

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Sumario



	Editorial	
Estrategias dinámicas de prevención en la enfermedad meningocócica invasiva	F.A. Moraga-Llop, J. Marès Bermúdez	61
Temas de Formación Continuada		
Urgencias oncológicas en Pediatría	M.C. Mendoza Sánchez, S. Riesco Riesco, A. González Prieto	65
Abordaje de las quemaduras en Atención Primaria	I. Manrique Martínez, C.M. Angelats Romero	81
© Hipoglucemia no diabética	J. Pozo Román, A. Martín Rivada, M. Güemes Hidalgo	90
Urgencias en psiquiatría infanto-juvenil	P.J. Rodríguez Hernández, A. Leandro Sánchez Pavesi, B. Lago García	91
Deshidratación. Rehidratación oral y nuevas pautas de rehidratación parenteral	J.C. Molina Cabañero	98
© Regreso a las Bases		
Carro de parada. Medicación y material de urgencias	S. Fernández de Miguel, V. Murga Herrera	106
© El Rincón del Residente		
Imágenes en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico		
10 Cosas que deberías saber sobre... el diagnóstico microbiológico rápido en muestras respiratorias		
Con el fonendo en la mochila		107
The Corner		108
© A Hombros de Gigantes	D. Gómez Andrés	109
© De Interés Especial		
La guardería	A. Martín Ruano, J. Martín Ruano, M.A. Martín García	110
© Representación del niño en la pintura española		
Miguel Pradilla, el pintor polifacético	J. Flea Zaragozano	111
Noticias		112



Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Directora Ejecutiva

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Subdirectores Ejecutivos

Dr. J. de la Flor i Brú

Dra. T. de la Calle Cabrera

Jefe de Redacción

Dr. J. Pozo Román

Consejo Editorial

Junta Directiva de la SEPEAP

Presidente de Honor

† Dr. F. Prandi Farras

Presidente de Honor

Dr. J. del Pozo Machuca

Presidente

Dr. F. García-Sala Vígner

Vicepresidente

Dr. J. Pellegrini Belinchón

Secretario General

Dr. C. Coronel Rodríguez

Tesorero

Dr. A. Hernández Hernández

Presidente de la Fundación Prandi

Dr. J.L. Bonal Villanova

Vocales

Dra. R. Mazas Raba

Dra. M.Á. Learte Álvarez

Dra. B. Aguirrezabalaga González

Dra. B. Pelegrin López

Vocales Regionales

Andalucía occidental y Extremadura

Dra. B. González García-Mier

Andalucía oriental

Dr. J.M. González Pérez

Aragón, La Rioja y Soria

Dra. M.I. Lostal Gracia

Asturias-Cantabria-Castilla y León

Dra. M.M. Matilla Barba

Baleares

Dr. E. Verges Aguiló

Canarias. Las Palmas

Dr. G. Cabrera Roca

Canarias. Tenerife

Dra. I. Miguel Mitre

Castilla la Mancha

Dr. J.L. Grau Olivé

Cataluña

Dr. J. de la Flor i Bru

Comunidad Valenciana

Dra. R. Mínguez Verdejo

Galicia

Dr. M. Sampedro Campos

Madrid

Dra. G. García Ron

Murcia

Dra. Á. Casquet Barceló

Navarra

Dr. R. Pelach Paniker

Director de la WEB

Dr. J. López Ávila

Director Fundador: Dr. J. del Pozo Machuca

Grupos de Trabajo (Coordinadores)

Actividad Física y Salud

Dr. E. Pérez Martínez

Actualizaciones Bibliográficas

Dr. J. López Ávila

Asma y Alergia

Dr. J. Pellegrini Belinchón

Dermatología

Dra. B. Pelegrin López

Docencia y MIR

Dra. O. González Calderón

Educación para la Salud y Hábitos de Vida Saludables

Dra. R. Mazas Raba

Investigación y Calidad

Dr. V. Martínez Suárez

Neonatología y Lactancia Materna

Dr. J. Miranda Mallea y Dr. S. Martínez Arenas

Nutrición y Patología Gastrointestinal

Dr. A. Hernández Hernández

Pediatría Social

Dr. J. García Pérez

Profesional

Dr. L. Picó Sirvent

Simulación

Dr. L. Sánchez Santos

Sueño

Dra. R. Mínguez Verdejo

TDAH

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Técnicas Diagnósticas en A.P.

Dr. J. de la Flor i Brú

Vacunas

Dra. B. Aguirrezabalaga González



En portada

Una quemadura es una lesión en la piel u otro tejido orgánico causada principalmente por la acción de agentes: físicos, químicos y biológicos, que induce la desnaturalización de las proteínas tisulares implicadas. Es una de las principales causas de lesiones no intencionadas en la población pediátrica, con una repercusión social importante dada su morbilidad y posteriores secuelas. La actuación del pediatra de Atención Primaria es importante para su evolución y posibles complicaciones.

Pediatría Integral on line y normas de publicación en:
www.pediatriaintegral.es

Periodicidad:
8 números / año

Suscripción:
Gratuita para los socios de SEPEAP. Los no socios deberán contactar con la Secretaría Técnica por correo electrónico.

Secretaría Técnica:
secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad:
publicidad@pediatriaintegral.es

PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración. PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica 10 números al año, y cada volumen se complementa con dos suplementos del programa integrado (casos clínicos, preguntas y respuestas comentadas) y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRÍA INTEGRAL se distribuye entre los pediatras de España directamente. SWETS es la Agencia Internacional de Suscripción elegida por la revista para su distribución mundial fuera de este área.

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a PEDIATRÍA INTEGRAL conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados. Además de lo establecido específicamente por las leyes nacionales de derechos de autor y copia,

ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeran o plagiaran, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, venta, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRÍA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website de la SEPEAP (www.sepeap.org).

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación.

No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación, cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

La inclusión de anuncios en PEDIATRÍA INTEGRAL no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en PEDIATRÍA INTEGRAL, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL está impresa en papel libre de ácido. La política de los editores es utilizar siempre este papel, siguiendo los estándares ISO/DIS/9706, fabricado con pulpa libre de cloro procedente de bosques mantenidos.



Actividad Acreditada por la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid, integrada en el Sistema de Acreditación de la Formación Continuada de los Profesionales Sanitarios de carácter único para todo el Sistema Nacional de Salud. Enseñanza no reglada y sin carácter oficial. Los créditos de formación continuada, no son aplicables a los profesionales que estén formándose como especialistas en Ciencias de la Salud. Puede consultarse información sobre la acreditación de formación continuada sanitaria en: www.madrid.org

Visite la web oficial de la Sociedad: www.sepeap.org, allí encontrará:

- Información actualizada
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia más uno)
- Normas de publicación
- Cuestionario on-line para la obtención de créditos

También puede consultar la revista en su edición electrónica: www.pediatriaintegral.es



ÍNDICE MÉDICO ESPAÑOL



Edita

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

Secretaría de redacción

secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad

publicidad@pediatriaintegral.es

I.S.S.N. 1135-4542

SVP: 188-R-CM

Depósito Legal M-13628-1995

Continuing Education Program in Community Pediatrics

Summary

Editorial

Dynamic strategies to prevent invasive meningococcal disease

F.A. Moraga-Llop, J. Marès Bermúdez

61

Topics on Continuous Training in Paediatrics

Pediatric oncologic emergencies

M.C. Mendoza Sánchez, S. Riesco Riesco, A. González Prieto

65

Approach to burns in Primary Care

I. Manrique Martínez, C.M. Angelats Romero

81

© **Non-diabetic hypoglycemia**

J. Pozo Román, A. Martín Rivada, M. Güemes Hidalgo

90

Child and Adolescent Psychiatric Emergencies

P.J. Rodríguez Hernández, A. Leandro Sánchez Pavesi, B. Lago García

91

Dehydration. Oral rehydration and new parenteral rehydration guides

J.C. Molina Cabañero

98

© Return to the Fundamentals

Resuscitation cart. Emergency medication and material

S. Fernández de Miguel, V. Murga Herrera

106

© The Resident's Corner

Images in Clinical Pediatrics. Make your diagnosis

10 things you should know about... rapid microbiological diagnosis in respiratory samples

With the phonendoscope in the backpack

107

The Corner

108

© On the Shoulders of Giants

D. Gómez Andrés

109

© Of Special Interest

Nursery

A. Martín Ruano, J. Martín Ruano, M.A. Martín García

110

© Representation of children in Spanish painting

Miguel Pradilla, the multifaceted painter

J. Fleta Zaragozano

111

News

112



“ La enfermedad meningocócica invasiva continúa siendo un importante problema de salud pública por su letalidad, el elevado número de complicaciones y de secuelas, su importante repercusión familiar y la gran alarma social que genera. ”



F.A. Moraga-Llop*, J. Marès Bermúdez**

*Pediatra, Asociación Española de Vacunología, Barcelona, España.

**Institut Pediàtric Marès-Riera, Blanes, Girona, España

Editorial

ESTRATEGIAS DINÁMICAS DE PREVENCIÓN EN LA ENFERMEDAD MENINGOCÓCICA INVASIVA

Neisseria meningitidis incluye en la actualidad 12 serogrupos (en algunos textos se siguen citando 13)⁽¹⁾, de los cuales 6 (A, B, C, W, Y y X) causan más del 95% de las enfermedades meningocócicas⁽²⁾. Los cinco primeros son inmunoprevenibles con dos vacunas, una tetravalente ACWY y otra frente al serogrupo B. Están en estudio tres vacunas pentavalentes⁽³⁻⁵⁾, de las cuales una incluye el serogrupo X en la tetravalente (ACWYX), de gran interés para el continente africano; y las otras dos (ABCWY), a partir de las vacunas antimeningocócicas B y ACWY disponibles actualmente, serían de elección en Europa.

La incidencia de la enfermedad meningocócica (entendida siempre como invasiva), en franca disminución desde principios de siglo, ha presentado un ligero ascenso en las cuatro últimas temporadas (2014-2015 a 2017-2018) en España, aunque con tasas anuales bajas, inferiores a un caso por cada 100.000 habitantes⁽⁶⁾. A pesar de ello, la enfermedad meningocócica continúa siendo un importante problema de salud pública por: su letalidad, el elevado número de complicaciones y de secuelas, su importante repercusión familiar y la gran alarma social que genera.

El aumento de la incidencia de la enfermedad meningocócica por los serogrupos W e Y en varios países de Europa, primero en el Reino Unido desde 2010, llevó en 2015 a nuevas recomendaciones vacunales, al igual que Holanda hizo 3 años después⁽⁷⁻⁹⁾. En España, el número de casos por los serogrupos W e Y, desde 2014-2015 hasta 2017-2018, ha aumentado de 4 a 48 y de 6 a 37, respectivamente, pero con el mantenimiento del serogrupo B como el más frecuente (41% en la última temporada)⁽⁶⁾, por lo que también se hace necesario reconsiderar el calendario vacunal frente al meningococo.

Los cambios en la incidencia de los serogrupos realzan la importancia de la vigilancia epidemiológica. En España, en la

pasada temporada 2017-2018, en el 21,3% de los pacientes no se llegó a conocer el serogrupo por diferentes motivos⁽⁶⁾. El cultivo, en especial de sangre y de líquido cefalorraquídeo, sigue siendo el método de referencia, pero en la actualidad la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) permite el diagnóstico en los casos en que los cultivos han sido negativos, principalmente por una antibiotico-terapia previa, y es una prueba de mejor rendimiento y mayor rapidez. En una serie de 75 pacientes con enfermedad meningocócica, estudiados en el Hospital Universitari Vall d'Hebron de Barcelona, el diagnóstico de confirmación y el conocimiento del serogrupo se lograron en el 38,7% de los casos, gracias a realizar una PCR⁽¹⁰⁾, hecho relevante para la vigilancia epidemiológica y el estudio de la efectividad vacunal. Es muy importante disminuir el porcentaje de casos en los que no puede determinarse el serogrupo; para lo cual, el laboratorio de referencia de Neisserias del Instituto de Salud Carlos III de Madrid puede ampliar el estudio de las cepas, determinando: el serotipo, el serosubtipo, el inmutotipo y el genotipo, datos que tienen una gran trascendencia epidemiológica.

La vacunación antimeningocócica en el calendario común (no único) del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud del año 2018 solo contempla la vacuna conjugada monovalente frente al serogrupo C a los 4 y 12 meses y a los 12 años para el niño sano⁽¹¹⁾, aunque se financian las vacunas: conjugada tetravalente ACWY y frente al meningococo B para algunas poblaciones de riesgo. Sin embargo, la ciudad autónoma de Melilla (2016)⁽¹²⁾ y la comunidad autónoma de Castilla y León (2018)⁽¹³⁾ han sustituido una (a los 12 años) y dos dosis (a los 12 meses y a los 12 años), respectivamente, de vacuna C por vacuna ACWY en el calendario de vacunaciones sistemáticas; Canarias acaba de comunicar su introducción a los 12 años⁽¹⁴⁾. La vacuna antimeningocócica B se termina de implementar en el lactante en Canarias⁽¹⁴⁾ y en Castilla y León⁽¹⁵⁾.

Vacunación antimeningocócica ACWY

La vacunación frente al serogrupo C con vacuna conjugada desde diciembre del año 2000 con tres dosis durante el primer semestre de la vida, hasta la actual, vigente desde 2014, con tres dosis, pero distribuidas en los primeros 12 años⁽¹¹⁾, es un ejemplo de adaptación de una pauta a la epidemiología y a las características de protección que ofrece la vacuna (dinámica y duración de los anticuerpos).

En el momento actual, la disponibilidad de dos especialidades de vacuna tetravalente conjugada ACWY permite realizar los cambios y las consideraciones siguientes, como ya se ha hecho en varios países europeos y americanos:

- Sustituir, en dos fases, las tres dosis de la vacuna monovalente C por la tetravalente ACWY.
 - En primer lugar, cambiar la dosis de los 12 años, aunque sería mejor administrarla a los 14 años, para garantizar una mayor inmunogenicidad e inmunidad protectora a la edad de máxima portación nasofaríngea, que son los 19 años, cuando han transcurrido 5 años desde la vacunación, tiempo mínimo comprobado de duración de la protección. Se debería acompañar de una campaña de rescate lo más amplia posible, hasta los 18 años (idealmente hasta los 25 años), y con la mayor cobertura posible. La priorización de la dosis del adolescente y del rescate se debe a su importante efecto indirecto sobre la portación nasofaríngea, además del efecto directo. Al instaurar en España en el año 2001 la vacuna frente al serogrupo C en el calendario sistemático, se hizo una campaña de rescate que no fue igual en las distintas comunidades autónomas (momento de inicio, límite de edad y cobertura vacunal alcanzada), por lo que sigue habiendo casos de enfermedad en los lugares donde el rescate fue deficiente.
 - Dada la epidemiología actual (solo tres casos de enfermedad por serogrupo W y tres por Y en los menores de 5 años, en la última temporada)⁽⁶⁾, el cambio de la primera y la segunda dosis de vacuna antimeningocócica C de los 4 y 12 meses por vacuna ACWY podría realizarse en una segunda fase. En este caso, el efecto protector que se pretende es directo, con la finalidad de que no aumente el número de casos en esta franja de edad, como se hace ahora con el mantenimiento de la vacuna antimeningocócica C para que no aparezcan nuevos casos.

El Reino Unido, Holanda, Austria, Italia, la República Checa, Grecia, los Estados Unidos, Australia, Chile, Argentina y Arabia Saudí han incorporado una o dos dosis, a los 12-15 meses y a los 10-15 años, y en algunos países se realiza un rescate hasta los 18-25 años⁽¹⁶⁾. En los Estados Unidos, se administran las dos dosis en la adolescencia⁽¹⁷⁾, en Argentina se sigue una pauta 2+1 en el primer año de vida, y en Arabia Saudí, se vacuna a los 9 y 12 meses⁽¹⁶⁾.

- Tener en cuenta las dosis de recuerdo de vacuna tetravalente en los grupos de riesgo, especialmente en las personas con asplenia anatómica o funcional y deficiencias del complemento⁽¹⁷⁾.
- Considerar la vacunación del adulto a los 65 años, como recomendación de protección individual, teniendo en cuenta el número creciente de casos por los serogrupos W e Y en el grupo de edad de 65 años y más (20 y 19 casos, respectivamente, en la última temporada, frente a 11 y 5, en la temporada anterior), aunque las tasas de incidencia continúan siendo bajas⁽⁶⁾. También, hay que valorar que el serogrupo C no se ha eliminado todavía, y en la

última temporada el número de casos en la edad adulta, aunque reducido, ha aumentado un 30% en relación con la anterior⁽⁶⁾.

El Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría incluye la vacuna tetravalente en su calendario desde 2019 y la recomienda como vacuna sistemática a los 12 meses y 12 años de edad, con un rescate progresivo hasta los 19 años⁽¹⁸⁾.

Vacunación antimeningocócica B

Durante los importantes y mantenidos brotes de enfermedad meningocócica por el serogrupo B ocurridos en España en las décadas de 1970 y 1980, todos los pediatras anhelábamos disponer de una vacuna segura y eficaz frente a este serogrupo causante de una gran morbilidad (casi 18 casos por 100.000 habitantes en 1979) y una alta letalidad (10%)⁽¹⁹⁾.

El serogrupo B continúa siendo el más frecuente en esta era de baja incidencia de la enfermedad meningocócica. En la temporada 2017-2018, representó el 41% de los casos, frente al 36,1% debidos a los serogrupos W, C e Y juntos, considerando todas las edades; si solo se tiene en cuenta la edad pediátrica (menores de 15 años), la diferencia es más importante: 57,9 y 14,0%, respectivamente⁽⁶⁾. La enfermedad por el serogrupo B predomina en los niños menores de 5 años, y muy especialmente en los lactantes menores de 12 meses, con una tasa de incidencia de 5,85/100.000 personas en esta última temporada; en los niños de 1 a 4 años, la tasa es de 1,80/100.000, y a distancia se sitúa el tercer grupo, el de los mayores de 64 años, con una tasa de 0,35/100.000⁽⁶⁾.

En el momento actual, se dispone de dos especialidades de vacuna frente al meningococo B: una recombinante, multicomponente, adsorbida (4CMenB), autorizada por la Agencia Europea de Medicamentos (EMA) en 2013⁽²⁰⁾, y otra recombinante, bivalente, lipidada, adsorbida (MenB-fHbp, rLP2086), autorizada por la EMA en 2017⁽²¹⁾. La primera puede administrarse a partir de los 2 meses de edad y la segunda desde los 10 años.

Considerando los datos epidemiológicos actuales y las características de la enfermedad meningocócica, la vacuna multicomponente, indicada a partir de los 2 meses de edad, debería incluirse en el calendario de vacunaciones sistemáticas a los 3 meses, siguiendo la pauta 2+1 (a los 3, 5 y 12-15 meses), autorizada en 2018, que es más coste-efectiva^(22,23), y con un rescate hasta los 59 meses en los niños no vacunados. El perfil de vacuna sistemática en este rango de edad, se justifica por: la epidemiología, la carga de enfermedad y su gravedad, y por las características de la vacuna, como su adecuado perfil de seguridad, su inmunogenicidad y los buenos resultados de efectividad e impacto corroborados en el Reino Unido, donde a los 3 años del inicio del programa de vacunación, la efectividad de la pauta 2+1 fue del 70% frente a todas las cepas circulantes de meningococo y del 88% frente a las cepas cubiertas por la vacuna, según un sistema de tipificación de antígenos de meningococo denominado MATS (*Meningococcal Antigen Typing System*), y el impacto fue de un 60% de reducción del número de casos en la población diana, objetivo de la vacunación, además de observarse una enfermedad menos grave en niños previamente vacunados⁽²⁴⁻²⁷⁾.

En la infancia a partir de los 5 años, en la adolescencia y en la edad adulta, la vacunación debe considerarse una recomendación

individual, debido a la menor tasa de incidencia de la enfermedad en estas edades y a las características de las dos vacunas disponibles frente al meningococo B, cuyos antígenos son subcapsulares de naturaleza proteica y que, a diferencia de las vacunas de polisacáridos capsulares conjugadas de otros serogrupos (ACWY), no han demostrado hasta el momento actual ningún impacto en la reducción de la colonización nasofaríngea y, por tanto, no es esperable que generen inmunidad de grupo. A partir de los 10 años, pueden utilizarse ambas vacunas, la multicomponente y la bivalente.

En el Reino Unido, Andorra, Irlanda, Italia, Lituania, Austria, San Marino, el sur de Australia y algunas regiones de Canadá, se ha incorporado la vacuna en el calendario del lactante. Se ha introducido en el calendario del adolescente en el sur de Australia (vacuna multicomponente, a los 15 años, con rescate hasta los menores de 21 años)⁽²⁸⁾ y en Puglia y Sicilia (vacuna bivalente, a partir de los 13-14 años y a los 12 años, respectivamente)^(29,30); y en situaciones de brotes, generalmente en adolescentes y adultos jóvenes, se utiliza en los Estados Unidos⁽³¹⁾ y Canadá⁽³²⁾. El Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría la incluye en su calendario, desde 2016, en el grupo de vacunas no financiadas, y la recomienda como vacuna sistemática en los niños menores de 5 años, en especial en los menores de 2 años⁽¹⁸⁾.

Quedan algunos aspectos por considerar en la toma de decisiones por parte de las autoridades de salud pública para incluir esta vacunación en el calendario. Con la vacuna 4CMenB, la cobertura de las cepas del serogrupo B, y por consiguiente el grado de protección, son variables en el tiempo y en las distintas zonas geográficas. La razón es la variabilidad temporal y geográfica en la expresión de los antígenos vacunales en las cepas circulantes. Mediante el MATS, que evalúa simultáneamente el grado de expresión y la reactividad cruzada de los antígenos de las cepas circulantes frente a los antígenos vacunales, se constató, en un periodo definido, una variabilidad de cobertura frente a cepas productoras de enfermedad meningocócica, en personas vacunadas con la multicomponente, que osciló entre el 66 y el 91% en diversos países de Europa (el 69% en España)^(24,25). Este porcentaje se considera la protección mínima, ya que el MATS infravalora la cobertura de cepas si se compara con la actividad bactericida del suero, en presencia de complemento humano (ABSh), de pacientes vacunados cuando se enfrenta a cepas no cubiertas por MATS (cobertura del 70% por MATS frente al 88% por ABSh en un panel de cepas de Inglaterra y Gales)⁽²⁶⁾.

Para la vacuna MenB-fHbp se comprobó, en una selección de cepas productoras de enfermedad meningocócica de distintos países de Europa y Norteamérica, mediante una técnica de determinación de la expresión en superficie del antígeno meningocócico fHbp (MESURE, *MEningococcal SURface Expression*), que el 91% de estas cepas expresaban suficientemente el antígeno vacunal para ser lisado por el suero de los pacientes vacunados que hubieran desarrollado actividad bactericida. Esta actividad bactericida y su reactividad cruzada para las distintas cepas se comprobó en el desarrollo clínico de la vacuna, con la que, frente a un combinado de cuatro cepas principales, entre el 74 y el 84% de los vacunados la desarrollaron de forma conjunta para todas ellas, en función de si recibieron la pauta de dos o tres dosis, respectivamente^(33,34).

Otros aspectos que deben valorarse con ambas vacunas frente al meningococo B son la muy probable ausencia de protección

comunitaria (inmunidad de grupo), ya que, hasta el momento, no se ha comprobado ningún efecto sobre la portación nasofaríngea; la pérdida de anticuerpos con el tiempo y la duración limitada de la protección^(23,34), y la eficiencia condicionada por el precio de la vacuna en los programas oficiales. La implementación de estas vacunas en los programas públicos de vacunación requiere, además, una valoración muy cuidadosa de todos los costes, directos e indirectos, y de la repercusión social de la enfermedad. El carácter impredecible y la evolución devastadora de muchas formas clínicas de la infección meningocócica deben tenerse muy en cuenta en el momento de hacer recomendaciones y de tomar decisiones, tanto por las sociedades científicas como por las autoridades sanitarias.

Las estrategias preventivas de la enfermedad meningocócica son cambiantes, de acuerdo con la situación epidemiológica y las características de las vacunas disponibles. Los programas vacunales deben modificarse a la luz de los resultados de efectividad que se vayan produciendo y de los nuevos conocimientos acerca de la protección vacunal y la duración de los anticuerpos. La efectividad de las vacunas frente al meningococo B más allá de este serogrupo, al tener proteínas comunes, como se ha observado con la vacuna 4CMenB sobre el serogrupo W⁽³⁵⁾, que está en investigación, sería un importante valor añadido, que permitiría hablar de vacunas panmeningocócicas, como ya se sugirió en el momento de su comercialización⁽³⁶⁾.

Conflictos de intereses

FAML ha recibido honorarios de GSK y de Pfizer como ponente en actos científicos y como asesor de GSK y de Pfizer.

JMB ha sido investigador principal en ensayos clínicos de GSK y de Pfizer, y ha recibido honorarios de GSK y de Pfizer como ponente en actos científicos y como asesor de GSK y de Pfizer.

Fecha de envío: 28 de febrero de 2019

Bibliografía

1. American Academy of Pediatrics. Meningococcal infections. En: Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS, editores. Red Book: 2018 Report of the Committee on Infectious Diseases. 31st ed. Itasca, IL: American Academy of Pediatrics; 2018. p. 550-61.
2. Baker CJ. Prevention of meningococcal infection in the United States: current recommendations and future considerations. *J Adolesc Health*. 2016; 59: S29-eS37.
3. Chen WH, Neuzil KM, Boyce CR, Pasetti MF, Reymann MK, Martellet L, et al. Safety and immunogenicity of a pentavalent meningococcal conjugate vaccine containing serogroups A, C, Y, W, and X in healthy adults: a phase 1, single-centre, double-blind, randomised, controlled study. *Lancet Infect Dis*. 2018; 18: 1088-96.
4. Welsch J, Senders S, Essink B, Klein T, Smolenov I, Pedotti P, et al. Breadth of coverage against a panel of 110 invasive disease isolates, immunogenicity and safety for 2 and 3 doses of an investigational MenABCWY vaccine in US adolescents – results from a randomized, controlled, observer-blind phase II study. *Vaccine*. 2018; 36: 5309-17.
5. ClinicalTrials.gov. A trial to describe the immunogenicity and safety of 2 doses of bivalent rLP2086 (Trumenba) and a pentavalent meningococcal vaccine in healthy subjects ≥ 10 to < 26 years of age. (Consultado el 24 de febrero de 2019). Disponible en: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03135834?cond=meningococcal+vaccines&rank=1>.
6. Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica. Enfermedad meningocócica. Vigilancia de la temporada 2017-2018. (Consultado el 16 de febrero

- de 2019). Disponible en: http://www.isciii.es/ISCIII/es/contenidos/fd-servicios-cientifico-tecnicos/fd-vigilancias-alertas/fd-enfermedades/fd-enfermedades-prevenibles-vacunacion/pdf_2019/RENAVE_EMI-2017-18.pdf.
7. Knol MJ, Hahné SJM, Lucidarme J, Campbell H, de Melker HE, Gray SJ, et al. Temporal associations between national outbreaks of meningococcal serogroup W and C disease in The Netherlands and England: an observational cohort study. *Lancet Public Health*. 2017; 2: e473-82.
 8. Campbell H, Saliba V, Borrow R, Ramsay M, Ladhani SN. Targeted vaccination of teenagers following continued rapid endemic expansion of a single meningococcal group W clone (sequence type 11 clonal complex), United Kingdom 2015. *Euro Surveill*. 2015; 20: pii:21188.
 9. Public Health England. Invasive meningococcal disease in England: annual laboratory confirmed reports for epidemiological year 2016/2017. Health Protection Report, Volume 11, Number 38. (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: https://assets.publishing.service.gov.uk/government/uploads/system/uploads/attachment_data/file/655626/hrp3817_IMD.pdf.
 10. Fernández-San José C, Moraga-Llop FA, Codina G, Soler-Palacín P, Espiau M, Figueras C. La reacción en cadena de la polimerasa en el diagnóstico de la enfermedad meningocócica invasiva. *An Pediatr (Barc)*. 2015; 82: 139-43.
 11. Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Calendario común de vacunación infantil. Calendario recomendado año 2018. (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: <https://www.msbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/docs/CalendarioVacunacion2018.pdf>.
 12. Calendario de vacunación infantil para el año 2016 de la ciudad autónoma de Melilla. (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: http://www.melilla.es/melillaPortal/contenedor.jsp?seccion=s_fdes_d4_v1.js p&contenido=9&nivel=1400&tipo=6&anuncio=1.
 13. Boletín Oficial de Castilla y León. 2018; 241: 49230-3. (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: <http://bocyl.jcyl.es>.
 14. COMUNICAN. Portal de noticias del Gobierno de Canarias. Canarias tendrá el calendario vacunal más avanzado de España con la inclusión de nuevas vacunas contra la meningitis bacteriana. (Consultado el 21 de febrero de 2019). Disponible en: <https://www3.gobiernodecanarias.org/noticias/canarias-tendra-el-calendario-vacunal-mas-avanzado-de-espana-con-la-inclusion-de-nuevas-vacunas-contra-la-meningiti/>.
 15. COPE. Castilla y León será la primera comunidad en incluir Bexsero en el calendario público de vacunación. (Consultado el 21 de febrero de 2019). Disponible en: https://www.cope.es/emisoras/castilla-y-leon/valladolid-provincia/valladolid/noticias/castilla-leon-sera-primera-comunidad-incluir-bexsero-calendario-publico-vacunacion-20190219_356568.
 16. Booy R, Gentile A, Nissen M, Whelan J, Abitbol V. Recent changes in the epidemiology of *Neisseria meningitidis* serogroup W across the world, current vaccination policy choices and possible future strategies. *Hum Vaccin Immunother*. 2019; 5: 470-80.
 17. Cohn AC, MacNeil JR, Clark TA, Ortega-Sanchez IR, Briere EZ, Meissner HC, et al.; Centers for Disease Control and Prevention. Prevention and control of meningococcal disease. Recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2013; 62(RR-2): 1-28.
 18. Moreno-Pérez D, Álvarez García FJ, Álvarez Aldeán J, Cilleruelo Ortega MJ, Garcés Sánchez M, García Sánchez N, et al. Calendario de vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría: recomendaciones 2019. *An Pediatr (Barc)*. 2019; 90: 56.e1-56.e9.
 19. Garrido P, Prat A, Domínguez A. Enfermedad meningocócica en España (1940-2012). Tendencias de la incidencia y evolución de los serogrupos antes y después de las campañas de vacunación. *Vacunas*. 2013; 14: 145-54.
 20. European Medicines Agency. EMA/CHMP/669278/2012. 15 November 2012. Bexsero. Meningococcal group B vaccine (rDNA, component, adsorbed). (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: https://www.ema.europa.eu/documents/smop-initial/chmp-summary-positive-opinion-bexsero_en.pdf.
 21. European Medicines Agency. EMA/152667/201723. March 2017. Trumenba. Meningococcal group B vaccine (recombinant, adsorbed). (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: https://www.ema.europa.eu/documents/smop-initial/chmp-summary-positive-opinion-trumenba_en.pdf.
 22. Dbaibo G, Tinoco Favila JC, Traskine M, Jastorff A, Van der Wielen M. Immunogenicity and safety of MenACWY-TT, a meningococcal conjugate vaccine, co-administered with routine childhood vaccine in healthy infants: a phase III, randomized study. *Vaccine*. 2018; 36: 4102-11.
 23. Ficha técnica de Bexsero. EMA 2018. (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: http://ec.europa.eu/health/documents/community-register/2018/20180607141119/anx_141119_es.pdf.
 24. Vogel U, Taha MK, Vázquez JA, Findlow J, Claus H, Sefanelli P, et al. Predicted strain coverage of a meningococcal multicomponent vaccine (4CMenB) in Europe: a qualitative and quantitative assessment. *Lancet Infect Dis*. 2013; 13: 416-25.
 25. Abad R, Medina V, Stella M, Boccadifuoco G, Comanducci M, Bambini S, et al. Predicted strain coverage of a new meningococcal multicomponent vaccine (4CMenB) in Spain: analysis of the differences with other European countries. *PLoS One*. 2016; 11: e015072.
 26. Frosi G, Biolchi A, Lo Sapio M, Rigat F, Gilchrist S, Lucidarme J, et al. Bactericidal antibody against a representative epidemiological meningococcal serogroup B panel confirms that MATS underestimates 4CMenB vaccine strain coverage. *Vaccine*. 2013; 31: 4968-74.
 27. Joint Committee on Vaccination and Immunisation (JCVI). Minute of the meeting on 03 October 2018; p. 3. (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: <https://app.box.com/s/iddfb4ppwkmjtjusir2tc/file/349905639306>.
 28. Government of South Australia. Meningococcal B immunisation program. (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: <https://www.sahealth.sa.gov.au/wps/wcm/connect/public+content/sa+health+internet/health+topics/health+conditions+prevention+and+treatment/immunisation/immunisation+programs/meningococcal+b+i mmunisation+program>
 29. Calendario Vaccinale per la Vita 2017 - Regione Puglia. (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: <https://www.sanita.puglia.it/documents/20182/32615901/Calendario+Vaccinale+per+la+Vita+2017/3a1e29f2-0556-45ab-8951-58a754c1dbb2>.
 30. Calendario Vaccinale per la Vita della Regione Sicilia. (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: https://www.vaccinarsinsicilia.org/assets/uploads/files/9/Calendario_Vaccinale_Sicilia_2017.pdf.
 31. Biswas HH, Han GS, Wendorf K, Winter K, Zipprich J, Perti T, et al. Notes from the field: Outbreak of serogroup B meningococcal disease at a University — California, 2016. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2016; 65: 520-1.
 32. De Wals P, Deceuninck G, Lefebvre B, Tsang R, Law D, De Serres G, et al. Impact of an immunization campaign to control an increased incidence of serogroup B meningococcal disease in one region of Quebec, Canada. *Clin Infect Dis*. 2017; 64: 1263-7.
 33. Ostergaard L, Vesikari T, Absalon J, Beeslaar J, Ward BJ, Senders S, et al. A bivalent meningococcal B vaccine in adolescents and young adults. *N Engl J Med*. 2017; 377: 2349-62.
 34. Ficha técnica de Trumenba. EMA 2017. (Consultado el 16 de febrero de 2019). Disponible en: https://www.ema.europa.eu/documents/product-information/trumenba-epar-product-information_es.pdf.
 35. Ladhani SH, Giuliani M, Biolchi A, Pizza M, Beebejaun K, Lucidarme J, et al. Effectiveness of meningococcal B vaccine against endemic hypervirulent *Neisseria meningitidis* W strain, England. *Emerg Infect Dis*. 2016; 22: 309-11.
 36. Gil CJ. Novel assessment of a novel meningitis B vaccine. *Lancet Infect Dis*. 2013; 13: 381-2.

