviosa, 321, 322
de metilación, 323
doble ciego controlado con placebo, 154
Doppler, 78, 353
para asignar el estadio, 259
Etambutol, 412
Etanercept, 412
$ETCO_2$. *V.* CO_2 espiratorio final
Etiología

abscesos de los tejidos blandos, 115
accidentes cerebrovasculares, 253
adrenarquia prematura, 218
alteración de la consciencia, 252-253
anafilaxia, 155
aspiración de un cuerpo extraño, 231, 332
atresia biliar, 225
atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 107
bronquiolitis, 333
brucelosis, 300
cetoacidosis diabética, 197
coagulación intravascular diseminada, 269
convulsiones, 253, 324
cortocircuito, 83
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329
defectos de la pared abdominal, 105
dermatitis por contacto, 191, 192f
desequilibrio ventilación/perfusión, 83
diabetes insípida, 207, 208t
dismenorrea, 122
displasia del desarrollo de la cadera, 51
enfermedad de células falciformes, 263
enfermedad de Hirschsprung, 225
enfermedad por arañazo de gato, 299
enfermedad ulcerosa péptica, 227
enterocolitis infecciosa, 228-229
enterocolitis necrosante, 110
epiglotitis, 330-331
eritema multiforme, 286
escoliosis, 58
estenosis hipertrófica de píloro en el lactante, 111
estenosis pilórica, 224
estreñimiento, retención de heces, defecación y encopresis, 225
exantemas, 287t, 288t
exceso de glucocorticoides, 207
fiebre por mordedura de rata, 301
fiebre Q, 300
fiebre reumática, 382
hematuria, 368
hemorragia uterina disfuncional, 122
hepatitis A, 293
hepatitis B, 293
hernia diafragmática congénita, 105
hipercalcemia, 21
hiperpotasemia, 19
hipertensión, 371, 372t
hipertiroidismo, 211

hipofosfatemia, 24
hiponatremia, 18
hipopotasemia, 20
hipotiroidismo congénito, 210
hipoventilación alveolar, 83
insuficiencia renal aguda, 361
insuficiencia suprarrenal, 204
invaginación, 111-112, 226
leptospirosis, 302
malrotación, 108
meningococcemia, 289
pancreatitis infantil, 228
prolapso rectal, 231
psitacosis, 301
pubertad precoz, 217
pubertad tardía, 218-219
rasgos dismórficos/malformaciones, 233
reanimación cardiorrespiratoria, 27
recién nacidos
con dificultad respiratoria, 61, 62f
con gasometrías inaceptables, 68-69
con hipertensión arterial, 77-78
con soplos cardíacos, 64-65
rubéola, 275
shock, 91t
síncope, 168
síndrome de la arteria mesentérica superior, 232
síndrome del intestino corto, 232
talla baja, 213, 214f
toxoplasmosis, 275
traqueítis bacteriana, 332
trastornos genéticos asociados a hipotonía del lactante, 236-237
trastornos genéticos asociados a retraso mental/retraso global del desarrollo, 239
traumatismos abdominales, 114
trombopenias, 272
urticaria aguda, 150
urticaria crónica, 150-151
virus del herpes simple, 279
yersiniosis, 302
Etomidato, 84t
ETS. *V.* Enfermedades de transmisión sexual
Exacerbación pulmonar fibrosis quística, 337, 338
Examen/es
del fondo de ojo, 315
del sensorio, 316
microscópicos, 360, 365
en campo oscuro, 278t

neurológicos, 9, 315-317
Exantema/s
alergias alimentarias, 2
enfermedad de Kawasaki, 383
infantiles
eritema multiforme, 286
erupciones petequiales, 289-290, 289f, 290f
numerados, 286, 287t-288t
tuberculosis, 290-291, 293, 291t, 292t
numerados, 287t, 288t
púrpura de Schαnlein-Henoch, 381
Exceso de glucocorticoides, 207, 213, 214f
Excreción fraccionada (EF)
de sodio, 362
de urea, 362
Expansión del volumen, 199
Exploración
del tracto gastrointestinal alto (GIA), 352, 353
física
abscesos de los tejidos blandos, 115
alergias alimentarias, 2
apendicitis, 113
arritmias, 161
asma, 143
atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 107
bronquiolitis, 335
cardiopatías congénitas, 165
cefalea/migraña, 328-329
cólico, 7, 226
coma, 28
conjuntivitis alérgica, 134
cortocircuitos, 83
defectos de la pared abdominal, 105
dermatitis atópica, 135-136
desarrollo puberal, 217
desequilibrio ventilación/perfusión, 83
diarrea, 8
dolor torácico, 167
enfermedad de células falciformes, 263, 266
enterocolitis necrosante, 110
enuresis, 9
escoliosis, 58
estenosis hipertrófica de píloro del lactante, 111
estreñimiento, 8
pruebas de función renal/orina, 359
ferropenia, 4
hematuria, 368

hemorragia uterina disfuncional, 123
hernia
diafragmática congénita, 106
inguinal, 109
hiperfosfatemia, 24
hiperpotasemia, 19
hipertensión, 372
hipocalcemia, 22-23
hipofosfatemia, 25
hiponatremia, 18
hipopotasemia, 20
hipoventilación alveolar, 83
ictericia, 76
insuficiencia cardíaca congestiva, 176
intoxicación por plomo, 5
intoxicaciones, 35
invaginación, 112-226
lactantes que no duermen toda la noche, 6
lactantes que regurgitan, 2-3
malrotación, 108
meningitis, 283
muerte según criterios neurológicos, 96
pesadillas, 7
proteinuria, 364
recién nacidos
con dificultades para la alimentación, 70
con dificultad respiratoria, 61
con estenosis pilórica, 224
con hipertensión arterial, 78
retraso ponderal, 3
rinitis alérgica, 131
síncope, 169
soplos cardíacos, 171
talla baja, 214-215
terrores nocturnos, 6
trastornos de la conducta alimentaria, 126
traumatismos abdominales, 114
urticaria aguda, 150
motricidad, 316
pupilar, 315
Exposición
a radiación ionizante, 339
laboral, 298
Extracción de cuerpos extraños, 333
Extraglomerular, 368, 369t
Extrasístole auricular bloqueada, 67
Extremidades, imágenes, 354

F

Factor/es
de crecimiento semejante a la insulina (IGF), 213
de riesgo cardiovascular, 372
endocrinos, fallo secundario del crecimiento, 213, 214f
extraendocrinos, 213
VII recombinante, 98
Falseamiento de enfermedades pediátricas (FPP), 48
Fallo
cardiorrespiratorio, 381
reconocimiento, síndrome alcohólico fetal, 213
respiratorio, 83-84
secundario del crecimiento, 213
ventricular, 101
Famotidina, 412
Fármacos
abscesos de los tejidos blandos, 115
antiepilépticos, 324, 327
anti-FNTα, 376t
antipsicóticos, 47
antirretrovíricos, 296
asma, 138
biológicos, 376t
bloqueantes H_2, 151
bloqueantes neuromusculares, 83, 84t-85t
no despolarizantes, 94
citotóxicos, 376t
de venta con receta, 39, 41t-42t
de venta sin receta, 43t-44t
dolor torácico, 168
hipertiroidismo, 212
en reumatología, 376
inótropos/reductores de la poscarga, 92, 93t
Fármacos *(cont.)*
mal uso e intoxicaciones en el lactante, 39
modificadores de la enfermedad, 378
nefrotóxicos, 74
no esteroides, 137
osmóticos/diuréticos, 95
para urgencias sedación, 393, 399, 399t, 400
presores, 92, 93t
que contienen yodo, 210
recién nacidos con hipertensión arterial, 77
recién nacidos con ventrículo único, 166
retraso ponderal, 3
sedación, 393

síncope, 170
urticaria aguda, 150
vasoconstrictores sistémicos, 101
vías aéreas, 393
Fase
neurológica de la rabia, 298
prodrómica rabia, 298
FDA. *V.* Food and Drug Administration
Fenilefrina, 412
Fenitoína, 412
Fenobarbital, 253, 326, 327, 412-413
Fenómenos adversos, sedación, 394, 398-400
Fentanilo, 84t, 396t
Ferritina, 4
Ferropenia, 1, 4-5
Férula cubital, 55, 55f
Fexofenadina, 132, 133t, 413
Fibrilación-aleteo, 162
Fibrosis
pulmonar, 83
quística (FQ)
epidemiología, 336
etiología, prolapso rectal, 231
fisiopatología, presentación clínica y diagnóstico, 337
trastornos genéticos con sintomatología hepática, 245t
tratamiento, 338-339
Fiebre
enfermedad de Kawasaki, 383
maculosa de las Montañas Rocosas, 289, 289f
neutropenia, principios generales y diagnóstico, 249
neutropenia, tratamiento, 249-250
por mordedura de rata, 301-302
Q, 300
recién nacido, 279, 280t
reumática, 382-383, 382t
Fijación del complemento, 301
Filgrastim, 413
Filtros
de partículas aéreas de alta eficiencia (FPAAE), 132
FiO_2. *V.* Fracción inspiratoria de oxígeno
FISH. *V.* Hibridación *in situ* con fluorescencia
Fisiopatología
anafilaxia, 155
aspiración de un cuerpo extraño, 332
bronquiolitis, 334
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329
epiglotitis, 330-331

fibrosis quística, 337
rinitis alérgica, 131
shock, 91t
traqueítis bacteriana, 332
Fisioterapia, 237, 378
Fístula
arteriovenosa cerebral, 174t
coronaria al corazón derecho, 174t
traqueoesofágica. *V.* Atresia esofágica y fístula traqueoesofágica
Fitomenadiona, 413
Fluconazol, 413
Fludrocortisona, 170, 205, 413
Flujo
pulmonar, 101
sanguíneo cerebral (FSC), 94
sanguíneo pulmonar, 165
Flumazenil, 393, 398, 399t
Fluoxetina, 413
Fluroato, monohidrato de mometasona, 133t
Fluticasona, 414
fluorato, 133t
propionato, 133t
salmeterol, 414
Fonofobia, 328
Food and Drug Administration (FDA), 121
Fórmula/s
de Hosteller. *V.* Área de la superficie corporal
de Bazett, 160, 161f
de Cole, 86
de Parkland, 32
de Schwartz, 361
lácteas, 1, 11, 78
a base de soja, 2, 7
leucocitaria, 61
Foscarnet, 414
Fosfato sódico, 414
Fosfenitoína, 253, 327, 414
Fósforo, 23
Fotocoagulación con láser, 82
Fotofobia, 328
Fototerapia, 75f, 76
normas exanguinotransfusión, 450f, 451
FPAAE. *V.* Filtros de partículas aéreas de alta eficiencia
FPP. *V.* Falseamiento de enfermedades pediátricas
FQ. *V.* Fibrosis quística
regulación de la conductancia transmembrana (RTFQ), 337
Fracción inspiratoria de oxígeno (FiO_2), 86, 89

Fractura/s
de cabeza/cuello del radio, 52
de clavícula, 54
de codo, 55f
de Colles, 54
de costillas, 60
de cráneo, 60
de los huesos del carpo, 55, 55f
de Salter-Harris, 53, 54, 56, 57
de tibia, 56
del boxeador, 55, 55f
del escafoides/pulgar, 55f
desprendimiento epifisario de la cabeza femoral, 56
en asa de cubo, 60. *V. también* Malos tratos infantiles
en el niño pequeño, 56
enfermedad de Osgood-Schlatter, 56
escafoides, 55-56, 55f
metafisarias en asa de cubo, 60
múltiples, 60
por sobrecarga, 56
reducción, 37
tratamiento general, 53-54
Frecuencia
al ajustar los parámetros del respirador, 89
cardíaca, 66, 157, 158t
normal, 157. *V. también* Electrocardiografía
hertzios, 89
respiratoria, asma, 143
Frotis
de Papanicolaou (Pap), 121
de Tzanek, 278t
lesiones cutáneas, 278t
nasofaríngeo, 143
Fruta, 2
FSC. *V.* Flujo sanguíneo cerebral
FSH. *V.* Hormona foliculoestimulante
FTE. *V.* Fístula traqueoesofágica
Función renal
cálculo del aclaramiento de creatinina, 361, 362t
pruebas orina, 359-361, 360t
panel y pruebas de dolor/tumefacción articulares, 375
Furosemida, 74, 176, 417

G

Gabapentina, 415
Galactosemia, 201, 245t
Gammagrafía

cerebral, 97
con ácido hidroxiiminodiacético (HIDA), 226, 355
con hematíes marcados, 356
Meckel, 227, 356
ósea, 53, 261, 354-355
ósea en tres fases, 355
pulmonar, 356
renal, 355
Ganciclovir, 276, 415
Gardasil, 121
Gas/es
en la vena porta, 348, 350f
en sangre arterial (GSA)
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329
pruebas de laboratorio en las intoxicaciones, 42
medición en el asma, 143
monitorización del shock, 92
valoración de la ventilación mecánica, 90
en sangre capilar, 61, 90
en sangre venosa, 90
xenón, 356
Gasometría, 68-69
Gasto cardíaco, 92
Gastroenteritis vírica, 8
Gastroenteropatía eosinofílica, 153
Gastrosquisis, 105
Gatos, microorganismos asociados con, 298
Geles tópicos, 32
Gen
de la leucemia de línea mixta (LLM), 256
del canal de potasio, 203
FQ, 337. *V. también* Fibrosis quística
SMN, 322
Género
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329
dermatomiositis juvenil, 380
intoxicaciones, 38
predominio de las fracturas DECF, 56
GeneTests, 246
Genética y retraso ponderal, 3
Gentamicina
dosis, 415
enfermedad inflamatoria pélvica, 122
enterocolitis necrosante, 70
recién nacidos con fiebre, 280t
tobramicina y fiebre/neutropenia, 250
Genu valgum (valgo de rodillas), 59

Genu varum. V. Varo de rodillas
GGT, diagnóstico de la hepatitis autoinmune en
niños y adolescentes, 231
GI. *V.* Gastrointestinal GIA. *V.* Exploración del tracto gastrointestinal
alto *Giardia lamblia*, 229, 303, 308
Ginecomastia puberal, 216
GLAD-PC. *V.* Guidelines for Adolescent Depression in Primary Care Glargina, 195-196, 196t
Gliadina, 153
Glicerina, 415
Glomerulonefritis, 361, 369
Glotis, 391
Glucagón, 196, 203, 416
Glucemia
cetoacidosis diabética leve, 197
Glucemia *(cont.)*
    pruebas de laboratorio
    hipoglucemia, 71, 73f, 200
    intoxicaciones, 42
    monitorización y diabetes mellitus, 195, 196, 196t
Glucocinasa, 203
Glucocorticoides, 151
Glucocorticoides bronquiolitis, 335
    enfermedad de células falciformes y STA, 265
    hipercalcemia, 255
    reacciones alérgicas a la transfusión, 250
    úlceras gástrica/duodenal, 252
    urticaria aguda, 150
Gluconato cálcico, 24, 77
Glucosa, 18, 77, 79, 203, 360
    líquidos i.v., 235, 236
Glutamato deshidrogenasa, 203
Gonadarquia, 216
Gonadotropina, 204, 217, 222
Gonorrea, 118t
Gotas de simeticona, 7, 226
Gráficas de crecimiento, 438f-447f
Grasas, 79
Gripe, 334
Griseofulvina micronizada, 416
GSA. *V.* Gases en sangre arterial Guaifenesina, 416
Guidelines for Adolescent Depression in Primary Care (GLAD-PC), 127