Urgencias oncológicas en Pediatría

M.C. Mendoza Sánchez, S. Riesco Riesco, A. González Prieto

Unidad de Hematología y Oncología Infantil.
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca



Resumen

El cáncer constituye la principal causa de mortalidad por enfermedad en la infancia. En las últimas dos décadas, se ha producido un importante aumento en la supervivencia de dicha patología, especialmente debido a la mejora en los tratamientos, la terapia de soporte y el manejo de las situaciones urgentes asociadas. Las urgencias oncológicas son entidades graves, potencialmente letales que deben ser reconocidas de forma temprana para instaurar medidas terapéuticas y poder así reducir la morbimortalidad asociada. Estas alteraciones, a menudo, aparecen en el momento del diagnóstico, pero pueden presentarse a lo largo de la enfermedad o en caso de recurrencia/progresión, por lo que debemos tenerlas en cuenta a la hora de evaluar al niño oncológico o con sospecha de patología tumoral. La mayoría ocurren debido a alteraciones metabólicas, al tratamiento de la enfermedad o a la compresión del tumor sobre órganos vitales. Una valoración multidisciplinar que incluya al profesional de Urgencias, al oncólogo y, en algunos casos, al intensivista pediátrico y al radioterapeuta, es necesaria para conseguir una adecuada evaluación.

Abstract

Cancer is the most frequent medical cause of death in children. In the last two decades there has been significant improvement in childhood cancer survival, especially due to advances in treatment, supportive care and management of the associated emergency situations. Oncologic emergencies are severe conditions that should be recognized immediately in order to implement early measures and interventions to reduce mortality and morbidity. These urgencies are often present at the time of diagnosis but may occur during the course of the oncologic malignancy or in case of recurrence/progression. Knowledge of these entities is paramount to improve the quality of life of these patients. Most oncologic emergencies are due to metabolic abnormalities, treatment of the disease or tumor compression of vital organs. A multidisciplinary approach involving the emergency care provider, the oncologist and, in some cases, intensive care physician and radiation oncologist, is critical in improving short and long term prognosis.

Palabras clave: Urgencias oncológicas en Pediatría; Síndrome de lisis tumoral; Compresión de la médula espinal; Fiebre y neutropenia; Síndrome de vena cava superior.

Key words: Pediatric oncologic emergencies; Tumor lysis syndrome; Spinal cord compression; Fever and neutropenia; Superior vena cava syndrome.

Introducción

El cáncer infantil constituye la principal causa de muerte por enfermedad en niños mayores de 3 meses⁽¹⁾. Los avances diagnósticos y terapéuticos experimentados en los últimos años han incrementado las tasas de supervivencia, alcanzándose cifras superiores al 80% en general. Uno de los principales factores implicados es la mejora en el manejo de las situaciones urgentes, que pueden aparecer rela-

cionadas y que conllevan importante morbilidad y mortalidad. La mayoría de urgencias oncológicas ocurren debido a alteraciones metabólicas, al tratamiento citorreductor o a la compresión del tumor sobre órganos vitales, y pueden presentarse en cualquier momento de la enfermedad. Es fundamental aprender a identificarlas para estabilizar al paciente y aplicar las medidas terapéuticas necesarias de manera precoz⁽²⁾.

En el presente artículo vamos a describir las principales manifestaciones

clínicas, los métodos empleados para el diagnóstico y el tratamiento de las urgencias oncológicas pediátricas más significativas.

Urgencias metabólicas

Las alteraciones metabólicas son un hallazgo relativamente frecuente. Una estrecha monitorización clínico-analítica y el adecuado manejo de líquidos son la base de la prevención.

Síndrome de lisis tumoral

Definición

El término síndrome de lisis tumoral (SLT) hace referencia al conjunto de alteraciones metabólicas resultantes de la rápida destrucción de las células malignas y cuyas consecuencias pueden ser potencialmente graves. Se caracteriza por la presencia de hiperuricemia, hiperkalemia, hiperfosfatemia e hipocalcemia, las cuales pueden aparecer de manera espontánea o en los primeros días tras el inicio del tratamiento citotóxico.

En el año 2004, Cairo y Bishop publican un sistema de clasificación del SLT, el cual nos permite definirlo mediante criterios clínicos o analíticos⁽³⁾ (Tablas I y II).

Fisiopatología

Las alteraciones de laboratorio surgen de la liberación masiva de metabolitos intracelulares, como potasio, fósforo, citoquinas y ácidos nucleicos, cuyo catabolismo da lugar a la producción de ácido úrico. El exceso de estos productos supera la capacidad excretora del riñón, lo que lleva a su acumulación y posterior desarrollo del SLT. La excesiva producción de ácido úrico favorece la precipitación del mismo en forma de cristales en los túbulos renales; de igual manera, la hiperfosfatemia favorece la formación y precipitación de cristales de fosfato cálcico, cuando el producto de la multiplicación de ambos supera

Tabla I. Definición de síndrome de lisis tumoral según Cairo y Bishop (2004)

SÍNDROME DE LISIS TUMORAL ANALÍTICO	
≥2 de las siguientes alteraciones metabólicas de forma simultánea en los 3 días previos o 7 días posteriores al inicio del tratamiento	
Metabolito	Valor
Ácido úrico	≥ 8 mg/dl o incremento del 25% sobre el basal
Potasio	≥ 6 mEq/L o incremento del 25% sobre el basal
Fósforo	≥ 2,1 μmol/l o ≥ 6,5 mg/dl en niños/ ≥ 1,45 μmol/l o ≥ 4,5 mg/dl en adultos o incremento del 25% sobre el basal
Calcio	≤ 1,75 μmol/l o ≤ 7 mg/dl o descenso del 25% sobre el basal
SÍNDROME DE LISIS TUMORAL CLÍNICO	
Presencia de un síndrome de lisis tumoral analítico y, al menos, uno de los siguientes:	
- Creatinina ≥ 1,5 veces el límite superior de la normalidad (LSN) ajustado según edad del paciente	
- Arritmia cardíaca	
- Muerte súbita	
- Crisis convulsiva	

70, dando lugar a la aparición secundaria de hipocalcemia. Consecuencia de lo anterior, se puede producir una nefropatía obstructiva que desemboque en una insuficiencia renal aguda. El daño renal agudo favorece el desarrollo del SLT, al dificultar la eliminación de los metabolitos, al tiempo que este perpetúa el daño renal^(4,5) (Algoritmo. 1).

Clínica

Las manifestaciones clínicas vienen determinadas por las alteraciones

metabólicas y la enfermedad de base. Entre ellas, se incluyen náuseas, vómitos, calambres, tetania, letargia, convulsiones e incluso riesgo de arritmias y parada cardíaca.

Estratificación y grupos de riesgo

El síndrome de lisis tumoral ocurre con mayor frecuencia en pacientes afectados de linfomas no Hodgkin (LNH), sobre todo, los de tipo Burkitt, leucemias agudas linfoblásticas (LLA), especialmente las de estirpe T y leucemias

Tabla II. Criterios clínicos y gradación de Cairo y Bishop para definir el síndrome de lisis tumoral

Complicación	Grado 0	Grado 1	Grado 2	Grado 3	Grado 4	Grado 5
Creatinina*	≤1,5 x LSN	1,5 x LSN	1,5-3 x LSN	3-6 x LSN	>6 x LSN	Muerte
Arritmia cardíaca*	No	No intervención	Intervención médica no urgente	Sintomática y no controlada médicamente o controlada con dispositivos (p. ej.: desfibrilador)	Riesgo vital (p. ej.: arritmia asociada a: insuficiencia cardíaca congestiva, hipotensión, síncope, shock)	Muerte
Convulsión*	No	No	Una convulsión breve y generalizada, bien controlada con anticonvulsivos o convulsión parcial motora que no interfiere con las actividades cotidianas diarias	Convulsión con alteración de la conciencia; convulsiones no controladas a pesar de tratamiento médico	Status epiléptico	Muerte

*No directamente o probablemente atribuible a agentes terapéuticos. LSN: límite superior de la normalidad.

agudas mieloblásticas (LMA). Existen una serie de factores de riesgo bien conocidos para el desarrollo de SLT, entre los que se incluyen⁽⁵⁾:

- Gran masa tumoral (diámetro >10 cm).
- Tumores de alto grado con rápida proliferación (LDH >2 veces el límite superior de la normalidad; cifra de leucocitos >25.000/mcl).
- Fallo renal previo o infiltración tumoral a ese nivel.
- Tratamiento con agentes citorreductores altamente efectivos y rápidos.
- Empleo de fármacos que puedan aumentar los niveles de ácido úrico.

En el año 2010, Cairo y cols., publican unas recomendaciones que permiten clasificar a los pacientes en 3 grupos de riesgo (bajo, intermedio y alto), en función de la enfermedad de base, la existencia de afectación renal y la presencia de alteraciones analíticas y/o clínicas.

De acuerdo con la enfermedad de base, se incluyen en el grupo de riesgo intermedio los pacientes que presentan alguno de los siguientes criterios:

- Tumores sólidos que se presentan con masa Bulky (>10 cm) o en estadios avanzados, como los tumores de células germinales o el neuroblastoma.
- Leucemia linfocítica crónica con recuento de leucocitos >50 x 10⁹/l y/o que recibe tratamiento con terapias dirigidas o biológicas.
- Leucemia mieloblástica aguda con cifras de leucocitos entre >25 x 10⁹/l y <100 x 10⁹/l, o recuentos <25 x 10⁹/l junto con valores de LDH >2 veces el límite superior de la normalidad.
- Leucemia linfoblástica aguda con recuentos leucocitarios <100 x 10⁹/l y cifras de LDH <2 veces el límite superior de la normalidad.
- Linfoma de Burkitt o linfoma linfoblástico en estadios precoces (I-II).
- Linfoma anaplásico de células grandes, linfoma difuso o linfoma mediastínico primario de células grandes B en estadios avanzados.

Se consideran dentro del grupo de alto riesgo los pacientes que presentan:

- Leucemia linfoblástica aguda con recuentos leucocitarios <100 x 10⁹/l y cifras de LDH >2 veces el límite superior de la normalidad.

- Leucemia linfoblástica o mieloblástica aguda con cifras de leucocitos >100 x 10⁹/l.
- Leucemia linfoblástica aguda B madura o tipo Burkitt.
- Linfoma de Burkitt o linfoma linfoblástico en estadios avanzados (III-IV) o en estadios precoces (I-II) con valores de LDH >2 veces el límite superior de la normalidad.
- Linfoma difuso o linfoma mediastínico primario de células grandes B en estadios avanzados con valores de LDH >2 veces el límite superior de la normalidad.

Los pacientes que no cumplan ninguna de las características previamente descritas serán considerados de bajo riesgo. Sin embargo, hay que tener en cuenta que la presencia de disfunción y/o afectación renal hace que los pacientes se clasifiquen en un grupo de riesgo superior. De igual manera, si los niveles de ácido úrico y potasio o fósforo se encuentran por encima de los límites normales, los pacientes aumentan de riesgo⁽⁶⁾.

Profilaxis

Es fundamental clasificar de forma adecuada a los pacientes para poder reconocer a aquellos que presentan un riesgo elevado de desarrollar SLT e iniciar de forma precoz medidas profilácticas que permitan prevenir su aparición y las posteriores complicaciones. Estas medidas se instaurarán previo al inicio de la quimioterapia y se mantendrán hasta 5-7 días después, según evolución. La profilaxis del síndrome de lisis tumoral se basa en:

1. *Líquidos*: se recomienda instaurar hiperhidratación a 3 litros/m² (200 ml/kg/día en ≤10 kg), sin añadir potasio, fósforo ni calcio y asegurando una diuresis de ≥100 ml/m²/h (4-6 ml/kg/h si ≤10 kg). Para mejorar la excreción urinaria, puede ser necesario el empleo de diuréticos, tales como furosemida (0,5-1 mg/kg), salvo en situaciones de uropatía obstructiva o hipovolemia en las que su uso estaría contraindicado. El objetivo de estas medidas es aumentar el volumen intravascular, el flujo renal y el filtrado glomerular, favoreciendo así la excreción de fósforo y ácido úrico.

2. *Alcalinización*: no se recomienda en la actualidad, ya que aumenta el riesgo de precipitación de los cristales de fosfato-cálcico, al tiempo que disminuye la solubilidad de precursores del ácido úrico, como la xantina e hipoxantina.

3. *Agentes uricosúricos*: en la prevención del síndrome de lisis tumoral se emplean fundamentalmente dos:

- *Alopurinol*: es un inhibidor de la enzima xantina oxidasa, que actúa bloqueando la conversión de hipoxantina en xantina y de esta en ácido úrico (Algoritmo. 1). Disminuye la formación de ácido úrico y la precipitación de cristales a nivel de los túbulos renales, pero no elimina el previamente formado, por lo que su efecto terapéutico se retrasa entre 24-72 horas. Se debe iniciar entre 12-24 horas antes del inicio de la quimioterapia, se administra vía oral (vo) a una dosis de 100 mg/m²/8 horas o 200-400 mg/m²/día, divididos en 1-3 dosis por vía endovenosa (ev), precisando ajuste de dosis en caso de fallo renal. Indicado su empleo, conjuntamente con la hiperhidratación, en pacientes de riesgo intermedio (Algoritmo 2).
- *Rasburicasa*: forma recombinante de la enzima urato oxidasa, que transforma el ácido úrico en alantoina (5-10 veces más soluble que el ácido úrico) (Algoritmo. 1). Inicio de acción inmediato, actuando sobre el ácido úrico pre-existente y disminuyendo los niveles en las primeras 4 horas tras su administración, lo que permite iniciar el tratamiento quimioterápico de forma más segura respecto al empleo de alopurinol. Se administra por vía endovenosa a 0,15-0,2 mg/kg, diluidos en 50 ml de SSF, en infusión de 30 minutos. Contraindicada en pacientes con déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa. Indicada en pacientes de alto riesgo y en aquellos de riesgo intermedio que desarrollan hiperuricemia a pesar de las medidas anteriormente descritas.

4. *Monitorización estrecha*: control de diuresis, recurriendo al sondaje

vesical si fuera preciso, con balance de líquidos cada 8 horas. Control analítico que incluya: hemograma, perfil renal, ácido úrico, iones y gasometría cada 12-24 horas en pacientes de bajo riesgo, cada 8-12 horas en los de riesgo intermedio y cada 4-6 horas en aquellos de alto riesgo (Algoritmo 2)^(3,4,7).

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es corregir las alteraciones metabólicas existentes y evitar la aparición de un fallo renal agudo. Como hemos explicado en el apartado previo, es fundamental el manejo de líquidos, asegurando una adecuada diuresis mediante la estrecha monitorización de los pacientes. Las recomendaciones de tratamiento son las siguientes:

1. **Hiperuricemia:** hiperhidratación y rasburicasa. Se recomienda mantener el tratamiento durante 3-7 días, en función de los niveles de ácido úrico. Las muestras de sangre deben colocarse en hielo, para evitar la degradación del ácido úrico por la rasburicasa a temperatura ambiente y asegurar un adecuado control de los niveles.
2. **Hiperfosfatemia:** en los casos asintomáticos, se debe asegurar una adecuada hidratación y diuresis. Ocasionalmente, se han empleado quelantes del fósforo, como el hidróxido de aluminio (50-150 mg/kg/día cada 6 horas vo), pero su inicio de acción lenta, mala tolerancia y la toxicidad acumulada por el aluminio hacen que no se recomiende de forma rutinaria.
3. **Hipocalcemia:**
 - Los casos asintomáticos no requieren tratamiento, ya que la elevación de los niveles puede favorecer la formación y precipitación de cristales de fosfato-cálcico.
 - En los pacientes sintomáticos, se debe instaurar tratamiento con gluconato cálcico al 10% (50-100 mg/kg ev) y monitorización electrocardiográfica (ECG).
4. **Hiperkaliemia:**
 - En pacientes asintomáticos con $K \geq 6$ mEq/L, se debe evitar el aporte exógeno de potasio, administrar furosemida ev e iniciar

tratamiento con resinas de intercambio iónico (1g/kg/4 horas + 1 ml/kg de glucosa al 10%).

- En pacientes sintomáticos y/o $K \geq 7$ mEq/L, se deben iniciar medidas de manera urgente:
 - Gluconato cálcico al 10% (1 ml/kg ev en 10 minutos). Es necesario realizar monitorización electrocardiográfica y, en caso de bradicardia, suspender.
 - Bicarbonato sódico 1M (1-2 mEq/kg ev en 10-20 minutos).
 - Insulina regular (0,1-0,2 UI/kg) + glucosa (0,5-1 g/kg) en 30-60 minutos.
 - Furosemida ev (1 mg/kg).
 - Salbutamol nebulizado (0,15 mg/kg) o endovenoso (5 mcg/kg en 15 minutos).

Cuando estas medidas fracasan y se produce un fallo renal agudo hay que recurrir a técnicas de depuración extrarrenal, siendo la hemodiálisis la técnica de elección^(4,5,7).

Hiponatremia / SIADH

La hiponatremia es una de las alteraciones electrolíticas más frecuentes en los pacientes con cáncer. Se define por la presencia de cifras de sodio sérico (Na) <135 mcmol/L, considerándose hiponatremia grave cifras <125 mcmol/L, a partir de las cuales el riesgo de edema cerebral aumenta significativamente. La rapidez de instauración de la hiponatremia es determinante en la presentación clínica, siendo los síntomas neurológicos, como somnolencia, letargia, convulsiones o coma, los más llamativos.

Los niveles bajos de sodio pueden aparecer en situaciones de hipovolemia, euvolemia e hipervolemia, por lo que es fundamental realizar una adecuada valoración del estado de hidratación de los pacientes para poder instaurar el tratamiento más adecuado en cada caso^(4,7,8).

Dentro de las entidades que cursan con hiponatremia, cabe destacar por su frecuencia, hasta un 30% de las hiponatremias en niños oncológicos, el síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH). Se define por la presencia de niveles de sodio bajos con osmolaridad plasmática baja (<280 mOsm/L) junto con las siguientes características:

- Excreción urinaria de sodio >20 mEq/L.
- Osmolaridad urinaria elevada (>100 mOsm/L).
- Diuresis baja (<2 ml/kg/hora).
- Normovolemia.
- Función cardiaca, renal, tiroidea y suprarrenal normal.

Surge como resultado de una secreción excesiva de hormona antidiurética (ADH), que provoca un aumento en la reabsorción de agua en los túbulos, con la consiguiente hemodilución que da lugar a la hiponatremia. Para intentar compensar, se produce un aumento de la natriuresis, pero debido a la situación de antidiuresis la orina persiste hipertónica y la hiponatremia se perpetúa^(1,4).

La causa más frecuente en los pacientes pediátricos son los agentes quimioterápicos, entre los que destacan vincristina, vinblastina, los agentes alquilantes, cisplatino y melfalán. Otros factores etiológicos serían el daño directo sobre el tejido cerebral, tanto por cirugía como radioterapia, o más raramente la presencia de un tumor secretor de ADH.

El tratamiento de las formas asintomáticas, que representan la mayor parte de los casos, consiste en la restricción hídrica, aproximadamente a 2/3 de las necesidades basales.

Los casos sintomáticos requieren un manejo cuidadoso, por lo que se recomienda el ingreso de estos pacientes en unidades de cuidados intensivos pediátricos en las que se llevará a cabo: vigilancia clínica, balance hídrico y determinación de electrolitos y osmolaridad en sangre y orina cada 1-2 horas, al inicio. Dentro del tratamiento, se incluye la restricción hídrica (50% de las necesidades basales), siendo esta especialmente compleja en aquellos pacientes en tratamiento con agentes quimioterápicos que precisan aumento de los aportes de líquidos para su administración. El empleo de diuréticos, como la furosemida, puede ser de utilidad en los casos graves para favorecer la eliminación de agua libre. Es importante mantener aportes adecuados de sodio, realizando correcciones hasta 130 mEq/L con ClNa 3% (según la fórmula: Na requerido (mEq/l) = (130-Na medido) x 0,6 x peso en kg) y evitando

aumentos de la natremia $> 2 \text{ mEq/l/hora}$ ^(1,4,7).

Hipercalcemia maligna

La hipercalcemia maligna es un hallazgo infrecuente en los pacientes pediátricos, con una incidencia aproximada del 0,4-1,3%. Se define por cifras de calcio sérico $> 12 \text{ mg/dL}$, con niveles de albúmina dentro de la normalidad, considerándose grave cuando es $> 14 \text{ mg/dL}$.

Se ha descrito en tumores sólidos con afectación ósea metastásica, como rhabdomyosarcoma o neuroblastoma, linfomas Hodgkin y no Hodgkin, tumores del sistema nervioso central y en leucemias agudas, dentro de las cuales la LLA es la causa tumoral más frecuente⁽⁹⁾.

Habitualmente, se debe a la producción por parte del tumor de sustancias como la proteína relacionada con la hormona paratiroidea (PTHrP), que actúa sobre los osteoclastos aumentando la resorción ósea, así como en el riñón favoreciendo la reabsorción de calcio y la excreción de fósforo. Otros mediadores, como citoquinas (IL-1, IL-6,...) o la vitamina D3 y sus metabolitos, también han sido descritos⁽⁹⁾.

Los síntomas son inespecíficos y dependen de la gravedad de la hipercalcemia y la velocidad de instauración. Con niveles $< 13 \text{ mg/dl}$, los pacientes suelen estar asintomáticos. Clínicamente, se puede presentar en los casos leves con debilidad, náuseas, vómitos, dolor abdominal, poliuria-polidipsia, con riesgo de fallo renal, hipertensión grave y/o arritmias cardíacas, en los pacientes más graves.

El tratamiento consiste en:

1. *Disminuir la absorción intestinal* restringiendo la ingesta dietética de calcio y de vitamina D3.
2. *Aumentar la excreción renal:*
 - Calcio $>12 \text{ mg/dl}$ y $<14 \text{ mg/dl}$: hidratación con suero salino fisiológico (SSF) a $1,5\text{-}2 \text{ litros/m}^2/\text{día}$.
 - Calcio $\geq 14 \text{ mg/dl}$: hiperhidratación con SSF a $3 \text{ litros/m}^2/\text{día}$ + furosemida ev ($1\text{-}2 \text{ mg/kg/6 horas}$).
3. *Inhibir la resorción ósea de calcio:*
 - Bifosfonatos: el pamidronato por vía endovenosa es el más empleado ($0,5\text{-}1 \text{ mg/kg}$ en 4 horas,

dosis única). Indicado en casos de hipercalcemia grave. Es necesario monitorizar los niveles de fósforo, magnesio y potasio.

- Calcitonina: acción rápida (2-6 horas), pero breve; en combinación con los bifosfonatos, se prolonga el efecto. Se administra por vía ev, intramuscular (im) o subcutánea (sc) a una dosis de $4\text{-}8 \text{ UI/kg/6-12 horas}$ durante 2-4 días.
 - Corticoides: en neoplasias corticosenibles (LLA y linfomas) la prednisona a dosis de $1,5\text{-}2 \text{ mg/kg/día}$ vo puede ser de utilidad.
4. *Hemodiálisis:* indicada en caso de hipercalcemia refractoria al tratamiento conservador^(4,7,9).

Hiperleucocitosis

La leucostasis es la principal complicación y constituye una emergencia médica. El tratamiento se basa en la hiperhidratación y el inicio de tratamiento citorreductor.

El término hiperleucocitosis hace referencia a recuentos de leucocitos superiores a $100 \times 10^9/\text{l}$. Ocurre fundamentalmente en pacientes afectados de hemopatías malignas y su presencia tiene implicaciones pronósticas. La incidencia en la leucemia linfoblástica aguda es mayor que en la mieloblástica; sin embargo, las formas sintomáticas aparecen con mayor frecuencia en esta última, incluso con niveles de leucocitos $<100 \times 10^9/\text{l}$. Por otro lado, se han descrito asociaciones frecuentes con los subtipos M4 y M5 de la LMA, así como con las traslocaciones t(4;11) y t(9;22) de la LLA.

Clínicamente, puede dar lugar a la aparición de leucostasis, síndrome de lisis tumoral y/o coagulación intravascular diseminada (CID). La leucostasis es la principal complicación y constituye una emergencia médica. Se define como: la obstrucción de los vasos sanguíneos, secundaria al aumento de los recuentos leucocitarios, que conduce a una hipoxia tisular. Los pulmones y el Sistema Nervioso Central son los órganos más comúnmente afectados y entre los síntomas que pueden aparecer se incluyen disnea, taquipnea, hipoxemia, hemorragia alveolar difusa, somnolencia, mareo, convulsiones, visión borrosa, estupor y coma⁽¹⁰⁾.

El diagnóstico se basa en la presencia de clínica sugestiva en un paciente con diagnóstico reciente de leucemia.

El tratamiento se basa en las siguientes medidas:

1. *Tratamiento de soporte:*

- *Prevención del síndrome de lisis tumoral:* hiperhidratación + alopurinol o rasburicasa. Los diuréticos se deben emplear con precaución, hasta que descendan los recuentos leucocitarios, ya que pueden aumentar la viscosidad de la sangre.
- *Tratamiento de la coagulación intravascular diseminada:* transfusión de plaquetas y medidas para tratar la coagulopatía, como la administración de plasma fresco congelado o fibrinógeno.
- *Transfusión de concentrado de hematies:* deben evitarse, salvo anemia grave o inestabilidad hemodinámica, ya que pueden favorecer el desarrollo de leucostasis. En caso de necesidad, se recomienda transfundir a dosis de 5 ml/kg .

2. *Citorreducción:*

- *Leucoaféresis:* consiste en la extracción selectiva de los leucocitos de la sangre. Un único procedimiento puede reducir los recuentos en un 20-50%, aunque el efecto es generalmente transitorio, por lo que es necesario iniciar o continuar con otras medidas que favorezcan la citorreducción. La única indicación absoluta es la presencia de clínica de leucostasis. Entre las complicaciones destacan las relacionadas con: accesos venosos, descenso en los recuentos de glóbulos rojos y plaquetas y problemas de anticoagulación.
- *Exanguinotransfusión:* de elección frente a la anterior en pacientes con peso $<12 \text{ kg}$.
- *Hidroxiurea:* hace efecto en 24-48 horas. Se suele emplear como terapia puente en pacientes que no tienen un diagnóstico definitivo de hemopatía maligna o en los que la quimioterapia de inducción está contraindicada.
- *Quimioterapia de inducción:* citarabina en la LMA y prednisona en la LLA^(4,10).

Urgencias cardioráscicas

En los niños, las masas en mediastino anterior pueden producir compresión del árbol traqueobronquial asociada a compresión de vena cava superior, produciéndose el síndrome de mediastino superior. Es fundamental mantener una estrecha vigilancia de síntomas sugerentes de compromiso de la vía aérea.

Síndrome de vena cava superior (SVCS), compresión traqueo bronquial y síndrome de mediastino superior (SMS)

En los niños, la tráquea y los bronquios principales son muy vulnerables a la compresión, debido a que presentan diámetros intraluminales menores que los de los adultos⁽¹⁾. Hablamos de compresión traqueo bronquial cuando es producida por una masa mediastínica. En la infancia, está casi siempre asociada a obstrucción de la vena cava superior (también vulnerable a la compresión por su delgada pared y su baja presión intraluminal), produciendo el denominado síndrome de vena cava superior. Dicha alteración produce una elevación de la presión venosa y la dilatación retrógrada de las venas proximales a la obstrucción en cabeza, cuello, extremidades superiores y parte superior del tronco, promoviendo la aparición de colaterales. Se denomina síndrome de mediastino superior (SMS) a la suma de la compresión traqueobronquial y de la cava superior y suele producirse por masas en mediastino anterior.

La presencia de una masa en el mediastino en el niño plantea un diagnóstico diferencial diferente del que uno consideraría en un paciente adulto⁽²⁾. En dicho diagnóstico, hay que tener en cuenta la edad del niño, la velocidad de presentación de los síntomas y el compartimento en el que se encuentra la masa (Tabla III). En el niño pequeño, hay que pensar también en anomalías congénitas.

La mayoría de los niños y adolescentes que tienen una masa mediastínica van a presentar etiología maligna y, en la gran parte de los casos, se tratará de un linfoma, sobre todo, linfoblástico. También, es relativamente frecuente en las leucemias linfoblásticas de estirpe T. El incremento en el uso de dispositivos centrales, ha aumentado la prevalencia

de SVCS relacionado con trombosis^(1,2). La compresión, asimismo, puede ser debida a adenopatías.

La clínica varía según el grado de obstrucción, su localización y la velocidad de instauración. Los pacientes con SMS y/o SVCS pueden estar asintomáticos en el momento del diagnóstico o presentar síntomas similares a los de una infección respiratoria, como tos, fiebre o sibilancias. El síntoma más frecuente es la disnea. Las manifestaciones iniciales también pueden incluir edema facial, venas prominentes superficiales en el tórax y en cuello, ortopnea y estridor. Otros síntomas que pueden aparecer son plétora o cianosis facial, en el cuello o en los miembros superiores; cefalea que aumenta con el decúbito; quemosis; edema periorbitario; síndrome de Bernard Horner; disfagia y disfonía; y vértigo o acúfenos. Comparado con los niños mayores y los adultos, los niños pequeños tienen menor probabilidad de presentación de síncope, confusión o alteraciones de la visión. La gravedad de los síntomas no siempre se correlaciona con el grado de compromiso de la vía aérea.