H

Haemophilus influenzae, 337
HAI. *V.* Hepatitis autoinmune
Haloperidol, 416
Hallazgos

de laboratorio, trastornos de la conducta alimentaria, 126
exploratorios, soplos cardíacos, 171
Hallux valgus, 58, 59t
HB_sAg. *V.* Antígeno de superficie de la hepatitis B
HDC. *V.* Hernia diafragmática congénita Health Insurance Portability and Accountability Act (HIPAA), 129
Heces
en jalea de grosellas, 226
palpables, 225
Helicobacter pylori, 227
Heliox. *V.* Mezclas helio-oxígeno
Hemangiomas, 184, 186, 185f
Hemartrosis, 375
Hematíes, 4, 263
Hematócrito, 4, 101
Hematología/oncología
anemias, 267-268
coagulación intravascular diseminada, 269-271
enfermedad
de células falciformes, 262-267
de Hodgkin, 259-260
de von Willebrand, 271-272
etiología linfadenopatías, 275
fiebre y neutropenia, 249-250
hemofilia, 271
hipercoagulopatía, 275
historia clínica y valoración presedación, 389
intoxicación por plomo, 268-269
leucemia linfoide aguda, 256-257
linfoma no hodgkiniano, 258-259
neuroblastoma, 260-261
osteosarcoma, 261
principios transfusionales, 250-251
protocolo diagnóstico, hemorragia, 269-269
púrpura trombopénica idiopática (inmune), 272-275
rabdomiosarcoma, 261-262
retinoblastoma, 262
sarcomas de Ewing, 262
trasplante médula ósea, 255-257
trombocitosis, 275
trombopenias, 272
tumores de Wilms/renal, 260
urgencias, 251-255
Hematoma
epidural, 30, 354, 357f
subdural, 30, 354, 355f, 356f
Hematuria

anomalías del análisis de orina, 360
pruebas de laboratorio y de imagen, 368-369
definición y epidemiología, 367
etiología historia clínica y exploración física, 368
tratamiento, 369
Hemihipertrofia, 260
Hemocromatosis, 244t
Hemocultivos, 110, 249, 375
Hemodiálisis, 48
Hemofilia, 271
Hemofilia A. *V.* Déficit del factor VIII Hemofiltración, 48
Hemoglobina
A_1 niveles, 196
diabetes mellitus, 196, 196t
etiología enfermedad de células falciformes, 263
ferropenia, 4, 5
ictericia, 74, 75f
retraso del desarrollo y problemas conductuales, 4
Hemoglobulina, 250
Hemograma completo
diagnóstico
absceso de tejidos blandos, 115
atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 107
comidas caprichosas, 3
divertículo de Meckel, 227
olor/tumefacción articulares, 375-376
enfermedad de células falciformes, 263, 264
enfermedad inflamatoria intestinal, 230
estancamiento ponderal, 3
ferropenia, 4
intoxiación por el plomo, 5
invaginación, 112
lupus eritematoso sistémico, 379
malrotación, 108
recién nacidos con dificultad respiratoria, 61
sinovitis tóxica, 53
Hemogramas en serie, 110
Hemólisis, 74, 75f
Hemoptisis masiva, 252
Hemorragia
gastrointestinal y gammagrafía con hematíes
marcados, 356
indolora, 226
intraventricular (HIV), 67
protocolo, diagnóstico, 269-269, 269t
origen y hematuria, 368
postoperatoria y atención nocturna de pacientes tras cirugía cardíaca, 98

uterina disfuncional (HUD), 122-123
Heparina, dosis, 416
Hepatitis
A1, pruebas específicas, 231
autoinmune (HAI), 230-231
de transmisión prenatal, 294-295
virus A (VHA), 293
virus B (VHB), 293-294, 294t, 295
virus C (VHC), 121, 294-295
virus D (VHD), 295
virus E (VHE), 295
virus G (VHG), 295
Hepatopatías, 389
Heridas, 32-33, 34t
por mordedura, 298
Hernia, 93
diafragmática congénita (HDC), 105, 106
estrangulada, 109
inguinal, 70, 108, 109
Herpes, 119t
HHH. *V.* Síndrome de hiperamoniaquemia, hiperornitinemia homocitrulinuria Hiato osmolar, 95
Hibridación *in situ* con fluorescencia (FISH), 233, 241t, 242t
HIDA. *V.* Gammagrafía con ácido hidroxiiminodiacético
Hidratación, 254, 255, 335
intravenosa (i.v.), 198, 199
Hidrato/s
de cloral, 396t, 398t
de carbono, 79, 196
Hidrocefalia, 67
Hidroclorotiazida, 417
Hidrocortisona, 190, 205, 417
polimixina-neomicina, 417
Hidrolizado de proteínas sin lactosa ni sacarosa, 11
Hidromorfina, 267
Hidroxicloroquina, 417
11β-hidroxilasa, 206t
11α-hidroxilasa, 206t
21-hidroxilasa, 206t
17-hidroxiprednisona, 207, 218
Hidroxizina, 133t, 190
Hiedra venenosa, 192f
Hierro, 4, 79
en la dieta, 4
HIHA. *V.* Síndrome de hiperinsulinismo,
hiperamoniaquemia HIPAA. *V.* Health Insurance Portability and Accountability Act
Hiperamoniaquemia, 235-236, 236t
Hiperbilirrubinemia, 245t

conjugada, 225
Hipercalcemia
definición, etiología, presentación clínica y exploración física, 21
dermatosis neonatal, 179
diagnóstico diferencial, 21-22
hipocalciúrica familiar, 22
tratamiento y caso, 22
urgencias oncológicas, 255
Hipercapnia, 83, 89, 94
Hipercoagulopatía, 275
Hiperfosfatemia, 24-25
Hiperinsulinismo focal, 203
transitorio neonatal, 201
Hiperleucocitosis, 254
Hipernatremia, 17-18, 42
Hiperparatiroidismo, 21
Hiperplasia suprarrenal congénita (HSC), 205-207
Hiperpotasemia, 19, 20, 77, 254
Hipertensión
definición, epidemiología, etiología, e historia clínica, 371
exploración física, pruebas de laboratorio y de imagen, 372
intracraneal, 317-318
intracraneal (HIC)
caracterización, 92-93
monitorización, manejo de la vía aérea y tratamiento, 94-96
presión de perfusión cerebral y autorregulación cerebral, 93-94
materna, 213
medición en recién nacidos, 77
niños y adolescentes, 454t-458t
portal, 231. *V. también* Hipertensión pulmonar
hernia diafragmática congénita, 105, 106
recién nacidos con dificultad respiratoria, 63
Hipertensión pulmonar *(cont.)*
recién nacidos con soplos cardíacos, 64, 65f, 66f
tratamiento, 372-373
Hipertiroidismo, 211-212
neonatal, 212
transitorio neonatal, 211
Hipertrofia, 224
ventricular, 158, 169
Hiperventilación, 88, 95-96, 101
Hipoalbuminemia, 230
Hipocalcemia, 22-24
Hipocapnia, 94
Hipofibrinogenemia, 251
Hipofosfatemia, 25

Hipoglucemia
algoritmo de tratamiento, 202f
complicaciones de la diabetes mellitus, 196-197
con acidosis láctica, 201, 202f
con cetosis, 201, 202f
pruebas de laboratorio, inducida intencionalmente, 46-47
definición, presentación, clínica, historia clínica y pruebas de laboratorio, 200
enfoque terapéutico en el recién nacido, 71, 73f
persistente del lactante/niño, 201
sin acidosis, 202f, 203
transitoria neonatal. *V.* Hiperinsulinismo transitorio neonatal
tratamiento, 203-204
valoración, 201, 202t, 203
hiperinsulinismo transitorio neonatal, 201
Hiponatremia, 18, 19
Hipopotasemia, 20-21
Hipoparatiroidismo, 23, 25
Hipopituitarismo neonatal, 203
Hipoplasia pulmonar, 105
Hipotensión, 399-400
Hipotiroidismo
adquirido, 211, 213, 214f. *V. también* Hipotiroidismo
caracterización, 209-210
congénito, 210
etiología de la pubertad tardía, 218
recién nacidos con dificultad para la alimentación, 71, 72f
Hipotonía, 71, 72f, 238
del lactante, 236-237, 238t
Hipoventilación, 98
alveolar, 83
Hipovolemia, 15
Hipoxemia, 83
Hipoxia, 89, 94, 334
Histamina, 155
Histología, 260
Historia
ambiental, asma, 138
clínica
abscesos de tejidos blandos, 115
alergia, 2, 153-154
anemias, 267
apendicitis, 113
arritmias, 161
asfixia y aspiración de un cuerpo extraño, 333
asma, 138, 139t-142t
atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 107
bradicardia y diagnóstico diferencial de apnea o bradicardia, 67

cardiopatías neonatales, 164
cefalea/migraña, 328-329
colelitiasis/cólico biliar, 227
cólico en recién nacidos y lactantes, 226
coma, 28
comidas caprichosas, 3
conjuntivitis alérgica, 134
cribado neonatal de las afecciones genéticas, 234
defectos de la pared abdominal, 105
dermatitis atópica, 135
desarrollo puberal, 217
dolor torácico, 167
elaboración en situaciones de urgencia, 27
enfermedad de células falciformes, 263
enterocolitis necrosante, 110
enuresis, 9
estancamiento ponderal, 3
estenosis pilórica, 224
estenosis pilórica hipertrófica del lactante, 111
pruebas de función renal/orina, 359
expectoración, 2-3
extracardíaca, 97
ferropenia, 4
hematuria, 368
hemorragia uterina disfuncional, 123
hernia diafragmática congénita, 105
hernia inguinal, 109
hipertensión, 371
hipoglucemia, 200
ictericia, 76
identificación de las dificultades de las vías
aéreas para la sedación, 392
incidentes de intoxicación, 35, 39
infecciones respiratorias altas y bronquiolitis, 334
insuficiencia cardíaca congestiva, 174
insuficiencia suprarrenal, 204
intoxicación por el plomo, 5
invaginación, 112
malrotación, 108
proteinuria, 364
recién nacido con fiebre, 279, 280t
recién nacidos con dificultad respiratoria, 61
recién nacidos con hipertensión, 77-78
respiratoria, 389
síncope, 168, 169t, 170t
síntomas óseos agudos, 52
soplos cardíacos, 171

talla baja, 214
trastornos paroxísticos, 328
traumatismos abdominales, 114
urticaria aguda, 150
valoración presedación, 389
Historia
dietética, 2, 3, 359
genética, presedación, 389
médica, 49. *V. también* Malos tratos infantiles social, 3, 12-13, 138, 214. *V. también* Historia clínica
Hitos en el desarrollo, 328, 328t-329t
HIV. *V.* Hemorragia intraventricular
HLA. *V.* Antígeno leucocitario humano
Homicidio, 28
Hortalizas verdes en puré. *V.* puré de verduras
Hormona
antidiurética (ADH), 207
del crecimiento, 204, 213, 214f, 215.
V. también Hipoglucemia cetósica foliculoestimulante (FSH), 222
luteinizante (LH), 222
tiroestimulante (TSH), 3, 209, 212, 222
Hospitalización, 156, 335
HSC. *V.* Hiperplasia suprarrenal congénita
HUD. *V.* Hemorragia uterina disfuncional
Huesos, 261, 354
Humalog, 195-196, 196t. *V. también* Insulina
Humanos, patógenos asociados con, 298
Humira. *V.* Adalimumab
Humidificadores, 188

I

IBP. *V.* Inhibidor de la bomba de protones
Ibuprofeno, 417
Ictericia, 74, 75f, 76, 225
Ictus, 320. *V. también* Accidente cerebrovascular agudo, 266
IDM. *V.* Inhalador dosimétrico
IGF. *V.* Factor de crecimiento semejante a la insulina
IgG. *V.* Inmunoglobulina G
IGIV. *V.* Inmunoglobulina intravenosa
IGIV-VSR. *V.* Inmunoglobulina intravenosa VSR
IGVZ. *V.* Inmunoglobulina frente a la varicela zóster
Íleo, 348
Imágenes
abdominales, 352
corporales totales tardías, 355
de la cadera, 51
genitourinarias, 353-354

Imiquimod, 417
Impactación fecal, 8
Impulso
respiratorio, 87, 88
ventilatorio, 69
ventricular derecho, 169
Incidencia
escoliosis, 58
estenosis pilórica, 224
osteosarcoma, 261
síndrome nefrótico, 366, 366t
toxoplasmosis, 275
Incidentes, intoxicación por plantas, 39, 40t
Incompatibilidad ABO/Rh, 75f
Independencia niños de corta edad, 2
Indicaciones
de la intubación, 83
de la ventilación mecánica no invasiva, 90
Indometacina, 417
Inducción de la sedación, 387
Inervación laríngea, 391
Inestabilidad vasomotora, 321
Infarto, 320, 354, 358f
de miocardio, 384
Infecciones anomalías en el análisis de orina, 360
Infecciones bacterianas, 280t, 337
Infección/es
causa, hipercoagulopatía, 275
causa, reanimación cardiorrespiratoria, 27
congénitas
citomegalovirus, 276
fallo secundario del crecimiento, 213
rubéola, 275-276
sífilis, 276-278, 276t
toxoplasmosis, 275
virus de la inmunodeficiencia humana, 295-296, 298, 296t, 297t
virus de la varicela zóster, 278-279, 278t
virus del herpes simple, 279, 281-291, 281f, 282f
de las vías respiratorias altas (IVRA), 332
del cuero cabelludo, 193, 193t, 194
de los tejidos blandos, 308t
del tracto respiratorio, 311t
fibrosis quística, 337
del tracto urinario (ITU), 9, 311t
dermatitis atópica, 136
dificultades habituales sueño, 6
etiología dolor/tumefacción articulares, 375

maternas, etiología
citomegalovirus, 276
historia neonatal de, pruebas de función renal/orina, 359
sífilis, 276
toxoplasmosis, 275
virus de la inmunodeficiencia humana, 295-296, 296t, 297t
virus de la varicela zóster, 278
neonatales
dificultades para la alimentación, 71
Infección/es neonatales *(cont.)*
hipertensión arterial, 78
oportunistas, 332
otras en el niño, 308, 308t-312t
parasitarias, 8
relacionadas con animales
brucelosis, 300-301
caracterización, 298
enfermedad por arañazo de gato, 299-300
fiebre por mordedura de rata, 301-302
fiebre Q, 300
leptospirosis, 302
psitacosis, 301
rabia, 298-299
yersiniosis, 302-303
TORCH, 359
trasplante de médula ósea, 255-257
ungueales, 194
vehiculadas por garrapatas, 303, 304t-307t
vírica, 329
Infiltrados
unilaterales, 333
valoración, 343, 345f
Inflamación de las vías aéreas, 332
Infliximab, 230
Ingesta
caprichosa, 3-4
suficiencia, 71
Ingle, 193
Ingreso hospitalario, 3, 263
Inhalador dosimétrico (IDM), 144
Inhibidor/es
de la acetilcolinesterasa, 322
de la acidez gástrica, 223
de la bomba de protones (IBP), 228
de la calcioneurina, 137
de la enzima conversora de angiotensina, 78, 152
selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), 127