El compromiso hemodinámico y respiratorio pueden empeorar con la posición en supino o en flexión (al realizar una punción lumbar), con el ejercicio físico o el estrés emocional⁽⁴⁾.

El método diagnóstico inicial de elección es la radiografía simple de tórax. En ella se puede apreciar ensanchamiento mediastínico, así como signos indirectos de obstrucción (desviación de la tráquea o reducción del calibre de la vía aérea). También, puede haber derrame pleural y pericárdico asociado.

Otra prueba diagnóstica importante es la tomografía computerizada (TC), teniendo en cuenta factores de riesgo, como la posición en supino o la necesidad de sedación. Es la técnica que mejor permite estimar el grado de compresión de la tráquea y de la vena cava superior.

Además, permite describir las principales características de la masa, tener una primera aproximación etiológica y aportar información sobre el estadiaje. Otras pruebas de imagen para el diagnóstico son ecografía Doppler y resonancia. La espirometría también puede añadir información de utilidad.

En la mayoría de los casos, el SMS/SVCS se establece de forma gradual, por lo que siempre que sea posible hay que intentar realizar un diagnóstico etiológico antes de iniciar tratamiento. Es frecuente que la respuesta al tratamiento dirigido sea rápida y, por ello, es la medida de elección siempre que el paciente se encuentre estable. Para el diagnóstico definitivo, deben emplearse las pruebas menos invasivas posibles (Algoritmo 3).

En caso de que sea necesario el uso de pruebas que precisen sedación o anestesia general, debe ser evaluado el riesgo de mayor compromiso de vía aérea con dichas actuaciones. Las complicaciones asociadas a la anestesia son más frecuentes si el paciente presenta: ortopnea, edema del hemicuerpo superior, disnea en reposo, disminución del diámetro traqueal mayor del 50% respecto a lo normal para la edad y sexo del paciente, compresión grave de uno o ambos bronquios principales, pico espiratorio de flujo menor del 50% o derrame pericárdico asociado. La ortopnea es el parámetro que más se correlaciona con el riesgo⁽²⁾. Si es necesaria intubación para algún procedimiento, debe ser valorado de forma multidisciplinar el riesgo (UCIP, anestesta, oncólogo y ORL), ya que puede ser difícil la extubación posterior.

Entre las medidas terapéuticas generales para el SMS / SVCS, se encuentran: posición elevada de cabeza y cuello aproximadamente 30-45°, mantener situación de calma en el niño, oxígeno suplementario y, en ocasiones, puede

Tabla III. Diagnóstico diferencial de masas mediastínicas en el niño por su localización en el mediastino⁽²⁾

Mediastino anterior	Linfoma, leucemia, tumor maligno de células germinales, teratoma, lesión tímica, tiroides subesternal
Mediastino medio	Linfoma, tuberculosis, histiocitosis, sarcoidosis, anomalías en los grandes vasos
Mediastino posterior	Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, sarcoma

ser necesario el uso de diuréticos. Hay que tener precaución con la hiperhidratación, vigilando balances de forma estrecha. En los casos relacionados con trombosis del catéter central, puede estar indicada su retirada, así como la anticoagulación sistémica y, en algunas ocasiones, la implantación de un stent.

Si estamos ante un caso grave, con compromiso vital, puede ser necesario iniciar tratamiento antes de tener un diagnóstico etiológico, valorando el uso de corticoides (dexametasona a 0,5-2 mg/kg/d o prednisona a 40-60 mg/m²), agentes quimioterápicos como la ciclofosfamida e incluso la radioterapia local. Dichas medidas pueden dificultar el diagnóstico histológico posterior, aunque se apliquen durante poco tiempo.

Derrame pericárdico y taponamiento cardíaco

El pericardio está compuesto por dos capas (mesotelial y fibrosa parietal), entre las cuales se acumulan aproximadamente 50 ml de un líquido que actúa como lubricante⁽⁴⁾. Es distensible hasta un volumen de 2 litros si el aumento se produce de forma lenta, pero acúmulos rápidos o más abundantes que sobrepasen la presión crítica intrapericárdica pueden alterar el llenado de las cámaras cardíacas y el gasto cardíaco, produciendo compromiso hemodinámico. Esta consecuencia final se denomina taponamiento cardíaco y precisa actuación urgente.

El derrame pericárdico puede aparecer como consecuencia de la enfermedad primaria o por metástasis, secundario a tratamientos, como la radioterapia, o debido a una infección.

En relación con la clínica, el paciente puede estar asintomático. La disnea de esfuerzo es el síntoma de presentación más frecuente, pero también suelen aparecer tos y dolor torácico. La taquicardia está casi siempre presente, así como el pulso paradójico (descenso de la presión sanguínea sistólica mayor de 10 mmHg en inspiración). En algunos casos, sobre todo de instauración rápida, puede aparecer la tríada clásica de Beck con: hipotensión, aumento de presión venosa yugular y disminución de los tonos cardíacos.

En la evaluación diagnóstica, debe incluirse una radiografía de tórax, en la que puede apreciarse cardiomegalia y

corazón en forma “de botella”. El ECG puede mostrar bajo voltaje y alternancia eléctrica⁽¹¹⁾. La ecocardiografía es la prueba definitiva, siendo el colapso de aurícula derecha el marcador más sensible de taponamiento cardíaco y el colapso del ventrículo derecho el más específico⁽¹¹⁾.

El manejo del paciente con taponamiento cardíaco debe ser en UCIP, intentando mantener adecuada normovolemia y evitando el uso de diuréticos salvo que haya sobrecarga de volumen, ya que pueden empeorar el retorno venoso. Los cuidados de soporte incluyen, también, oxigenoterapia y analgesia. En los casos de derrame pericárdico grave con compromiso hemodinámico, debe considerarse la realización de pericardiocentesis para drenaje del líquido, si es posible, bajo control ecográfico. Dicho procedimiento puede provocar inestabilidad hemodinámica paradójica, incrementándose en el caso de enfermedades hematológicas malignas. En algunos casos, puede ser necesario dejar un catéter de drenaje y, en los casos recurrentes, podría valorarse la realización de una ventana pericárdica o pericardiectomía. Hay que tener en cuenta que la intubación endotraqueal puede reducir la precarga y la postcarga, con riesgo de parada cardíaca, por lo que no se recomienda la intubación profiláctica de rutina⁽¹¹⁾.

Urgencias abdominales

En el niño oncológico, es importante mantener un alto índice de sospecha ante infecciones abdominales potencialmente graves, como la tiflitis o síntomas sugerentes de obstrucción intestinal.

El dolor abdominal es un síntoma frecuente en el niño con cáncer. El diagnóstico diferencial es muy amplio, pudiendo ser secundario a patología benigna, como el estreñimiento, a efectos secundarios del tratamiento, como la mucositis, a alteraciones asociadas con la inmunosupresión o como consecuencia de la enfermedad primaria.

La anamnesis y la exploración física van a constituir los pilares diagnósticos principales, siendo fundamental descartar signos sugerentes de repercusión hemodinámica. Las pruebas complementarias se orientarán en función de dicha valoración inicial.

En relación al estreñimiento, es importante evitar el uso de enemas en estos pacientes y la realización de tacto rectal, ya que pueden dañar la mucosa aumentando el riesgo de infección.

Mucositis

La mucositis se produce como consecuencia de la lesión de las células epiteliales y mucosas que recubren todo el tracto gastrointestinal. La alteración puede variar desde el simple eritema hasta la ulceración y/o necrosis grave. Los principales responsables son la quimioterapia y la radioterapia utilizadas para el tratamiento de la enfermedad tumoral, aunque también influyen factores relacionados con el paciente, como polimorfismos genéticos en las enzimas encargadas del metabolismo de los diferentes fármacos^(4,7). Otros determinantes que pueden empeorar la afectación son: presencia de caries, patología periodontal, neutropenia o mala higiene bucal.

En la mucosa oral, puede producir eritema y/o edema, sensación de quemazón, dolor, sequedad o alteración del gusto, ulceración, sangrado y dificultad en el habla o para abrir la boca. En los casos más graves, puede aparecer una membrana mucosa blanquecina debida a úlceras confluentes. Las manifestaciones en caso de afectación gastrointestinal pueden ser abdominalgia difusa o diarrea acuosa con dolor, y en casos graves, puede complicarse con perforación, formación de fistulas y obstrucción intestinal.

Existen numerosas escalas para determinar la gravedad de la afectación oral. Una de las más utilizadas es la de la Organización Mundial de la Salud (WHO) que se expone en la tabla (Tabla IV).

La mucositis predispone a la aparición de infecciones secundarias, ya que los pacientes normalmente presentan neutropenia asociada, destacando la candidiasis orofaríngea y la estomatitis herpética.

El tratamiento de la mucositis es básicamente de soporte, siendo importante:

- Mantener adecuada higiene bucal, evitando soluciones alcohólicas que resecan la mucosa y que pueden empeorar el dolor.
- Analgesia adecuada: desde frío local o anestésicos tópicos, como la lido-

Tabla IV. Escala de graduación de la mucositis oral de la Organización Mundial de la Salud (WHO)

Grado 1	Eritema de la mucosa, no dolor
Grado 2	Úlceras poco extensas que no impiden la ingesta de sólidos, dolor ligero
Grado 3	Úlceras extensas. Solo capaz de ingerir líquidos. Saliva espesa. Dolor moderado. Dificultad para hablar
Grado 4	Imposibilidad para la deglución, dolor intenso

caína viscosa al 2%. En ocasiones, es necesario el empleo de opiáceos.

- Tratamiento tópico con ácido hialurónico.
- En caso de sobreinfección fúngica y/o por virus herpes simple, instaurar tratamiento específico adecuado.
- Alimentación blanda y fría, evitando ácidos. Valorar de forma estrecha la capacidad de ingesta y el estado nutricional del paciente para administrar suplementos en casos necesarios e incluso instaurar nutrición parenteral en casos graves y prolongados.
- Vigilar la frecuencia y características de las deposiciones, así como la presencia de sangrado o mucosidad que puede indicar afectación grave del tracto digestivo inferior.

Tiflitis

También denominada enterocolitis necrotizante o síndrome ileocecal, debido a que el ciego está casi siempre afecto por su distensibilidad y flujo sanguíneo limitado. Sin embargo, el término más correcto es el de enterocolitis neutropénica, que hace referencia a su patogenia⁽¹²⁾. Puede afectar a cualquier segmento del tracto gastrointestinal y es debida a invasión bacteriana y/o fúngica de la pared abdominal, siendo frecuente la etiología polimicrobiana.

El factor de riesgo más importante es la administración de altas dosis de citostáticos, especialmente citarabina y etopósido. El estreñimiento y el íleo favorecen el crecimiento bacteriano y fúngico en la luz intestinal, aumentando también el riesgo de infección, especialmente si existe mucositis asociada. También, puede intervenir en su patogenia la infiltración de la pared por células neoplásicas. Se describe con más frecuencia en pacientes con leucemia aguda, sobre todo, mieloblástica y linfoblástica en inducción, y en linfomas de Burkitt, siendo menor en tumores sólidos.

La incidencia está en ascenso debido al uso de regímenes de quimioterapia más intensivos, el aumento de la supervivencia y la optimización del diagnóstico con técnicas como la TC.

La clínica suele aparecer a los 10-14 días tras finalizar la quimioterapia. Se debe sospechar el diagnóstico ante un paciente neutropénico con abdominalgia, sobre todo, en cuadrante inferior derecho o difusa, distensión abdominal y fiebre⁽¹⁾. También puede presentar: náuseas, vómitos, diarrea, a menudo acuosa y con hebras sanguinolentas, y disminución de los ruidos intestinales. A veces, a la palpación impresiona de masa en fosa ilíaca derecha. Dado que los síntomas son bastante inespecíficos, el diagnóstico puede resultar difícil y, a menudo, no se hace de forma temprana. Así mismo, hay que tener en cuenta que el tratamiento con corticoides puede enmascarar los signos de inflamación.

Las técnicas de imagen de elección son la ecografía y la TC abdominal, en las que se aprecia engrosamiento mural intestinal (mayor de 3-5 mm en transversal según los distintos autores⁽¹²⁾). No se recomienda la realización de endoscopia digestiva, por el riesgo de perforación. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras entidades similares, como gastroenteritis, apendicitis, mucositis, colitis pseudomembranosa o suboclusión intestinal.

Se trata de una situación grave que puede complicarse con sepsis, shock séptico, CID, oclusión, perforación intestinal, peritonitis y hemorragia digestiva. Se describe una mortalidad de hasta el 11%⁽¹²⁾, por lo que en un primer momento, es importante valorar la presencia de signos de gravedad, como la taquicardia o la alteración en la perfusión tisular.

El tratamiento es conservador en la mayoría de los pacientes. Requiere: reposo intestinal, hidratación, soporte transfusio-

nal, oxigenoterapia en casos necesarios, administración de G-CSF (factor estimulante de colonias de granulocitos), valoración de sonda nasogástrica, suspensión de la medicación antitumoral y analgesia adecuada, evitando derivados opiáceos en la medida de lo posible, dado que favorecen el íleo paralítico. Cuando el reposo digestivo se prolongue, debe pautarse nutrición parenteral. También es necesario iniciar de forma precoz antibióticos de amplio espectro, recomendándose meropenem de primera elección (cefepime + metronidazol como alternativa) y, en los casos graves, asociar amikacina, vancomicina, +/- metronidazol y +/- antifúngicos. Es importante descartar infección concomitante por *Clostridium difficile*. En pacientes con afectación leve-moderada, la normalización de la cifra de neutrófilos logra generalmente contener el proceso.

Ante la sospecha de complicaciones, será precisa la valoración por Cirugía Pediátrica, especialmente en caso de peritonitis, perforación intestinal, hemorragia persistente pese a corrección de coagulopatía y trombopenia, así como deterioro clínico que no responde al tratamiento médico.

Obstrucción intestinal y perforación

La obstrucción intestinal y el íleo son más frecuentes en los pacientes adultos, pero los cambios asociados a la quimioterapia o los efectos tras la cirugía pueden contribuir también a su aparición en niños. La vincristina de forma característica tiene efectos neurotóxicos, favoreciendo el íleo, la distensión abdominal y el sobrecrecimiento bacteriano. También puede ocurrir por efecto directo del propio tumor, como en el caso de los linfomas de Burkitt.

Es importante recordar que la invaginación intestinal en niños mayores de 3 años, debe hacer pensar en etiología maligna, así como tener alto índice de sospecha en invaginaciones no reducibles. En niños con enfermedad oncológica conocida, que presenten una invaginación, debe tenerse precaución a la hora de utilizar enemas de aire o contraste por el riesgo de infección o perforación de la mucosa intestinal.

El dolor abdominal es el síntoma más frecuente en los casos de obstrucción intestinal, asociándose de forma habitual a vómitos biliosos y distensión

abdominal. La técnica diagnóstica de imagen de elección es la radiografía simple de abdomen en decúbito donde se puede apreciar distribución anormal del aire, así como niveles hidroaéreos.

En relación con el tratamiento, será fundamentalmente de soporte con: hidratación intravenosa, corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas asociadas, antibióticos de amplio espectro, soporte transfusional en casos necesarios y vigilancia hemodinámica estrecha.

En pacientes con abdominalgia y distensión importante o disminución de los ruidos intestinales, hay que sospechar la posibilidad de perforación intestinal. La radiografía simple puede mostrar aire libre y la ecografía o la TC, líquido libre. Se trata de una urgencia quirúrgica en caso de confirmarse.

Urgencias nefro-urológicas

La cistitis hemorrágica es la principal causa de hematuria en el paciente oncológico. La hiperhidratación y el empleo de agentes protectores del urotelio son las principales herramientas para su prevención.

Cistitis hemorrágica

Se define como la presencia de hematuria mantenida asociada a síntomas del tracto urinario inferior, en ausencia de infección urinaria (ITU) bacteriana o fúngica. Se trata de una cistitis estéril no infecciosa asociada a hematuria franca.

Ocurre, fundamentalmente, en pacientes tratados con ifosfamida y altas dosis de ciclofosfamida, así como en niños sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH).

Está causada por:

- Varios agentes quimioterápicos: busulfán, doxorubicina, fludarabina y, sobre todo, ifosfamida y ciclofosfamida.
- Radiación pélvica.
- En el contexto del trasplante hematopoyético, infecciones víricas, sobre todo BK/JC poliomavirus, pero también CMV y adenovirus.

La presentación clínica es muy variable; desde hematuria microscópica con disuria, polaquiruria y urgencia mic-

cional escasas, a hematuria masiva con intenso dolor.

En los casos de hematuria secundaria a quimioterapia, esta suele aparecer a las 24-48 horas de la administración. Sin embargo, en el caso de la radioterapia, su aparición puede demorarse meses o años desde la administración del tratamiento.

El diagnóstico se basa en una clínica compatible con el antecedente de exposición a quimioterapia, radioterapia y/o TPH (trasplante de progenitores hematopoyéticos), descartando otras causas potenciales de esta sintomatología (ITU bacteriana o fúngica, urolitiasis, invasión tumoral). Entre las pruebas necesarias para el diagnóstico, se incluyen:

- Sedimento y urinocultivo.
- Otras pruebas de imagen en función de la gravedad del cuadro: ecografía de abdomen, TC, resonancia magnética nuclear (RMN), cistografía o cistoscopia.
- En pacientes sometidos a TPH, detección de virus en sangre u orina, habitualmente, por PCR.

El mejor tratamiento de la cistitis hemorrágica es una adecuada profilaxis. En todos los pacientes que reciban ifosfamida o ciclofosfamida, debe realizarse prevención mediante hiperhidratación (3 l/m²) y administración de 2-mercapto-etano-sulfonato de sodio (MESNA), que protege la mucosa vesical. Además, se mantendrá una estrecha vigilancia durante el tratamiento, con controles de tiras de orina.

El tratamiento se basa en⁽⁷⁾:

- Aumentar la hiperhidratación y forzar la diuresis.
- En caso de trombopenia o alteraciones de la coagulación, se corregirán las mismas.
- Uso de analgésicos y espasmolíticos.
- Suspensión del agente causante, en caso de haberlo.
- En las cistitis víricas, que ocurren principalmente en pacientes post-TPH, se llevará a cabo el tratamiento adecuado con antivíricos.
- En caso de obstrucción del flujo urinario por la presencia de coágulos, el siguiente paso es la colocación de un sondaje vesical para realizar un lavado vesical continuo con suero salino. Debe administrarse de forma concomitante una correcta analgesia, así como profilaxis antibiótica.

- Si las medidas previas no son suficientes, se realizará cistoscopia que permite localizar puntos sangrantes y extracción de coágulos.
- Se han utilizado numerosos fármacos como: solución de aluminio al 1%, prostaglandinas, ácido aminocaproico o cidofovir en administración intravesical.

Existen pocos estudios prospectivos que proporcionen guías para el tratamiento de la cistitis hemorrágica en niños. Múltiples modalidades terapéuticas, algunas de ellas con efectos secundarios no desdeñables, pueden ser utilizadas. Esto va a requerir un abordaje multidisciplinar⁽¹³⁾.

Obstrucción del tracto urinario

Se trata de la restricción del flujo urinario, que puede ocurrir tanto en las vías altas (uréteres) como en las bajas (vejiga y uretra). La presentación clínica, el diagnóstico y el tratamiento van a depender del grado, la duración y la naturaleza de la obstrucción.

La obstrucción puede estar causada por:

- Compresión extrínseca por: tumores abdominales, linfomas, sarcomas, metástasis ganglionares, etc.
- Invasión tumoral directa.
- Infiltración leucémica.
- Fibrosis secundaria a radioterapia o cirugía agresivas en retroperitoneo.
- Compresión intrínseca por tumores de las vías urinarias, coágulos o cálculos.
- Retención urinaria secundaria a afectación neurológica por tumores cerebrales o espinales, o a compresión medular o radicular por lesiones extramedulares.

En cuanto a la clínica, la obstrucción de vías altas puede ser brusca, cursando en ese caso con un característico dolor cólico abdominal, o ser más lenta, originando una clínica menos llamativa, cuyo principal dato de alarma puede ser el deterioro de la función renal por lesión parenquimatosa.

En el caso de la obstrucción aguda de vías bajas, la clínica referida es dolor en hipogastrio, dificultar para orinar (incluso anuria), globo vesical e insuficiencia renal aguda.

Entre las pruebas diagnósticas se incluyen:

- Análítica de sangre y orina, para valorar función renal, iones, ácido úrico, etc.
- Pruebas de imagen para confirmar el diagnóstico de obstrucción: ecografía de abdomen y vías urinarias, TC y/o RMN.

El tratamiento debe iniciarse lo antes posible, con el fin de evitar un deterioro en la función renal. La obstrucción vesical o de vías bajas puede ser tratada con un sondaje vesical. En el caso de que la obstrucción sea en el tracto urinario alto, se llevará a cabo la colocación de una nefrostomía percutánea bajo control radiológico. Tras esto, debe iniciarse el tratamiento correspondiente para el tumor causante de la obstrucción con quimioterapia, radioterapia y/o cirugía⁽⁷⁾.

Urgencias neurológicas

Las complicaciones neurológicas, aunque poco frecuentes, asocian una importante morbi-mortalidad, siendo necesario realizar un diagnóstico precoz. Los corticoides constituyen la base del tratamiento.

Síndrome de compresión medular

La compresión medular es una de las complicaciones más serias del cáncer, y se estima que ocurre en un 5% de los niños y adolescentes con procesos oncológicos⁽¹⁾. Se define como la compresión de la médula espinal o sus raíces nerviosas, ocurrida al diagnóstico del tumor o bien en su recaída o progresión; y supone una emergencia médica que precisa de un rápido diagnóstico y tratamiento para prevenir posibles secuelas neurológicas.

Los tumores responsables de este síndrome en la edad pediátrica, son diferentes a los que lo originan en la edad adulta. Sarcomas, especialmente el sarcoma de Ewing, neuroblastomas, tumores de células germinales, linfomas y tumores renales, son los más frecuentemente involucrados en los niños⁽¹⁾.

El dolor de espalda es el síntoma de debut más habitual. Suele ser un dolor de intensidad creciente, que empeora por la noche y, en ocasiones, puede ser radicular. Habitualmente, precede a

la aparición de los síntomas neurológicos, varias semanas, por lo que ante cualquier dolor de espalda persistente en pacientes oncológicos, debe plantearse la posibilidad de este síndrome. La sintomatología neurológica aparece en estados más avanzados de compresión, y suele ser motora preferentemente (debilidad, hiperreflexia, parálisis), y menos habitualmente sensitiva (paresias, entumecimiento). La alteración de esfínteres es un hallazgo tardío en la evolución de la compresión.

El diagnóstico se basa en una alta sospecha clínica en cualquier paciente oncológico que presente dolor de espalda, o en cualquier niño con un dolor de espalda persistente o inexplicado, que deben ser sometidos a una cuidadosa exploración neurológica. La RMN es el método diagnóstico de elección, que permite localizar la lesión y valorar su extensión; y debe ser realizada tan pronto como sea posible.

Los factores pronósticos más importantes son la función motora pretratamiento y la rapidez de instauración de la sintomatología. Cuánto más precoz sea el diagnóstico, menor es la posibilidad de que queden secuelas neurológicas permanentes⁽¹⁴⁾.

Los corticoides (dexametasona) representan la primera línea de tratamiento en la mayor parte de los pacientes con compresión medular. La dosis y la duración del tratamiento debe ser individualizada, en un esfuerzo por lograr el mayor efecto posible con los menores efectos adversos. El tratamiento inicial, si hay disfunción medular progresiva, puede hacerse con dexametasona ev a dosis altas (1-2 mg/kg en bolo, seguido de 0,25-0,5 mg/kg/6 horas. Además de los corticoides, las opciones terapéuticas disponibles son radioterapia, neurocirugía y quimioterapia. En aquellos casos en los que la compresión medular sea la forma de debut de la enfermedad, puede optarse por la cirugía con toma de biopsia y resección, si esta es posible, seguida de quimioterapia y/o radioterapia. En las recaídas o situación de progresión de la enfermedad, la radioterapia suele ser el tratamiento utilizado. En cualquier caso, debe realizarse un abordaje multidisciplinar, con la participación en la elaboración del plan de tratamiento por neurocirujano, radioterapeuta y oncólogo⁽¹⁵⁾.

Hipertensión intracraneal

Se define como la presencia de signos y síntomas ocasionados por un aumento de la presión intracraneal, una de cuyas causas puede ser la tumoral. Los tumores del SNC constituyen la segunda causa de patología tumoral en el niño, y su forma de presentación puede ser la hipertensión intracraneal. Otras causas de hipertensión intracraneal en el niño con cáncer son: infiltración leptomenígea por leucemias o linfomas, metástasis cerebrales, hemorragias intracraneales o abscesos cerebrales⁽¹⁾.

La clínica característica de este cuadro es la cefalea, de predominio matutino o que despierta durante el sueño, que puede ir acompañada de vómitos no precedidos por náuseas. Pueden asociarse trastornos visuales, diplopía, parálisis del VI par, tortícolis y papiledema. En el caso de los lactantes, la sintomatología puede ser diferente, predominando irritabilidad, letargia, detención del desarrollo psicomotor o pérdida de habilidades ya adquiridas. Puede observarse también un aumento del perímetro cefálico. Si el cuadro evoluciona, puede ocurrir una herniación cerebral, con desplazamiento de la masa cerebral, lo que conlleva la aparición de alteraciones del nivel de conciencia, de las pupilas, trastornos en la motilidad ocular y trastornos del patrón respiratorio.

El diagnóstico se basa en una anamnesis y exploración neurológica exhaustiva, la realización de fondo de ojo, en busca de papiledema y de TC craneal, dada su mayor accesibilidad.

El manejo de estos pacientes requiere su ingreso en Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos. El tratamiento médico inicial se basa en: posición con elevación de la cabeza a 30°, oxigenoterapia, analgésicos, antieméticos y dexametasona (dosis recomendadas: dosis de carga de 1 mg/kg ev, seguido de 1-2 mg/kg/día, cada 4-6 horas ev o vo). Puede ser necesario asociar manitol al 20% (0,5 g/kg ev) y solución de suero salino al 3% (25 mg/kg/dosis ev). Si pese al tratamiento médico, el deterioro clínico progresa, será necesaria la valoración neuroquirúrgica para la colocación de una válvula de derivación si procede⁽⁷⁾.

Fiebre y neutropenia

La presencia de fiebre en niños oncológicos, debe ser valorada de forma urgente. La estabilización hemodinámica y la instauración de un tratamiento antibiótico precoz son la base de su manejo.

La neutropenia febril es una de las principales complicaciones que pueden presentar los pacientes oncológicos. El riesgo de infecciones es mayor debido a la inmunosupresión producida por los tratamientos aplicados, la neutropenia, la hipogammaglobulinemia y la ruptura de las barreras fisiológicas^(1,2). La presencia de accesos venosos centrales también incrementa el riesgo. Existen diferentes guías para el manejo de la neutropenia febril, siendo las más importantes: *Children Oncology Group* (COG), Sociedad Americana de Oncología Clínica, guías IDSA (*Infectious Disease Society of America*) y ECIL (*European Conference on Infections in Leukemia*), estando todas ellas en continua actualización⁽¹⁶⁻¹⁸⁾.

La etiología puede ser bacteriana, vírica, parasitaria o fúngica, siendo los pacientes más susceptibles a presentar complicaciones o diseminación de patógenos habituales. También, puede haber infecciones procedentes de crecimiento de la flora habitual o por patógenos oportunistas.

La definición generalmente aceptada de fiebre en el paciente neutropénico es la presencia de temperatura aislada mayor de 38,3°C o temperatura mayor o igual a 38°C en dos ocasiones en menos de 12 horas⁽²⁾. Hay que tener en cuenta que el tratamiento con corticoides puede enmascarar la presencia de fiebre y que, en pacientes neutropénicos, pueden estar ausentes los signos inflamatorios locales. Por este motivo, las infecciones pulmonares pueden no asociarse a signos patológicos en la auscultación ni a infiltrados pulmonares en la radiografía.

Se define neutropenia grave como la cifra de neutrófilos menor de 500/mcl o menor de 1.000/mcl, pero en un paciente al que se ha administrado recientemente quimioterapia y se espera que descienda en las siguientes 24-48 horas. En pacientes neutropénicos, el riesgo de infecciones potencialmente letales es mayor, especialmente si presentan menos de 200/mcl y aquéllos en

los que la duración de la neutropenia es mayor de 10 días. Los niños con LLA en el momento diagnóstico también deben ser considerados como neutropénicos a pesar de tener recuentos normales o elevados, ya que es frecuente que sean disfuncionantes.

El primer paso en la valoración, es determinar la gravedad de la situación y estabilizar al paciente en caso de sepsis grave o shock séptico. Se recomienda una historia y exploración clínica completa de forma temprana, prestando especial atención al tórax y al abdomen, y sin olvidar la cavidad oral, la zona perianal, los accesos y recorrido de catéteres venosos centrales, así como cualquier zona de dolor localizado. Los estudios complementarios deben incluir, como mínimo: hemograma, función hepática y renal, electrolitos, reactantes de fase aguda y, en casos graves, gasometría y coagulación. También, deben extraerse cultivos para bacterias y hongos de los dispositivos centrales, urocultivo y cultivo de cualquier sitio sugerente de infección. El sistemático de orina puede no mostrar piuria debido a la neutropenia, por lo que tiene una utilidad limitada, estando indicada la realización de urocultivo. En el caso de niños pequeños y lactantes, la recogida de orina por sondaje vesical está desaconsejada por el riesgo, debido a la neutropenia y la trombopenia que puede haber asociada. En caso de que el paciente sea portador de un catéter central con más de una luz, se debe extraer

cultivo de cada una de las luces. En guías más recientes⁽¹⁷⁾, se recomienda también la realización de hemocultivo periférico para cultivo diferencial, de forma que si el obtenido del catéter se positiviza, al menos, 120 minutos antes que el periférico, es altamente probable que el origen de la infección sea el catéter. La radiografía de tórax debe reservarse para los niños con síntomas respiratorios y, en los que presenten diarrea, hay que realizar cultivo bacteriano y detección de toxina de *Clostridium difficile* en heces.

Dado que el grupo de niños con neutropenia febril no es homogéneo, existen numerosas publicaciones sobre predictores de riesgo para realizar un tratamiento estratificado. Estos estudios son muy variables, dificultando la generalización de los resultados y el tratamiento en cada centro debería realizarse según un protocolo específico, teniendo en cuenta las características epidemiológicas y de resistencia local, así como evaluando los resultados de forma periódica. Algunos de los factores de riesgo más aceptados de forma universal se exponen en la tabla V^(17,19). Existen algunos casos que podrían considerarse de bajo riesgo y beneficiarse de tratamiento ambulatorio con amoxicilina clavulánico y/o ciprofloxacino, pero en ellos sería necesario tener en cuenta factores sociales, como las características familiares y la cercanía del domicilio al centro hospitalario, realizar una monitorización estrecha para asegurar

Tabla V. Factores de riesgo de neutropenia febril en el niño^(17,19)

En relación con el proceso febril actual	Inestabilidad hemodinámica, mucositis grave, dolor abdominal moderado-intenso, vómitos de repetición, diarrea, deshidratación, infección local del reservorio, focalidad neurológica, dificultad respiratoria, hipoxemia, infiltrado pulmonar, fiebre >39°C
En relación con la enfermedad de base	<1 año o >12 años, LLA en tratamiento de inducción o reinducción, LMA durante todo el tratamiento, leucemia en recaída, segundas leucemias, síndromes mielodisplásicos, linfomas no Hodgkin en inducción o en recaída, tumor sólido que haya recibido quimioterapia con alto potencial mielotóxico durante los 7 días anteriores, especialmente las fases de inducción, trasplante de progenitores hematopoyéticos, enfermedad en progresión
En relación a los resultados de la analítica	Neutrófilos <100/mcl, monocitos <100/mcl, procalcitonina >0,5 ng/ml, PCR >9 mg/ml, analítica sanguínea en las últimas 48 horas con menos de 500 neutrófilos/mcl

el adecuado cumplimiento terapéutico y la mejoría clínica, así como explicar bien a los padres los signos sugerentes de empeoramiento para que acudan al hospital en caso de que se presenten.