Iniciador, nutrición parenteral total (NPT), 79
Inmunodeficiencias, 136, 187
Inmunoglobulina, 197, 293, 321
A, 3
antirábica, 299
E (IgE)
alergia alimentaria mediada por, 152-153, 153t, 154, 154t
anticuerpos, 131
rinitis alérgica, 134
frente a la varicela zóster (IGVZ), 278, 279
G (IgG), 134
intravenosa (IGIV), 278, 279, 384
VSR (IGIV-VSR), 336
tiroestimulante (TSI), 212
Inmunomoduladores, 190
Inmunosupresores, 256
citotóxicos, 380, 381
Inmunoterapia, 134
Insectos, 150
Insuficiencia
aórtica, 173t
cardíaca congestiva
diagnóstico, 174-176
cardiopatías congénitas, 165t
recién nacidos con soplos cardíacos, 64
principios generales, 174, 174t
tratamiento, 176
hepática colestástica, 225
mitral, 173t
renal, 215
aguda, 361, 362-363
consideraciones al solicitar una exploración con contraste intravenoso, 343
respiratoria, 322
suprarrenal, 204-205, 206t
aguda, 205
crónica, 205
tricuspídea, 173t
válvula pulmonar, 173t
Insulina
cetoacidosis diabética, 197, 198, 199
pruebas de laboratorio en hipoglucemia inducida, 46-47
diabetes mellitus, 195-196, 196t
intravenosa, 199
subcutánea, 195, 196t. *V. también* Insulina
Interferón α, 294
Interferón α-2b, 295
Interrogatorio, cuidadores y malos tratos infantiles, 48

Intervalo
PR, 157, 159t
QT, 160, 169
Intervenciones, 5, 7
terapéuticas neonatales, 66
Intestino delgado, 353
obstrucción, 348, 349t
Intolerancia
a la lactosa, 2
hereditaria a la fructosa, 244t
proteica lisinúrica (IPL), 236
Intoxicación/es
acuosa. *V.* Hiponatremia BMP, 35
clasificación, 39
diagnóstico
pruebas de laboratorio, 42, 45
específicos, 45-47
historia clínica, 39, 40t
observaciones, 35
otros pruebas diagnósticas útiles, 47
presentación clínica, 39, 41t, 42t, 43t-44t, 45f, 46f
tratamiento, 35, 47-48
intencionadas, 39
malos tratos infantiles por, 48-49
por plomo, 5-6, 268, 269, 269t
Intubación
endotraqueal, 61, 63, 63t, 67
fenómenos adversos durante la sedación, 394
observaciones posteriores, 86
principios generales, 83
síndrome de Guillain-Barré, 321
tratamiento con factor tensioactivo en neonatos con dificultad respiratoria, 61, 63
ventilación con bolsa y mascarilla, 83, 85-86, 84t-85t
Invaginación, 111-112, 226, 348
Investigación secundaria, 29
Inyecciones de insulina, 195
Inyectores de contraste, 341
Iontoforesis con pilocarpina, 337
IPAP. *V.* Presión positiva inspiratoria en las vías aéreas
Ipecacuana, 47
IPL. *V.* Intolerancia proteica lisinúrica
Ipratropio, bromuro de, 145, 418
Irritantes, reducción, 147
Isoniazida, 291, 292t, 418
Isotretinoína, 186, 421
Isquemia cerebral, 94
ISRS. *V.* Inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina

ITU. *V.* Infección del tracto urinario
IV. *V.* Intravenoso
Ivermectina, 418
IVRA. *V.* Infecciones de las vías respiratorias altas

J

JCAHO. *V.* Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations
JET, 99
Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations (JCAHO), 387
Juguetes y SMSL, 6

K

Ketamina, 84t, 396t
Ketoconazol, 418
Ketorolaco, 267, 418
Kir6.2, 203
KUB. *V.* Radiografía de riñones uréteres y vejiga, 348

L

Lactancia materna, 1
    del recién nacido, 71
Lactante/s
    alimentación, 1-2
    bronquiolitis, 334
    clasificación de los incidentes de intoxicación, 39
    dermatitis atópica, 188, 188f
    excreción de proteínas, 364
    falta de sueño nocturno, 6
    hipertrofia ventricular y electrocardiograma anormal, 158
    hipotónico, 71, 72f, 328-328
    historia clínica, ferropenia, 4
    hospitalización y bronquiolitis, 334
    lactancia materna o artificial, deposiciones, 7-8
    mal/buen estado general con dificultades para la alimentación, 70
    parto de nalgas y diagnóstico de la displasia del desarrollo de la cadera, 51
    presentación clínica de la hipoglucemia, 200
    selección del tubo endotraqueal para intubación, 86
valoración y madre diabética, 201
Lactosa, 79
Lactulosa, 418
Lágrimas artificiales, 134
Lamivudina, 298
Lansoprazol, 418
Laparoscopia diagnóstica, 113
Laringe, 333, 391
Laringoscopia, 331, 332, 333

Laringotraqueobronquitis bacteriana. *V.* Traqueítis bacteriana
Lavado broncoalveolar, 250
Laxantes, 25, 225
LCR. *V.* Líquido cefalorraquídeo
Leche, 5, 300
    de mujer, 3, 78, 79, 296
    de vaca desnatada, 17
Leptospira sp., 302
Leptospirosis, 302
LES. *V.* Lupus eritematoso sistémico
Lesión/es, 97, 135
    cerebral, 94
    del nervio laríngeo, 100
    en pastel de arándanos, 276
    metafisarias, 60
Letargia, 4
Leucemia
    linfoide aguda (LLA), 256, 257
    mieloide aguda (LMA), 249, 257-258, 257t
Levalbuterol, 156, 418
Levofloxacino, 418
Levotiroxina, 418
LH. *V.* Hormona luteinizante
Lidocaína, 94
    prilocaína, 419
Ligadura quirúrgica, 98
Ligamento de Treitz, 107
Limpieza de las vías aéreas, 338
Línea/s
    B, 258
    celular T, 258
    de Dennie-Morgan, 131
    transducidas, 98
Linezolid, 419
Linfadenitis, 312t
Linfadenopatía/s, 299, 299t
    difusa (LAD) periférica, 258, 259
Linfoma
    de Burkitt, 259
    de células pequeñas no hendidas (SNCCL)/ Burkitt/no Burkitt, 259
    no hodgkiniano, 258-259
Líquido/s
    captación y cetoacidosis diabética leve, 197
    cefalorraquídeo (LCR)
    descompensación metabólica como presentación de metabolopatías congénitas, 234
    detección posnatal de toxoplasmosis, 275
    hipertensión intracraneal, 95

infección por el virus del herpes simple, 281, 282
meningitis, 283, 283t, 285
sífilis, 276
síndrome de Guillain-Barré, 320
trastornos genéticos asociados a convulsiones/epilepsia, 237
con electrólitos, 8
de mantenimiento con electrólitos, 15, 16t
deshidratación isotónica e hipovolemia, 15, 17
hipercalcemia, 21-22
hiperfosfatemia, 24-25
hipernatremia, 17-18
hiperpotasemia, 19-20
hipocalcemia, 22-24
hipofosfatemia, 25
hiponatremia, 18-19
hipopotasemia, 20-21
requerimientos para el recién nacido, 78
en el postoperatorio de la cirugía cardíaca, 100
enfermedad de células falciformes
administración, 264
crisis de dolor/vasooclusivas, 266
ictus agudo, 266
IV y STA, 265
secuestro esplénico agudo, 265
ingresos en el tratamiento del síncope, 170
ingresos, restricción en recién nacidos con retraso en la primera micción, 74
intravenosos, 15, 17-18, 77
parenterales, 74, 77
reacciones alérgicas a la transfusión, 250
restitución de las pérdidas y eritema multiforme mayor, 197
sinovial, 53
Lista de comprobación en la sedación pediátrica, 393-394
LIV. *V.* Líquidos intravenosos
LMA. *V.* Leucemia mieloide aguda
Localización en la paresia aguda, 319
Loción de calamina, 191
Loratadina, 132, 133t, 419
Lorazepam, 19, 253, 327, 419
LPD. *V.* Linfadenopatía periférica difusa
Lupus
eritematoso sistémico (LES), 379, 379t, 380
neonatal, 380
LLA. *V.* Leucemia linfoide aguda
Llanto, 6
paroxístico, 226
LLM. *V.* Gen de la leucemia de línea mixta

M

Madres diabéticas, 78
Mal de Pott, 290
Mal funcionamiento del equipo, 68
Malabsorción intestinal, 110
Malassezia sympodialis, 136
Malos tratos infantiles, 48-49, 60
Malrotación (rotación anómala), 107, 108, 352
    con vólvulo, 224
Mamas, 216
Mancha/s
    asalmonada/nevo simple, 181f, 188
    en vino de Oporto, 182-183, 180f
    mongólica, 179, 179f
    de color café con leche, 179, 180f
Manejo de la vía aérea, 94
Manguito de la tensión arterial, 77
Manifestaciones clínicas de los exantemas, 287t, 288t
Maniobra
    de Barlow, 51, 52f
    de Ortolani, 51, 52f
    vagales, 163
Manitol, 95, 419
Mantas, 6
    Picotazo de cigüeña. *V.* Mancha asalmonada/nevo simple
    de nacimiento, 179, 182-184, 186, 181f, 182f, 183f, 184f, 185f
Marcadores
    de superficie, 256, 257
    en el lupus eritematoso sistémico, 379
Marcha, 316
    atópica, 137
Masas renales
    palpables, 78
    palpación, 360
Mascarilla laríngea (ML), 392
Mastocitosis, 151
Mebendazol, 419
Mecanismos homeostáticos, 90
Meclozina, 419
Mediadores mastocitos, 150
Mediastino
    afectación en el linfoma no hodgkiniano, 258
    afectación en la enfermedad de Hodgkin, 259
Medicación antitiroidea, 212
Medical Research Council (MRC), 316
Medicina

de alivio rápido, 147
neonatal
apnea y bradicardia, 66-68
datos gasométricos inaceptables, 68-69
dificultades para la alimentación, 70-71, 72f
dificultad respiratoria, 61-63, 62f, 63t
hiperpotasemia, 76-77
hipertensión arterial, 77-78
hipoglucemia, 71, 73f, 74
ictericia, 74, 75f, 76
requerimientos nutricionales, 78-80
restos gástricos prealimentación por sonda, 69-70
retinopatía de la prematuridad, 81-82, 82t
retraso de la primera micción, 71, 74
soplos cardíacos, 64-66, 65f, 66f
nuclear, 354-356
Medroxiprogesterona, 125t
Médula espinal
compresión, 254, 318
desmielinización y mielitis transversa, 321
diagnóstico de la paresia aguda, 319, 320
diagnóstico del lactante hipotónico, 322
disfunción, 9
Melanosis pustular transitoria neonatal, 177, 179f
Memoria, pesadillas, 7
Menarquia, 216
Meningitis
pruebas de laboratorio, 283-285, 283t
presentación clínica y exploración física, 283
tratamiento y seguimiento, 285-285, 285t
Meningococcemia, 289, 289f
Menorragia, 5
6-MP. *V.* 6-mercaptopurina
6-mercaptopurina (6-MP), 257
Meropenem, 419
Mesalazina, 419
Metabolitos, 254
Metabolopatías, 136
congénitas, 201, 234-235. *V. también* Hipoglucemia persistente en lactantes/ niños
Metahemoglobina, 42
Metaneumovirus humano, 334
Metformina, 419
Metilfenidato, 419-420
Metilprednisolona
anafilaxia, 146
compresión medular, 318
dosis, 420

intravenosa y mielitis transversa, 321
Metoclopramida, 420
Método/s
de acidificación, 48
de alcalinización, 48
de Greulich y Pyle, 215
del ritmo, 124t
doble ciego controlado con placebo (estudio), 154
no farmacológicos, 335
Metolazona, 420
Metotrexato, 230, 236, 420
Metronidazol
dosis, 420
enfermedad inflamatoria intestinal, 230
enfermedad inflamatoria pélvica, 122
enterocolitis infecciosa, 229
Mezclas helio-oxígeno, 82
Miastenia
infantil familiar, 322
transitoria neonatal, 328-328
Micción, 8, 9, 360
Miconazol, 421
Microsporum, 193
Midazolam, 84t, 395t
Midodrina, 170
Mielinólisis protuberancial central, 19
Mielitis transversa, 321
Migraña, 323
Miliaria, 178
Milio, 177, 180f
Milrinona, 92, 93t
Minerales, 23
Minociclina, 421
Miocardiopatía, 242-243, 243t
hipertrófica, 167
Miopatía, 319, 320, 322
Miotomía quirúrgica, 224
Mirada conjugada, 316
ML. *V.* Mascarilla laríngea
Modificadores biológicos, 380, 381
Modo de transmisión del virus de la hepatitis, 293, 294
Moduladores inmunitarios, 230
Mohos, 132
Molusco contagioso, 195, 196f
Monitor
cardíaco, 77
de presión de fibra óptica, 94

Monitorización
arterial pulmonar, 92
artritis reumatoide juvenil, 378
cardiorrespiratoria, 266
cuerpos cetónicos y cetoacidosis diabética leve, 197
diabetes insípida, 209
enfermedad de células falciformes, 264, 265
enterocolitis necrosante, 110
hipertensión, 373
intracraneal, 94
insuficiencia suprarrenal aguda, 205
nutricional, 79-80
sedación, 387, 393
Monitorización *(cont.)*
shock, 92
soplos cardíacos benignos, 64
terapéutica, 379
venoarterial, 92
virus del herpes simple, 281
Monoarticular (una articulación), 375
Mononucleosis infecciosa, 285-286, 286t
Montelukast, 132, 133t, 421
Morbilidad, intoxicaciones, 39
Mordedura/s, 35-37, 35t
de gato, 36
de mamíferos, 36
de murciélago, 36
de perro, 36
humanas, 35-36
Morfina, 74, 267, 397t, 425
Mortalidad, 39, 265
tasa, 295
Movimientos
adventicios, 317. *V. también* Coma
anormales de las extremidades, 68
de la pared torácica, 393
extraoculares, 315
oculares anormales, 68
MRC. *V.* Medical Research Council
Mucosa
enfermedad celíaca, 153
vaginal, 217
Mucositis, 383
Muecas faciales por estímulos nociceptivos, 317
Muerte
cerebral. *V.* Muerte, criterios neurológicos
criterios neurológicos, 96-97

relacionada con el asma y objetivos del tratamiento pediátrico, 147
Mujeres, ETS, 117
Muñeca, 54, 55f
Mupirocina, 137, 421
Mycobacterium tuberculosis, 290
Mycoplasma pneumoniae, 196, 329, 334

N

Nafcilina, 421
Naloxona, 393, 398, 399t
Naproxeno-naproxeno sódico, 421
National Heart Lung and Blood Institute (NHLBI), 146-147, 148f-149f
Náuseas, 323
vómitos postoperatorios, 389
y vómitos, 257
Nebulización, 144
Necesidades calóricas, 13-14
Necrólisis epidérmica tóxica (NET). *V.* Eritema multiforme mayor
Necrosis
adiposa subcutánea, 178-179
avascular, 375
tubular aguda (NTA), 361
Nefritis intersticial aguda, 361
Neisseria gonorrhoeae, 117, 121
Neisseria meningitidis, 289
NEM. *V.* Neoplasias endocrinas múltiples
Neoaorta, 101, 102
Neomicina, 137
bacitracina-polimixina B, 422
polimixina-hidrocortisona, 422
Neoplasia/s
endocrinas múltiples (NEM), 21, 22
malignas, 275, 375
Nervio/s
craneales, 315-317
facial, 316
olfatorio, 315
óptico, 315
vago, 391
vago inducido, 67
NET. *V.* Necrólisis epidérmica tóxica
Neumatosis intestinal, 70
Neumonía, 68
neonatal, 346
por aspiración meconial, 346
Neumoperitoneo, 348, 351f
Neumotórax, 68, 346, 347f

Neuroblastoma, 260-261
Neuroimágenes, 240, 354, 355f, 356f, 357f, 358f
Neuropatías, 319, 320, 322
Nevirapina, 296
Nevo
    melanocítico congénito, 182, 182f
    sebáceo, 182, 183f
    simple, 183, 185f. *V. también* Mancha asalmonada/nevo simple
NHLBI. *V.* National Heart Lung and Blood Institute
Niemann-Pick tipo C, 246t
Nifedipino, 422
Niñas, desarrollo puberal, 216
Niñas/niños. *V. también* Adolescentes
    alimentación, 2
    asintomáticos, 269
    clasificación de los incidentes de intoxicación, 39
    crecimiento y hormonas, 213
    dermatitis atópica, 188, 189f
    diarrea, 228-230, 229t, 230t
    dolor abdominal, 227-228
    etiología de la trombopenia, 272
    hipertensión, 372
    hipertrofia ventricular y electrocardiogramas anormales, 158
    otras enfermedades, 230-324
    pequeños
    alimentación, 2
    caprichosa y ferropenia, 4
    fracturas, 56
    incidentes de intoxicación, 39, 39
    síntomas óseos agudos, 52-53
    presentación clínica de la hipoglucemia, 200
Nistatina, 422
Nitrato, 360
Nitrofurantoína, 422
Nitrógeno ureico en sangre (BUN), 111, 361, 369
Nitroprusiato, 92
    sódico, 422
Niveles
    de factor Xa activado, 275
    de renina/aldosterona, 78
Nódulo
    auriculoventricular (AV), 157
    solitario/adenoma, 211
Noradrenalina, 156
Norepinefrina, 92, 93t
Nortriptilina, 422
NovoLog, 195-196, 196t

NPH, 196
NPT. *V.* Nutrición parenteral total
NTA. *V.* Necrosis tubular aguda
Nutrición
cuidados el primer día poscirugía cardíaca, 100
enteral, 11, 12t, 70, 79
óptima, fibrosis quística, 338
parenteral total (NPT)
advertencias, sobreestimación de las necesidades calóricas, 14
recién nacidos con dificultad respiratoria, 63
recién nacidos con hiperpotasemia, 77
tratamiento, defectos de la pared abdominal, 105
tratamiento, diarrea intratable del lactante, 11
requerimientos del recién nacido, 78-80
suficiencia de la lactancia materna, 1

O

O_2 arterial, 94
Obesidad, 56, 373
Objetivos de la sedación, 387
Objetos metálicos al solicitar una RM, 343
Obstrucción
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329
de las vías aéreas, 331
altas, 88
fenómenos adversos durante la sedación, 394
del divertículo de Meckel en recién nacidos y lactantes, 226
del tracto urinario, 361
intestinal, 8, 70
distal, 353
recién nacidos con datos gasométricos inaceptables, 68
uretral, 74
urinaria, 355
Octreotida, 204, 422
Oftalmología
artritis reumatoide juvenil, 378
diagnóstico de las quemaduras, 32
rasgos dismórficos/malformaciones, 233
trastornos genéticos, asociación con convulsiones/epilepsia, 239
trastornos genéticos, retraso mental/retraso global del desarrollo, 240
Ojeras alérgicas, 131
Oliguria, 71, 360t
Oliva pilórica palpable, 3
Olopatadina, 135t, 427
OMEC. *V.* Oxigenación por membrana extracorpórea
Omeprazol, 223, 427

OMIM. *V.* Online Mendelian Inheritance en Man
Oncología. *V.* Hematología/oncología
Onda
    R, 158
    T, 158, 160, 169
    patrones, 157
Ondansetrón, 422
Onfalocele, 105
Onicomicosis, 193
Online Mendelian Inheritance en Man (OMIM), 246
Opiáceos, 45, 250, 324
Órganos abdominales, 352
Orina
    citomegalovirus, 276
    hipoglucemia, 200
    panel de cribado de drogas, 45
    recién nacidos
    con hipertensión, 78
    con retraso en la primera micción, 71, 74
    diuresis e hiperpotasemia, 77
    recogida de muestras para investigar intoxicaciones, 39
    sangre y cistitis hemorrágica, 252
Orquidómetro de Prader, 217
Ortopedia
    displasia del desarrollo de la cadera, 51-52, 52f
    fracturas, 53-57
    síntomas óseos agudos en niños pequeños, 52-53
    temores parentales, 57-59
    traumatismos no accidentales, 60
Oseltamivir, 428
Osmolalidad, 360t
    urinaria, 207, 208t, 362
Osteocondritis de los huesos largos, 276
Osteomielitis, 53, 308t
Osteopatías metabólicas, 79
Osteopenia, 126
Osteoporosis, 126
Osteosarcoma, 261
Osteotomía, 52
Otitis media, 308t
Ottawa Ankle Rules, 56
Ovario, 353
Oxacilina, 423
Oxalato cálcico, 361
Oxicodona, 397t, 423
    paracetamol, 423-424
Oxidación de los ácidos grasos, estudios genéticos, hiperamoniaquemia, 236

miocardiopatía, 243
sintomatología hepática, 244t, 245t
Óxido
nítrico, 106
tratamiento, 65
nitroso, 397t
Oxigenación, 86
por membrana extracorpórea (OMEC), 99, 317
Oxígeno
anafilaxia, 156
asistencia a pacientes tras la cirugía cardíaca, 98
coma, 28
crisis asmáticas, 143
enfermedad de células falciformes, 264, 265
epiglotitis, 331
fenómenos adversos durante la sedación pediátrica, 400
hipoventilación alveolar, 83
reanimación cardiorrespiratoria, 27
saturación, 61, 165, 329
Oximetazolina, 438
Oximetría pre/posductal, 106

P

ΔP, 89
$PaCO_2$, 95, 97
Pala7s
del laringoscopio, 85, 389
de Miller, 85
laringoscópica de Macintosh, 86
Palidez, 4. *V. también* Ferropenia
Palivizumab, 336, 424
Palpación, dolor torácico, 167
PALS, 64
Pamidronato, 255, 424
Pancreatitis, 228
Panel
de electrólitos, 107, 108, 111, 112
hipoglucémico oral, 47
metabólicos, 79
Panicurio, 85t
Pañal triple, 51
PAO. *V.* Píldoras anticonceptivas orales
Pap. *V.* Frotis de Papanicolaou
Paracetamol
algoritmo de tratamiento, 43, 46f
codeína, 424

dosis, 424
enfermedad de células falciformes, 263, 264, 267
nomograma toxicidad, 43, 45f
reacciones alérgicas a la transfusión, 250
Parálisis
ascendente, 321
descendente, 321
por garrapatas, 321
Parásitos intestinales, 303, 308t
Parche, control natalidad, 124t
Paresia. *V.* Paresia aguda
aguda, 319-321
Paro circulatorio, 98
Paroxetina, 424
Patrón/es
de afectación dermatitis atópica, 136
de la onda U, 160
estrellado, 60
gaseoso abdominal, 348
ondas Δ, 157, 162
QRS, 157
respiratorio coma, 316
Pauta de bolo basal, 195-196
PC. *V.* Perímetro cefálico
PCA. *V.* Persistencia del conducto arterial
PCI. *V.* Presión intracraneal
PCO_2, 90
PCR. *V.* Proteína C reactiva
PCR. *V.* Reacción en cadena de la polimerasa
PCU. *V.* Fenilcetonuria
Pediculosis, pubis, 120t
PEEP. *V.* Presión positiva espiratoria final en las vías aéreas
PEG. *V.* Pequeño para la edad gestacional
Pelvis, 352, 353
Penicilina
benzatina, 383
G, 302, 424-425
benzatina, 425
procaína, 302, 429
V potásica, 425
VK, 383
Pentalogía de Cantrell, 105
Pentamidina, 425
Pentobarbital, 95, 395t, 397t, 398t
Péptido
C, 46-47
natriurético cerebral (PNC), 176

Pequeño para la edad gestacional (PEG), 213, 215
Pérdida/s
de agua con las heces, 17
de sangre, 4
de volumen, 89
fecales, 78
funcional, 320. *V. también* Ictus
insensibles de agua, 15, 17
hídricas gastrointestinales (GI), 17
Perfil
de efectos secundarios de las vacunaciones, 10
metabólico, 227
basal (PMB), 8, 35
global (PMG), 22
Perforación apendicular, 113
Perfusión
hística, 90
lechos vasculares, 92
Pericarditis, 167
Perímetro cefálico (PC), 79, 315, 327
Perlas de Epstein, 177
Permetrina, 425
Perros, 298
Persistencia del conducto arterial (PCA)
recién nacidos
apnea o bradicardia, 67
con datos gasométricos inaceptables, 68
pulsioximetría, 66f
soplos cardíacos, 64, 172t, 174t
Personal
requerimientos para la sedación, 393
vías aéreas, 393
Pesadillas, 7
Peso
aumento
lactantes alimentados al pecho, 1
lento, 3, 11-13
niños pequeños, 2
corporal, 125
crecimiento, control, 79-80
crecimiento, objetivos, 327
hipertensión, 373
pérdida, 3, 207, 208t, 232
PFC. *V.* Plasma fresco congelado
Pica, 8, 268
Picaduras
de araña, 36

de himenópteros, 36
Piel
adhesivos, aplicación, 473-474
biopsia. *V. también* Biopsia
examen, 2
grapas al solicitar una RM, 343
infecciones, 194, 303, 308t
ojos y mucosas (SEM), 281, 281f
pruebas cutáneas, 131
pruebas por punción, 150, 151
Piernas en valgo/varo, 58
Pies, 193, 194
Píldoras anticonceptivas orales (PAO), 123
Piloromiotomía, 3
Pimecrolimús, 190, 425
Pintura, intoxicación por plomo, 5
Piperacilina, 425
tazobactam 426
Pirantel, 426
Pirazinamida, 291, 292t
Piridostigmina, 426
Pirimetamina, 275
Plan de acción, anafilaxia, 156
Plaquetas, 98, 251
de donante único (DU), 251
Plasma
congelado, 98
fresco congelado (PFC), 251
Plomo, 4, 5
Plumbismo. *V.* Intoxicación por plomo
PMG. *V.* Perfil metabólico global
PMVA. *V.* Presión media en las vías aéreas
Pneumocystis jirovecii, 250
Podofilotoxina, 426
Poliarticular (múltiples articulaciones), 375
Polidipsia, 207
Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda. *V.* Síndrome de Guillain-Barré
Poliuria, 207, 360
Polivitamínicos, 2, 4
Pomadas, 188
Posición en trípode, 331
Poxvirus, 195