El resto de pacientes deben recibir tratamiento intravenoso. La administración de antibióticos de amplio espectro tiene que realizarse lo más rápidamente posible, idealmente en los primeros 30 minutos de su valoración⁽²⁾, sin que deba retrasarse por los resultados de las pruebas complementarias. Diferentes estudios han mostrado relación directa entre la mortalidad y el tiempo de instauración de tratamiento antibiótico, especialmente en los pacientes que presentan taquicardia o alteración de la perfusión en el momento de su consulta.

El tratamiento empírico debe basarse en la clínica, los factores de riesgo para presentar una infección grave, el antecedente de colonización por gérmenes resistentes y los patrones de resistencia locales. Puede realizarse con monoterapia en pacientes estables y en centros que presenten baja tasa de patógenos resistentes, con un antibiótico beta-lactámico de amplio espectro con cobertura para *Pseudomonas aeruginosa*⁽²⁰⁾. Los más utilizados son piperacilina/tazobactam, cefepime y meropenem. En general, se recomienda reservar los carbapenémicos para los pacientes inestables o aquéllos que asocien dolor abdominal moderado-intenso o se sospeche enterocolitis neutropénica. La ceftazidima tiene limitada actividad frente a gérmenes gram positivos, por lo que puede no cubrir de forma adecuada infecciones por *Streptococcus viridans*, *Staphylococcus meticilín* sensibles, *Streptococcus pneumoniae* y algunos gérmenes gram negativos resistentes. No se recomiendan los glicopéptidos de entrada salvo en algunas situaciones.

Según la evaluación clínica y las resistencias locales puede ser necesario asociar otros antibióticos⁽²⁾:

- En el caso de pacientes inestables, se debería administrar meropenem e incluir un glicopéptico y un aminoglucósido (estrategia de “desescalado”).
- Ampliar cobertura frente a gérmenes gram positivos con un glicopéptico en situaciones como: mucositis

grave, signos de infección del catéter venoso central o signos de infección de la piel o tejidos blandos, colonización por *Staph aureus* resistente a meticilina, así como tratamiento reciente con altas dosis de citarabina (estos casos tienen riesgo especial de infección por *Streptococo viridans*).

- Añadir un segundo agente frente a Gram negativos, como un aminoglucósido, en caso de que se sospechen gérmenes resistentes o en centros con alta prevalencia de dichos patógenos. En situaciones de resistencia a carbapenémicos, podría valorarse el empleo de colistina o fosfomicina, así como nuevos antibióticos, como la tigeciclina o el ceftolozano.
- Si el paciente presenta dolor abdominal moderado grave o infección perirrectal, se debe ampliar la cobertura frente a anaerobios (meropenem o adición de metronidazol).
- Si existen síntomas respiratorios añadidos, hay que valorar tratamiento también para organismos atípicos (macrólidos) y considerar la adición de vancomicina y trimetoprim-sulfametoxazol (para cobertura de *Pneumocystis jirovecii* que se asocia de forma característica a infiltrados difusos en la radiografía de tórax, hipoxia grave y elevación de LDH).

Las modificaciones sobre el tratamiento inicial suelen hacerse a las 72-96 horas y deben basarse en el estado clínico del paciente y los resultados microbiológicos⁽¹⁸⁾. Es frecuente la ausencia de crecimiento en los hemocultivos de los niños con fiebre y neutropenia, pero en el caso de que se identifique el agente responsable, se ajustará la terapia al germen y al antibiograma correspondiente. En caso de persistencia de fiebre, se debe reevaluar de forma completa al paciente, pero si este permanece estable, la fiebre no es criterio suficiente para modificar la pauta antibiótica^(17,18). Si se produce deterioro clínico y el paciente está recibiendo monoterapia, es necesario ampliar cobertura frente a gram positivos resistentes, gram negativos y anaerobios.

Algunos pacientes presentan alto riesgo de infección fúngica invasiva como las recaídas de la leucemia, LLA

de alto riesgo, LMA o pacientes que han recibido TPH, por lo que debe tenerse en cuenta también esta etiología en caso de procesos febriles.

Dentro de las medidas generales en la atención a estos niños, hay que recordar que cuando consulten en los Servicios de Urgencias, se debe intentar valorarlos lo más rápidamente posible, evitando las salas de espera generales. En caso de que el paciente esté recibiendo trimetoprim-sulfametoxazol profiláctico, no debe suspenderse durante el tratamiento de la neutropenia febril. En los niños con sepsis graves, puede utilizarse G-CSF en el tratamiento, para intentar reducir la duración de la neutropenia.

Extravasación de citostáticos

Se denomina extravasación a la salida accidental del tratamiento quimioterápico durante su administración intravenosa al espacio extravascular^(4,8). Según el riesgo de producir daño tisular, los diferentes agentes citostáticos se clasifican en:

- Vesicantes: pueden producir necrosis de los tejidos, con daño funcional y desfiguración. Entre ellos se encuentran las antraciclinas, los alcaloides de la vinca y la mitomicina C.
- Irritantes: causan reacción inflamatoria, pero no necrosis. Es el caso de los derivados del platino, taxanos, ciclofosfamida y etopósido.
- No agresivos: asparraginas, metotrexate y citarabina.

Esta clasificación no es absoluta, porque la gravedad del daño depende de la concentración y el volumen del fármaco, así como de los excipientes. Algunos derivados de platino y taxanos pueden comportarse como vesicantes en caso de altas concentraciones o volúmenes.

La presentación clínica es muy variable. Los síntomas pueden ocurrir inmediatamente después del incidente o pasados días o semanas. En la mayoría de las extravasaciones de vesicantes aparece: dolor, induración, cambios de color o sensación de quemazón. En los casos graves, puede haber necrosis de la piel y de los tejidos subyacentes, infección, escaras y daños anatómicos y funcionales importantes. En los fár-

macos irritantes, los síntomas incluyen: eritema, calor, aumento de la sensibilidad. En el recorrido de la vena puede aparecer: flebitis, hiperpigmentación y esclerosis, que normalmente se resuelven en semanas.

La principal medida terapéutica es la prevención, con enfermería especializada en la administración de citotáticos, una adecuada dilución de los mismos, empleo de accesos venosos centrales y la utilización de protocolos normalizados de trabajo.

Una vez que se sospecha, incluso si es asintomática, la infusión debe suspenderse e iniciar el tratamiento inmediatamente, así como elevar el miembro afecto. Se debe intentar aspirar el fármaco del área afecta a través del catéter y retirar posteriormente la aguja, así como cubrir la lesión con una gasa estéril y seca. En algunos casos, se pueden aplicar tratamientos específicos, como el dexrazoxano ev en el caso de las extravasaciones de antraciclinas, o hialuronidasa en punciones subcutáneas alrededor de la zona afecta en extravasaciones de alcaloides de la vinca o etopósido⁽⁴⁾. Se recomienda también aplicar frío en la zona, excepto con alcaloides de la vinca y epipodofilotoxinas como el etopósido, en cuyo caso se recomienda aplicar calor seco moderado.

La necrosis producida por los fármacos vesicantes puede ocurrir varias semanas después del episodio, por lo que debe monitorizarse al paciente de forma frecuente.

Resumen

El reconocimiento temprano de las urgencias oncológicas es muy importante en el pronóstico de los pacientes pediátricos afectados de cáncer. Su diagnóstico requiere un alto grado de sospecha, por lo que es necesario conocer las diferentes entidades y tenerlas en cuenta a la hora de evaluar al niño oncológico o con sospecha de patología tumoral.

El pediatra de Atención Primaria puede ser el primer profesional que valore a un niño con sospecha de patología oncológica, así como un paciente conocido con fiebre o síntomas de progresión, o que haya terminado tratamiento y presente una recaída, por lo que debe saber reconocer los síntomas

y signos para realizar la estabilización inicial y la derivación de forma urgente.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.** Prusakowski MK, Cannone D. Pediatric Oncologic Emergencies. *Hematol Oncol Clin N Am.* 2017; 31: 959-80.
2. Jefferson MR, BengFuh, Perkin RM. Pediatric Oncologic Emergencies. *Pediatric Emergency Medicine Reports.* 2011; 16: 57-67.
3. Cairo MS, Bishop M. Tumor lysis syndrome: new therapeutic strategies and classification. *British Journal Haematology.* 2004; 127, 3-11.
4. Tratamiento de la leucemia aguda linfoblástica de nuevo diagnóstico. Recomendaciones terapéuticas LAL/SEHOP-PETHEMA 2013. Coordinadora: Badell Serra I.
- 5.** Jones GL, Will A, Jackson GH, Webb NJ, Rule S. Guidelines for the management of tumor lysis syndrome in adults and children with haematological malignancies on behalf of the British Committee for Standards in Haematology. *British Journal of Haematology.* 2015; 169: 661-71.
6. Cairo MS, Coiffier B, Reiter A, Younes A. Recommendations for the evaluation of risk and prophylaxis of tumor lysis syndrome (TLS) in adults and children with malignant diseases: an expert TLS panel consensus. *British Journal of Haematology.* 2010; 149: 578-86.
- 7.** López Almaraz R. Urgencias oncológicas en Pediatría y Terapia de soporte. Segunda Edición. Ergon. 2013.
8. Lewis MA, Wahner Hendrickson A, Moynihan TJ. Oncologic Emergencies: pathophysiology, presentation, diagnosis and treatment. *Ca Cancer J. Clin.* 2011; 61: 287-314.
9. Sargent JT, Smith OP. Haematological emergencies managing hypercalcaemia in adults and children with haematological disorders. *British Journal of Haematology.* 2010; 149: 465-77.
- 10.** Korkmaz S. The management of hyperleukocytosis in 2017: Do we still need leukapheresis? *Transfusion and Apheresis Science.* 2018; 57: 4-7.
11. Khan UA, Shanholtz CB, McCurdy MT. Oncologic Mechanical Emergencies. *Hematol Oncol Clin N.* 2017; 31: 927-40.
12. Fernández-Sarmiento J, Casas C, Godoy J. Enterocolitis neutropénica en niños. *Archivos de Medicina.* 2017; 3: 10.
13. Decker DB, Karam JA, Wilcox DT. Pediatric hemorrhagic cystitis. *Journal of Pediatric urology.* 2009; 5: 254-64.
14. Cole JS, Patchell RA. Metastatic epidural spinal cord compression. *Lancet Neurology.* 2008; 7: 459-66.

15. Patel DA, Campian JL. Diagnostic and Therapeutic Strategies for Patients with Malignant Epidural Spinal Cord Compression. *Current Treatment Options in Oncology.* 2017; 18: 53.
- 16.** Children's Oncology Group. Guideline for the management of fever and neutropenia in children with cancer and/or undergoing hematopoietic stem-cell transplantation. COG Supportive Care Endorsed Guidelines. 2015.
- 17.** Lehrnbecher T, Robinson P, Fisher B, et al. Guideline for the management of fever and neutropenia in children with cancer and hematopoietic stem-cell transplantation recipients: 2017 Update. *J ClinOncol.* 2017; 35: 2082-94.
18. Averbuch D, Orasch C, Cordonnier C, et al. European guidelines for empirical antibacterial therapy for febrile neutropenic patients in the era of growing resistance: summary of the 2011 4th European Conference on Infections in Leukemia. *Haematologica.* 2013; 98: 1826-35.
19. Guía de Tratamiento Antibiótico Empírico. Neutropenia Febril en el Paciente Pediátrico. Grupo PROA y Comisión de Infecciones, Higiene y Política de Antibióticos del Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Fecha: 15/01/2018.
20. Henry M, Sung L. Supportive care in Pediatric Oncology. *Oncologic Emergencies and management of fever and neutropenia.* *Pediatr Clin N Am.* 2015; 62: 27-46.

Bibliografía recomendada

- Prusakowski MK, Cannone D. Pediatric Oncologic Emergencies. *Hematol Oncol Clin N Am.* 2017; 31: 959-80.

Reciente revisión de las principales urgencias oncológicas en Pediatría, así como las recomendaciones terapéuticas.

- Jones GL, Will A, Jackson GH, Webb NJ, Rule S. Guidelines for the management of tumor lysis syndrome in adults and children with haematological malignancies on behalf of the British Committee for Standards in Haematology. *British Journal of Haematology.* 2015; 169: 661-71.

Guía sencilla que repasa los principales conceptos relacionados con el síndrome de lisis tumoral, incluyendo profilaxis y tratamiento.

- Lehrnbecher T, Robinson P, Fisher B, et al. Guideline for the management of fever and neutropenia in children with cancer and hematopoietic stem-cell transplantation recipients: 2017 Update. *J ClinOncol.* 2017; 35: 2082-94.

Guía actualizada basada en la evidencia, sobre el manejo de la fiebre y neutropenia en niños con cáncer y sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Caso clínico

Niño de 8 años, sin antecedentes de interés, que consulta en el Servicio de Urgencias Pediátricas por cuadro de astenia de 2 semanas de evolución, acompañado de cefalea holocraneal en las últimas 48 horas que responde mal a tratamiento con ibuprofeno oral. No refieren procesos infecciosos intercurrentes, ni otra sintomatología asociada.

Exploración física

Buen estado general. Buena hidratación, nutrición y perfusión. Palidez de piel y mucosas. Hematomas en diferentes estadios evolutivos en ambas extremidades inferiores. No otras lesiones cutáneas. Eupneico. Auscultación cardiaca: soplo sistólico I-II/VI en borde ester-

nal izquierdo. Auscultación pulmonar: buena entrada de aire bilateral, sin ruidos añadidos. Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación. No se palpan masas, ni visceromegalias. A nivel del sistema ganglionar, no se evidencian adenopatías palpables. Exploración neurológica compatible con la normalidad.

Pruebas complementarias

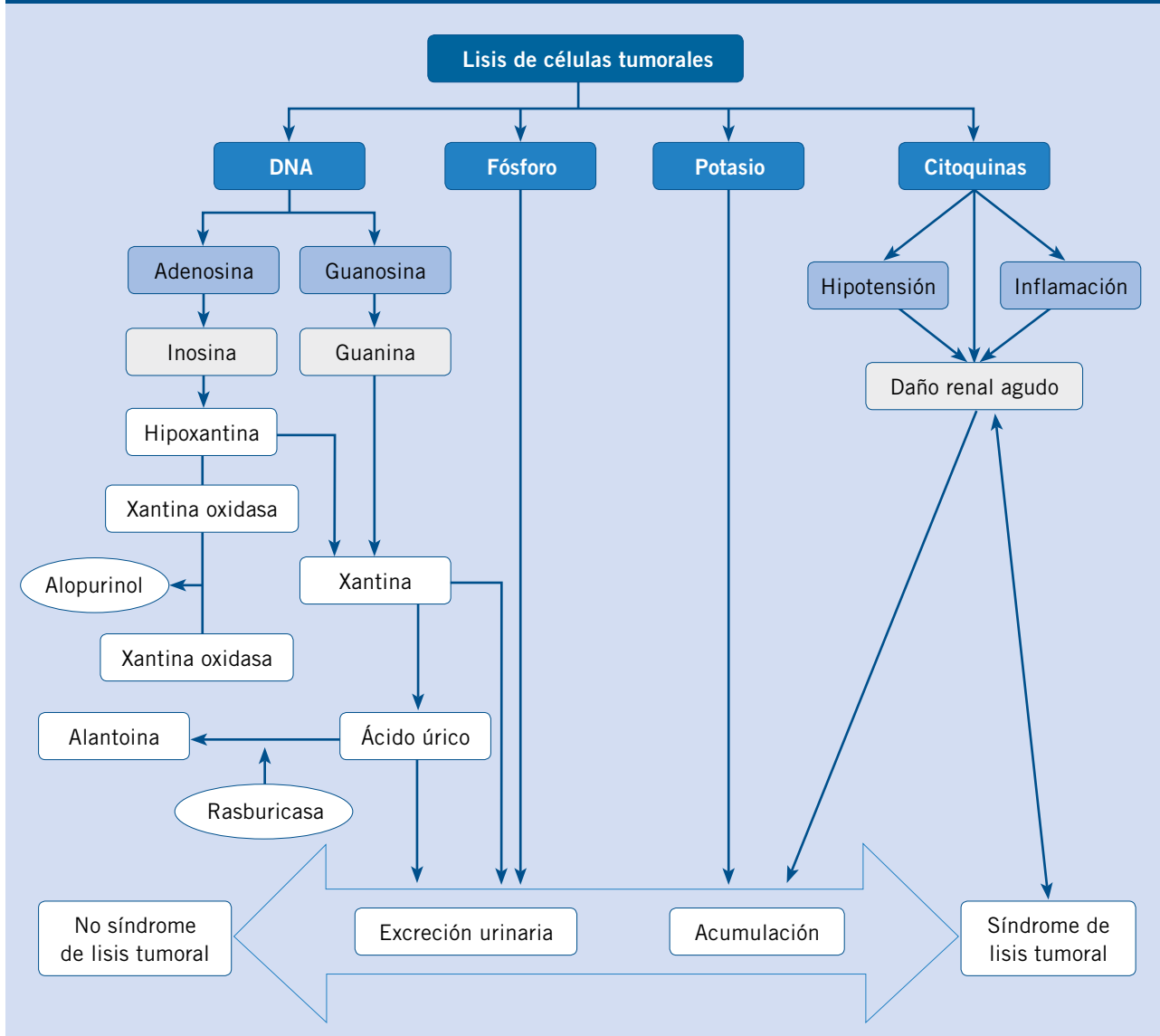
- Hemograma: Hb: 6,8 g/dl. Leucocitos: $15,7 \times 10^9/l$ (neutrófilos: $0,9 \times 10^9/l$; linfocitos: $14,1 \times 10^9/l$). Plaquetas: $82 \times 10^9/l$.
- Bioquímica: perfil renal normal, potasio: 4,2 mg/dl, fósforo: 4,6 mg/dl, ácido úrico: 5,3 mg/dl, calcio: 9,8 mg/dl, LDH: 400 UI/l. Resto normal.

- Frotis de sangre periférica: 78% de blastos de aspecto linfoide.
- Aspirado de médula ósea: compatible con leucemia linfoblástica aguda B común.

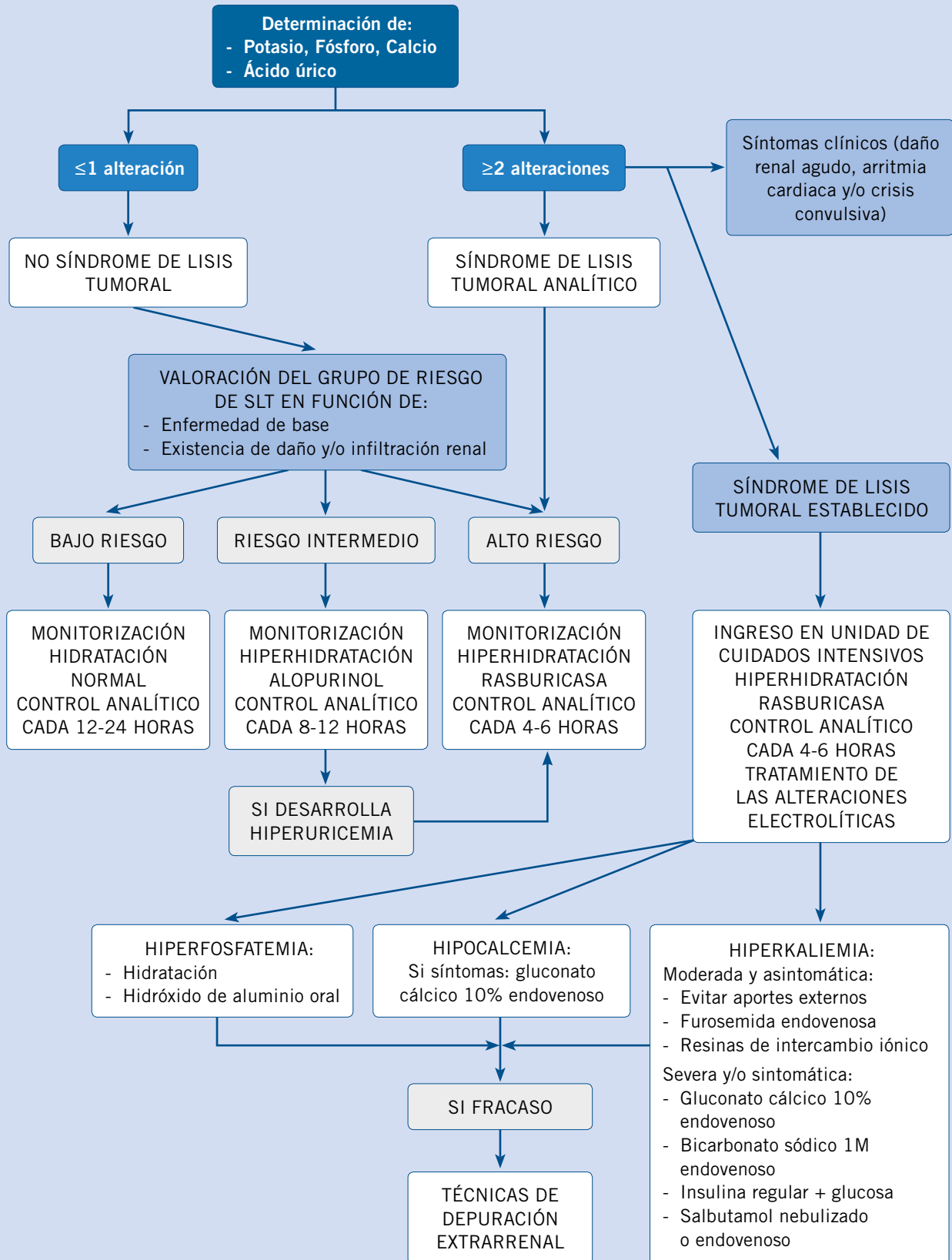
Evolución

Ante los hallazgos de las pruebas complementarias, se ingresa al paciente, se instauran medidas de soporte y se inicia tratamiento quimioterápico según protocolo SEHOP-PETHEMA 2013, con controles analíticos seriados. Clínicamente, el paciente permanece estable, sin presentar incidencias. En la bioquímica realizada a las 48 horas, destaca una cifra de ácido úrico de 7,8 mg/dl y un potasio de 5 mg/dl con LDH estable y resto de parámetros dentro de la normalidad.

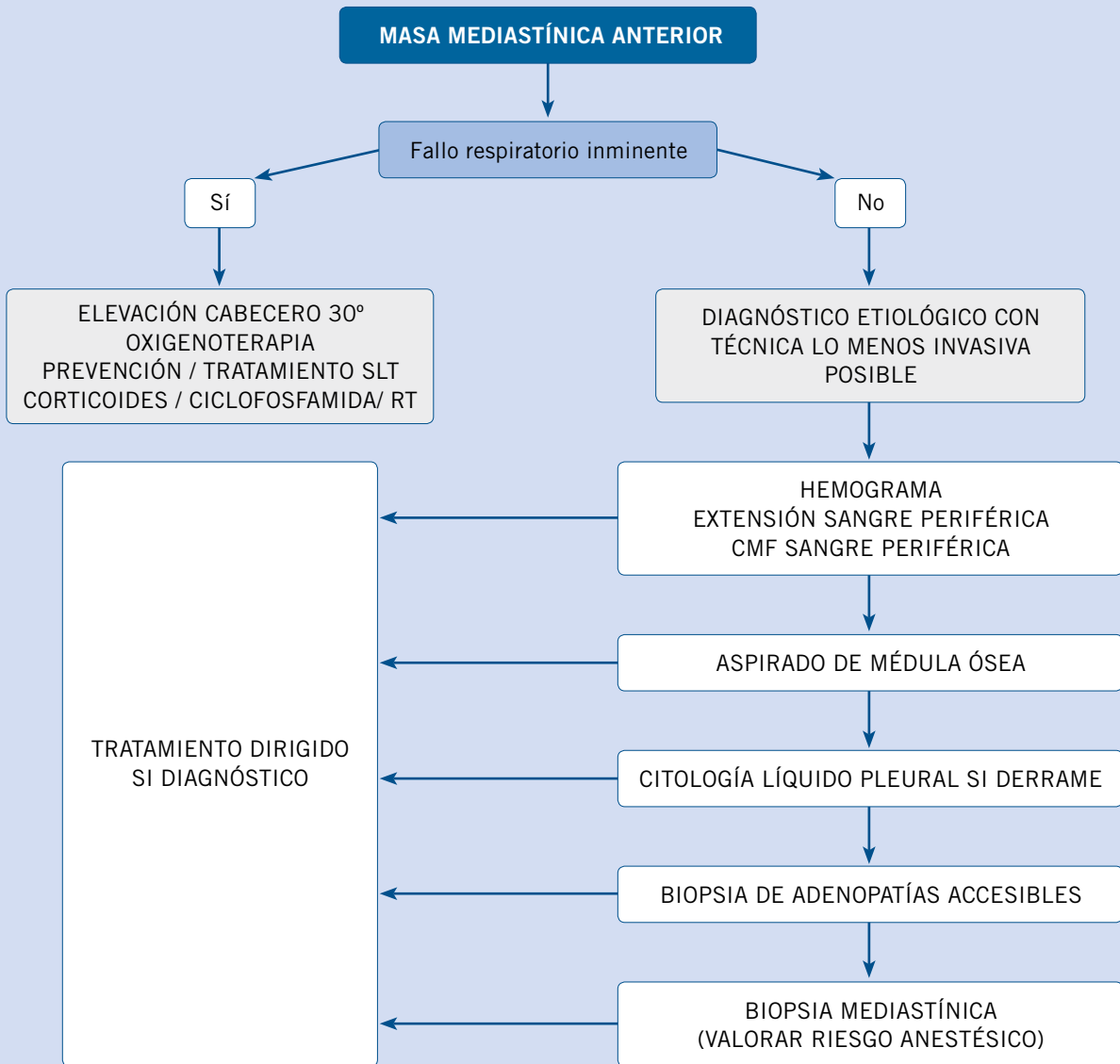
Algoritmo 1. Fisiopatología del síndrome de lisis tumoral



Algoritmo 2. Diagnóstico-terapéutico del síndrome de lisis tumoral (SLT)



Algoritmo 3. Diagnóstico-terapéutico del SMS/SVCS en niños



SMS: *síndrome de mediastino superior*; SVCS: *síndrome de vena cava superior*; y CMF: *citometría de flujo*.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatruiintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Urgencias oncológicas en Pediatría

- En relación con la hiperleucocitosis, indique la afirmación VERDADERA:**
 - La hiperleucocitosis se define como la presencia de recuentos leucocitarios $> 150 \times 10^9/l$.
 - La hiperleucocitosis sintomática ocurre con mayor frecuencia en la LMA.
 - Se deben realizar transfusiones de hematíes para mantener cifras de Hb >10 g/dl.
 - La leucostasia es la principal complicación, siendo el hígado y los pulmones los órganos más comúnmente afectados.
 - En pacientes <12 kg, la leucoaféresis es de elección frente a la exanguinotransfusión.
- En relación con el SMS / SVCS (síndrome de mediastino superior/síndrome de vena cava superior) en niños, señale la FALSA:**
 - La causa más frecuente es el linfoma linfoblástico.
 - La posición en decúbito supino puede empeorar la clínica.
 - La prueba de imagen de elección es la resonancia magnética.
 - En los casos de compromiso vital, puede ser necesario el uso de corticoides antes de tener un diagnóstico etiológico.
 - El diagnóstico debe intentar realizarse mediante la técnica menos invasiva posible.
- Paciente de 7 años en tratamiento de inducción por leucemia linfoblástica aguda de alto riesgo que acude a Urgencias por fiebre de $38,5^{\circ}C$, distensión abdominal y abdominalgia moderada. Terminó tratamiento con quimioterapia hace 5 días. Señale la FALSA:**
 - Lo primero que debería realizar es una valoración hemodinámica para descartar signos de repercusión y estabilizar al paciente en ese caso.
 - Exploraría al paciente por completo y valoraría otros síntomas asociados.
 - Realizaría analítica completa, así como urocultivo y hemocultivo, e iniciaría tratamiento antibiótico cuando llegase la analítica y confirmase la neutropenia.
 - Además del antibiótico, mantendría de momento dieta absoluta.
 - Sería importante descartar infección por *Clostridium difficile* asociada.
- En relación con la cistitis hemorrágica, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?**
 - La hiperhidratación y la administración de MESNA (2-sulfaniletansulfonato de sodio) se incluyen dentro de las medidas profilácticas.
 - La aparición de cistitis hemorrágica se relaciona con la administración de agentes alquilantes, tales como ifosfamida o ciclofosfamida.
 - Puede presentarse de manera precoz o tardía, en relación a los tratamientos administrados.
 - En el contexto del trasplante de progenitores hematopoyéticos, aparece exclusivamente en relación con infecciones bacterianas.
 - Entre las pruebas diagnósticas se incluyen: sedimento de orina, urinocultivo y, en ocasiones, pruebas de imagen, como la ecografía abdominal.
- Respecto a la compresión medular, señale la respuesta VERDADERA:**
 - La técnica de imagen de elección para el diagnóstico es la ecografía.
 - La compresión medular es una de las complicaciones más frecuentes en los pacientes oncológicos, apareciendo en un 40% de ellos.
 - Los corticoides son útiles en el tratamiento de la compresión medular.
 - La alteración de esfínteres suele ser el síntoma guía en el diagnóstico.
 - No es una complicación descrita en pacientes afectos de Sarcoma de Ewing.

Caso clínico

6. Atendiendo a los resultados de las pruebas complementarias solicitadas al ingreso, ¿existe RIESGO de que nuestro paciente desarrolle un síndrome de lisis tumoral?
 - a. No, puesto que presenta una cifra de leucocitos $<100 \times 10^9/L$.
 - b. Sí, nuestro paciente sería de riesgo intermedio al presentar valores de LDH < 2 veces el límite superior de la normalidad y leucocitos $<100 \times 10^9/L$, sin otras alteraciones.
 - c. Sí, la leucemia linfoblástica aguda siempre se asocia a alto riesgo de desarrollar síndrome de lisis tumoral.
 - d. Sí, aunque en nuestro caso el riesgo es bajo.
- e. El paciente presenta un síndrome de lisis tumoral clínico establecido desde el diagnóstico.
7. De acuerdo con el riesgo estimado al ingreso, ¿qué MEDIDAS de prevención adoptaría?
 - a. Monitorización estrecha exclusiva.
 - b. Hidratación normal y administración de dosis única de rasburicasa ev.
 - c. Monitorización, hiperhidratación, rasburicasa y control analítico cada 12-24 horas.
 - d. Monitorización, hiperhidratación, alopurinol y control analítico cada 8-12 horas.
 - e. Hidratación normal e inicio de tratamiento con alopurinol.
8. En relación a la evolución presentada por el paciente a las 48 horas, indique la afirmación VERDADERA:
 - a. El paciente ha desarrollado un síndrome de lisis tumoral clínico.
 - b. Debería instaurarse tratamiento con gluconato cálcico al 10% para disminuir los niveles de potasio.
 - c. La administración de rasburicasa sería de elección frente al alopurinol.
 - d. El empleo de diuréticos, como la furosemida, está contraindicado en los casos de hiperpotasemia.
 - e. La evolución del paciente es la esperada dada su patología de base y no sería necesario realizar cambios en el tratamiento.