PPC. *V.* Pubertad precoz central
PPD. *V.* Derivado proteínico purificado
PPEVA. *V.* Presión positiva espiratoria en las vías aéreas
Precauciones en la primera convulsión afebril, 325
Prednisolona, 343, 426
Prednisona, 156, 256, 367, 426
Preexcitación, 169
Pregestimil. *V.* Hidrolizado de proteínas sin lactosa ni sacarosa
Preguntas clínicas al solicitar un examen radiológico, 339, 341t
Premedicación, 343
Prensión
    con pinza, 2
    palmar, 327
    plantar, 327
Presedación
    estadios y recuperación, 387
    valoración
    cribado para enfermedades agudas, 391
    historia clínica, 389
    problemas con alto riesgo, 390-391
    sistemas de clasificación, 389-390
Presentación clínica
    alergias alimentarias, 152-153, 152t, 153t
    arritmias, 161
    aspiración de un cuerpo extraño, 332-333
    bronquiolitis, 334
    brucelosis, 301
    cardiopatías congénitas, 164-165, 165t
    cetoacidosis diabética, 197
    citomegalovirus, 276
    colelitiasis/cólico biliar, 227
    cólico del lactante, 7
Presentación clínica *(cont.)*
    compresión medular, 254
    crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329
    dermatomiositis juvenil, 380-381
    descompensación metabólica como presentación de metabolopatías congénitas, 234
    diabetes insípida, 207-208
    diarrea, 8
    divertículo de Meckel, 226
    dolor torácico, 167
    encefalitis por virus del herpes simple, 282
    enfermedad
    de Hirschsprung, 225
    de Hodgkin, 259
    de Kawasaki, 383
    por arañazo de gato, 299-300, 299f

ulcerosa péptica, 228
venooclusiva del hígado, 255
enterocolitis neutropénica, 252
enuresis, 9
epiglotitis, 331
estancamiento ponderal, 3
estreñimiento, 8
exceso de glucocorticoides, 207
ferropenia, 4
fibrosis quística, 337
fiebre por mordedura de rata, 301
fiebre Q, 300
hipercalcemia, 21, 255
hiperfosfatemia, 24
hiperleucocitosis, 254
hipernatremia, 17
hiperpotasemia, 19
hipertiroidismo, 211
hipocalcemia, 22, 200
hipofosfatemia, 25
hiponatremia, 18
hipopotasemia, 20
hipotiroidismo adquirido, 211
hipotiroidismo congénito, 210
insuficiencia cardíaca congestiva, 174
insuficiencia suprarrenal, 204
intoxicación por plomo, 5, 268
intoxicaciones, 39, 41t
invaginación, 226
leptospirosis, 302
leucemia linfoide aguda, 256
lupus neonatal, 380
meningitis, 283
mononucleosis infecciosa, 285
neuroblastoma, 260
osteosarcoma, 261
pancreatitis, 228
pesadillas infantiles, 7
psitacosis, 301
púrpura de Schönlein-Henoch, 381
rabdomiosarcoma, 262
rabia, 298
recién nacidos con dificultadas para la alimentación, 70
reflujo/regurgitación, 223
rubéola, 276
sífilis, 276
síncope, 168

soplos cardíacos, 171
terrores nocturnos, 6
tiña, 193-194, 193f, 194f
toxoplasmosis, 275
traqueítis bacteriana, 332
trastornos de la conducta alimentaria, 126
trastornos genéticos que se presentan con hiperamoniaquemia, 235, 236t
trastornos genéticos que se presentan con hipotonía del lactante, 237
tumor de Wilms/tumor renal, 260
virus de la hepatitis A, 293
virus de la hepatitis B, 293
virus de la hepatitis C, 295
virus de la varicela zóster, 278
virus del herpes simple, 279, 281f
yersiniosis, 302
Presión
de perfusión cerebral, 93-94
intracraneal. *V.* Hipertensión intracraneal
máxima de las vías aéreas, 86, 87
media en las vías aéreas (PMVA), 89, 94
paciente con apoyo de la ventilación, 88
positiva bifásica en la vía aérea (BIPAP), 90
positiva continua en las vías aéreas (CPAP) con bolsa
diagnóstico diferencial de la apnea o bradicardia, 67
insuficiencia respiratoria sólo hipoxémica, 83
sedación, 392
sedación, obstrucción de la vía aérea y fenómenos adversos durante la sedación pediátrica, 399
ventilación mandatoria (controlada), 88
positiva espiratoria en las vías aéreas, 90
positiva espiratoria final, 83, 89
positiva inspiratoria en las vías aéreas (IPAP), 90
sobre el cricoides, 83
Prevalencia
dermatitis atópica, 135
hematuria, 367
hipertensión, 371
Prevención
angioedema (sin urticaria), 152
bronquiolitis, 336
cistitis hemorrágica, 252
dermatitis atópica, 137
infecciones vehiculadas por garrapatas, 303
rubéola, 276
sífilis, 278
toxoplasmosis, 275
urgencias traumatológicas, 30

virus de la hepatitis A, 293
virus de la hepatitis B, 294
virus de la varicela zóster, 278
virus del herpes simple, 281
Priapismo, 267
Primera enfermedad, 287t
Problemas
cardíacos
arritmia, 160-164, 162f, 163f, 164f
cardiopatías neonatales, 164-167, 165t, 166t
dolor torácico, 167-168
insuficiencia cardíaca congestiva, 175-176, 174t
interpretación del electrocardiograma, 157-160, 158t, 159t, 160t, 161f, 161t
síncope, 168-170, 168t, 169t, 170t
soplos, 171, 172t, 173t, 174t
escolares, 127
nutricionales
sobreestimación de las necesidades calóricas, 13-14
comunes, nutrición enteral del lactante, 11, 12t
déficits vitamínicos, 13, 13t
diarrea intratable del lactante, 11
retraso ponderal, 11-13
radiológicos
exámenes radioscópicos gastrointestinales, 352-353
imágenes abdominales, 352
imágenes de las extremidades, 354
imágenes genitourinarias, 353-354
medicina nuclear, 354-356, 355f, 356f, 357f, 358f
neuroimágenes, 354
radiografías de abdonen, 348, 352, 349f, 350f, 351f
radiografías de tórax, 343, 346, 344f, 345f, 347f
solicitud de un estudio de imágenes, 339-343, 341t, 342t
tomografía computarizada y resonancia magnética, 346
Procedimiento/s
de Fontan y Glenn, 98
de Ladd, 107, 108, 224
diagnósticos en pacientes con cirugía cardíaca, 97
habituales
aplicaciones de adhesivos cutáneos, 462-463
cateterización arterial umbilical, 459
cateterización venosa umbilical, 460
colocación de una sonda de drenaje torácica y toracentesis, 461-462
punción lumbar, 459-461
suturas, 462, 463t
sedación, 387
Profilaxis, 299, 383
del tétanos, 35, 35t

neumocócica, 266
penicilínica, 263
Prolapso
de la válvula mitral, 173t
rectal, 231
Prolongación QT, 160, 161f, 161t
Prometazina, 426
Propiltiouracilo (PTU), 212, 427
Propofol, 393, 395t
Propranolol, 212, 426-427
Prostaglandina/s, 122, 166, 167
E_1, 83
Protamina, 427
Proteína/s, 79, 360
C reactiva, 375, 378, 384
Proteinuria, 364, 365-366
Protoamina, hemorragia postoperatoria, 98
Prueba/s
cosintropina, 205
cutánea con derivado proteínico purificado, 290, 291t
cutánea tuberculínica (TST), 291t, 292t
de apnea, 97
de cloro en el sudor, 231, 337
de Coombs, 250
de embarazo en orina, 30
de estimulación
ACTH, 205
con análogo de GnRH, 218
con hormona de crecimiento, 215
de guayacol positiva en heces, 2
de imagen
abscesos de tejidos blandos, 115
asociación de trastornos genéticos con convulsiones/epilepsia, 237
atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 107
cardiopatías congénitas, 165
colelitiasis/cólico biliar, 227
defectos de la pared abdominal, 105, 105
dolor/tumefacción articulares, 375
enfermedad de células falciformes, 263, 264, 266
enfermedad de Kawasaki, 384
enterocolitis necrosante, 110
estenosis hipertrófica de píloro en el lactante, 111
estenosis pilórica, 224
ferropenia, 4
fiebre reumática, 382
hematuria, 368-369
hepatitis autoinmune, 231

hernia diafragmática congénita, 106
hernia inguinal, 109
Prueba/s de imagen *(cont.)*
hipertensión, 372
ictus agudo con enfermedad de células falciformes, 266
insuficiencia cardíaca congestiva, 176
invaginación, 112
malrotación, 108
muerte según criterios neurológicos, 97
osteosarcoma, 261
pancreatitis, 228
proteinuria, 365
pubertad precoz, 218
recién nacidos
datos gasométricos inaceptables, 68
dificultad respiratoria, 61
hipertensión arterial, 78
sarcoma de Ewing, 262
síndrome de lisis tumoral, 254
toxoplasmosis, 275
traumatismos abdominales, 114
tuberculosis, 291
urgencias traumatológicas, 29-30
virus de la varicela zóster, 278t
de laboratorio
abscesos de los tejidos blandos, 115
alergia alimentaria, 154
anemia/enfermedad de células falciformes
crisis de dolor/vasooclusión, 266
enfermedad febril, 263
ictus agudo, 266
tratamiento del STA, 264
anemias, 267
apendicitis, 113
asistencia en el postoperatorio cardíaco, 98
asma, 143
atresia biliar, 226
atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 107
brucelosis, 301
cetoacidosis diabética, 197
citomegalovirus, 276
colelitiasis/cólico biliar, 227
coma, 28
déficit del factor IX, 271
déficit del factor VIII, 271
descompensación metabólica como presentación de metabolopatías congénitas, 234
diabetes insípida, 207-208

diarrea, 8
encefalitis por virus del herpes simple, 282, 282f
enfermedad de Hirschsprung, 225
de Kawasaki, 384
de von Willebrand, 272
inflamatoria intestinal, 230
por arañazo de gato, 300
enterocolitis necrosante, 110
enuresis, 9
específicos para la hipoglucemia inducida, 46-47
estenosis hipertrófica de píloro del lactante, 111
estreñimiento, 8
etiología dolor/tumefacción articulares, 375
ferropenia, 4
fiebre
por mordedura de rata, 301
Q, 300
reumática, 382
hematuria, 368-369, 369t
hemorragia uterina disfuncional, 123
hepatitis autoinmune, 231
hernia diafragmática congénita, 106
hipercoagulopatía, 275
hipertensión, 372
hipertiroidismo, 212
hipoglucemia, 200
hipotiroidismo adquirido, 211
hipotiroidismo congénito, 210
insuficiencia cardíaca congestiva, 176
insuficiencia suprarrenal, 204-205
intoxicación por plomo, 5
intoxicaciones, 35, 42, 45
invaginación, 112
leptospirosis, 302
lupus eritematoso sistémico, 379
malrotación, 108
meningitis, 283-285, 283t
monitorización del shock, 92
mononucleosis infecciosa, 285-286
pacientes hospitalizados y enfermedad de células falciformes, 264
pancreatitis, 228
primera convulsión afebril, 324
proteinuria, 364-365
psitacosis, 301
rabia, 298-299
recién nacido
con fiebre, 280t

con dificultad respiratoria, 61
con hipertensión arterial, 78
reflujo/regurgitación, 223
retraso ponderal, 3
rubéola, 276
sarcoma de Ewing, 262
síncope, 169
síndrome de lisis tumoral, 254
talla baja, 215
toxoplasmosis, 275
trastornos genéticos
asociación con convulsiones/epilepsia, 237
asociación con miocardiopatía, 243
hiperamoniaquemia, 235
hipotonía del lactante, 237
trastornos metabólicos asociados con acidosis metabólica, 235
traumatismos abdominales, 114
tuberculosis, 290, 291t
urgencias traumatológicas, 29-30
urticaria crónica, 151
virus de la hepatitis A, 293
virus de la hepatitis B, 293, 294t
virus de la hepatitis C, 295
virus de la varicela zóster, 278t
virus del herpes simple, 281
yersiniosis, 302
de la función tiroidea, 211
de la hiperoxia, 64, 65t, 165, 166t
de la inclinación hacia delante en la escoliosis, 58
de la luz oscilante, 315
de la mesa basculante, 169
de la vasopresina, 208, 209t
del cariotipo, 215
del olfato, 222
del sudor, 3
de privación hídrica, 207, 208t
de tolerancia a la glucosa, 195
de tolerancia a la insulina, 205
de valoración estándar, 53
diagnósticas, 51, 154, 169
en orina
descompensación metabólica como presentación de las metabolopatías congénitas, 234
trastornos genéticos
asociación con convulsiones/epilepsia, 237
hiperamoniaquemia, 236
hipotonía del lactante, 237
trastornos metabólicos asociados con acidosis metabólica, 235

en sangre
descompensación metabólica y metabolopatías congénitas, 234
trastornos genéticos
asociados con convulsiones/epilepsia, 237
asociados con miocardiopatía, 243
presentados con hiperamoniaquemia, 236
presentados con hipotonía del lactante, 237
trastornos metabólicos asociados con acidosis metabólica, 235
epicutáneas, 154
especializadas, talla baja, 215
fenilcetonuria (PCU), 234
genéticas, 239, 323
graduada, ciega simple, 154
in vitro, alergias alimentarias, 154
lenguaje y deglución, 352
metirapona, 205
Monospot, 285
no treponémica, 276
cuantitativa, 276
rápida de la ureasa, 228
treponémica, 276
tuberculínica positiva, 291t
percutáneas, 136
radiológicas, enfermedad inflamatoria intestinal, 230
serológicas, 276t, 278, 301
toxicológicas, 39
Prurito, 135, 191
Pseudomonas aeruginosa, 337
PSH. *V.* Púrpura de Schönlein-Henoch
Psitacosis, 301
PTI. *V.* Púrpura trombopénica idiopática
PTU. *V.* Propiltiouracilo
Pubarquia, 216
Pubertad, 213
masculina, 216
precoz, 217-218
central (PPC), 217
tardía, 218-219
Pulmones «perezosos», 64, 66f
Pulsioximetría
asma, 143
bronquiolitis, 335
cardiopatías congénitas, 165
recién nacidos con soplos cardíacos, 64, 65f, 66f
ventilación ineficaz, 393
Punción lumbar, 67, 460-461
Punteado basófilo, 5

Puntuación
de Ballard, 70, 72f
de Glasgow para el coma, 94
Pupilas, muerte según criterios neurológicos, 96
Puré de verduras, 1, 2
Púrpura
de Schönlein-Henoch (PSH), 381
trombopénica idiopática (inmune), 251, 272-275

Q

Quemaduras, 31-33
Queratoconjuntivitis, 134
Queratolíticos, 194
Querión, 194
Quernícterо, 74
Quimioterapia, 253, 254, 262
Quinta enfermedad, 287t

R

Rabdomiosarcoma, 261-262
Rabia, 36, 298-299
Radiculopatía, 319
Radio distal, 55f
Radiografía/s
anteroposterior de cadera y displasia del desarrollo de la cadera, 51
Radiografía/s *(cont.)*
articulación séptica, 53
aspiración de un cuerpo extraño, 333
atresia esofágica/fístula traqueoesofágica, 107
bronquiolitis, 335
compresión medular, 254
consideraciones sobre irradiación al solicitar un examen radiológico, 339
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329
cuello
proyección lateral y epiglotitis, 331
traumatismos, 31
de abdomen, 8. *V. también* Imágenes abdominales
de riñones uréteres y vejiga (KUB), 348
de tórax
asma, 143
cardiopatías congénitas, 165
enfermedad de células falciformes y STA, 264
ferropenia, 4
hernia diafragmática congénita, 106
osteosarcoma, 261
proyecciones oblicuas y traumatismos no accidentales, 60

valoración en la UCIN, 346, 347f
dolor torácico, 167
en decúbito, 348, 350f
supino, 348
enfermedad
de Legg-Calvé-Perthes, 57
de Osgood-Schlatter, 56
enterocolitis necrosante, 110
esguince de tobillo, 56, 57
fracturas
de escafoides, 56
DECF, 56
imágenes extremidades, 354
insuficiencia cardíaca congestiva, 176
intoxicaciones, 47
invaginación, 112
pacientes politraumatizados, 30
para confirmar la posición del tubo endotraqueal, 86
recién nacidos
con datos gasométricos inaceptables, 68
con dificultad respiratoria, 61
con residuos gástricos prealimentación por sonda, 70
con soplos cardíacos, 64
sinovitis tóxica con síntomas óseos agudos, 53
supina de abdomen (RSA), 348
traumatismos abdominales, 114
Radiomarcaje tecnecio, 355, 356
Radioscopia
asma, 143
consideraciones al solicitar un examen radiológico, 339
cuerpos extraños, 346
exploraciones gastrointestinales, 352-353
gastrointestinal (GI), 339
llenado vesical, 353
Radioterapia, 257, 262
Ranitidina, 156, 223, 427
Raquitismo, 25
Rasgos dismórficos, 71, 72f, 233
Rasgos faciales anomalías, 214
Reacción en cadena de la polimerasa (PCR)
detección posnatal de la toxoplasmosis, 275
encefalitis por el virus del herpes simple, 282
enfermedad por arañazo de gato, 300
fiebre/neutropenia, 249
virus
de la inmunodeficiencia humana en lactantes expuestos, 296
virus del herpes simple, 281

transcripción inversa (PCR-rt), 295
Reacción medicamentosa, 275
Reacciones alérgicas
alimentarias, 152-155, 153t, 154t
introducción de alimentos sólidos en el lactante, 1
fenómenos adversos durante la sedación pediátrica, 401
transfusiones, 250
Reacciones
cutáneas alergia alimentaria, 152
de hipersensibilidad, 152, 191
febriles no hemolíticas, 250
hemolíticas agudas, 250
transfusionales tardías, 250
Reactividad pupilar, 316
Reagina plasmática rápida (RPR), 117, 276, 276t, 278
Reanimación, 35
cardiorrespiratoria, 27-28, 28t
hídrica, 92. *V. también* Shock
Recaídas, 127
frecuencia, 9
Receptores H_1/H_2, 155
Recién nacido/s
con fiebre. *V.* Fiebre enfoque en el recién nacido
cardiopatías
diagnóstico, 164-166, 165t, 166t
principios generales, 164
tratamiento, 166-167
cribado, 210, 233-234
diagnóstico diferencial de apnea o bradicardia, 67
hiperamoniaquemia, 236
hipertensión, 372
hipoglucemia, 200
historia de funcionalismo renal/pruebas orina, 359
lactantes, estreñimiento, 224-225
otras enfermedades, 225-227
vómitos, 223-224
tratamiento de virus de la inmunodeficiencia humana, 296
trombopenia, 272
variabilidad del electrocardiograma, 157
Reclusa parda, 36
Recogida de orina durante un plazo prefijado, 365
Recomendaciones dietéticas, 196
Recuperación, 31, 387-388
Reducción
fracturas abiertas, 52
poscarga, 101
Reemplazamiento de potasio, 199

Reexploración torácica, 98
Reflejos
corneal, 97, 317
de Babinski, 317
de estiramiento, 317
de Galant, 327
de los ojos de muñeca, 96
de mediación vagal, 94
de Moro, 327
del tallo cerebral, 96
nauseoso, 97
primitivos, 327
rojo, 315
tendinosos, 316
tónico del cuello, 327
Reflujo/regurgitación, 223
Régimen intestinal, 265
Región abdominal radiografía, 348, 349f, 350f, 351f, 352
Registros de anestesia, 389
Regla de los nueves, 32, 33f
Regresión psicomotriz, 239
Regurgitaciones, 2-3
Rehidratación, 8, 199, 229
REM. *V.* Sueño sin movimientos oculares rápidos
Remisión del paciente
abscesos de los tejidos blandos, 115
dermatitis por contacto, 191
dolor torácico, 168
síncope, 170
soplos cardíacos, 171
Reprogramación, valoración, presedación, 391
Requerimientos calóricos, 78
Residuos gástricos prealimentación por sonda (RGPAS), 69-70
Resistencia vascular
pulmonar (RVP), 100
sistémica (RVS), 92, 101
abdomen/pelvis, 352
Resonancia magnética (RM)
accidentes vasculares cerebrales, 253
cerebral por convulsiones, 324, 326
compresión medular, 318
consideraciones al solicitarla, 339, 343
craneal, 354, 355f, 356f
diagnóstico de la pubertad tardía, 222
encefalitis por el virus del herpes simple, 282
enfermedad de células falciformes, 266
estudio del corazón y los grandes vasos, 346

huesos, 354
mielitis transversa, 321
osteomielitis con síntomas óseos agudos, 53
osteosarcoma, 261
pubertad precoz, 218
rasgos dismórficos/malformaciones, 233
trastornos genéticos asociados con convulsiones/epilepsia, 239
tumores genitourinarios masas funcionalismo y pielonefritis, 353
Respiración/es, 29, 32. *V. también* ABC
abdominal, 393
de Kussmaul, 197
recuperación sedación, 387, 388t
Respirador, 67, 89
Respuesta
calórica al frío, 96
oculocefálica, 96
pupilar, 96
trifásica, 209
Retención de dióxido de carbono, 334
Retinoblastoma, 262
variante hereditaria, 262
Retinoides, 186
Retinopatía de la prematuridad (RP), 67, 82-83
Retorno venoso pulmonar anómalo total (RVPAT), 64-65, 65f, 66f
Retracciones oscilantes, 393
Retraso/s
constitucionales, 213
del crecimiento intrauterino, 201
del desarrollo, 5
global del desarrollo. *V.* Retraso mental/retraso global del desarrollo
lenguaje, 5
mental/retraso global del desarrollo, 239-240, 240t, 241t
pondoestatural, 11. *V. también* Peso aumento lento
primario del crecimiento, 213
Revisión por sistemas y asma, 138
RFG. *V.* Ritmo de perfusión de glucosa
RGPAS. *V.* Residuos gástricos prealimentación por sonda
Ribavarina, 295, 336
RICE esguince tobillo, 57
Rickettsia rickettsii, 289, 289f
adolescentes
depresión, 127
suicidio, 128
Riesgo
ajuste control del asma al tratamiento, 138, 141t
convulsiones febriles, 326
de recurrencias, convulsiones febriles, 326

Riesgo *(cont.)*
de recurrencias, invaginación, 112
displasia del desarrollo de la cadera, 51
enfermedad venooclusiva hepática, 255
hipercalcemia, 255
hipoxia/hipercapnia e hipertensión intracraneal, 94
leucemia linfoide aguda, 256, 257
reducción del y asma, 147
sedación para procedimientos en pediatría, 37
síndrome de lisis tumoral, 254
traumatismo pulmonar en la ventilación mecánica, 86, 87
tuberculosis, 290
valoración presedación, 390-391
virus
de la inmunodeficiencia humana, 295, 298
hepatitis B, 293
hepatitis C, 294
Rifampicina, 291, 292t, 427
Rimantadina, 428
Rinitis alérgica
asociación con dermatitis atópica, 187
fisiopatología, historia y exploración física, 131
valoración y tratamiento, 131-132, 134, 133t
Rinoscopia, 131
Rinovirus, 334
Riñón, 74, 353, 355, 379
Ritmo
de perfusión de glucosa (RFG), 200
electrocardiografía, 157
Rituximab, 259
RM. *V.* Resonancia magnética
Rocuronio, 85t, 399t
Rodilla, 55f, 56, 57t
Ronquido, 131, 132
sonidos de las vías aéreas altas, 393
RP. *V.* Retinopatía de la prematuridad
RPR. *V.* Reagina plasmática rápida
RS. *V.* Células de Reed-Sternberg
RSA. *V.* Radiografía supina de abdomen
RTFQ. *V.* FQ regulación de la conductancia transmembrana)
Rubéola, 275-276
RV P. *V.* Resistencia vascular pulmonar
RV PAT. *V.* Retorno venoso pulmonar anómalo total
RVS. *V.* Resistencia vascular sistémica

S

S/I *V.* Cociente superior/inferior

Salas de urgencias, 197, 198
Salbutamol
anafilaxia, 156
bronquiolitis, 335
enfermedad de células falciformes y STA, 265
episodios asmáticos agudos, 144, 145, 145t, 146
nebulizado
dosis, 428
reacciones alérgicas durante la sedación pediátrica, 428
tratamiento no urgente de recién nacidos con hiperpotasemia, 77
Salidas por el tubo de drenaje torácico, 100
Salmeterol, 428
Salmonella sp., 228, 303
Salud, 97, 233
Saludo alérgico, 131
SAMR. *V. Staphylococcus aureus* resistente a meticilina
Sangre, 8, 39, 298, 360
Sarampión, 290, 290f
Sarcomas de Ewing, 262
Sarna, 120t
Saturación
de oxígeno arterial, 335
de transferrina, 4
SBW. *V.* Síndrome de Beckwith-Wiedemann
SC. *V.* Insulina subcutánea
SCHAD. *V.* Acil-CoA de cadena corta deshidrogenasa
Secreciones respiratorias purulentas, 332
Secuestro esplénico agudo, 265
Sed, 207
Sedación
antihistamínicos y tratamiento de la rinitis alérgica, 132
asistencia de los pacientes de cirugía cardíaca, 98
caracterización, 387
Sedación con ketamina, 37
consideraciones al solicitar un examen radiológico, 339
consideraciones al solicitar una RM, 343
definición, 387-388
equipo medicamentos y personal para la vía aérea, 392-393, 394t, 396t, 397t, 398t
estadios y recuperación, 387-388, 389t
fenómenos adversos durante la, 399-400
lista de comprobación, 393-394, 397-399
mínima/analgesia, 387
moderada/analgesia, 387
para procedimientos, 37
pediátricos, 37
profunda/analgesia, 387
reconocimiento de la ventilación ineficaz, 393

tratamiento de la hipertensión intracraneal, 95
urgente, 387
valoración previa, 388-391
vía aérea pediátrica y posicionamiento, 391-392
Sedantes para la intubación, 83, 84t
Seguimiento
en el tratamiento de la anafilaxia, 156
enfermedad inflamatoria pélvica, 122
ictericia neonatal, 76
osteosarcoma, 261
recién nacido expuesto al virus de la inmunodeficiencia humana, 296
Segunda enfermedad, 287t
Selenio sulfato de dosis, 428
SEM. *V.* Piel ojos mucosas
Sen, 435
Sensibilidad aeroalérgenos, 136
Sensorio alterado e intubación, 83
Señales de alarma, 324
Sepsis, 67, 250, 280t, 375
Septostomía auricular, 101
Serie
esquelética, 49, 60, 233
radiológica, columna cervical, 114
Serología, 278t, 279
Serotipo, virus paragripal, 334
Sertralina, 428
Servicio de urgencias, sedación pediátrica, 387
Setas, 39, 40t
Seudohipoparatiroidismo, 23
Seudopubertad precoz periférica (PPP), 217
Sexta enfermedad, 288t
SHCI. *V.* Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo
Shiga sp., 303
Shigella sp., 228, 303
Shock
caracterización, 90
cardiopatías congénitas, 164, 165t, 166
clasificación, 90, 91t
hipoxémico etiología, 83-84
monitorización y tratamiento, 92
refractario a las catecolaminas, 92
séptico, 92
soplos cardíacos en recién nacidos, 64
Siembra hematógena, 53
Sífilis, 118t-119t, 276-278, 276t. *V. también* Enfermedades de transmisión sexual
Signo/s
atrofia muscular espinal, 322

de Allis, 51, 52f
de Chvostek, 23
de defecto de repleción, 331
de Galeazzi, 51, 52f
de Gower, 380
de Rovsing, 113
de Trousseau, 23
de virilización, 186
del campanario, 329
hipertiroidismo, 211
insuficiencia suprarrenal, 204
LMN, 319
precoces/tardíos de la compresión medular, 318
UMN, 319
V. también Síntomas
ventilación ineficaz, 393
SIHAD. *V.* Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética
Simuladores de conducción de vehículos, 7
Síncope
arritmias, 161
de mediación neural. *V.* Síncope vasovagal
definición y epidemiología, 168, 168t
diagnóstico, 168-169, 169t, 170t
intervalo QT y electrocardiogramas anormales, 160
tratamiento, 170
vaso-vagal, 169. *V. también* Síncope
Síndromes
compartimental abdominal, 105
compartimental, 54
CHARGE, 107, 242t
de activación de los macrófagos, 378
de Alagille, 242t, 244t
de alergia oral, 153
de Angelman, 237, 238t, 239, 241t
de aspiración meconial, 64
de Beckwith-Wiedemann (SBW), 105, 260
de bajo gasto cardíaco, 99
de Bartter, 21
de Cornelia de Lange, 242t
de Cushing. *V.* Exceso de glucocorticoides
de Denys-Drash, 260
de Down, 238t, 239, 241t
de Fanconi, 25
de fuga de aire, 68
de Gilbert, 245t
de Gittleman, 21
de Guillain-Barré, 320-321

de hiperamoniaquemia hiperornitinemia homocitrulinuria (HHH), 236
de hiperinsulinismo hiperamoniaquemia (HIHA), 236
de hipoplasia del corazón izquierdo (SHCI), 101
de Holt-Oram, 242t
de intestino corto, 110, 232
de Kasabach-Merritt, 184
de Klinefelter, 105
de la arteria mesentérica superior, 232
de la vena cava superior/síndrome mediastínico superior, 251
de leucoencefalopatía posterior reversible (SLPR), 266
de Liddle, 21
de lisis tumoral, 254
de McCune-Albright, 179, 212
de Muckle-Wells, 151
de muerte súbita del lactante (SMSL), 6, 27
de Münchhausen por poderes. *V.* Falsificación de enfermedades pediátricas
de Noonan, 242t
de ojo de gato, 242t
de ovario poliquístico, 385
Síndromes *(cont.)*
de Pallister-Killiam, 242t
de Pendred, 209
de Prader-Willi, 241t
lactante hipotónico, 323
recién nacidos con dificultades para la alimentación, 71
trastornos genéticos que se presentan con hipotonía en el lactante, 237, 238t
tratamiento con hormona de crecimiento, 215
de realimentación, 25, 126
de Rett, 239, 241t
de Russell-Silver, 213
de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIHA), 283
de Smith-Lemli-Opitz, 238t, 241t, 242t, 246t
de Smith-Magenis, 241t
de Sotos, 241t
de Stevens-Johnson. *V.* Eritema multiforme mayor
de Sturge-Weber, 183
de talasemia alfa/retraso mental (ATR-X), 241t
de Towne-Brocks, 242t
de Turner, 215, 242t
de vaciamiento rápido post-Nissen, 203
de Waterhouse-Friderichsen, 204
de Williams, 22, 241t, 242t