Abordaje de las quemaduras en Atención Primaria

I. Manrique Martínez*, C.M. Angelats Romero**

*Director del Instituto Valenciano de Pediatría. Socio de honor de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria.

**Responsable de Urgencias Pediátricas Hospital Universitario Francesc de Borja de Gandía



Resumen

Las quemaduras representan una de las principales causas de lesiones no intencionadas en la población pediátrica, con una repercusión social importante dada su morbilidad y posteriores secuelas. Estas presentan un amplio espectro de posibles tratamientos en función de su etiología, grado de afectación y momento de tratamiento (agudas o crónicas). El éxito de nuestra actuación desde Atención Primaria dependerá de su adecuado diagnóstico, valoración, tratamiento y remisión, si procede, a centro hospitalario, así como del seguimiento ambulatorio y las posibles derivaciones secundarias en caso de detectar complicaciones.

Abstract

Burn injuries represent one of the main causes of unintentional injuries in the pediatric population with an important social repercussion given their morbidity, mortality and possible sequelae. There is a wide spectrum of possible treatments depending on their etiology, degree of involvement, and time of treatment (acute or chronic). The success of the intervention provided in the primary care setting will depend on its proper diagnosis, assessment, and referral to a more specialized center if needed, as well as outpatient follow-up and possible secondary referrals in case of detecting complications.

Palabras clave: Quemaduras; Cicatrización de heridas; Accidentes; Niños.

Key words: Burns; Wound Healing; Accidents; Children.

Pediatr Integral 2019; XXIII (2): 81–89

Introducción

Una quemadura es una lesión en la piel u otro tejido orgánico causada principalmente por la acción de agentes: físicos, químicos y biológicos, que induce la desnaturalización de las proteínas tisulares implicadas⁽¹⁻²⁾.

Las quemaduras constituyen la tercera causa de muerte por lesiones no intencionadas en menores de 14 años (detrás de los accidentes de tráfico y los ahogamientos) y la segunda en menores de 4 años. Además, puede producir una morbilidad persistente derivada de las cicatrices antiestéticas, secuelas funcionales y psicológicas (Tabla I)⁽³⁻⁴⁾.

Son más frecuentes en varones de 2 a 4 años y las localizadas en extremidades superiores, cabeza y cuello. La mayoría ocurren en el domicilio (cocina).

El 80-90% son producidas por agentes térmicos (escaldaduras) y no hay que olvidar que hasta un 10% de los niños maltratados presentan quemaduras, siendo el tipo más habitual la escaldadura por inmersión^(2,5).

En Estados Unidos, las quemaduras representan un promedio de 1.230 visitas al día en los servicios de urgencias. Si bien, muchas de estas lesiones se curarán espontáneamente, casi 1 de cada 10 es lo suficientemente grave como para requerir hospitalización o traslado a un centro especializado

en quemaduras. De los pacientes que ingresaron, el 18% eran menores de 5 años. El 70% de los casos tenían quemaduras inferiores al 10%.

Etiología

La etiología tiene importancia, especialmente en la actuación durante la emergencia y la urgencia⁽²⁾.

Agentes físicos

Quemaduras térmicas: por líquidos u objetos calientes, llamas o vapor.

Quemaduras eléctricas: por fogonazo, arco voltaico o eléctricas. Su intensidad depende de la resistencia del tejido y del voltaje (bajo <1.000 V).

Tabla I. Relación entre lesiones no intencionadas y mortalidad por edad (OMS 2004)

Tipo de lesión	1-4 a	5-9 a	10-14 a
Accidentes de tráfico	8°	2°	2°
Ahogamientos	9°	6°	3°
Quemaduras	11°	11°	12°
Caídas		12°	

Quemaduras por radiación: por contacto con luz ultravioleta o radiación nuclear, la víctima puede sufrir quemaduras por radiación.

Quemaduras por frío: generalmente, temperaturas por debajo de los 0 grados y, con más frecuencia, en zonas acras. La lesión se produce por la cristalización extra e intracelular y la disminución del flujo vascular. Puede asociar hipotermia⁽⁶⁾.

Quemaduras por fricción: asocian un componente mixto, abrasión y quemadura por calor; por ejemplo: lesiones de áreas expuesta en gimnasios.

Quemaduras por inhalación: podemos encontrar lesiones térmicas por: llamas, humo o vapor, lesión química pulmonar por tóxicos inhalados o CO.

Agentes químicos

Quemaduras químicas: producidas por sustancias ácidas (necrosis licuefactiva) o básicas (necrosis coagulativa). La gravedad, en estos casos, depende de la concentración y el tiempo de exposición.

Agentes biológicos

Seres vivos: como puede ser el caso de: arañas, medusas, peces eléctricos o incluso de origen vegetal, como las resinas⁽¹⁾.

Fisiopatología

La piel es un órgano que cuando pierde su integridad se producen 3 efectos principales: pérdida de líquidos, pérdida de calor (lo que puede causar hipotermia) y pérdida de la acción barrera frente a los microorganismos, aumentando la susceptibilidad de infección⁽²⁻³⁾.

Secundariamente, la destrucción celular causada por la quemadura genera toxinas y activa la liberación de sustancias inflamatorias y vasoactivas (histamina, serotonina, prostaglandinas, tromboxanos, leucotrienos, citoquinas,

radicales libres...) que desencadenan una reacción inflamatoria local, dando lugar a la aparición de: edema, flictenas y exudado seroso.

Cuando la quemadura sobrepasa el 10-15% de la superficie corporal total (SCT), estas sustancias pasan también al torrente circulatorio y se extienden provocando alteraciones sobre los órganos, pudiendo llegar a provocar el SIRS (síndrome inflamatorio reactivo sistémico)⁽⁶⁾.

En quemaduras mayores de un 10% de Superficie Corporal Quemada (SCQ), ocurre reacción de aumento de permeabilidad capilar, ya no en el área quemada, sino, generalizada a todos los órganos, esto origina una extravasación de proteínas y, con ellas, líquido al compartimento extravascular que, junto a los mediadores inflamatorios, da como resultado la formación de edema en tejido no quemado.

Diagnóstico diferencial

Diferencias con el adulto⁽²⁻³⁾

- Los niños son más susceptibles a la intoxicación por CO.
- Mayor predisposición a la hipotermia, por su mayor área de superficie corporal (ASC) e inmadurez termorreguladora.
- Diferentes proporciones en cuanto al ASC, lo que puede afectar al cálculo de la extensión de la quemadura al usar escalas no pediátricas.
- La piel de los niños es hasta 15 veces más fina que la de los adultos; por ese motivo, se quema a temperaturas más bajas y alcanza mayor profundidad.

Diferenciar lesiones no intencionadas de malos tratos^(3,7)

- Tardanza en búsqueda de atención > 24 h.

- Afectividad inapropiada del niño y/o padres.
- Historia inconsistente sin relación entre el mecanismo de producción de la quemadura y la localización de la lesión que estamos viendo.
- Imagen sugestiva: profundas, simétricas y con clara delimitación (plancha, radiador, cigarrillo...).
- Localización sugestiva en zonas de castigo como: mejillas, orejas, glúteos, genitales y periné.
- Quemaduras de repetición.

Para un diagnóstico certero de una quemadura, además de la etiología, se debe conocer muy bien la extensión, profundidad, localización o zonas comprometidas, esto nos ayudará a conocer la magnitud de la lesión y, de esta manera, su índice de gravedad, lo que nos permitirá definir el tratamiento más adecuado para cada paciente.

Clasificación de las quemaduras

Según su profundidad (Tabla II)⁽²⁻⁵⁾

Consejos para la valoración de la profundidad

- El aspecto de la lesión debe coincidir con la sensibilidad del paciente. Si existen dudas, revalorar la lesión en 24 h.
- “*Test de la aguja*”: valorar la sensibilidad pinchando con una aguja o con el capuchón de la aguja, alternando. Si lo distingue claramente sin mirar con qué objeto se le está tocando, la quemadura es superficial. En caso contrario, es profunda.
- “*Signo del pelo*”: consiste en tirar de los pelos que queden en la zona quemada, si ofrece resistencia o causa dolor, la raíz del pelo no está afectada, la quemadura es 2ª superficial. En caso contrario, es 2ª profunda.
- Es posible que algunas quemaduras dérmicas superficiales o profundas, al inicio no presenten ampollas, por lo que ante duda diagnóstica es recomendable revalorar la quemadura al cabo de unas horas⁽⁶⁾.

Según la extensión

Recordar que nunca debemos contabilizar las quemaduras de primer grado. Para calcular la extensión de las

Tabla II. Clasificación de quemaduras según su profundidad

Profundidad	Características	Progresión
Epidérmicas o primer grado	<ul style="list-style-type: none"> - Afectan a la epidermis - Provocan eritema superficial - Son dolorosas 	<ul style="list-style-type: none"> - Conservan la integridad de la piel - No dejan secuelas - Curan espontáneamente en 4-7 días
Dérmicas superficiales o segundo grado superficial (Dermis papilar)	<ul style="list-style-type: none"> - Afectan a la epidermis y 1/3 superior de la dermis - Ampollas intactas sobre fondo rosado - Son dolorosas y exudativas 	<ul style="list-style-type: none"> - Adecuadamente tratadas, curan en 2-3 semanas
Dérmicas profundas o segundo grado profundo (Dermis reticular)	<ul style="list-style-type: none"> - Afectan a zonas más profundas del espesor de la dermis - Ampollas de aspecto seco o rotas sobre fondo pálido/blanquecino - Las terminaciones nerviosas pueden estar dañadas, por lo que son menos dolorosas 	<ul style="list-style-type: none"> - Si en 21 días no epiteliza, se derivará a cirugía plástica, por la posibilidad de aparición de cicatrizaciones hipertróficas
Subdérmicas, de espesor total o de tercer grado	<ul style="list-style-type: none"> - Afectan a todo el espesor de la piel, pudiendo afectar también a la fascia, músculo y hueso - Forman una escara blanquecina, amarilla o marrón dura y seca - No son dolorosas 	<ul style="list-style-type: none"> - Quedarán secuelas. Precisan la realización de injertos

quemaduras, los métodos más utilizados son los siguientes:

Regla de la palma de la mano

Se mide la palma de la mano del niño, incluyendo los dedos y juntos, considerándola como un 1% de la superficie corporal, nunca utilizar la mano del examinador.

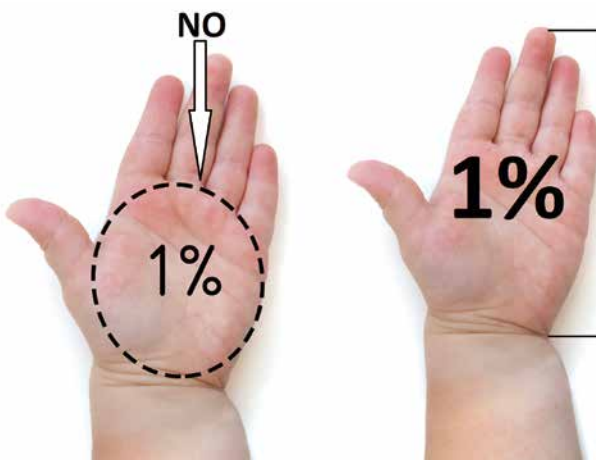


Figura 1. Regla de la palma de la mano. ©David Cantillo.

Esta regla es especialmente útil si la superficie total afectada es menor del 10% o bien si es superior al 85%, dado que en estos casos, se podría calcular la superficie sana fácilmente (Fig. 1). También útil en quemaduras parcheadas o irregulares. *Ventaja:* fácil de estimar. *Inconveniente:* menos exacta y poco útil en superficies extensas⁽²⁻³⁾.

Regla de los 9 de Wallace

Aunque no es precisamente la más exacta en niños, es un método fácil de recordar y usada ampliamente por los pediatras. Consiste en asignar múltiplos de 9 a diferentes zonas corporales (Fig. 2). *Ventaja:* se usa para calcular grandes superficies de forma rápida. *Inconveniente:* depende de la superficie corporal⁽²⁾.

Figura 2. Regla de los 9 de Wallace (Total Burn Care. 2018. 5th Edition).

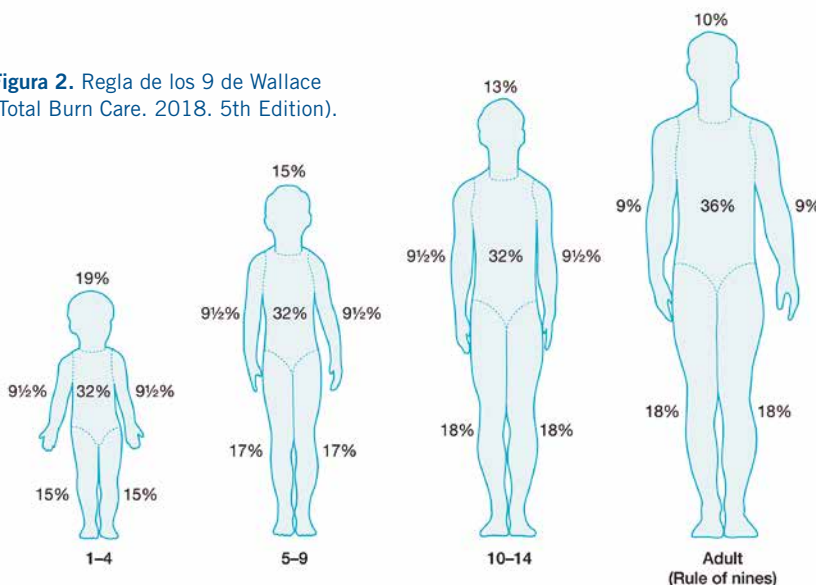


Tabla de Lund y Browder

Existen tablas más elaboradas, como la de Lund y Browder (Tabla III). Se

Tabla III. Cálculo de la SQT de Lund y Browder

Área	Edad en años					% 2º grado	% 3º grado	% Total
	0-1	1-4	5-9	10-15	Adulto			
Cabeza	19	17	13	10	7			
Cuello	2	2	2	2	2			
Tronco anterior	13	13	13	13	13			
Tronco posterior	13	13	13	13	13			
Glúteo derecho	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}			
Glúteo izquierdo	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}			
Genitales	1	1	1	1	1			
Brazo derecho	4	4	4	4	4			
Brazo izquierdo	4	4	4	4	4			
Antebrazo derecho	3	3	3	3	3			
Antebrazo izquierdo	3	3	3	3	3			
Mano derecha	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}			
Mano izquierda	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}	2 ^{1/2}			
Muslo derecho	5 ^{1/2}	6 ^{1/2}	8 ^{1/2}	8 ^{1/2}	9 ^{1/2}			
Muslo izquierdo	5 ^{1/2}	6 ^{1/2}	8 ^{1/2}	8 ^{1/2}	9 ^{1/2}			
Pierda derecha	5	5	5 ^{1/2}	6	7			
Pierna izquierda	5	5	5 ^{1/2}	6	7			
Pie derecho	3 ^{1/2}	3 ^{1/2}	3 ^{1/2}	3 ^{1/2}	3 ^{1/2}			
Pie izquierdo	3 ^{1/2}	3 ^{1/2}	3 ^{1/2}	3 ^{1/2}	3 ^{1/2}			
Total								

especifican las proporciones del niño en relación a su edad. En la tabla III, el porcentaje se refiere a la parte anterior o posterior de la región referida.

Es el método más recomendado para calcular el área de superficie corporal quemada (SCQ) en los niños. *Ventaja:* la más exacta, útil en quemaduras extensas y múltiples. *Inconveniente:* la más laboriosa⁽²⁾.

Según su localización

Las quemaduras conllevan mayor gravedad en zonas de riesgo, como son: cara, cuello, manos, pies, genitales, zona perianal y todas las zonas de flexión y las que implican un mayor riesgo de secuelas estéticas y funcionales.

Factores agravantes

- Quemaduras por llamas que se han producido en espacios cerrados (sospechar inhalación de humo).
- Exposición a monóxido de carbono o a cianuro (combustión de carburos o materiales sintéticos, como: poliuretano, nylon, acrílicos...).
- Historia de caídas o explosiones (sospechar otras lesiones).
- Quemaduras eléctricas (mayor lesión interna que externa) pueden asociar: arritmias cardíacas, fracturas, síndromes compartimentales y rabdomiolisis.
- Quemaduras químicas: requieren irrigación copiosa. Presentan más profundidad y complicación que las

Tabla IV. Criterios de derivación

<p>Quemaduras Leves</p> <ul style="list-style-type: none"> - Primer grado y segundo grado superficial < 10% - Manejo ambulatorio
<p>Quemaduras moderadas</p> <ul style="list-style-type: none"> - Quemaduras de segundo grado 10-20%, de tercer grado < 10%, menores de 1 mes y eléctricas leves - Valoración hospitalaria, puede precisar un centro especializado o consulta con especialista (Cirugía pediátrica o plástica)
<p>Quemaduras graves/críticas</p> <ul style="list-style-type: none"> - Segundo grado > 20% o tercer grado > 10% o que asocien lesiones en: ojos, oídos, cara, manos, pies, genitales, articulaciones, eléctricas, químicas, politraumas o por inhalación - Remitir a centro especializado en quemaduras y/o Unidad de Cuidados Intensivos

térmicas, ya que el periodo de acción del tóxico es mayor.

Clasificación y derivación

Para realizar la valoración de la quemadura es necesario determinar: la extensión (% de superficie corporal quemada), el grado de profundidad y la localización. También, hay que considerar: las circunstancias del accidente, los antecedentes personales y la localización (factores agravantes) (Tabla IV)^(2,4-8).

Atención inicial del paciente quemado

Primeros auxilios extra hospitalarios^(5-7,9)

- Asegurar la seguridad del entorno. Desconectar el cuadro de luces, abrir ventanas, evitar contacto con tóxicos, etc.
- Interrumpir el agente causal, extinguiendo las llamas cubriéndolas con una manta, o bien utilizando agua u otros líquidos que ayuden a apagar el fuego.
- Detener el proceso de quemadura, quitando la ropa (no se recomienda retirar la ropa si está muy pegada

a la piel), anillos e irrigando partes afectadas con agua corriente a temperatura ambiente durante 15 min.

- Envolver al paciente en un paño o una sábana limpia y transportarlo al Centro Sanitario más cercano para que reciba atención médica.

En el centro de salud y hospital^(1-2,8)

- Véase algoritmo 1.

Cuidado local de las quemaduras

Enfriamiento de la quemadura

En el momento inmediato posterior al accidente, lo prioritario es contrarrestar los efectos nocivos del agente causal para detener su acción y ello se consigue rápidamente enfriando la quemadura.

El enfriamiento de la quemadura limita la extensión y la profundidad de la lesión, además de disminuir el edema y el dolor. Comentaremos dos tipos de enfriamiento.

Enfriamiento con agua o suero fisiológico

Se realiza mediante rociamiento indirecto, a unos 15 cm de la quemadura, a una temperatura de 15° (el agua del grifo oscila entre 8° y 18°), durante 15-20 minutos, en ángulo de 15° para evitar el encharcamiento. Finalizado el tiempo de enfriamiento, hay que aplicar gasas secas o paños estériles. Se protegerá al paciente con una manta térmica aluminizada y con mantas convencionales para evitar la hipotermia⁽⁶⁾.

El uso de agua fría o helada produce vasoconstricción acelerando la progresión de la quemadura local y aumentando el dolor. El caso de extensiones elevadas, favorece el riesgo de hipotermia.

Enfriamiento con apósitos de hidrogel (Water-jel®)⁽¹⁰⁾

Los apósitos de gel de agua (water-jel®) son otra opción para quemaduras de origen térmico. Es un compuesto con un contenido en agua del 96%, al que se añade un espesante que transforma el agua en gel. A diferencia de las gasas o toallas húmedas, no se adhieren a las zonas cruentas (es hidrosoluble, por lo

que puede ser fácilmente eliminado con agua) y retirado de forma indolora. Contienen un antiséptico natural (árbol de té) que evitaría la proliferación de gérmenes y por su efecto “traje de buzo” (enfriía la quemadura no al paciente) disminuye el riesgo de hipotermia (produce un descenso de la temperatura en la superficie quemada de unos 5° en unos 15 minutos, estabilizándose posteriormente la temperatura durante unas 6 horas).

Limpieza de las quemaduras

Solo se debe utilizar agua potable o suero fisiológico con un jabón suave para lavar las quemaduras leves. Los antisépticos (clorhexidina al 1-4%, Hibiscrub®) pueden interferir en el proceso de cicatrización, solo los utilizaremos si hay alto riesgo de contaminación y deberán ser enjuagados posteriormente^(2,5).

En los sucesivos cambios de cura, se debe enjuagar solo con agua o con suero fisiológico, idealmente a 30-32°C para eliminar exudado o restos de pomadas y aplicar un nuevo apósito, según necesidades.

Manejo de las flictenas y del epitelio necrosado

Recomendaciones⁽⁶⁾:

- Ampollas rotas, se elimina el tejido necrótico.
- Ampollas íntegras, líquido turbio o que se rompen con facilidad (articulaciones), extensas o de piel fina, removerlas de forma estéril.
- Ampollas íntegras con líquido limpio, pequeñas (< 6 mm) o de piel gruesa, se dejan intactas.

Cobertura de las quemaduras

El principal objetivo es limitar el crecimiento de microorganismos, evitando posibles infecciones y favoreciendo la epitelización.

Según la evidencia científica, no hay ningún producto que sea el mejor para todo tipo de quemaduras, ni para todas las fases de la misma quemadura^(2,6,11).

Antibióticos tópicos

No se recomienda el uso rutinario de antibióticos tópicos en el tratamiento de las quemaduras menores.

Cada uno ofrece ventajas y desventajas y afectan de forma distinta a la cicatrización.

Si los empleamos, debemos ser consecuentes con los tiempos recomendados para las curas o recambios posteriores⁽⁵⁾.

Sulfadiazina argéntica (Silvederma®, Flammazine®)

Es el antibiótico tópico de primera elección. Tiene acción antimicrobiana contra gram (+), gram (-), pseudomona aeruginosa y candidas. Es hidrófila (aplicación y retirada fácil). Poca penetración en las escaras. Está contraindicado en menores de 2 meses, déficit de G6PDH y embarazadas. Puede retrasar el cierre de la herida y debe suspenderse en fase de reepitelización. Aplicado con cerio (Flamazine®) potencia la acción antimicrobiana y añade poder de penetración en la escara, pero no se recomienda su uso rutinario. Curas cada 12-24 horas^(2,6).

Nitrofurazona (Furacin®)

Muy usada en nuestro medio, pero su indicación cada vez es más restringida por su espectro reducido y las posibles reacciones alérgicas en el 4% de los pacientes. Curas cada 24-48 h⁽¹²⁾.

Bacitracina (Tulgrasum®)

Es la alternativa a la sulfadiazina argéntica. Se puede aplicar cuando la quemadura esté localizada en zonas expuestas al sol, como la cara y en pacientes con hipersensibilidad a las sulfamidas. No se recomienda su uso durante el embarazo o lactancia, en recién nacidos ni en superficies muy extensas (elevado riesgo de absorción sistémica)⁽⁶⁾.

Apósitos

Su función es: proporcionar alivio del dolor, actuar de barrera frente a la infección, absorber el exudado que esta produce y promover la cicatrización, por lo que si cumplimos estos parámetros, independientemente del apósito que usemos, estaremos realizando un adecuado tratamiento⁽⁶⁾. En el mercado, existen numerosos tipos de apósitos (Tabla V) que emplearemos según las características de la quemadura^(2,4-6,8,12):

Recomendaciones:

- El tipo de apósito debe establecerse de forma individualizada según las características de cada lesión: profundidad, extensión, localización,

Tabla V. Tipos de apósitos

Apósitos	Características	Nombre comercial
Adhesivos semipermeables	- Ind: como barrera de protección donde no haya exudado	- Tegaderm®, Bioclusive®
Hidrocoloides (Bioactivos)	- Ind: exudado moderado, la quemadura está limpia y no precisa desbridamiento - Cambiarlo cada 24 h, luego espaciar	- Aquacel®, Urgotul®, Comfeel®, Duoderm®
Hidrogeles (Bioactivos)	- Ind: indicados si la quemadura es muy exudativa. Necesitan un apósito secundario - Cambiarlo cada 48-72 h	- Hydrosorb®
Alginatos (Bioactivos)	- Ind: quemaduras de 2º grado superficiales en piel intacta, sin ampollas - Cambio cada 24 horas.	- Urgosob®
Espumas (Hidrocelulares)	- Ind: quemaduras de 2º grado superficiales. Controlar y retener exudado medio y mantener el calor y la humedad en la herida - Cambiarlo cada 24 h, luego espaciar	- Allevyn®, Tielle®, Mepilex®
Silicona	- Ind: heridas sin exudados, en fase de reepitelización. Evita la adherencia a la herida. Necesitan un apósito secundario - Mepitel®. Cambio hasta 2 semanas	- Mepitel®, Trofolastin®, Stratamed®(gel)
De plata	- Ind: quemaduras de 2º superficial con riesgo de infección. Segundo grado profundo. No actúa si no hay exudado - Cambiarlo cada 24 h, luego espaciar cada 3-5 días	- Aquacel Ag®, Urgotul S Ag®, Comfeel Plata®, Biatain®, Acticoat®, Mepilex Ag®
Gasas con parafina	- Ind: quemaduras de 2º grado superficial con poco riesgo de infección, pueden asociarse a sulfadiazina argéntica Cambio cada 24 h	- Linitul®
Biosintéticos	- Ind: heridas de segundo grado superficial extensas o segundo grado profundas Previo a la realización de injertos - Cambio cada 5 días	- Biobrane®, Ez-Derm®

riesgo de infección, fase evolutiva, exudación, sensibilidad, dolor y pautas de curas posibles.

- Las quemaduras de **primer grado** no requieren ningún tratamiento tópico específico. Para disminuir el dolor, se pueden emplear cremas hidratantes, de aloe vera y analgesia vía oral. El uso de corticoides tópicos está actualmente desaconsejado^(2,4,8).
- En quemaduras de **segundo grado superficial**, una opción adecuada serían las gasas con parafina, solas o asociadas a antibióticos según las características de la herida. Si extensas, valorar apósitos hidrocoloides con plata o biosintéticos^(2,4,6,13).
- A las de **segundo grado profundo y tercer grado**, aplicar antibiótico tópico, podríamos usar una asociación de apósitos hidrocoloides con plata o biosintéticos. Hay que tener

en cuenta que estas quemaduras necesitarán individualizar el apósito según el tipo de lesión y estadio en el que se encuentren, además de valoración quirúrgica para escarotomía, escarectomía o desbridamiento⁽⁴⁻⁵⁾.

- Los apósitos hidrocoloides se pueden cambiar a partir del 3^{er}-5^o día⁽²⁾.
- Si en el cambio del apósito hidrocoloide este no se despega, no forzar, retirarlo por capas⁽²⁾. Recortar y colocar otro sobre este. Vendar y mantener elevado el miembro afectado.

Vendajes

En general, se usan compresas y/o gasas sobre los apósitos (en longitudinal con respecto a la lesión) y vendajes compresivos no ajustados (de distal a proximal) en extremidades o sujeción con mayas, según la localización anatómica. Recordar mantener el área afectada elevada⁽⁶⁾.

Analgesia y profilaxis antitetánica

La analgesia suele ser necesaria para controlar el dolor derivado de la quemadura, de su limpieza o de los cambios de apósitos.

Los analgésicos más usados en quemaduras menores son: paracetamol, ibuprofeno y metamizol. En caso de quemaduras de segundo grado profundas, puede ser útil emplear morfina hidrocloruro subcutáneo: 0,1-0,15 mg/kg, máximo 10 mg/dosis⁽⁶⁾.

Valoremos la necesidad de una sedación consciente con analgesia en curas prolongadas y la asociación con medidas no farmacológicas⁽¹⁴⁾.

Recordar que puede ser útil la administración oral de **antihistamínicos** para aliviar el prurito que acompa-

ñará posteriormente a la reepitelización (Tabla VI)⁽⁶⁾.

Es necesario conocer el estado de inmunización de tétanos en todos los casos de heridas por quemaduras y seguir el protocolo de profilaxis anti-tetánica⁽⁶⁻⁷⁾.

Secuelas

En las quemaduras de poca gravedad, para evitar en lo posible las cicatrices, se recomienda hidratar la zona de la quemadura una vez reepitelizada y caída la cicatriz (aceite rosa de mosqueta, Repavar[®]), y emplear protección solar de pantalla durante el día los 6 meses posteriores a la quemadura. Existen productos que se comercializan, como reductores de cicatrices con base de silicona como stratatriz[®] y mepiform[®]⁽¹⁵⁾.

Si una quemadura superficial no ha iniciado la reepitelización después de 1 semana de curas, remitir para valoración.

Las quemaduras más profundas tienen más riesgo de dejar cicatrices hipertróficas.

No hay que olvidar la posibilidad de secuelas psicológicas. El cuidadoso control del dolor en la fase aguda, ayudará a que no aparezcan.

Es también importante la asistencia a los padres, cuyo sentimiento de culpabilidad va a condicionar posteriores comportamientos.

Quemaduras especiales

Quemaduras eléctricas

Su gravedad se ve determinada por: amperaje, voltaje, resistencia, tipo de corriente, duración y trayecto. Todas son consideradas quemaduras mayores, salvo las lesiones locales, producidas por

corrientes de bajo voltaje, no transtorácicas, asintomáticas y sin alteraciones en el electrocardiograma ni mioglobulinuria, que podrán ser dadas de alta tras observación⁽⁷⁻⁸⁾.

Quemaduras químicas

El tratamiento fundamental es la irrigación con suero fisiológico tibio (30-60 min.), neutralización si tuviese y la desbridación de las ampollas, en todos los casos. Observación, incluso en quemaduras SCQ menor al 10% y consulta con Cirugía plástica u Oftalmología. Las producidas por cal viva se deben cepillar antes de lavar, ya que el agua activa la cal^(2,4,6-8).

Quemaduras por frío

Se usa la misma clasificación que para el resto de quemaduras. El tratamiento es el recalentamiento tras estabilizar al paciente si hipotermia. En caso de quemaduras por áreas, realizar inmersiones a 37°C por períodos de 20 minutos⁽⁴⁾.

Quemaduras por inhalación

Es fundamental conseguir permeabilizar la vía aérea, sobre todo, en los casos graves y de alta sospecha, como: dificultad respiratoria, quemaduras orofaciales, esputo oscuro o resto de carbón en mucosas asociados a llamas, humo, vapor caliente en lugares cerrados o tóxicos inhalados⁽⁵⁾.

Prevención

El mejor tratamiento de las quemaduras es evitarlas y es el pediatra quién debe informar a los padres. Realizamos las siguientes recomendaciones basadas en las de la OMS y otras guías centradas en la prevención de lesiones^(3,9):

- Limitar la temperatura en los grifos de agua caliente. Existen dispositivos especiales para estos efectos.
- Comprobar la temperatura de la bañera con el codo y no con la mano, ya que esta es menos sensible a altas temperaturas.
- Remover el agua antes de sumergir al niño, ya que la distribución del calor puede no ser uniforme y estar más caliente en zonas profundas.
- El uso de detectores de humo en las viviendas.
- El uso de telas ignífugas para la ropa de dormir de los niños.
- Instalar protectores de seguridad en las tomas de corriente, así como evitar el uso de alargaderas y conexiones múltiples.
- Evitar la manipulación de cables, mechero o fuego en general, frente a los niños por el riesgo de imitación.
- Limitar dispositivos eléctricos en los baños o durante el baño del niño.
- Los niños no deben jugar con petardos ni bengalas.
- Limitar el acceso a la cocina y, siempre que permanezcan ahí, será bajo supervisión.
- Los mangos de la cocina deben estar girados de forma que no sobresalgan del canto externo.
- Limitar el uso de microondas para calentar biberones y favorecer el uso de calienta-biberones; así como comprobar siempre la temperatura del líquido en el dorso de la muñeca.

Bibliografía

1. García AR, Capín AM. Traumatismos y quemaduras en Atención Primaria. *Pediatr Integral*. 2014; XXII(5): 291-301.
2. Guía de práctica clínica para el cuidado de personas que sufren quemaduras (2011). [ebook] Sevilla: Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Junta de Andalucía. Consultado: 28 de agosto de 2018. Disponible en: http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_485_Quemados_Junta_Andalucia_completa.pdf.
3. Esparza MJ, Mintegi S, Azkunaga B. Guía para padres sobre la prevención de lesiones no intencionadas en la edad infantil. Madrid: Asociación Española de Pediatría Fundación Mapfre; 2016.
4. Aneiros B, Delgado MD, Martí E. Heridas y quemaduras. En: Manual de urgencias de Pediatría. Segunda. Madrid: Ergon S.A.; 2018. p. 196-200.

Tabla VI. Antihistamínicos para reducir el prurito en la etapa de cicatrización

Composición / nombre comercial	Dosis
Hidroxicina (Atarax [®]) jarabe 2 mg/ml	- 1-2 mg/kg/día cada 6-8 h
Dexclorfeniramina (Polaramine [®]) jarabe 2 mg/5ml	- 0,1-0,2 mg/kg/dosis cada 6-8 h (máx. 5 mg/dosis)
Citirizina (Zyrtec [®]) suspensión 1 mg/ml (aprobado a partir de los 2 años)	- < 20 kg: 2,5 ml/una vez al día - 20-30 kg: 5 mg, una vez al día - 30 kg: 10 mg, una vez al día

5. Triana P, Dore M. Quemaduras. En: Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. Sexta. Madrid. Editorial Médica Panamericana S.A.; 2018. p. 547-53.
6. Herndon D. Total Burn Care. 5ª ed. Edinburgo: Elsevier Inc.; 2018.
7. González M, Mintegi S. Quemaduras. En: Tratado de urgencias en Pediatría. Segunda. Madrid. Ergon S.A.; 2011. p. 967-74.
8. Rojo R, De Tomás y Palacios E. Quemadura. En: Síntomas/signos guía en urgencias pediátricas. Madrid. Ergon S.A.; 2016.
9. Organización Mundial de la Salud (2018). Quemaduras. Consultado: 27 de octubre de 2018. (En línea) Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs365/es/>.
10. Torsova V, Chmelarová E, Dolecek R, Adámkova M, Tymonová J. Evaluation of the effects of a new Water Jel system on specific bacterial and yeast strains in laboratory conditions. Burns. 1995; 21: 47-9.
11. Wasiak J, Cleland H, Campbell F, Spinks A. Dressings for superficial and partial thickness burns (Review). Cochrane Database of Systematic Review. 2013; 28: CD002106.
12. Baltá L, Berenguer M, Capdevilla G, García E. Clasificación de los productos de curas por indicación. AMF. 2011; 7: 581-608.
13. Tang H, Lu G, Fu J. An open, parallel, randomized, comparative, multicenter investigation evaluating the efficacy and tolerability of Mepilex Ag versus silver sulfadiazine in the treatment of deep partial-thickness burn injuries. J Trauma Acute Care Surg. 2015; 78: 1000-7.
14. Feng Z, Tang Q, Lin J, He Q, Peng C. Application of animated cartoons in reducing the pain of dressing changes in children with burn injuries. Int J Burns Trauma. 2018; 8: 106-13.
15. Hsu KC, Luan CW, Tsai YW. Review of Silicone Gel Sheeting and Silicone Gel for the Prevention of Hypertrophic Scars and Keloids. Wounds. 2017; 29: 154-8.

Bibliografía recomendada

- Esparza MJ, Mintegi S, Azkunaga B. Guía para padres sobre la prevención de lesiones no intencionadas en la edad infantil. Madrid: Asociación Española de Pediatría Fundación Mapfre; 2016. Interesante guía para padres, desarrollada por el Comité de Seguridad y Prevención de lesiones Infantiles de la Asociación Española de Pediatría, con datos epidemiológicos actualizados y recomendaciones detalladas sobre la prevención de quemaduras, así como otras lesiones no intencionadas.
- Guía de práctica clínica para el cuidado de personas que sufren quemaduras

(2011). [ebook] Sevilla: Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Junta de Andalucía. Consultado: 28 de agosto de 2018. Disponible en: http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_485_Quemaduras_Junta_Andalucia_completa.pdf.

Completa guía de práctica clínica basada en la evidencia desarrollada por el Servicio Andaluz de Salud en 2011. Incluye un documento principal desarrollado minuciosamente con recomendaciones, utilizando el sistema GRADE para clasificar la evidencia, así como un formato resumen y una guía para padres.

- Herndon D. Total Burn Care. 5ª ed. Edinburgo: Elsevier Inc.; 2018. Magnífico libro sobre quemaduras. Reeditado cada 5 años aproximadamente, actualmente en su 5ª edición, es para nosotros uno de los documentos más completos sobre el tema, abordando de forma minuciosa todos los detalles: médicos, quirúrgicos, de enfermería, intra y extrahospitalarios, con un formato amigable y bien estructurado.
- Baltá L, Berenguer M, Capdevilla G, García E. Clasificación de los productos de curas por indicación. AMF. 2011; 7: 581-608. Encontraremos pocas clasificaciones tan completas como esta, sobre los distintos tipos de productos indicados para curas en nuestro medio. Es un enfoque práctico, bien estructurado y con imágenes, lo que lo convierte en un buen material de referencia.

Caso clínico

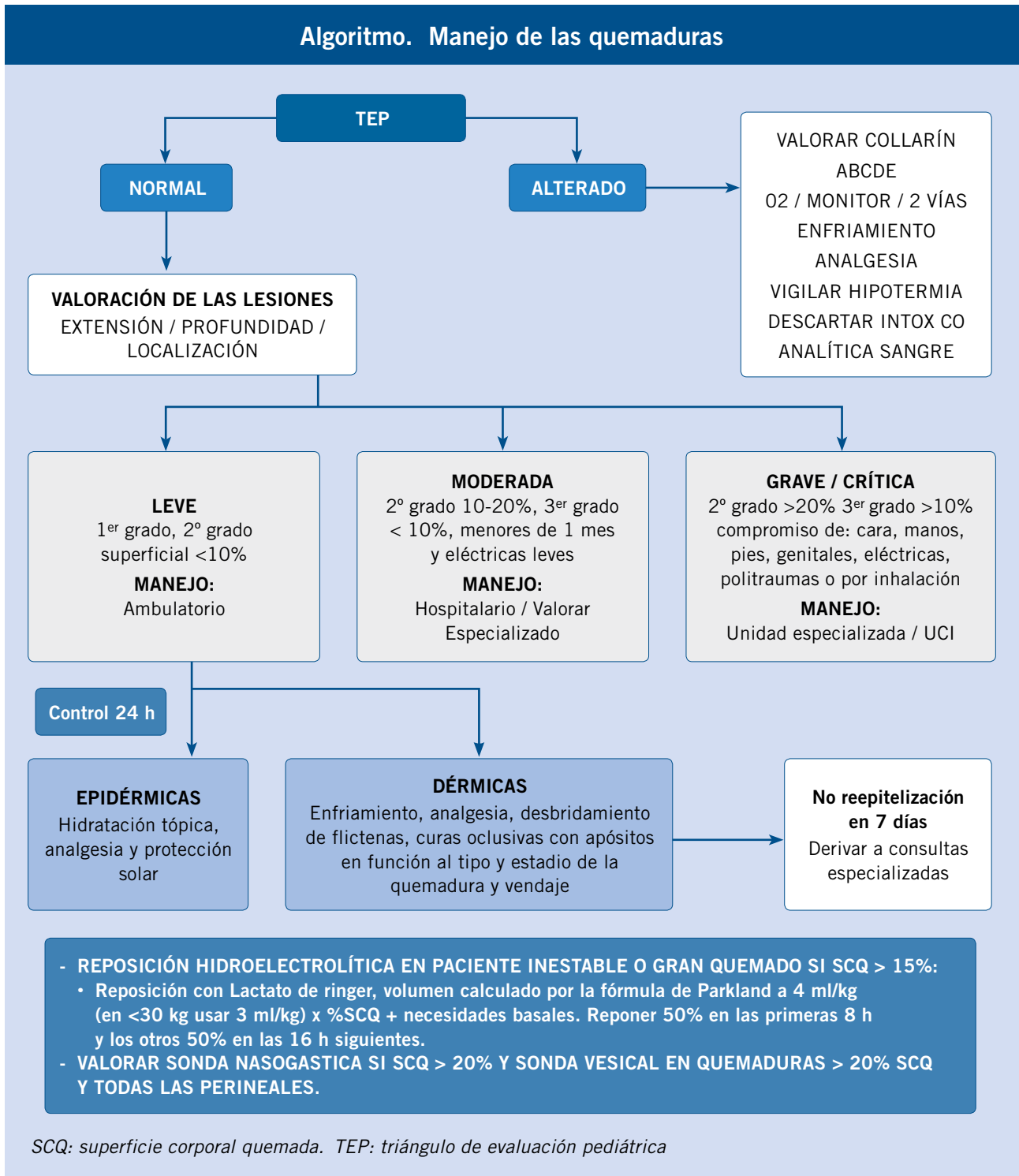
Motivo de consulta

Niña de 13 años que consulta en su Centro de Salud por quemadura con agua hirviendo al caérsele la cacerola mientras cocinaba. El padre le aplica pasta de dientes y cubre la lesión con gasas húmedas y acuden a nuestra urgencia.

Exploración física

A la exploración, se aprecia una lesión de 8 x 5 cm de diámetro, muy dolorosa, con ampollas íntegras en los bordes y una flictena rota con base eritematosa, pero alguna zona pálida (0,5 cm) en los bordes, menos dolorosa con la prueba de la aguja. Es predominantemente exudativa.





Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web:

www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación

continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Abordaje de las quemaduras en Atención Primaria

9. Indique cuál de las siguientes NO es sugestiva de malos tratos:
- Han pasado más de 24 h para consultar por la lesión.
 - Quemaduras en glúteos, genitales y periné.
 - Historia inconsistente.
 - Quemadura en un dedo con un petardo.
 - Retraso en la búsqueda de atención.
10. Indique cuál es la respuesta ADECUADA en relación a la/s características que diferencian las quemaduras de niños de las de adultos:
- La piel de los niños es más fina, por lo que las quemaduras suelen ser más profundas.
 - Los niños son más susceptibles a la intoxicación por CO.
 - Los niños son más propensos a la hipotermia.
 - El cálculo de la SCQ (superficie corporal quemada) en niños varía según las edades.
 - Todas las anteriores reflejan diferencias entre niños y adultos.
11. Sospecharemos de quemaduras por INHALACIÓN si:
- Se han producido por llamas y en espacios cerrados.
 - Presenta dificultad respiratoria asociada a su llegada.
 - Asocian quemaduras en cejas.
 - Presentan esputo oscuro o resto de hollín en orofaringe.
 - Todas las anteriores son correctas.
12. ¿Cuál de las siguientes NO se considera una quemadura grave/crítica?
- Quemaduras asociadas a politrauma.
 - Quemaduras subdérmicas de 3% SCQ (superficie corporal quemada).
 - Quemaduras con riesgo de inhalación.
 - Quemaduras dérmicas con más de 20% SCQ.
 - Quemaduras eléctricas de alto voltaje.
13. Indique la secuencia de abordaje más ADECUADA de un paciente quemado en el ámbito extra hospitalario:
- Interrumpir el agente causal, ABCDE, retirar ropa y anillos, enfriamiento, analgesia, y valorar SCQ (superficie corporal quemada).
 - Seguridad del entorno, interrumpir el agente causal, ABCDE, valorar SCQ, enfriamiento, retirar ropa y anillos, y analgesia.
 - Seguridad del entorno, interrumpir el agente causal, ABCDE, retirar ropa y anillos, enfriamiento, analgesia y valorar SCQ.
 - ABCDE, interrumpir el agente causal, enfriamiento, analgesia, valorar SCQ y verificar la seguridad del entorno.
 - Valorar la SCQ, verificar la seguridad del entorno, interrumpir el agente causal, ABCDE, enfriamiento y analgesia.
14. ¿Según la clasificación por profundidad, ante qué tipo de lesión probablemente estaríamos?
- Primer grado superficial.
 - Segundo grado superficial.
 - Segundo grado profundo.
 - Tercer grado o de espesor total.
 - Predominantemente, segundo grado superficial con pequeñas áreas de segundo grado profundo.
15. Luego de la valoración de la profundidad, calculamos menos de un 8% de SCQ (superficie corporal quemada), por lo que la clasificamos y remitimos como:
- Quemadura leve, manejo ambulatorio.
 - Quemadura moderada, manejo ambulatorio.
 - Quemadura moderada, valoración hospitalaria.
 - Quemadura moderada, manejo en unidad de quemados.
 - Quemadura crítica, manejo en unidad de quemados.
16. Indique cuál sería el apósito más adecuado de esta lesión:
- Apósito de alginato.
 - Apósito hidrocoloide con plata.
 - Apósito de silicona.
 - Esta lesión precisa un injerto.
 - Ninguna de las anteriores.

Hipoglucemia no diabética

J. Pozo Román^{a,b}, A. Martín Rivada^c, M. Güemes Hidalgo^a

^aMédico Adjunto del Servicio de Endocrinología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús de Madrid. ^bProfesor Asociado de Pediatría de la Universidad Autónoma de Madrid. ^cResidente de Pediatría y Endocrinología Pediátrica de 4º año del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús de Madrid



Resumen

La hipoglucemia es un trastorno metabólico frecuente en la infancia y especialmente en el período neonatal. Su importancia radica en que el cerebro, en condiciones normales, solo consume glucosa y no es capaz de sintetizarla ni de acumularla, por lo que las hipoglucemias pueden provocar alteraciones transitorias del funcionamiento cerebral o secuelas neurológicas definitivas. No es posible establecer un punto de corte que delimite lo que es una glucemia normal-anormal o un nivel de glucemia por debajo del cual se produzca daño neurológico. Ello se debe a que la respuesta cerebral a la hipoglucemia se produce en un rango relativamente amplio de glucemia (*continuum*) que puede verse alterado por la presencia de sustratos alternativos u otros factores. Las manifestaciones clínicas de la hipoglucemia varían, dependiendo, entre otros factores, de la edad del niño, pero son, en general, inespecíficas, especialmente en los recién nacidos y lactantes pequeños.

Durante los 2 primeros años de vida, los hiperinsulinismos son la primera causa de hipoglucemia, seguidos de los déficits enzimáticos y las deficiencias de hormonas contrarreguladoras (hipopituitarismos); 2) entre los 2 y los 8 años, la causa más frecuente es la hipoglucemia cetósica idiopática de la infancia; y 3) en mayores de 8 años, los insulinomas pancreáticos. Muchos de los estudios que se realizan por hipoglucemia son innecesarios (hipoglucemias no comprobadas); por lo que, solo deben estudiarse las hipoglucemias: en niños mayores con la tríada de Whipple documentada, en niños pequeños con glucemia plasmática (no capilar) < 60 mg/dL y, en recién nacidos, solo a partir de las 48-72 horas de vida (pasada la hipoglucemia transicional). Las determinaciones analíticas para el diagnóstico etiopatogénico solo deben realizarse en situación de hipoglucemia espontánea o bien en situación de hipoglucemia provocada (test de ayuno) y siempre en ámbito hospitalario; ya que, estas pruebas no están exentas de riesgo para el paciente. La interpretación de las pruebas puede ser compleja en muchas situaciones.

El tratamiento urgente de la hipoglucemia se basa en aportar al paciente la glucosa necesaria para normalizar la glucemia, lo que, dependiendo de la gravedad y situación, puede hacerse bien por vía oral o intravenosa, o bien liberando los depósitos de glucosa del propio sujeto mediante la administración de glucagón parenteral. El tratamiento o la prevención de las hipoglucemias a largo plazo dependerá de la etiopatogenia y conlleva medidas: dietéticas y nutricionales, fármacos y, en ocasiones, cirugía (pancreatotomías parciales o subtotaes en situaciones de hiperinsulinismo no controlado).

Abstract

Hypoglycemia is a frequent pediatric metabolic disorder, particularly common in neonates. Given that the brain's only fuel is glucose, and it cannot synthesize nor store it, hypoglycemia can lead to transitional or permanent brain injury. A cut-off point to discern normal from abnormal glycemia or one that causes brain damage cannot be established as brain response to hypoglycemia is produced in a wide range of glycemic values (continuum), that can be modified by alternative substrates or by diverse factors. Clinical manifestations may vary depending on aspects, such as age, but they are generally non-specific, especially in neonates and toddlers.

During the first two years of life, hyperinsulinism is the most common cause of hypoglycemia, followed by enzymatic deficiencies and counterregulatory hormone deficiencies (hypopituitarism); between 2 and 8 years of life, the main cause is idiopathic ketotic hypoglycemia; and over the age of 8 years, pancreatic insulinoma.

To avoid unnecessary tests performed to study undocumented hypoglycemia, the cases of hypoglycemia that require complementary investigations should be the following: older children with documented Whipple's triad, younger children with plasma (not capillary) glucose concentrations < 60 mg/dL and, newborns only after the first 48-72 hours of life (post transitional hypoglycemia). Diagnostic tests should only be performed during a real spontaneous or provoked hypoglycemia (fasting test), and always within the hospital environment, as they can be risky for the patient. Result interpretation can be challenging.

Urgent treatment for hypoglycemia seeks restoring blood glucose concentrations back to normality via oral or intravenous (depending on the severity) glucose delivery, or by releasing the patient's glucose storage in response to parenteral glucagon administration. Prevention or long-term treatment of hypoglycemia depends on the pathogenesis and involves nutrition management, drug therapy, and sometimes, surgical treatment (partial or near-total pancreatectomy for medically-unresponsive hyperinsulinism cases).

Palabras clave: Hipoglucemias; Homeostasis de la glucosa; Hipoglucemia transicional; Hiperinsulinismos; Diazóxido.

Key words: Hypoglycemia; Glucose homeostasis; Transitional hypoglycemia; Hyperinsulinism; Diazoxide.

Introducción

La hipoglucemia no es una enfermedad, sino la manifestación bioquímica del fracaso de alguno de los complejos mecanismos homeostáticos encargados de su mantenimiento⁽¹⁾. Es un trastorno metabólico frecuente en la infancia y especialmente en el periodo neonatal.

La importancia de la hipoglucemia radica en que, tanto en la vida intrauterina como a lo largo de la vida, la glucosa plasmática (GP) constituye el principal sustrato energético del organismo, especialmente de los llamados órganos glucodependientes (sistema nervioso, cristalino, hematíes y médula renal), cuyo funcionamiento depende, si no exclusivamente, sí fundamentalmente del aporte continuo de glucosa.

El cerebro, aunque en situaciones especiales puede utilizar fuentes energéticas alternativas (cuerpos cetónicos, lactato), en condiciones normales solo utiliza glucosa y no es capaz de sintetizarla ni de acumularla en cantidades significativas (glucógeno astrocitario). La glucosa entra al cerebro mediante un sistema de difusión facilitada independiente de insulina, pero dependiente de la glucemia arterial; de forma que, cuando esta disminuye o existen defectos en el transportador de glucosa (GLUT), se produce glucopenia cerebral con hipoglicorraquia. En condiciones fisiológicas, la GP oscila entre 70 y 130 mg/dL y la cerebral entre 14 y 41 mg/dl, pero, cuando la GP cae por debajo de 36 mg/dl, la concentración de glucosa en el cerebro se aproxima a 0 mg/dL. Se conocen, al menos, 14 isoformas de GLUTs, con expresión diferencial en los diferentes tejidos y varios de ellos en el cerebro, de los cuales, los más importantes son: GLUT1 (barrera hematoencefálica y eritrocitos) y GLUT3 (neuronas). La mayoría de los tejidos que responden a insulina (músculo, tejido adiposo...) expresan GLUT4⁽²⁾.

La hipoglucemia va a condicionar una alteración transitoria del funcionamiento cerebral, que se corrige habitualmente cuando la glucemia aumenta.

- Cuando la hipoglucemia es grave y prolongada, puede desencadenar convulsiones y, de forma excepcional, daño cerebral irreversible o incluso

una arritmia cardíaca que conduzca a la muerte súbita.

- Cuando los episodios de hipoglucemia son menos graves, pero recurrentes, especialmente durante el periodo neonatal o la primera infancia, cuando el cerebro está todavía en desarrollo, pueden ocasionar secuelas neurológicas a largo plazo potencialmente graves, que oscilan desde una leve disfunción neurocognitiva a retraso mental severo, epilepsia, microcefalia, hemiparesia o afasia^(3,4).
- En los niños mayores, la reiteración de hipoglucemias, habitualmente pacientes con diabetes mellitus tipo 1 (DM1) en tratamiento insulínico intensivo, puede provocar disfunciones neurocognitivas, especialmente alteraciones de la memoria, y fallo en la respuesta autonómica a la hipoglucemia, predisponiendo al desarrollo de nuevas hipoglucemias que, además, se hacen asintomáticas (hipoglucemias inadvertidas), favoreciendo su mayor gravedad y severidad⁽⁵⁾.

Homeostasis de la glucosa

Los mecanismos homeostáticos encargados del mantenimiento de la glucemia son mecanismos de supervivencia y, por ello: múltiples, escalonados y redundantes, al objeto de que el fallo de uno o de varios de sus componentes no comprometa la vida del sujeto.

La GP deriva de tres posibles fuentes: 1) la absorción intestinal de hidratos de carbono de la dieta; 2) la liberación de los depósitos de glucosa acumulados en forma de glucógeno (glucogenolisis); y 3) la liberación de glucosa sintetizada *de novo* (gluconeogénesis) a partir de precursores, incluyendo: lactato, piruvato, aminoácidos (especialmente alanina y glutamina) y, en menor medida, glicerol. Muchos tejidos poseen los sistemas enzimáticos necesarios para sintetizar glucógeno e hidrolizarlo (glucógeno-sintetasa y fosforilasa), pero solo el hígado y el riñón expresan la glucosa 6-fosfatasa, la enzima necesaria para poder liberar la glucosa a la circulación. El hígado y el riñón expresan también las enzimas necesarias para la gluconeogénesis: piruvato-carboxilasa, fosfoenol-piruvato carboxiquinasa y fructosa 1-6 bifosfatasa⁽⁶⁾.

La GP, pese a las variaciones en la actividad física y a la ingesta intermitente de nutrientes, se mantiene relativamente estable a lo largo del día; de forma que, raramente sobrepasa los 130 mg/dL postingesta, y no suele descender por debajo de los 70 mg/dL en los periodos interprandiales. La excepción la constituyen algunos niños, habitualmente menores de 4 años, que pueden presentar, al despertarse por la mañana, glucemias inferiores a 70 mg/dL y cetonemia, como consecuencia de su baja tolerancia al ayuno⁽⁷⁾.

En condiciones normales, después de una comida (fase absorbiva), las concentraciones de insulina aumentan desde 3-10 μ U/mL a 20-50 μ U/mL, permitiendo que el organismo consuma la glucosa procedente de los hidratos de carbono ingeridos (aumento de la utilización periférica), así como su almacenamiento en forma de glucógeno (glucogenogénesis) en diferentes tejidos, especialmente hígado y músculo. En el hígado, se favorece también la síntesis de triglicéridos, que serán finalmente transportados y almacenados en el tejido adiposo⁽¹⁾. La presencia de insulina en la sangre inhibe la gluconeogénesis, la lipólisis y la cetogénesis. A medida que la glucosa es consumida y almacenada (3-4 horas postingesta), la GP comienza a descender (fase postabsorbiva) y los mecanismos contrarreguladores de la hipoglucemia se van poniendo en marcha de manera secuencial para prevenir el desarrollo de hipoglucemia^(6,7). Estos mecanismos son mecanismos de supervivencia y, por ello, son: múltiples, escalonados y redundantes, al objeto de que el fallo de uno o de varios de sus componentes no comprometa la vida del sujeto.

1. El primer mecanismo defensivo frente a la hipoglucemia es la disminución de la secreción de insulina por las células β pancreáticas, que se inicia cuando la glucemia se aproxima a los 80-85 mg/dL. Como consecuencia, disminuye el consumo de glucosa por los tejidos periféricos insulín-sensibles, favoreciendo un adecuado aporte a los órganos glucodependientes, y se favorece la liberación de glucosa a partir del glucógeno hepático y renal (glucogenolisis). En condiciones normales, por debajo de 45-50 mg/dL de GP, la secreción de insulina estaría abolida.

- El segundo mecanismo defensivo es la secreción de glucagón por las células alfa pancreáticas, que se pone en marcha cuando la glucosa cae justo por debajo de su nivel fisiológico (65-70 mg/dL) y que dispara la gluconeólisis hepática.
- El tercer mecanismo de respuesta, crítico cuando la secreción de glucagón está alterada, es la secreción por la médula suprarrenal de adrenalina, que se produce, al igual que la liberación de glucagón, cuando la glucosa cae por debajo de 65-70 mg/dL. La adrenalina estimula la gluconeólisis hepática y renal, la gluconeogénesis y la lipólisis (efecto β), al tiempo que disminuye la utilización de glucosa por los tejidos periféricos insulín-sensibles (efecto β) y disminuye la propia secreción de insulina (efecto α), contrarrestando el efecto β estimulante de la secreción de insulina.
- Un cuarto mecanismo de respuesta, menos importante en la respuesta aguda a la hipoglucemia, pero de gran importancia en el mantenimiento de la glucemia en situaciones de ayuno prolongado, es la liberación de cortisol y hormona de crecimiento (GH). Esta liberación se produce también con niveles de glucosa de 65-70 mg/dl, y ambas hormonas actúan de forma sinérgica con el glucagón y la adrenalina, incrementando los niveles de glucemia. La GH estimula la gluconeogénesis y la lipólisis; mientras que, el cortisol estimula preferentemente la gluconeogénesis.
- Cuando la glucemia disminuye por debajo de 50-55 mg/dl, aparecen los síntomas de hipoglucemia y, entre ellos, y como consecuencia de una respuesta simpático-adrenal más intensa, la ansiedad por ingerir hidratos de carbono, una conducta defensiva que induce el aumento de los aportes exógenos de glucosa. Por último, se ha postulado que, cuando las cifras de glucemia disminuyen por debajo de 50 mg/dL, otros factores no hormonales, como estímulos neurales directos del cerebro sobre el hígado o la postulada "autorregulación hepática de la glucosa"⁽⁸⁾, podrían actuar como mecanismos contrarreguladores complementarios.

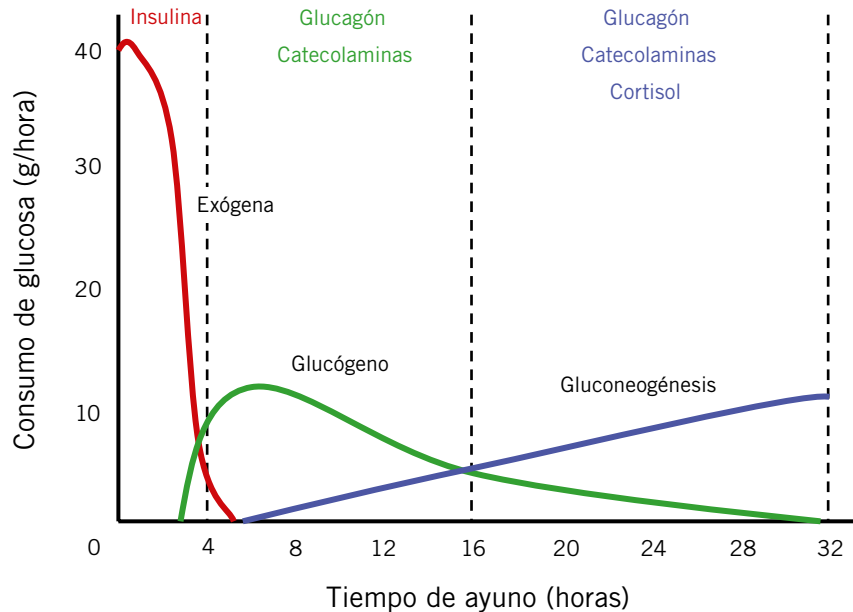


Figura 1. Fases de la homeostasis de la glucosa durante el ayuno (adaptado de Ruderman, et al., 1976). El consumo de glucosa refleja las necesidades medias de un adulto. La duración de la segunda fase es tanto más corta cuanto más pequeño es el niño, debido al menor tamaño de los depósitos hepáticos de glucógeno.

Respuesta fisiológica al ayuno^(1,2,6,9)

Los mecanismos homeostáticos de la glucosa en el niño, fuera del período neonatal, son esencialmente idénticos a los del adulto, pero los lactantes y niños pequeños, a diferencia de niños mayores y adultos, son incapaces de mantener la glucemia tras ayunos relativamente cortos (24-36 horas), debido a que: "cuanto más pequeño es el niño, mayor es su consumo proporcional de glucosa, menores sus depósitos de precursores neoglucogénicos y más vulnerable su cerebro a la hipoglucemia".

En condiciones de ayuno (período postabsortivo), la interacción entre insulina y hormonas contrarreguladoras mantiene los niveles de GP relativamente estables:

- Si el ayuno es corto, la glucemia se mantiene principalmente a partir de la liberación de los depósitos de glucógeno (glucogenólisis). El glucógeno almacenado en hígado y riñón sería capaz, por sí mismo, de mantener la glucemia dentro del rango normal durante, al menos, 4-6 horas en el lactante pequeño, y durante más de 8 horas en niños mayores (Fig. 1). La glucogenólisis es complementada por la gluconeogénesis a partir de los aminoácidos liberados en el recambio proteico (especialmente alanina

y glutamina, cuyos niveles séricos se incrementan).

- Si el ayuno se prolonga más de 8-16 horas en un niño normal (24-36 horas en un adulto), los depósitos de glucógeno se van agotando y la gluconeogénesis asume el principal papel en el mantenimiento de la glucemia (fase de ayuno prolongado). Para evitar una excesiva pérdida de proteínas, el tejido adiposo se convierte en la fuente principal de energía para el organismo. Los triglicéridos acumulados en él se descomponen en glicerol (sustrato para la gluconeogénesis) y en ácidos grasos libres (AGL) de cadena larga. Los AGL son oxidados en las mitocondrias hepáticas (β -oxidación) para generar la energía necesaria para la gluconeogénesis, y también en otros tejidos, como el músculo esquelético y cardíaco, contribuyendo al ahorro de glucosa. La β -oxidación de los AGL produce acetil-CoA, que, en ausencia de carbohidratos, no puede ser reciclado a través del ciclo de Krebs y se acumula activando la cetogénesis y generando los cuerpos cetónicos (β -hidroxibutírico y acetoacético), que son utilizados como fuente alternativa de energía por numerosos órganos, contribuyendo también a aumentar la disponibili-

lidad de glucosa para los órganos glucodependientes. A diferencia de los AGL, los cuerpos cetónicos y el lactato atraviesan la barrera hematoencefálica y pueden ser utilizados directamente por las neuronas para obtener energía. De este modo, la producción de cuerpos cetónicos durante el ayuno puede considerarse un mecanismo adaptativo que permite minimizar el consumo de glucosa, evitando así un excesivo catabolismo muscular y lipídico. En los niños pequeños, la presencia de cuerpos cetónicos se observa tras solo 12-18 horas de ayuno; mientras que, en niños mayores, puede no aparecer hasta pasadas 18-24 horas.

Los mecanismos que mantienen la homeostasis de la glucosa en el niño, fuera del período neonatal y una vez que se ha completado la transición entre la vida intra y extrauterina, son esencialmente idénticos a los del adulto. En adultos sanos, la glucemia se mantiene prácticamente en rango normal incluso durante períodos de ayuno de varias semanas; por el contrario, los lactantes y niños pequeños son incapaces de mantener la glucemia tras ayunos relativamente cortos (24-36 horas). La principal diferencia entre lactantes, niños y adultos radica en el ritmo de utilización de la glucosa y en el volumen de sus depósitos neoglucogénicos (Tabla I); de forma que, cuanto más pequeño es el niño, mayor es su consumo proporcional de glucosa, menores sus depósitos de precursores neoglucogénicos y más vulnerable su cerebro a la hipoglucemia. Esta mayor vulnerabilidad del tejido cerebral es especialmente marcada durante los dos primeros años de vida, cuando su crecimiento y desarrollo son mayores y más rápidos.