de Wolff-Parkinson-White (WPW), 162f, 169
del cromosoma X frágil, 240
nefrótico primario/idiopático, 367
nefrótico, 366-367, 366t
neonatal diseminado, 184
obstructivo sinusoidal. *V.* Enfermedad venooclusiva del hígado
PHACES, 186
QT, 160
seco, 256
torácico agudo (STA), 263, 264-265
trisomía 21/18, 242t. *V. también* Enfermedades/ Trastornos genéticos
VACTERL, 107
WAGR, 260
craneofaciales, 392
de heterotaxia, 242t
genéticos, 242t
malformaciones, 260
seudoapendiculares, 302, 303
Sinovitis
tóxica, 53
transitoria. *V.* Sinovitis tóxica
Síntomas
apendicitis, 113
asma, 137
aspiración de un cuerpo extraño, 332
B, 259
bronquiolitis, 334
compresión medular, 318, 254
conjuntivitis alérgica, 134
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 329
depresión, 126
dermatitis atópica, 135
descompensación metabólica como presentación de las metabolopatías congénitas, 234
EICH en los trasplantes de médula ósea, 256
encefalitis por virus del herpes simple, 282
enfermedad
celíaca, 153
de Hirschsprung, 225
enterocolitis neutropénica, 252
epiglotitis, 331
fibrosis quística, 337
hiperpotasemia, 19
hipertensión, 371
intracraneal, 317
hipertiroidismo, 211
hipocalcemia, 22
hipoglucemia, 196

hipotiroidismo congénito, 210
insuficiencia suprarrenal, 204
intoxicación
por el plomo, 269
por fármacos de venta con receta, 41t, 42t
por plantas, 40t
sustancias de venta sin receta, 43t
leucemia linfoide aguda, 256
malrotación, 108
mononucleosis infecciosa, 285
neuroblastoma, 260 óseos agudos, 52-53
posicionales presincopales, 168
psitacosis, 301
respiratorios alergia alimentaria, 2, 152
rinitis alérgica, 131
rinoconjuntivales, 152
síncope, 168
síndrome de la vena cava superior/síndrome mediastínico superior, 251
toxoplasmosis, 275
V. también Signos
virus del herpes simple, 279
Sintomatología hepática trastornos genéticos que se presentan con, 243, 243t, 244t, 245, 245t, 246t
Sirolimús, 428
Sistema
biliar, 355
de clasificación de Mallampati, 389-390, 390f
de puntuación de Aldrete, 387, 388, 388t *V. también* Sedación
gastrointestinal
alergias alimentarias, 2, 152
descontaminación e intoxicación por el plomo, 269
enfermedad de Kawasaki, 383
exámenes radioscópicos, 352-353
fibrosis quística, 337
hemorragias y gammagrafía con hematíes marcados, 356
historia clínica, 359, 389
quemaduras, 32
solicitud de una exploración radiológica, 339, 341, 341t
nervioso central (SNC)
complicaciones de la mononucleosis infecciosa, 285
diagnóstico lactante hipotónico, 321, 322
diagnóstico paresia aguda, 319, 320
enfermedad de Kawasaki, 383
hipertensión intracraneal, 92
reanimación cardiorrespiratoria, 27
trastornos genéticos que se presentan con hipotonía del lactante, 237, 238t
virus del herpes simple, 281

respiratorio, 2
de puntuación de Westley, 330
Situación del volumen, 92
SLPR. *V.* Síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible
SMSL. *V.* Síndrome de muerte súbita del lactante
SNC. *V.* Sistema nervioso central
SNCCL. *V.* Linfoma de células pequeñas no hendidas
Sobrecarga
alimentaria oral, 154
diurética, 74
hídrica, 74
Sobreinfecciones
bacterianas, 188, 190
víricas, 188
Sodio
cálculo del déficit e hiponatremia, 19
monitorización diabetes insípida, 209
orina y oliguria, 360t
pruebas de laboratorio intoxicaciones, 42
recién nacidos con hipertensión arterial, 77
urinario, 362
Solución
salina, 18, 156, 225
hipertónica, 95
isotónica, 17
Somnolencia, 71
Sonda de alimentación, 67, 70
Sondaje urinario, 74
Sonidos respiratorios, 167
Sonograma, 107
Soplos
benigno, 64, 171. *V. también* Soplos
cardíacos, 64-66, 65f, 66t. *V. también* Soplos
cardiopatías congénitas, 165, 165t
continuos, 174t
diastólicos, 171, 173t
patológicos, 171, 172t. *V. también* Soplos
principios generales diagnóstico y tratamiento, 171, 172t, 173t, 174t
sistólicos, 4, 169, 171, 172t, 173t. *V. también* Soplos
Sordera neurosensorial, 285
Spirillum minus, 301
β-bloqueantes, 47, 156, 201
SSJ. *V.* Síndrome de Stevens-Johnson
STA *V.* Síndrome torácico agudo
Staphylococcus aureus, 188, 190, 332, 337
resistente a meticilina (SAMR), 115
Stenotrophomonas maltophilia, 337

Stents, 343
Streptobacillus moniliformis, 301
Streptococcus sp., 382, 382t
Subtipo/s
dermatitis atópica, 188, 188f, 189f, 190f
dishidrótico, 188
Succímero, 6, 269
Succinilcolina, 85t, 393, 399t
Sueño sin movimientos oculares rápidos (REM), 6
Suero
aminoácidos en el, 3
creatinina, 74
electrólitos, 42
glucosado al 10%, 79
hormona tiroestimulante (TSH), 210. *V. también* Hormona tiroestimulante
osmolaridad, 207, 208t
panel para cribado de fármacos, 45
potasio, 19, 20, 76-77
sodio, 18, 19
β-triptasa, 155
transaminasas, 286
Suicidio, 128
Sulfadiazina, 275, 383
argéntica, 429
Sulfasalazina, 429
Sulfato
de dehidroepiandrosterona (DHEAS), 218
de magnesio, 71, 72f
Sumatriptán, 429
Suplementos
de enzimas pancreáticas, 338
de vitaminas liposolubles, 338
SUR, 1, 203
Sustancias
de venta sin receta, 39, 41t, 42t, 43t
recreativas ilícitas, 45
Suturas, 34t, 462-463

T

t(8;21)(q22;q22), 257
Tacrolimús, 190, 429
Tacto rectal, 8, 225, 231
Talla parental media, 215
Tallo cerebral, 96
Taponamiento, 252
cardíaco, 98
Taquiarritmias, 174t. *V. también* Arritmias

Taquicardia
diagnóstico diferencial, 162-163, 162f, 163f, 164t
ectópica de la unión, 98
ferropenia grave, 4
insuficiencia cardíaca congestiva, 174
ritmo de la onda P en el electrocardiograma, 157
supraventricular (TSV), 99, 157, 163, 167
Taquicardia tratamiento, 163-164
Taquipnea, 4, 61, 174
transitoria neonatal, 346
Tasa
de filtración glomerular (TFG), 361, 362t
metabólica, 78
Tatuajes, 343
Tazaroteno, 186, 429
TC. *V.* Tomografía computarizada
Técnicas
de soporte vital, 27, 28t
posicionamiento vía aérea para la sedación, 392
Telarquia, 216
Telemetría, 20
Temblores, 17
Temores parentales
enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, 57
escoliosis *hallux valgus* y *genu varum*, 58, 58f, 59t
parentales *genu valgum*, 59
Temperatura corporal, 18
Tensión
arterial, 77-78, 92, 387-388t
ortostática, 122
TEP. *V.* Tomografía por emisión de positrones
Terapia ocupacional, 378
Tercera enfermedad, 287t
Terrores nocturnos, 6-7
Testículos, 353
aumento de tamaño, 216
Testosterona, 222, 429
TET. *V.* Tubos endotraqueales
Tetraciclina, 301, 429
Tetralogía de Fallot, 65f, 172t
TFG. *V.* Tasa de filtración glomerular
Tiamazol, 212, 430
TIBC. *V.* Capacidad total de fijación del hierro
Ticarcilina-clavulanato, 430
Tiempo
de clampaje aórtico, 98
de tránsito en las intoxicaciones, 48

inspiratorio, 88, 89
Tiflitis. *V.* Enterocolitis neutropénica
Tinción
de anticuerpos fluorescentes, 278t
de Steiner, 228
Tiña, 193-194, 193f, 194f
corporal, 193, 194f
de la cabeza, 193f, 311t
Tiopental, 84t
sódico, 94
Tiras reactivas, 365
Tiroidectomía subtotal, 212
Tiroiditis, 212
atrófica autoinmune, 210
de De Quervain, 211
de Hashimoto, 210
de Reidel, 211
Tirosinemia tipo 1, 246t
Tiroxina, 210, 211, 212, 222
libre, 3
TMO. *V.* Trasplante de médula ósea
TMP-SMX. *V.* Profilaxis con trimetoprimasulfametoxazol
Tobillo
esguince, 56-57
yeso, 55f
Tobramicina, 430
Tomografía
computarizada (TC)
abdomen, 352
accidente cerebrovascular, 253
aumento de presión intracraneal, 94
coma, 28
con y sin contraste para valorar las afecciones torácicas, 346
consideraciones sobre la radiación, 339
consideraciones sobre la seguridad al solicitarla, 339
cráneo, 354, 355f, 356f
hipertensión intracraneal, 317
imágenes genitourinarias, 353
ósea, 354
riñón, 353
traumatismos abdominales, 114
por emisión de positrones (TEP)/TC, 354, 356
Toracentesis, 252
Tormenta tiroidea, 212
Tos
aspiración de un cuerpo extraño, 332, 333
paroxística y bronquiolitis, 335

reflejo nauseoso en la exploración del coma, 317
respuesta a la tos y muerte con criterios neurológicos, 97
Tóxicos ingeridos, 47-48
Toxoplasma gondii, 275
Toxoplasmosis, 275
Trabajadores sanitarios, 298
Tracción en la displasia del desarrollo de la cadera, 52
Tracto
GI alto, 224, 228, 232
urinario, 74, 354
Transaminasa antihística, 3
Transfusión, 5, 250-251, 253
concentrado de hematíes, 5, 265, 266
sanguínea, 5
Transiluminación escrotal, 109
Transmisión
bronquiolitis, 334
citomegalovirus, 276
fiebre Q, 300
por mordedura de rata, 301
sífilis, 276
sináptica defectuosa, 322
tiña, 193
virus
del herpes simple, 279
hepatitis D, E y G, 293-295
Transposición de las grandes arterias, 65f, 66f
Tráquea, 333, 392
Traqueítis bacteriana, 331, 332
Traqueomalacia, 107
Trasplante
de hígado, 231
de médula ósea (TMO), 250, 251, 255-257
de pulmón, 339, 356
Trastornos
adquiridos cirugía. *V.* Cirugía trastornos adquiridos
congénitos
cirugía. *V.* Cirugía trastornos congénitos
congénitos de la glucosilación (TCG), 238t, 240, 245t
cromosómicos, 213, 238t
de ajuste, 127
de la agregación plaquetaria, 269t
de la conducta alimentaria, 123, 125-126
de la función plaquetaria, 269, 269t
de proliferación de las células B, 151
distímico, 127
metabólicos, 240

neurológicos comórbidos, 240
neuromusculares, 389
obsesivo-compulsivo 231
paroxísticos, 238t, 246t, 323
por exceso de andrógenos, 186
tubulares renales, 365
Tratamiento
abuso alcohol y drogas, 129
accidente cerebrovascular, 253
acné común, 186
adelgazamiento, 3
adrenarquia prematura, 218
agudo y anafilaxia, 156
alergia alimentaria, 2, 155
alimentación caprichosa, 3
alteración de la consciencia, 253
anafilaxia, 156
anemias, 268
angioedema (sin urticaria), 152
antimicrobiano, 137, 338
apendicitis, 113
arritmias, 163-164
artritis reumatoide juvenil, 378
asma infantil, 146-147, 148f-149f
bocio, 213
botulismo, 321
bronquiolitis, 335
brucelosis, 301
cardiopatías congénitas, 166-167
cefalea/migraña, 324
cetoacidosis diabética, 197-199, 198f
cistitis hemorrágica, 252
citomegalovirus, 276
coagulación intravascular diseminada, 271
colelitiasis/cólico biliar, 227
cólico, 7, 226
coma, 28
compresión medular, 254, 318
con bomba insulina, 197
con envolturas húmedas, 137
con GnRH, 218
con láser, 194
conjuntivitis alérgica, 134
control del asma, 138, 141t-142t
convulsiones, 253, 324-325
febriles, 326
cortocircuito, 83

crisis asmáticas, 143-146
crup/laringotraqueobronquitis vírica, 330
cuerpos extraños, 231
de consolidación, 256, 257
de inducción con cuatro fármacos, 256
de las fracturas DECF, 56
de las heridas, 197
de recuperación con glucagón, 197
de reemplazamiento enzimático, 237
de rehidratación oral (TRO), 15
de urgencias, 76
déficit del factor XI, 271
déficit del factor XIII, 271
depresión, 127
dermatitis atópica, 136-137, 188, 190
dermatomiositis juvenil, 381
derrame pleural/pericárdico, 252
descompensación metabólica como presentación de las metabolopatías congénitas, 234
desequilibrio ventilación-perfusión, 82
diabetes
insípida, 208-209
mellitus, 195-196
diarrea, 8
intratable del lactante, 11
dismenorrea, 122
displasia del desarrollo de la cadera, 51
divertículo de Meckel, 227
dolor
abdominal recurrente benigno, 227
Tratamiento, dolor *(cont.)*
torácico, 168
tumefacción articulares, 375, 376t
EICH en los trasplantes de médula ósea, 256
enfermedad
celíaca, 230
de células falciformes, 263, 264, 265
de Hodgkin, 259
de Kawasaki, 384
inflamatoria intestinal, 230
inflamatoria pélvica, 121-122
Osgood-Schlatter, 56
por arañazo de gato, 300
ulcerosa péptica, 228
venooclusiva hepática, 255
enterocolitis
infecciosa, 229
necrosante, 70, 110

neutropénica, 252
enuresis, 9
epiglotitis, 331
eritema multiforme mayor, 195, 197
escoliosis, 58
estado epiléptico, 326-327
estenosis
hipertrófica del píloro del lactante, 111
estenosis pilórica, 224
estreñimiento, 8
retención de heces defecación y encopresis, 225
farmacológico
artritis reumatoide juvenil, 378
bronquiolitis, 335
enfermedad de Kawasaki, 384
hipertensión, 373
intubación, 83, 84t-85t
lupus eritematoso sistémico, 380
prevención bronquiolitis, 336
rinitis alérgica, 132, 134, 133t
ferropenia, 4-5
fibrosis quística, 338-339
fiebre Q, 300
reumática, 382-383
fiebre/neutropenia, 249
fractura/s
de clavícula, 54
de Colles, 54
del boxeador, 55
del escafoides, 56
en los niños pequeños, 56
glomerulonefritis, 369
hematuria, 369
hemoptisis masiva, 252
hemorragia uterina disfuncional, 123
hepatitis autoinmune, 231
hernia
diafragmática congénita, 106
inguinal, 109
hídrico, 32, 53, 255
hipercalcemia, 22, 255
hiperfosfatemia, 24
hiperleucocitosis, 254
hipernatermia, 17-18
hiperpotasemia, 20
hipertensión, 372
intracraneal, 93-96, 317-318

hipertiroidismo, 212
hipocalcemia, 23
hipofosfatemia, 25
hipoglucemia, 196
con cetosis, 201, 203
sin cetosis, 203
hiponatremia, 19
hipopotasemia, 21
hipotiroidismo
adquirido, 211
congénito, 210
hipoventilación alveolar, 83
ictericia, 76
ictus, 320
incidentes de intoxicación, 47-48
insuficiencia
cardíaca congestiva, 176
respiratoria sólo hipoxémica, 83
suprarrenal, 205
intoxicación/es, 35
por el plomo, 5-6, 269
por fármacos de venta con receta, 41t, 42t
por sustancias de venta sin receta, 43t
intraparto, 296
intratecal, 257
intravenoso (IV), 17, 145
invaginación, 112, 226
lactantes
con regurgitaciones, 3
que no duermen por la noche, 6
leucemia linfoide aguda, 256, 257
linfoma no hodgkiniano, 259
lupus
eritematoso sistémico, 380
neonatal, 380
malrotación/vólvulo, 224
meningitis, 285-285, 285t, 285t
miastenia transitoria neonatal, 323
mielitis transversa, 321
molusco contagioso, 195
mononucleosis infecciosa, 286
mordeduras de mamíferos, 36
neuroblastoma, 261
niños con ventrículo único, 101-102
no operatorio, 94, 110, 112, 114
no urgente, 77
obstrucción intestinal, 70

osteosarcoma, 261
pacientes
ambulatorios, 263, 330
politraumatizados, 29
pancreatitis, 228
parásitos intestinales en niños procedentes de adopción internacional, 308t
pesadillas, 7
picaduras araña
reclusa parda, 36
viuda negra, 37
posnatal de los defectos de la pared abdominal, 105
primera convulsión afebril, 324
prolapso rectal, 231
proteinuria, 366
psitacosis, 301
pubertad precoz, 218
pubertad tardía, 222
púrpura
de Schönlein-Henoch, 381
trombopénica idiopática (inmune), 272
quemaduras, 32
rabdomiosarcoma, 262
rabia, 299
reanimación cardiorrespiratoria, 27-28, 28t
recién nacido/s
con atresia biliar, 226
con dificultad respiratoria, 61, 63
con dificultades para la alimentación, 70-71
con dismotilidad intestinal y residuos gástricos prealimentación por sonda, 70
con enterocolitis necrosante, 70
con fiebre, 279, 280t
con hiperpotasemia, 76-77
con hipertensión arterial, 78
con retraso en la primera micción, 74
datos gasométricos inaceptables, 68, 69
retinoblastoma, 262
retinopatía de la prematuridad, 82
retraso ponderal, 3, 13
rinitis alérgica, 132, 134, 133t
rubéola, 276
sarcoma de Ewing, 262
shock, 91t, 92
sífilis, 278
síncope, 170
síndrome
de bajo gasto cardíaco, 99
de Guillain-Barré, 321

de intestino corto, 232
de la arteria mesentérica superior, 232
de la vena cava superior/síndrome mediastínico superior, 251
de lisis tumoral, 254
nefrótico primario/idiopático, 367
soplos cardíacos, 171
suicidio en adolescentes, 128
terrores nocturnos, 7
tiña, 194
tópico, 136
toxoplasmosis, 275
traqueítis bacteriana, 332
trastornos
de la conducta alimentaria, 126
genéticos
asociados con convulsiones/epilepsia, 239
que se presentan
con hipotonía del lactante, 237
con sintomatología hepática, 243
metabólicos asociados con acidosis metabólica, 235
traumatismos abdominales, 114
tuberculosis, 291
urgencias por traumatismos craneales, 30
urticaria aguda, 150
urticaria crónica, 151
verrugas, 194
virus
de la hepatitis A, 293
de la hepatitis B, 294
de la hepatitis C, 295
de la inmunodeficiencia humana, 296
del herpes simple, 281
varicela zóster, 278
yersiniosis, 302-303
Traumatismo/s
abdominal, 114
cerebral secundario, 94
cerrados, 114
craneales, 30-31, 31t
etiología 28-29
investigaciones secundarias, 29
lesiones cervicales, 31
no accidentales, 60
prevención, 30
pruebas de laboratorio y de imagen, 29-30
pulmonares, 86, 88
reanimación cardiorrespiratoria, 27

tratamiento primario del paciente politraumatizado, 29
traumatismos abdominales, 114
Tretinoína, 186, 430
Tríada síndrome lisis tumoral, 254
Triamcinolona, 133t, 190
Tricomoniasis, 119t
Trichomonas
hominis, 308
sp., cultivo, 117
Trimetoprima-sulfametoxazol (TMP-SMX), 115, 249, 250, 301, 430-431
Triptano, 324
Trisomía 4, 10, 17, 13, 18, 21, 71, 105, 107, 256 *V. también* Enfermedades/Trastornos genéticos
TRO. *V.* Tratamiento de rehidratación oral
Trombocitosis, 275
Trombopenias, 272
Trombosis de la vena renal, 78
Tronco arterial, 65f
Troponina, 167
TSH. *V.* Hormona tiroestimulanre
TSV. *V.* Taquicardia supraventricular
Tubérculo tibial, 56
Tuberculosis
pruebas de laboratorio, 290-291, 291t
presentación clínica, 290
pruebas de imagen, 291
tratamiento, 291, 293, 292t
Tubos
de drenaje torácico colocación/toracocentesis, 461-462
de Replogle, 224, 227
endotraqueales (TET), cálculo del tamaño para la sedación, 392
endotraqueales (TET), CO_2 espiratorio final y ventilación mecánica, 90
endotraqueales (TET), comprobación de la posición y pacientes de cirugía cardíaca, 98
endotraqueales (TET), recién nacidos, gasometrías inaceptables, 68, 69
endotraqueales (TET), selección para la intubación, 85
endotraqueales (TET), valoración presedación, 389
endotraqueales con manguito, 86
endotraqueales sin manguito, 86
Tumores, 211, 212, 354, 356
de Wilms/renal, 260

U

UCI. *V.* Unidad de cuidados intensivos
UCIN. *V.* Unidad de cuidados intensivos neontales
UIV. *V.* Urografía intravenosa
Úlcera/s. *V. también* Úlcera gastroduodenal
de Curling, 32

de Cushing. *V.* Úlcera gástrica/duodenal
de estrés, 227
duodenal. *V.* Úlcera gastrointestinal
gástrica/duodenal, 252
Unidad de cuidados intensivos (UCI), 198, 266, 320
tratamiento, 98-100
neonatales (UCIN), 105, 250, 346, 352
Unión neuromuscular, 319, 320, 322
University of Michigan Sedation Scale, 387
Uñas, 193, 194
Urato oxidasa, 254
Urea plasmática, 360t
Urgencias
articulación séptica en niños pequeños, 52
coma, 28
estado epiéptico, 326
heridas, 32-33, 34t
intoxicaciones, 33, 35
mordeduras, 35-37, 35t
oncológicas, 251-255
quemaduras, 31-32
reanimación cardiorrespiratoria, 27-28
sedación infantil para procedimientos, 37
traumatismos, 28-31
Urobilinógeno urinario, 360
Urocultivos, 249
Urografía intravenosa (UIV), 339, 354
Uropatía obstructiva, 17
Ursodeoxicólico, ácido, 431
Urticaria, 150-151
autoinmune, 150. *V. también* Urticaria crónica
exantemas, 2
física, 151. *V. también* Urticaria crónica
papulosa, 150. *V. también* Urticaria crónica
pigmentosa, 151
Útero, 353

V

Vacuna
antirábica, 299
con el bacilo Calmette-Guérin (BCG), 290, 291t
recombinante VHB
Vacunación/es, 9-10, 256
antitetánica, 114
enfermedad/es
de células falciformes, 266
infecciosas en niños procedentes de adopción internacional, 303, 309t

normas, 433f-435f
Vaginitis, 120t
Vaginosis bacteriana, 120t
Valoración
accidentes vasculares cerebrales, 253
asma, 143
conjuntivitis alérgica, 134
de cabeza a pies, 29
de la gama de movimientos, 53
del desarrollo
de Denver (Denver II), 436f-437f
malos tratos, 49
dermatitis atópica, 136
endocrina pubertad tardía, 218
HEADSS, 117
hipoglucemia, 201, 202t, 203
rasgos dismórficos/malformaciones, 233
recién nacido
con fiebre, 279, 280t
dificultad respiratoria, 61, 62f
soplos cardíacos, 64
rinitis alérgica, 131-132
trastornos genéticos
asociados
con cardiopatías congénitas, 242
con convulsiones/epilepsia, 238-239
que se presentan
con hiperamoniaquemia, 236
con retraso mental/retraso global del
desarrollo, 239, 240t, 241t
con sintomatología hepática, 243
urticaria
aguda, 150
crónica, 151
ventilación mecánica, 90
Valproato, 322, 326, 327
Valproico ácido, 233, 431
Válvula/s
ileocecal, 226
uretrales, 353
Vancomicina
dosis, 431
enfermedad de células falciformes, 264
enterocolitis necrosante, 70
fiebre/neutropenia, 249
trasplantes de médula ósea, 255
VAP. *V.* Ventilación con soporte de presión

Variante no hereditaria, 262
Varones, ETS, 117
Vasculitis urticariforme, 151
Vasoconstrictores, 134
Vasodilatación pulmonar, 101
Vasopresina, 156, 209, 439
VEB
antígeno nuclear asociado (ANEB), 285, 286t
pruebas de anticuerpos, 285
V. Virus de Epstein-Barr
Vecuronio, 84t
Velocidad de sedimentación globular (VSG), 53, 375, 378
Vélvulas protésicas, 343
Vello pubiano, 216
Vendaje elástico, 57
Ventilación
asistida, 88
controlada por presión o volumen, 88
parálisis por garrapatas, 321
traqueítis bacteriana, 332
con apoyo de presión (VAP), 88
con bolsa y mascarilla, 83, 85-86
controlada
por presión, 86, 87, 87t
por volumen y regulada por presión (CVRP), 88
desequilibrio con perfusión, 83
diferentes modos, 86, 87t
espacio muerto, 83, 90
mandatoria
controlada por presión o volumen, 87-88
intermitente (VMI), 88
intermitente sincrónica (VMIS), 88
mecánica
cardiopatías congénitas, 167
desequilibrio ventilación-perfusión, 82
establecimiento de los parámetros, 89
hipoventilación alveolar, 83
principios generales, 86-89, 87t
recién nacidos
con dificultad respiratoria, 61
con enterocolitis necrosante, 70
valoración y no invasiva, 90
minuto, 86
oscilatoria de alta frecuencia (VOAF), 88-89
reconocimiento ineficacia, 393
Ventilación. *V. también* Ventilación mecánica
Ventrículo único, tratamiento en niños

circulación equilibrada, 100
flujo
pulmonar excesivo, 101
sanguíneo insuficiente, 101
tratamiento, 101-102
en recién nacidos, 166-167
Ventriculotomía. *V.* Catéter intraventricular
Verrugas, 194-195, 194f, 195f
anogenitales, 195, 195f
comunes, 194, 194f
genitales, 120t. *V.* Verrugas anogenitales
planas, 194, 194f
plantares, 194, 195f
VHA. *V.* Virus de la hepatitis A
VHB. *V.* Virus de la hepatitis B
VHC. *V.* Virus de la hepatitis C
VHD. *V.* Virus de la hepatitis D
VHE. *V.* Virus de la hepatitis E
VHE. *V.* Virus de la hepatitis E
VHG. *V.* Virus de la hepatitis G
VHS. *V.* Virus del herpes simple
Vía/s
adaptación, 200
aérea/s
artificial, 331
oral, 83
pediátrica/intoxicaciones, 391-392
identificación dificultades y posicionamiento sedación, 392
intravenosa (IV), 327
obstrucción inflamatoria y bronquiolitis, 334
paciente politraumatizado, 29. *V. también* ABC
signos de dificultad e intubación, 83
tratamiento quemaduras, 32
VIH. *V.* Vitus de la inmunodeficiencia humana
Vincristina, 256, 257, 260
Virus, 136, 150, 333
BK, 249
de Epstein-Barr (VEB), 259, 285
de la inmunodeficiencia humana (VIH)
infección materna, 295-296, 298, 296t, 297t
valoración y ETS en adolescentes, 117
del herpes simple (VHS)
pruebas de laboratorio tratamiento y prevención, 281
diagnóstico de la dermatitis atópica, 136
epidemiología y etiología, 279
etiología del eritema multiforme menor, 195
presentación clínica, 279, 281, 281f

Virus *(cont.)*
del papiloma humano (VPH), 121, 194
paragripales tipos 1, 2 y 3, 329, 334
sincitial respiratorio (VSR), 329, 334
varicela zóster (VVZ), 278-279, 278t
Vitamina/s, 3, 13, 13t D, 1, 24

VMI. *V.* Ventilación mandatoria intermitente
VMIS. *V.* Ventilación mandatoria intermitente sincrónica
VOAF. *V.* Ventilación oscilatoria de alta frecuencia
Volumen
alveolar pulmonar, 86
corriente, 86, 87, 89
sanguíneo cerebral (VSC), 94
urinario anomalías, 360
Vólvulo intestino medio, 352
Vómitos, 37, 223-224
a chorro, 3
Voriconazol, 249, 256, 431-432
VPH. *V.* Virus del papiloma humano
VSC. *V.* Volumen sanguíneo cerebral
VSG. *V.* Velocidad de sedimentación globular
VSR. *V.* Virus sincitial respiratorio
VVZ. *V.* Virus varicela zóster

W

Warfarina, 432
WPW. *V.* Síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW)

X

Xantomatosis cerebrotendinosa, 245t
Xerosis, 135

Y

Yersinia
enterocolitica, 302
sp., 229
Yersiniosis, 302-303
Yeso/s
en espiga de la cadera, 51
fracturas, 54, 55f
Yodo radiactivo, 212

Z

Zidovudina (AZT), 296, 298
Zumbido venoso, 171