Homeostasis de la glucosa en el periodo fetal

La glucemia fetal depende fundamentalmente de la GP materna a través de su transferencia placentaria mediante un mecanismo de difusión facilitada a favor de gradiente no regulado por insulina.

Los GLUTs placentarios, incluido el más importante, el GLUT1⁽²⁾, no son regulados por la insulina y la glucemia fetal depende, fundamentalmente, de la GP materna a través de su transferencia

Tabla I. Peculiaridades de la homeostasis de la glucosa en el niño

- Mayores requerimientos de glucosa, debido a un tamaño cerebral proporcionalmente mayor (el cerebro consume el 90% de la glucosa del recién nacido y solo el 40% en un adulto)
 - 5-6 mg/kg/minuto en recién nacidos prematuros
 - 3-5 mg/kg/minuto en recién nacidos a término
 - 2-3 mg/kg/minuto en adultos
- Menores depósitos de glucosa en forma de glucógeno
- Menor cantidad de tejido muscular y adiposo, que son la:
 - Fuente de precursores de glucosa en la neoglucogénesis
 - Fuente de sustratos energéticos alternativos a la glucosa (ácidos grasos libres y cuerpos cetónicos), que permitirían reducir el consumo periférico de glucosa
- Mayor sensibilidad del cerebro en desarrollo al daño inducido por hipoglucemia
- Mayor liberación de adrenalina y con mayor dintel de glucosa (previene la hipoglucemia y favorece cetogénesis en los niños más pequeños)
- Tolerancia al ayuno:
 - Recién nacido: 4-6 horas
 - < 1 año: 15-18 horas
 - > 1 año: > 24 horas
 - > 5 años: > 36 horas
 - Adulto: > 72 horas

placentaria mediante un mecanismo de difusión facilitada a favor de gradiente de concentración. El resultado es una correlación lineal entre la GP materna y fetal; de forma que, esta última se mantiene alrededor de 60-80 mg/dL, unos 9 mg/dL por debajo de la glucemia materna (70-90 mg/dl)⁽¹⁰⁾. Se cree que la insulina materna, que no atraviesa la barrera placentaria, regularía la GP fetal a través de la GP materna; mientras que, la insulina fetal tendría un papel más relevante en la regulación de los procesos de crecimiento y favorecería el acúmulo de depósitos de energía en el feto, en forma de glucógeno y grasa⁽¹⁰⁾.

En la segunda mitad de la gestación, la secreción de grandes cantidades de lactógeno placentario, progesterona y estrógenos genera en la madre una

marcada insulinoresistencia, incrementando la disponibilidad fetal de sustratos maternos (glucosa, aminoácidos y lípidos), lo que favorece el rápido incremento fetal de peso⁽²⁾. Una de las consecuencias de este aumento del anabolismo fetal es el incremento progresivo de los depósitos de glucógeno hepático, especialmente a partir de la 36 semana de edad gestacional (EG), que pasarían de unos 25 mg/g de hígado, a las 17 semanas de EG, a unos 50 mg/g en el recién nacido (RN) a término. La reducción del flujo placentario puede condicionar un retraso de crecimiento intrauterino (RCIU) y un bajo peso para la EG (BPEG), con disminución de los depósitos de glucógeno, especialmente si el parto se produce prematuramente, lo que favorecería la hipoglucemia perinatal.

Homeostasis de la glucosa en el periodo perinatal^(2,10,11)

Los niveles de glucemia, en los RN normales y en las primeras horas de vida, caen a 55-65 mg/dl y en un 30% por debajo de 50 mg/dl, probablemente como resultado de un hiperinsulinismo leve y transitorio, y tienden a normalizarse en 1-3 días (70-100 mg/dl). Es lo que se conoce como "hipoglucemia transicional" y debe diferenciarse de otras causas patológicas de hipoglucemia transitoria o persistente.

Inmediatamente después del nacimiento, la interrupción de la transferencia materna de glucosa obliga al RN a movilizar sus depósitos de glucosa y a ajustar su secreción de insulina a sus niveles de glucemia. Todo ello en un contexto de aportes intermitentes de leche que, además, en los lactados al pecho, contiene en los primeros días mucha grasa y proteínas (calostro), pero escasa cantidad de hidratos de carbono. El resultado es que la glucemia del RN cae en las 2 primeras horas de vida a 55-65 mg/dl (unos 25-30 mg/dL); posteriormente, tiende a aumentar lentamente hasta alcanzar, en 1-3 días, la concentración normal en lactantes, niños y adultos; es decir, alrededor de 70-100 mg/dL. Los niveles más bajos de glucemia se dan en las primeras horas postparto y, como consecuencia, alrededor de un 30% de los RN normales presentarán glucemias < 50 mg/dL en las primeras 24 horas de vida, pero solo un 0,5% después de pasado este periodo⁽²⁾. Esta caída en los

niveles de glucemia en las primeras horas de vida en los RN normales es lo que se conoce como “hipoglucemia transicional” y debe diferenciarse de otras causas patológicas de hipoglucemia transitoria o persistente.

La etiopatogenia de la hipoglucemia transicional no está plenamente aclarada. Los estudios disponibles sugieren que sería una forma leve y transitoria de hiperinsulinismo (hipoglucemia hipoce-tósica), debido a una disminución en el dintel de GP necesario para suprimir la secreción de insulina en la célula β , 50-65 mg/dL en vez de los 80-85 mg/dl de los niños mayores y adultos⁽¹⁰⁾. Se ha postulado que sería debido a la persistencia transitoria de un mecanismo adaptativo fetal desarrollado para mejorar el crecimiento intraútero. El dintel de GP más bajo en el feto que en la madre permitiría a este mantener su secreción basal de insulina y un crecimiento normal, cuando la glucemia materna, y con ella la fetal, bajan como consecuencia del ayuno o de la disminución de nutrientes. En estas situaciones, el cerebro fetal dispondría, como nutriente alternativo a la glucosa, de abundantes cuerpos cetónicos procedentes de la cetogénesis materna, mucho más acelerada que en mujeres no gestantes.

Situaciones patológicas, como: asfíxia perinatal, retraso de crecimiento intrauterino, toxemia materna o eritroblastosis fetal, podrían agravar y prolongar días, semanas e incluso meses, este mecanismo adaptativo, de forma que podría llegar a requerir tratamiento farmacológico.

Concepto de hipoglucemia

Pese a las dificultades en la definición de hipoglucemia⁽¹²⁾, en la práctica clínica, existe un cierto consenso en considerar como hipoglucemia un valor de GP ≤ 46 mg/dL⁽¹¹⁾, a cualquier edad por encima de las 48-72 horas de vida (periodo transicional). En pacientes con DM, la hipoglucemia suele definirse por valores ≤ 70 mg/dL⁽¹³⁾.

El primer problema que se plantea a la hora de orientar el diagnóstico de una hipoglucemia es su propia definición que, desde hace años, es objeto de controversia⁽¹²⁾. Podríamos definir clínicamente la hipoglucemia, como: una GP lo suficientemente baja como para causar alteración de la función cerebral.

Sin embargo, esta definición, como cualquier otra, plantea numerosos problemas:

- Los síntomas de la hipoglucemia son inespecíficos y difíciles de reconocer, y, por otro lado, un valor de GP disminuido puede ser un simple artefacto. Por ello, las guías clínicas de diagnóstico y tratamiento de la hipoglucemia en adultos⁽¹⁴⁾ enfatizan la importancia diagnóstica de documentar la llamada **tríada de Whipple**: 1) presencia de sintomatología consistente con hipoglucemia; 2) hallazgo de niveles de GP disminuidos; y 3) resolución de los signos y síntomas cuando la GP se normaliza. En los niños, la posibilidad de documentar la tríada de Whipple pocas veces es factible, debido a una sintomatología todavía más inespecífica y a la limitada-ausente capacidad para reconocer y comunicar los síntomas, especialmente en los más pequeños.
- No es posible establecer un punto de corte que delimite lo que es una GP normal-anormal o un nivel de GP por debajo del cual se produzca daño neurológico. Ello se debe a que la respuesta cerebral a la hipoglucemia se produce en un rango relativamente amplio de GP (*continuum*) y este rango puede verse alterado por la presencia de sustratos alternativos (cuerpos cetónicos, lactato) o por antecedentes recientes de hipoglucemia (hipoglucemias repetidas)⁽¹²⁾. Por otro lado, la posibilidad de ocasionar daño cerebral depende no solo del valor de la GP, sino también de otros factores, como: duración, gravedad o, lo que es más importante, coexistencia de otros potenciales agentes lesivos, como la hipoxia o la isquemia.
- La interpretación de una determinación de GP puede estar sujeta a potenciales artefactos o errores en la técnica: consumo de glucosa por tiempo excesivo en procesar la muestra, extracción de vías sin adecuado lavado, etc. Uno de los errores más frecuentes es considerar como fiables los resultados obtenidos mediante glucómetros o reflectómetros portátiles. La utilización de estos aparatos puede conllevar errores de distinto tipo: 1) técnicos, por fallos del aparato, de la metodología empleada o por la utilización de muestras escasas o contaminadas (desinfectantes

y agua); 2) de fiabilidad, estos aparatos suelen tener un rango de error en torno al 10-15%, que puede ser mucho mayor cuando la glucemia es baja o alta; y 3) por el tipo de muestra empleado (sangre total y no plasma). La glucemia en sangre total (capilar, arterial o venosa) es un 10-15% más baja que la plasmática, debido al bajo contenido en glucosa de los eritrocitos, por lo que, el rango de error puede aumentar en situaciones de policitemia o anemia. Pese a todas estas posibles fuentes de error, la determinación de la glucemia con estos dispositivos a la cabecera del enfermo posee una incuestionable utilidad derivada de la rapidez de resultados; si bien, cualquiera valor de glucemia por debajo de 60 mg/dL, debería ser confirmado mediante la determinación en laboratorio de la GP y valorar tratamiento si el valor es confirmado. Valores por debajo de 50 mg, especialmente si son sintomáticos, deben recibir tratamiento urgente a la espera de la confirmación por el laboratorio mediante la administración de glucosa oral o intravenosa.

La rapidez para determinar la glucemia en la cabecera del paciente, mediante reflectómetros portátiles de los empleados habitualmente en el control de la diabetes, posee una incuestionable utilidad diagnóstico-terapéutica, pero sus múltiples fuentes de error conllevan que cualquiera valor de glucemia por debajo de 60 mg/dL, debería ser confirmado mediante la determinación en laboratorio de la GP.

Pese a las dificultades en la definición de hipoglucemia, en la práctica clínica, existe un cierto consenso en considerar como hipoglucemia y, por tanto, criterio para iniciar estudios más complejos, un valor de GP ≤ 46 mg/dL ($\leq 2,6$ mmol/L)⁽¹¹⁾, a cualquier edad por encima de las 48-72 horas de vida (periodo transicional). Este valor es el que mejor predice la aparición de signos neurofisiológicos de disfunción cerebral, independientemente de que el paciente muestre o no síntomas neuroglucopénicos. En pacientes con diabetes mellitus y en la práctica clínica, suele utilizarse como dintel para iniciar el tratamiento de la hipoglucemia valores ≤ 70 mg/dL ($\leq 3,9$ mmol/L)⁽¹³⁾, dado el mayor riesgo que presentan de hipoglucemia grave y que no es deseable, de cara

a una mayor estabilidad glucémica, que se pongan en marcha los mecanismos contrarreguladores.

Concepto de hipoglucemia en el periodo transicional

La definición e interpretación de la hipoglucemia en las primeras 48-72 horas de vida es todavía más compleja y controvertida, especialmente en los prematuros; ya que, el hallazgo de valores de GP por debajo de 30 mg/dl de GP es relativamente frecuente y podría representar un mecanismo de adaptación fisiológica. Más aún, no está claro si el cerebro del RN tiene mayor o menor susceptibilidad a la hipoglucemia que en edades posteriores⁽⁷⁾, ni si la hipoglucemia en este periodo es responsable o no de alteraciones posteriores en el neurodesarrollo^(4,15).

El hecho estadístico es que, aproximadamente, un 50% de los RN con riesgo de hipoglucemia tendrá una GP < 46 mg/dL y un 19% < 36 mg/dL, en la mayoría de los casos en las primeras 24 horas⁽¹¹⁾, y ello pese a que se promueva una alimentación temprana y frecuente. Por todo ello, no existe un consenso internacional que establezca qué niveles de GP requieren intervención en el RN, ni cuándo ni cómo debe realizarse el cribado de hipoglucemia en los pacientes de riesgo (Tabla II)⁽⁷⁾. Un consenso de expertos ha propuesto utilizar, más que una cifra determinada de GP para definir la hipoglucemia en todos los neonatos (p. ej.: 46 mg/dL), dinteles operacionales que faciliten las decisiones terapéuticas a adoptar ante una determinada situación (hipoglucemia sintomática, asintomática, edad gestacional...)⁽¹⁶⁾. Esta orientación pragmática, a la espera de datos fiables que permitan establecer la relación o no de la hipoglucemia neonatal con la alteración del neurodesarrollo, permitiría evitar investigaciones e intervenciones innecesarias⁽¹⁶⁻¹⁸⁾. A modo de ejemplo, el protocolo de la Sociedad de Pediatría Canadiense, recomienda:

- Realizar el *screening* de hipoglucemia en pacientes de riesgo a las 2 horas del nacimiento y, posteriormente, cada 3-4 horas hasta que se considere que el riesgo ha disminuido.
- Intervenir cuando la GP sea < 32 mg/dL, administrando glucosa i.v., o < 46 mg/dL, administrando suplementos orales⁽¹¹⁾.

Tabla II. Recién nacidos (RN) con aumento de riesgo de hipoglucemia*

RN que requieren cribado de hipoglucemia

- RN que desarrollan síntomas de hipoglucemia
- RN pretérmino o posttérmino
- RN grandes para su edad gestacional (hijos o no de madre diabética)
- Antecedente de estrés perinatal:
 - Hipoxia perinatal, cesárea por distrés fetal
 - Eclampsia/preeclampsia o hipertensión materna
 - Restricción del crecimiento intrauterino (RN pequeño para su edad gestacional)
 - Síndrome de aspiración meconial, eritroblastosis fetal, policitemia, hipotermia
- Utilización de drogas en la madre (propranolol, sulfonil-ureas...)
- Administración de sueros glucosados a la madre durante el parto
- Historia familiar de hipoglucemias de base genética (hiperinsulinismos, defectos de la β -oxidación de los ácidos grasos...)
- Síndromes congénitos asociados a hipoglucemia (p. ej.: Beckwith-Wiedemann, Sotos, Perlman)
- Anomalías sugerentes de hipopituitarismo (micropene, alteraciones de línea media)

RN en los que debe descartarse hipoglucemia persistente antes del alta mediante estudios diagnósticos específicos o test de ayuno de 6-8 horas (mantener glucemia > 70 mg/dL)

- Hipoglucemia grave (hipoglucemia sintomática o necesidad de glucosa i.v. para tratar la hipoglucemia)
- Dificultad para mantener de manera estable la glucemia plasmática preprandial por encima 50 mg/dl (< 48 horas de vida)
- Dificultad para mantener de manera estable la glucemia plasmática preprandial por encima 60 mg/dl (> 48 horas de vida)
- Historia familiar de hipoglucemias de base genética
- Síndromes congénitos asociados a hipoglucemia
- Anomalías sugerentes de hipopituitarismo (micropene, criptorquidia y alteraciones de línea media)

*Modificado de referencia 7.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de la hipoglucemia varían, dependiendo, entre otros factores, de la edad del niño, pero son, en general, inespecíficas^(1,2,9,19). Esta inespecificidad es tanto mayor cuanto menor es la edad del niño, pudiendo llegar a confundirse en los RN y lactantes pequeños con cuadros clínicos de sepsis o insuficiencia cardíaca.

La semiología de la hipoglucemia (Tabla III) se divide clásicamente en dos categorías: autonómica y neuroglucopénica:

- Las **manifestaciones clínicas autonómicas** resultarían de la activación, en respuesta a la hipoglucemia, del sistema nervioso simpático y de la médula suprarrenal, que van a liberar: adrenalina, noradrenalina (taquicardia, temblor, ansiedad...) y, en menor medida, acetilcolina (sudoración, hambre...). Suelen preceder

a las manifestaciones neuroglucopénicas; por lo que, se consideran una "síntomatología de alarma". Los síntomas suelen ser más evidentes en hipoglucemias postprandiales y, normalmente, aparecen con glucemias relativamente elevadas (70-40 mg/dL). Si la glucemia sigue descendiendo (50-20 mg/dL) o la hipoglucemia se instaura de manera más lenta y progresiva, aparecen los síntomas neuroglucopénicos.

- Las **manifestaciones neuroglucopénicas** resultarían de la falta de glucosa en el sistema nervioso central y pueden oscilar, desde síntomas muy sutiles (falta de concentración, irritabilidad...) a convulsiones, coma e incluso la muerte. En los niños mayores, la hipoglucemia grave puede, en ocasiones, inducir déficits neurológicos transitorios de mecanismo etiopatogénico incierto (vasoespasmio cerebral, convulsión

focal...), como es el caso de: hemiplejía, hemiparesia (parálisis de Todd), parálisis de pares craneales, etc.

La hipoglucemia puede, también, ser prácticamente asintomática, especialmente cuando la reiteración de episodios de hipoglucemia hace que la percepción por el paciente de los síntomas autonómicos de alarma disminuya (hipoglucemias inadvertidas o hipoglucemias asociadas a fallo autonómico); de forma que, las únicas manifestaciones de la hipoglucemia grave sean las neuroglucopénicas. Este fenómeno es especialmente frecuente, pero no específico, de la reiteración de hipoglucemias en el diabético⁽⁵⁾. No obstante, incluso un episodio aislado de hipoglucemia moderada o grave puede bloquear o disminuir el dintel de activación de la respuesta neuroendocrina (activación simpática y hormonas contrarreguladoras) durante 24 horas o más. Por el contrario, en la hiperglucemia crónica, el dintel de glucosa para la respuesta contrarreguladora aumenta⁽⁹⁾; de forma que, los síntomas autonómicos pueden aparecer con niveles de glucemia normales.

Etiopatogenia

El mantenimiento de la euglucemia depende de la integridad de un complejo sistema en el que intervienen numerosos elementos^(1,11): 1) la ingesta de carbohidratos y su correcta absorción desde el tubo digestivo; 2) la normalidad funcional del hígado, incluyendo la de las enzimas involucradas en la síntesis y la

degradación de glucógeno, en la gluconeogénesis, en la β -oxidación de los ácidos grasos y en la cetogénesis; 3) la disponibilidad de sustratos neoglucogénicos endógenos (aminoácidos, glicerol y lactato); y 4) el control óptimo de los procesos anteriores por parte del sistema neuroendocrino. Una alteración en cualquiera de estos elementos puede ser responsable de la aparición de hipoglucemia persistente, por lo que el diagnóstico diferencial de las causas de la misma es extenso y complejo (Tabla IV).

En el periodo neonatal^(2,7,10) son frecuentes y características las **hipoglucemias transitorias**; es decir, aquellas que se resuelven en la primera semana de vida. Son debidas, en muchos casos, a bajos depósitos de glucógeno y de sustratos para la gluconeogénesis (prematuridad, restricción del crecimiento intrauterino) y a la inmadurez de los mecanismos de adaptación al ayuno (pobre desarrollo de la gluconeogénesis y cetogénesis), pero también, como ya ha sido comentado, a hiperinsulinismos transitorios⁽¹⁰⁾, asociados, entre otros factores a: diabetes gestacional o estrés perinatal (Tabla II). No comentaremos más ampliamente estas formas transitorias, porque la gran mayoría de ellas se resuelven espontáneamente en pocos días, necesitando, en ocasiones, de suplementos orales o intravenosos de glucosa; no obstante, en algunos casos, en especial los asociados a hiperinsulinismos, pueden persistir durante semanas o incluso meses⁽¹⁹⁾. Afortunadamente, la mayoría de estos hiperinsulinismos transitorios responden bien a la terapia médica con diazóxido.

La utilización de glucocorticoides en RN con hipoglucemia persistente de etiología incierta está desaconsejada.

La etiopatogenia de las hipoglucemias persistentes en la infancia varía con la edad^(1,19), de forma que: 1) en los 2 primeros años de vida, los hiperinsulinismos son la primera causa de hipoglucemia, seguidos de los déficits enzimáticos y deficiencias de hormonas contrarreguladoras (hipopituitarismos); 2) entre los 2 y los 8 años, la causa más frecuente es la hipoglucemia cetósica idiopática de la infancia; y 3) en mayores de 8 años, dejando aparte fracasos hepáticos o intoxicaciones, los adenomas/insulinomas pancreáticos, asociados o no a la neoplasia endocrina múltiple tipo 1.

A continuación, intentaremos describir, de forma somera, las causas más importantes de hipoglucemia y sus mecanismos etiopatogénicos.

Hiperinsulinismos congénitos persistentes (HICP)

El HICP es la causa más común y más grave de hipoglucemias reiteradas en el período neonatal y una causa importante de hipoglucemia en edades posteriores.

Su frecuencia varía mucho dependiendo de la población estudiada, oscilando entre 1:20.000 y 1:50.000 RN vivos; si bien, dado el marcado predominio de las formas de herencia autosómico-recesiva (AR), la incidencia puede ser mucho mayor (1:2.500) en comunidades cerradas con alto grado de consanguinidad^(1,20).

El término de "hiperinsulinismo" indica la liberación inapropiada de insulina para el nivel de glucemia. El diagnóstico se establece ante la presencia de niveles detectables de insulina (>2-3 μ UI/ml) o péptido C durante un episodio de hipoglucemia espontáneo o inducido (test de ayuno) (Tabla V). La gravedad de las hipoglucemias asociadas a HICP reside en que el exceso de insulina limita todas las posibles fuentes energéticas (glucosa, cuerpos cetónicos, ácido láctico y AGL), favoreciendo, más que ninguna otra forma de hipoglucemia, el daño cerebral.

Alrededor del 60% de los HICP se manifiestan en la primera semana de vida, incluyendo las formas más graves que, con frecuencia, asocian también macrosomía fetal, debido al efecto esti-

Tabla III. Sintomatología de la hipoglucemia en función de la edad

Recién nacido y lactante	Niños y adolescentes	
	Síntomas vegetativos	Síntomas neuroglucopénicos
- Cianosis/Palidez	- Sudoración	- Cefalea
- Irritabilidad	- Palidez	- Trastornos visuales
- Sudoración	- Temblor	- Letargia
- Apnea	- Ansiedad	- Dificultad para pensar y concentrarse
- Hipotermia	- Nerviosismo	- Confusión mental
- Rechazo de las tomas	- Hambre	- Sueño prolongado
- Llanto anormal	- Taquicardia/palpitaciones	- Hipotermia
- Temblores	- Taquipnea	- Pérdida de conciencia/coma
- Taquipnea	- Debilidad	- Convulsiones
- Somnolencia	- Náuseas/vómitos	- Cambios en la personalidad
- Convulsiones		- Daño mental o neurológico permanente
- Letargia/coma		

Tabla IV. Clasificación etiopatogénica de la hipoglucemia persistente

Hipoglucemia cetósica idiopática (*accelerated starvation*)

Aumento de la utilización periférica de glucosa

a. Hiperinsulinismos:

- *Congénitos de base genética conocida* (desconocida en ≈ 50%)
 - Defectos en el canal de potasio de la célula β (K_{ATP}): mutaciones de herencia AR, AD y no mendeliana
 - Mutaciones inactivantes en SUR1 (*ABCC8*) y Kir6.2 (*KCNJ11*)
 - Mutaciones activadoras en la glutamato deshidrogenasa (*GLUD1*): AD (S. de hiperinsulinismo-hiperamoniemia)
 - Mutaciones activadoras de la glucoquinasa (*GCK*): AD
 - Mutaciones en la 3-hidroxiacil-CoA deshidrogenasa (*HADH*): AD
 - Mutaciones en *HNF4A* y *HNF1A*: AD
 - Mutaciones en *SLC16A1* (hiperinsulinismo inducido por ejercicio): AD
 - Mutaciones en *UCP2*: AD
 - Mutaciones en la hexoquinasa (*HK1*): AD
 - Mutaciones en adenosín-quinasa (ADK): AR
 - Mutaciones en el receptor de insulina (*INSR*): AD
 - Mutaciones en genes (*PGM1*: fosfoglucomutasa 1; *PMM2*: Fosfomanomutasa 2; *MP1*: manosa fosfato isomerasa; *ALG6*: alfa 1-3-glicosil-transferasa homóloga; y *ALG3*: alfa 1-3 manosil-transferasa) asociados a trastornos congénitos de la glicosilación (CDG): de herencia AR y presentan un isoelectroenfoque (IEF) de transferrina anormal

- Mutaciones activadoras en *CACNA1D* (subunidad alfa-1 del canal de calcio sensible al voltaje)
- Asociados a síndromes (S.):
 - Con sobrecrecimiento pre o postnatal: S. Beckwith-Wiedemann, Sotos, Perlman y Simpson-Golabi-Behmel
 - Con anomalías cromosómicas: trisomía 13 y mosaicismos de S. Turner (Xp11.3)
 - Con fracaso de crecimiento postnatal: S. Kabuki y Costello
 - De genes contiguos que afectan a *ABCC8*: S. de Usher
 - Con homeostasis anormal del calcio: S. de Timothy
 - Otros: síndrome de hipoventilación central (S. de Ondine) y S. Poland
- *Adquiridos*:
 - Insulinoma esporádico o asociado a neoplasia endocrina múltiple (sobre todo de tipo 1)
 - Inducido por drogas:
 - Complicación aguda del tratamiento de la diabetes mellitus
 - Administración de insulina o sulfonil-ureas (accidental o S. de Munchausen por poderes)
 - Autoinmune (S. de Hirata)
 - Hipoglucemia reactiva postprandial (S. de dumping-post-Nissen)

b. Hipotermia

Alteraciones del metabolismo del glucógeno (glucogenosis)

a. Alteraciones de la síntesis

- Deficiencia de glucógeno sintetasa (glucogenosis tipo O)

b. Alteraciones de la glucogenolisis

- Deficiencia de glucosa-6-fosfatasa (glucogenosis tipo I)
- Deficiencia de enzima desramificante (glucogenosis tipo III)
- Deficiencia de fosforilasa hepática (glucogenosis tipo VI)
- Deficiencia de fosforilasa quinasa (glucogenosis tipo IX)

Disminución de la gluconeogénesis

a. De causa genética (EIM de herencia AR)

- Deficiencia de fructosa-1,6-bisfosfatasa
- Deficiencia de piruvato carboxilasa
- Deficiencia de fosfoenolpiruvato carboxiquinasa

b. De causa endocrina:

- Deficiencia o resistencia (síndrome de Laron) a la hormona de crecimiento
- Deficiencia de ACTH o cortisol (panhipopituitarismo, adrenoleucodistrofia ligada al X, mutaciones de *DAX1*, deficiencia de glicerol-quinasa...)

c. Intoxicación etílica

Alteraciones del metabolismo de los ácidos grasos

a. Alteraciones específicas de la β oxidación de los ácidos grasos y del sistema carnitina (EIM de herencia AR)

- Deficiencia del transportador de carnitina
- Deficiencia de carnitina palmitoil-transferasa

- Deficiencia de acil-CoA deshidrogenasa de ácidos grasos de cadena larga, media o corta
- Otros: >20 defectos conocidos

b. Defectos de la cadena respiratoria mitocondrial que conllevan una alteración 2^{ria} de la oxidación de las grasas

- c. Alteraciones primarias de la cetogénesis
- d. Alteraciones primarias de la cetolisis

Interferencia de la homeostasis de la glucosa 2^{ria} a otras alteraciones del metabolismo intermediario

a. Acidemias orgánicas (EIM de herencia AR)

- Acidemia propiónica
- Acidemia metilmalónica
- Acidemia 3-hidroxi-3-metilglutárica

b. Aminoacidopatías (EIM de herencia AR)

- Enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce
- Tirosinemia
- Leucinosis

c. Alteraciones del metabolismo de los carbohidratos (EIM de herencia AR)

- Intolerancia hereditaria a la fructosa
- Galactosemia

Causas iatrogénicas

- a. *Sobredosificación/efecto secundario de fármacos*: insulina, hipoglucemiantes orales, salicilatos, pentamidina, β-bloqueantes, quinolonas, IGF1, asparraginasas, 6 mercaptopurina, etc.

Otras causas

- a. *Enfermedades hepáticas*: hepatitis, síndrome de Reye, deficiencia de α₁-antitripsina, cirrosis
- b. *Causas intestinales*: diarrea crónica, malabsorción, enteropatías pierde-proteínas, fibrosis quística
- c. *Enfermedades sistémicas*: tumores, sepsis, shock, insuficiencia renal, insuficiencia cardíaca, malaria

d. *Tumores productores de pro-IGF2* (hepatomas, tumores gástricos, sarcomas...)

e. *Defectos de los transportadores de glucosa*:

- *GLUT1*: hipoglicorraquia sin hipoglucemia (cociente glucosa LCR/glucosa plasmática < 0,35-0,4)
- *GLUT2* (síndrome de Fanconi-Bickel)

RN: recién nacido; EIM: errores innatos del metabolismo; AR: autosómica recesiva; AD: autosómica dominante; S: síndrome.

Tabla V. Criterios diagnósticos de hiperinsulinismo*

Parámetro hormonal o metabólico	Resultado	Tipo de hiperinsulinismo
- Ritmo de infusión de glucosa para mantener glucemia plasmática \geq 50 mg/dL	- $>8-10$ mg/kg/minuto (con frecuencia > 15 mg/kg/minuto)	Todas las formas de hipoglucemia por hiperinsulinismo
- Nivel de glucemia plasmática	- <50 mg/dL	
- Niveles de insulina/péptido C	- Detectables o elevados	
- Niveles de cuerpos cetónicos	- Suprimidos/bajos (β OB <2 mmol/L)	
- Niveles de ácidos grasos libres (AGL)	- Suprimidos/bajos (AGL $<1,5$ mmol/L)	
- Amoniemia	- Normal	Aumentado en el síndrome de hiperinsulinismo-hiperamoniemia
- Nivel plasmático de hidroxil-butiril-carnitina	- Normal	Aumentados en la deficiencia de 3-hidroxiacil-CoA deshidrogenasa
- Nivel urinario de 3-hidroxi-glutarato	- Normal	
Datos que sostienen el diagnóstico de hiperinsulinismo, cuando este es dudoso o difícil		
- Administración i.m./i.v. de glucagón	- Respuesta glicémica + (>30 mg/dL)	Todas las formas de hipoglucemia por hiperinsulinismo
- Administración s.c./i.v. de octreótido	- Respuesta glicémica + (>30 mg/dL)	
- Niveles séricos de IGFBP1	- Suprimidos o bajos	
- Aa cadena ramificada (leucina, isoleucina y valina)	- Suprimidos	
- Cortisol y hormona de crecimiento	- Respuesta normal	

*Modificado de ref. 20-21. β OB: 3-beta hidroxil-butirato; IGFBP1: proteína transportadora de factores de crecimiento semejantes a la insulina n° 1 (su expresión es regulada negativamente por insulina); AGL: ácidos grasos libres. Aa: aminoácidos.

mulador de la hipersecreción fetal de insulina intraútero. Las formas más leves o moderadas tienden a presentarse con la característica sintomatología inespecífica del niño pequeño (convulsiones, letargia, retraso de desarrollo...) durante el primer año de vida, pero pueden hacerlo más tarde, a veces incluso en la edad adulta.

En los últimos años, se ha producido un considerable avance en el conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos que regulan la secreción de insulina y de las bases genéticas de los HICP^(21,22); pese a ello, solo en alrededor del 50% de los casos, la base molecular es conocida (Tabla IV). Desde el punto de vista histológico⁽²⁰⁾, se distinguen tres formas mayores de HICP: difusas, focales y atípicas. El interés de esta clasificación radica en que tanto las formas focales como las atípicas pueden ser susceptibles de curación mediante pancreatomecía parcial; mientras que, las formas difusas requerirán tratamiento médico prolongado o pancreatomecía total en caso de falta de respuesta al tratamiento médico.

Las anomalías más frecuentes y más graves son las mutaciones inactivantes que afectan a los genes *ABCC8* (subunidad SUR1) y *KCNJ11* (subunidad

Kir6.2), ambos localizados en 11p15.1, que regulan la expresión del canal de potasio dependiente de ATP (K_{ATP}) de la célula β (canalopatías). La mayoría y, además, las de mayor severidad y precocidad (inicio en periodo neonatal) son debidas a mutaciones inactivantes, de herencia AR (homocigosis o heterocigosis compuesta), en uno de estos dos genes (Tabla IV), que habitualmente no responden a diazóxido, el fármaco considerado de primera elección en HICP. Las mutaciones inactivantes en *ABCC8* o *KCNJ11* de herencia autosómica dominante (AD) suelen causar formas de HICP menos graves y de inicio más tardío y suelen, aunque no siempre, responder a diazóxido.

Las mutaciones germinales AR o AD en los genes *ABCC8* y *KCNJ11* dan lugar a formas histológicas difusas. Las formas focales afectan a áreas pequeñas y pobremente delimitada del páncreas ($\approx 2-10$ mm de diámetro) que pueden presentar tentáculos o áreas satélites próximas, lo que exige, en caso de tratamiento quirúrgico, unos bordes relativamente amplios de extirpación para evitar recurrencias.

La herencia de las formas focales suele ser esporádica y el mecanismo

genético conlleva dos eventos independientes: 1°) una mutación germinal en el alelo paterno de *ABCC8* o *KCNJ11*; 2°) una pérdida somática del alelo materno 11 p (11p15.1-11p15.5) en la región de la lesión focal, lo que condiciona una disomía uniparental paterna para una serie de genes improntados y localizados en esa área cromosómica (genes tumorales supresores maternos *H19* y *CDKN1C*, y del gen paterno *IGF2*), responsable, probablemente, de la hiperplasia focal adenomatosa del clon de células β afectadas. Más recientemente, han sido descritas las formas focales atípicas, caracterizadas por la presencia en el páncreas de dos tipos de células que coexisten (mosaicismo histológico), unas grandes con citoplasma y núcleo grandes y otras pequeñas con citoplasma y núcleo pequeño. Las células grandes son hiperactivas y tienden a confinarse en uno o pocos lóbulos, lo que las hace susceptibles de extirpación (pancreatomecía parcial) y curación del HICP. Esas células grandes presentan una hipersecreción de insulina con dintel bajo de glucosa, con sobreexpresión en la mayoría de los casos de hexoquinasa 1.

La segunda causa más común de HICP son las mutaciones con ganancia de función en *GLUD1*, el gen que codifica para la glutamato-dehidrogenasa (GDH). Esta enzima modula la secreción de insulina inducida por aminoácidos. Se heredan de forma AD, aunque el 80% son mutaciones *de novo*. El cuadro clínico se caracteriza por episodios repetidos de hipoglucemia moderada-grave que, a veces, por su inespecificidad clínica, no se reconocen hasta los 1-2 años, y que se producen, con frecuencia, 30-90 minutos después de la ingestión de proteínas (hipoglucemia sensible a proteínas) y acompañadas de ligera hiperamonemia (60-150 $\mu\text{mol/l}$)⁽²³⁾. Las HICP por mutaciones activadoras en *GLUD1* suelen responder positivamente a diazóxido. La hiperamonemia no requiere tratamiento, pero da nombre a la enfermedad: "síndrome de hiperinsulinismo-hiperamoniemia".

Hiperinsulinismos adquiridos

Las hipoglucemias, debidas a un exceso relativo de insulina, son la complicación aguda más frecuente de la *diabetes mellitus* (DM)⁽¹³⁾. La mayoría de los episodios de hipoglucemia suelen ser aislados y leves, sin afectación de la conciencia. En estos casos, el tratamiento consistirá en reposo y administración de suplementos de hidratos de carbono, 10-20 gramos, de absorción rápida, en forma de: glucosa, azúcar, zumos, etc. Se deben esperar, al menos, 15 minutos antes de volver a medir la glucemia para evitar la sobrecorrección y la hiperglucemia posterior. Si va a transcurrir más de una hora antes de la siguiente comida planificada, el paciente debe ingerir otros 10-20 g de hidratos de carbono de absorción más lenta (pan, leche, fruta). Si la hipoglucemia es grave, con afectación del nivel de conciencia (coma, incoherencia, desorientación, convulsiones, etc.), el aporte oral de glucosa está contraindicado por el riesgo de aspiración, pero puede inducirse la liberación endógena de glucosa a partir de los depósitos de glucógeno hepático mediante la administración de glucagón parenteral (0,1-0,3 mg/kg por vía s.c., i.m. o i.v.; dosis máxima de 1 mg). En medio hospitalario y ante una hipoglucemia grave lo ideal es administrar glucosa i.v al 10% (2 ml/kg) y, posteriormente, suero glucosado al 10%. La administración de glucagón

i.m. puede también ser de utilidad en estos casos si se presentan dificultades en la obtención de una vía. Si las hipoglucemias son graves o reiteradas, será necesario modificar la pauta habitual de tratamiento, al objeto de prevenir nuevos episodios.

Dejando aparte la DM, los *insulinomas* son la causa más frecuente de hipoglucemia por hiperinsulinismo persistente en el niño mayor y en el adulto, aunque pueden presentarse a edades muy precoces⁽²⁴⁾. En el niño, suelen ser de pequeño tamaño y de difícil localización, generalmente esporádicos, pero ocasionalmente asociados a neoplasia endocrina múltiple de tipo 1 (MEN1). Los insulinomas pueden, en ocasiones, responder a diazóxido, pero el tratamiento definitivo consistirá en la extirpación del adenoma y si este no es localizable con las diferentes técnicas de imagen, pancreatometomía distal subtotal.

La hipoglucemia puede ser también el resultado de la administración errónea o en el contexto de un *síndrome de Munchausen por poderes* de insulina o hipoglucemiantes orales (sulfonilureas). El diagnóstico de un síndrome de Munchausen por poderes requiere de un alto índice de sospecha; ya que, las sulfonil-ureas remedan perfectamente un hiperinsulinismo endógeno (aumento de insulina y péptido C) y los nuevos análogos de insulina no son detectados en los inmunoensayos convencionales de insulina (patrón clínico-metabólico sugerente de hiperinsulinismo, pero con insulina y péptido C indetectables).

La *hipoglucemia autoinmune (síndrome de Hirata)*⁽²⁵⁾ es una causa excepcional de hipoglucemia, salvo en Japón y Corea. Es una hipoglucemia, habitualmente de aparición postprandial, que puede ocurrir a cualquier edad, aunque es excepcional en la edad pediátrica, y resultaría de la presencia de anticuerpos dirigidos contra la insulina (insulina muy elevada y péptido C elevado) o el receptor de insulina (insulina y péptido C bajos). Se asocia a determinados fenotipos HLA y a enfermedades autoinmunes, y parece ser desencadenado, en la mayoría de los casos por fármacos, sobre todo, portadores del grupo sulfidriilo (metimazol, carbimazol, hidralacina...). Suele ser transitoria (meses) y normalizarse tras la retirada del fármaco, y suele responder a tratamiento dietético (comi-

das frecuentes), aunque en ocasiones, la plasmaféresis o el tratamiento esteroideo pueden ser necesarios.

La *hipoglucemia hiperinsulinémica postprandial* se produce 1-2 horas tras la ingesta, como consecuencia de una secreción inapropiada de insulina en respuesta a la comida. La causa más frecuente es un síndrome de *dumping* tras cirugía (funduplicatura de Nissen)⁽²⁶⁾. En estos casos, se recomiendan los carbohidratos complejos, evitando los de absorción rápida, y suplementos de acarbosa en las comidas (12-75 mg/dosis). También, se han descrito situaciones de *hipoglucemias*, denominadas *reactivas*, con sintomatología sugerente de hipoglucemia, 2-4 horas tras la comida, de etiología desconocida. Son frecuentes en niñas adolescentes con historia familiar positiva de síntomas similares en la madre. El diagnóstico conlleva la confirmación de la hipoglucemia y descartar otras posibles causas, como el hiperinsulinismo.

Deficiencia de hormonas contrainsulares

Entre un 10 y un 25% de los *hipopituitarismos*, bien por deficiencia aislada de hormona de crecimiento o de hormona adrenocorticotropa, o bien por deficiencia hipofisaria múltiple, se asocian con hipoglucemia por disminución de la gluconeogénesis. La presencia de defectos morfológicos de línea media (labio leporino, paladar hendido, displasia septo-óptica...) e hipoglucemia, debe hacer sospechar hipopituitarismo. La supresión iatrogénica de la secreción de cortisol puede, en situaciones de estrés intercurrente, provocar vómitos, hipotensión e hipoglucemia (insuficiencia suprarrenal aguda). La asociación de hipoglucemia e hiperpigmentación cutánea debe orientar hacia situaciones de *insuficiencia suprarrenal primaria* (enfermedad de Addison). El tratamiento en todas estas situaciones consistiría en la sustitución de la hormona u hormonas deficitarias.

Errores innatos del metabolismo (EIM)^(2,7,11,19,27,28)

La mayoría de las enfermedades metabólicas son de herencia AR; por lo que, son extremadamente infrecuentes excepto en situaciones de consanguinidad. Pueden producir hipoglucemia

por mecanismos muy variados y algunas de ellas están incluidas en los programas de detección de enfermedades metabólicas del cribado neonatal.

EIM que afectan al depósito o liberación de glucógeno (glucogenosis)

Las *glucogenosis* (GSD: *Glycogen Storage Disease*), junto con el hiperinsulinismo y el hipopituitarismo, son las causas principales de hipoglucemia en el período neonatal, aunque la mayoría de ellas se presentan más tardíamente. Como la mayoría de los EIM, son enfermedades raras (incidencia combinada de $\approx 1:20.000$ RN vivos) y la mayoría de herencia AR. Los tipos de GSD que producen hipoglucemia son aquellos que tienen una afectación fundamentalmente hepática, y lo hacen habitualmente tras 3-12 horas de ayuno. Además del déficit de glucógeno-sintetasa hepático (GSD 0), se incluyen: GSD I (déficit de glucosa 6 fosfatasa), GSD III (déficit de la enzima desramificante, amilo-1-6-glucosidasa), GSD VI (déficit de fosforilasa hepática) y GSD IX (deficiencia de fosforilasa quinasa). Salvo la GSD 0, que además es extremadamente rara (solo se han descrito algunos casos aislados), el resto de GSD hepáticas se acompañan de marcada hepatomegalia.

El *tipo I de GSD* (GSD1) es la forma más frecuente y grave de GSD, y se debe a la deficiencia de la enzima que hidroliza la glucosa 6 fosfato a glucosa libre (*GSD1a*) o de su transportador microsomal (*GSD1b*), último paso de la glucogenólisis, pero también es una enzima de la gluconeogénesis. La afectación de ambas vías metabólicas favorece el desarrollo de hipoglucemia persistente y recurrente. En su forma clásica (GSD1a, frecuencia 1:100.000), los pacientes presentan hipoglucemia desde la infancia temprana junto con: hepatomegalia severa, obesidad troncular, xantomas eruptivos (hipertrigliceridemia e hipercolesterolemia), acidosis metabólica (marcada acidosis láctica y moderada cetosis), hiperuricemia, hipofosfatemia, alteraciones de la adhesividad plaquetaria y severo fallo de crecimiento. La hipertransaminasemia generalmente es más moderada que en el resto de los tipos. La sintomatología de la hipoglucemia suele ser escasa y los pacientes exhiben una alta tolerancia a la hipoglucemia crónica,

reflejando la adaptación crónica cerebral a fuentes alternativas (láctico). En el tipo GSD1b se asocia, además, neutropenia y anomalías funcionales del neutrófilo, que condicionan infecciones bacterianas graves de repetición y úlceras en la mucosa oral e intestinal.

En las *GSD tipo III y tipos VI y IX*, la hipoglucemia es menos frecuente y la hepatomegalia menos severa. La menor elevación de hormonas contrarreguladoras en respuesta a la hipoglucemia limita la acidosis láctica, la hiperlipemia, la cetonemia y la hiperuricemia. La elevación de las transaminasas suele ser mayor, particularmente en la GSD tipo III. Además, en la *GSD tipo IIIa*, debido a la afectación muscular, los niveles séricos de creatín-fosfoquinasa (CPK) están elevados.

El diagnóstico definitivo de las GSD debe establecerse mediante estudios moleculares, ante una sospecha clínica y bioquímica compatible, puesto que la mayoría de las mutaciones para cada una de las GSD han sido establecidas. La biopsia hepática con la medición de la actividad enzimática está en desuso y debe reservarse para los casos de diagnóstico incierto⁽²⁸⁾.

El tratamiento de las GSD consiste básicamente en evitar las hipoglucemias mediante la administración frecuente durante el día de hidratos de carbono (c/2-3 horas), preferentemente en forma de hidratos de carbono complejos, junto con un suplemento continuo de glucosa durante la noche mediante sonda nasogástrica (6-8 mg/kg/min).

EIM que afectan a la gluconeogénesis⁽²⁷⁾

Estos EIM se caracterizan por hipoglucemias recurrentes con acidosis láctica y un mayor o menor grado de cetosis. En este grupo, se incluyen los déficits de: piruvato-carboxilasa, fosfoenol-piruvato-carboxiquinasa, fructosa 1-6-bifosfatasa y el tipo 1 de GSD (déficit de glucosa 6 fosfatasa). La hipoglucemia en ayunas es frecuente, debido a la imposibilidad de sintetizar glucosa a partir de precursores carbonados (alanina, piruvato, lactato y glicerol) una vez deplecionados los depósitos de glucógeno.

La *deficiencia de piruvato-carboxilasa* suele presentarse en los primeros meses de vida con retraso psicomotor y episodios intermitentes de acidosis meta-

bólica. Se caracteriza por un cuadro de acidosis láctica con afectación severa del sistema nervioso central (encefalopatía, convulsiones, hipotonía y coma), que puede acompañarse de hipoglucemia y afectación tubular renal (acidosis tubular). Esta enzima mitocondrial cataliza la formación de oxalacetato a partir de piruvato en presencia de ATP, primer paso en la gluconeogénesis. La disminución/ausencia de oxalacetato bloquea el primer paso de la gluconeogénesis (hipoglucemias de ayuno), interfiere en el correcto funcionamiento del ciclo de Krebs (aumento de lactato, piruvato y otros metabolitos intermedios) y, en las formas más graves, puede provocar, por reducción de los niveles de aspartato, intermediario del ciclo de la urea, acúmulo de citrulina y amonio. La acidosis láctica se incrementa como consecuencia de la interferencia con el ciclo de Cori (intercambio cíclico de glucosa y láctico entre el hígado y el músculo). Bioquímicamente, las formas más graves de presentación neonatal (tipo B) se caracterizan por: acidosis láctica, ratio lactato/piruvato muy elevado (>30 ; VN: <10), hiperketonemia postprandial, ratio beta-OH-butírico/acetocético normal o bajo ($<1,5$), hiperamonemia, citrulinemia e hiperlisinemia. No existe tratamiento satisfactorio y se recomienda una dieta rica en hidratos de carbono y bicarbonato para compensar la acidosis láctica.

La *deficiencia de fosfoenol-piruvato-carboxiquinasa* es extremadamente rara y la hipoglucemia aparece durante la infancia asociada a infiltración grasa del hígado (hepatomegalia), riñón y otros órganos debido al incremento en la formación de acetil Co A. Hipotonía, fallo de medro y acidosis láctica son otros hallazgos frecuentes.

La *deficiencia de fructosa 1-6 bifosfatasa* es una causa rara de hipoglucemia que suele manifestarse en el período neonatal, aunque el 50% lo hace más tardíamente. Transforma la fructosa 1-6 difosfato en fructosa 6 fosfato y es la enzima clave en el proceso de gluconeogénesis, desde lactato, piruvato, alanina y glicerol. Las hipoglucemias suelen ser graves (convulsiones y coma) y presentarse en relación con el ayuno o la presencia de enfermedades intercurrentes, acompañadas de: marcada acidosis láctica, cetosis, hepatomegalia (sin hipertransaminasemia) e hiperuricemia. El diagnóstico

se realiza por estudios moleculares o enzimáticos, en biopsia hepática, y el tratamiento consiste en evitar el ayuno prolongado y reducir el aporte de fructosa de la dieta.

EIM que afectan al metabolismo de los ácidos grasos⁽²⁷⁻²⁹⁾

Desde su descripción inicial en 1973, se han identificado más de 20 EIM diferentes que afectan a la β -oxidación de los AGL, todos ellos heredados de manera AR. Los AGL representan en el niño la principal fuente energética (80%) en situaciones de ayuno prolongado (12-24 horas de ayuno); de ahí que, sus defectos suelen hacerse aparentes clínicamente solo con el ayuno o la inanición asociada a enfermedades catabólicas y vómitos. Los estudios metabólicos realizados fuera de estas situaciones pueden ser normales; por lo que, es necesario un alto índice de sospecha para su diagnóstico.

Algunos tejidos, como el hígado y el tejido muscular esquelético, son capaces de catabolizar los AGL de cadena larga (C14 a C20), mediante β -oxidación, hasta CO_2 y H_2O . En el citoplasma celular, los AGL se acilan con el CoA citoplasmático por acción de la acil CoA sintetasa, formando AGL-acil CoA, que son transportados a la mitocondria, precisando en el caso de los de cadena larga (> 12 carbonos) un sistema de transporte unido a carnitina (ciclo de la carnitina). La β -oxidación mitocondrial tiene como función acortar en dos átomos de carbono los AGL-acil-CoA, generando acetyl-CoA, que puede entrar en el ciclo de Krebs para generar la energía necesaria para la gluconeogénesis y, en el hígado, además, en situación de ayuno, puede ser empleado para sintetizar cuerpos cetónicos (cetogénesis: β -hidroxibutírico y acetoacético), que son utilizados, a su vez, como fuente alternativa de energía por numerosos órganos (cetolisis), incluido el cerebro. La falta de síntesis de Acetyl-CoA en las alteraciones de la β -oxidación no activa la gluconeogénesis (hipoglucemia) y no se sintetizan cuerpos cetónicos (hipocetosis), fracasando la síntesis de sustratos energéticos e inactivándose el ciclo de la urea (hiperamoniemia) con toxicidad neuronal grave. Un hallazgo diagnóstico característico de estos EIM es un cociente AGL (mMol)/3-OH-butirato (mMol) mayor de 2.

Varias vías metabólicas alternativas adquieren importancia cuando la β -oxidación mitocondrial está alterada. La β -oxidación peroxisomal permite continuar el metabolismo de los AGL de cadena larga (>20 átomos de carbono); mientras que, la ω -oxidación en el citosol conduce a la producción de los característicos ácidos grasos dicarboxílicos, a menudo presentes en estos trastornos. Tanto los AGL-acil CoA como los dicarboxílicos se esterifican con carnitina (acilcarnitinas) y glicina (acilglicinas). El exceso de formación de acilcarnitinas, además de ser tóxico, produce una deficiencia de carnitina libre y un exceso de carnitina esterificada, lo que inhibe el sistema transportador de carnitina y genera una deficiencia de carnitina total. Cada una de las diferentes alteraciones de la β -oxidación genera un perfil de carnitinas y acil carnitinas que puede ser de utilidad en el diagnóstico de estos EIM, orientando los estudios moleculares, que son la base actual del diagnóstico de estas enfermedades.

Las manifestaciones clínicas de los defectos de la β -oxidación pueden ser muy variables, pero obedecen a dos mecanismos básicos: déficit energético y/o intoxicación por la acumulación de determinados metabolitos. El corazón, el músculo esquelético y el hígado son, desde el punto de vista energético, particularmente dependientes de esta vía y la acumulación de determinados metabolitos tóxicos parece ser la responsable de las arritmias, de la afectación neurológica, junto con la hipoglucemia, y, posiblemente también, de los episodios de descompensación fulminante y muerte súbita. Las manifestaciones clínicas afectan especialmente: hígado (hipoglucemia hipocetósica con hiperlactacidemia, hepatomegalia, hiperamoniemia, esteatosis, elevación de transaminasas), miocardio (muerte súbita, arritmias y cardiomiopatía dilatada o hipertrofica), músculo esquelético (hipotonía, miopatía lipídica, rabdomiolisis o elevación de CPK), retina (retinopatía pigmentosa) y cerebro (síndrome de Reye-like, hipsarritmias, leucodistrofia, edema cerebral...).

Aunque los trastornos de la β -oxidación son enfermedades raras, son más frecuentes de lo que se cree, especialmente algunos de ellos, como es el caso de la *deficiencia de acil-CoA des-*

hidrogenasa de cadena media (MCAD; metaboliza los acil-CoA de 6-12 átomos de carbono), que afecta aproximadamente a 1:10.000 RN. También, relativamente frecuentes y responsables de hipoglucemia serían: la *deficiencia de 3-hidroxiacil-CoA deshidrogenasa de cadena larga* (LCAD; acil-CoA de 10-18 átomos de carbono) y la *deficiencia de acil-CoA deshidrogenasa de cadena muy larga* (VLCAD; acil-CoA de 14-24 átomos de carbono).

Algunas drogas o sustancias químicas, como el ácido valproico (VPA), de uso frecuente en Pediatría, pueden interferir con la β -oxidación de los AGL y simular o empeorar estos trastornos congénitos. EL VPA es un ácido graso ramificado, que se metaboliza principalmente por β -oxidación hepática, siendo la carnitina la responsable de su entrada en la mitocondria. Su uso, por tanto, puede ocasionar una depleción de carnitina. Además, el VPA puede generar una inhibición de la N-acetil-glutamato sintetasa (NAGS), bloqueando o dificultando el flujo normal del ciclo de la urea y empeorando esta situación. Así pues, el VPA puede producir hipoglucemia hipocetósica con síndrome Reye-like, hiperamoniemia y deficiencia secundaria de carnitina. De ahí, la conveniencia, en pacientes en tratamiento con VPA, de vigilar (vómitos, decaimiento o encefalopatía) y tratar una posible deficiencia de carnitina e, incluso, de suplementar sistemáticamente con carnitina a pacientes con dicho tratamiento.

El tratamiento urgente de los errores de la β -oxidación de los AGL (debut y/o descompensaciones) incluye: 1) el aporte de glucosa intravenosa para mantener glucemias entre 100-120 mg/dL; 2) el aporte de bicarbonato para la corrección de la acidosis; 3) la utilización de N-carbamil-glutamato (Carbaglu®), a una dosis inicial de 100 mg/kg, seguida de 100-250 mg/kg/día repartido en 4 dosis, para mejorar la hiperamoniemia; 4) la hemodiafiltración o hemodialisis para limpiar de metabolitos tóxicos; y 5) el aporte de cofactores, carnitina y riboflavina, dependiendo del tipo de defecto de la β -oxidación.

El tratamiento de mantenimiento o de prevención de las descompensaciones incluiría medidas: dietéticas, farmacológicas y sintomáticas. Desde el punto de vista dietético, se deben prevenir los

períodos de ayuno (no más de 8 horas), asegurar un aporte calórico suficiente durante los períodos de estrés catabólico y restringir el aporte graso, incrementando el aporte de carbohidratos. En lo que al tratamiento farmacológico se refiere, dependería de la alteración, pero se basa en la utilización de detoxificadores, como la carnitina o la glicina, y de coenzimas, como la riboflavina. Es importante, también, evitar fármacos que consuman carnitina, entre otros: ácido piválico, valproico, salicilatos y paracetamol.

EIM que afectan al metabolismo intermediario y a la homeostasis de la glucosa⁽²⁷⁻²⁹⁾

Varios trastornos del metabolismo de los aminoácidos (acidemias orgánicas) pueden acompañarse de hipoglucemia, como es el caso, entre otros, de: la *acidemia metilmalónica* (primaria por EIM o secundaria a déficit de vitamina B₁₂), la *aciduria 3-hidroxi-3-metilglutárica* (un trastorno que también afecta a la β-oxidación de los AGL), la *enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce* o la *tirosinemia hereditaria*. Todos estos EIM son extremadamente raros y, aunque la hipoglucemia (cetósica o no, dependiendo del trastorno) puede estar presente y mediada por mecanismos fisiopatológicos diferentes, no suele ser la manifestación más llamativa. En general, estos pacientes suelen presentarse con retraso del crecimiento, afectación neurológica grave y vómitos recurrentes, asociados a hiperamonemia y acidosis metabólica. El diagnóstico suele orientarse a partir de la determinación de ácidos orgánicos en orina y del perfil de aminoácidos en plasma. Posteriormente, la sospecha diagnóstica se confirma, en la mayoría de los casos, mediante estudios moleculares.

La *intolerancia a la fructosa* es el resultado del déficit de fructosa 1-fosfato aldolasa y las manifestaciones clínicas se inician con la introducción de la fructosa en la dieta, habitualmente por encima de los 4 meses de vida. La ingestión de fructosa provoca: vómitos, dolor abdominal, diarrea crónica, hipoglucemia por inhibición de la gluconeogénesis y de la glucogenólisis (acúmulo de fructosa 1-P), con hiperlactacidemia e hiperuricemia, que puede evolucionar a shock y fallo hepático. La ingestión

crónica de pequeñas cantidades de fructosa ocasiona fracaso de crecimiento con fallo hepático, tubulopatía *Fanconi-like* presencia de cuerpos reductores en orina. Los pacientes tienden a mostrar aversión por los alimentos que contienen fructosa, sacarosa o sorbitol.

En la *galactosemia* clásica, por deficiencia de galactosa 1-fosfato uridil-transferasa (metaboliza el monosacárido galactosa a glucosa 1-fosfato) la hipoglucemia es infrecuente y las manifestaciones clínicas predominantes son otras: vómitos, diarrea, ictericia, sepsis por *E. Colli*, fallo de medro, fracaso hepático (hipertransaminasemia, alteración de la coagulación) y renal (tubulopatía proximal) con galactosuria (cuerpos reductores en orina positivos: Clinitest®). Las manifestaciones clínicas se producen en las primeras semanas de vida tras la ingestión de galactosa (lactancia) en el período neonatal y solo aparece hipoglucemia cuando el fracaso hepático es prácticamente terminal. El tratamiento consiste en la supresión de por vida de todas las fuentes de galactosa de la dieta, incluida la lactosa presente en medicamentos y múltiples productos comerciales.

Hipoglucemia cetósica idiopática

Es la causa más común de hipoglucemia en la infancia y se caracteriza por episodios recurrentes de hipoglucemia cetósica en niños pequeños, coincidiendo con las infecciones habituales y la reducción de la ingesta.

En estos niños, un ayuno de 12-24 horas determina la hipoglucemia, que se acompaña de cetonemia y cetonuria intensas. El cuadro clínico se presenta habitualmente entre los 18 meses y los 5 años, remitiendo espontáneamente a los 8-9 años de edad. Es más frecuente en niños con retraso pondero-estatural (masa muscular escasa) y con antecedentes de hipoglucemia transitoria en el período neonatal. Los mecanismos fisiopatológicos subyacentes no están plenamente aclarados y la respuesta hormonal y metabólica a la hipoglucemia es prácticamente normal. El único hallazgo patológico es la marcada disminución, en situación de hipoglucemia, de los niveles séricos de alanina, el principal aminoácido precursor de la gluconeogénesis, cuya formación y liberación

desde el músculo, en situaciones de restricción calórica, está aumentada por la presencia del ciclo alanina-glucosa (ciclo de Cahill) y por su formación *de novo* en el músculo a partir del catabolismo de aminoácidos de cadena ramificada. Por ello, se ha sugerido que el defecto en la hipoglucemia cetósica idiopática radicaría, probablemente, en algunos de los complejos pasos metabólicos implicados en el catabolismo proteico o en la síntesis y liberación de alanina por el músculo. También, se ha sugerido que podría resultar del efecto sinérgico o acumulativo de deficiencias parciales de enzimas implicadas en la homeostasis de la glucosa.

El tratamiento es, principalmente, preventivo, a la espera de la resolución espontánea del cuadro clínico con la edad. Deben evitarse los períodos de ayuno prolongados, sobre todo durante la noche, aportando a última hora hidratos de carbono de absorción lenta. En los períodos de enfermedad intercurrente, deben ofrecerse frecuentemente alimentos líquidos con alto contenido en hidratos de carbono y **vigilar en orina la presencia de cuerpos cetónicos**, cuya aparición precede en unas horas al desarrollo de la hipoglucemia. Si los aportes orales de hidratos de carbono no son tolerados por el niño, este debe ser ingresado para administración intravenosa de glucosa. Si las hipoglucemias son reiteradas o graves, deben descartarse otras causas de hipoglucemia cetósica, siendo en estos casos, la hipoglucemia cetósica idiopática un diagnóstico de exclusión.

Hipoglucemia asociada a enfermedades graves

La hipoglucemia es frecuente en pacientes con fallo multiorgánico o enfermedad grave, tales como: sepsis, traumatismo craneal severo, fallo cardíaco o renal, necrosis hepática aguda, pancreatitis... La etiopatogenia en estos casos suele ser multifactorial: falta de sustratos, malnutrición, aumento del consumo de glucosa, alteración de la gluconeogénesis, drogas administradas, citoquinas... La malaria grave se asocia específicamente a hipoglucemia como resultado del aumento de consumo de glucosa por el parásito, pero también por el efecto de la medicación que, como la quinina puede estimular la secreción de insulina.

Orientación diagnóstica^(1,2,5-7,9,11,19,20,22,30)

Al objeto de evitar estudios innecesarios, solo deben estudiarse las hipoglucemias: en niños mayores con la tríada de Whipple documentada, en niños pequeños con glucemia plasmática (no capilar) < 60 mg/dL y en RN solo a partir de las 48-72 horas de vida (pasada la hipoglucemia transicional)⁽⁷⁾.

La sintomatología de la hipoglucemia puede ser muy inespecífica en niños y existe el riesgo de realizar estudios innecesarios en pacientes con falsa sospecha de hipoglucemia. Por ello, la guía de la Sociedad Americana de Endocrinología Pediátrica para el manejo de la hipoglucemia en niños⁽⁷⁾ recomienda estudiar solamente:

- A los niños mayores (capaces de explicar sus síntomas) solo si la tríada de Whipple está documentada.
- A los niños más pequeños, con dificultades para expresar y comunicar sus síntomas, solo cuando se haya documentado en laboratorio una GP inferior al dintel normal de respuesta neurogénica (< 60 mg/dL).
- En el caso de RN con alta sospecha de hipoglucemia persistente, realizar evaluaciones diagnósticas solo a partir de las 48-72 horas de vida, cuando el periodo de regulación transicional de la glucosa haya pasado, y solo en aquellas situaciones de riesgo (Tabla II), antes del alta, mediante estudios diagnósticos específicos o asegurando que el niño es capaz de tolerar un ayuno de 6-8 horas (durante el test de ayuno, glucemia \geq 70 mg/dL).

Averiguar la causa de la hipoglucemia es esencial para planear el tratamiento más adecuado, pero no siempre es sencillo. Se recomienda llevar a cabo una aproximación diagnóstica sistemática y gradual, antes de someter al paciente a las numerosas pruebas diagnósticas disponibles, muchas de las cuales son potencialmente peligrosas y difíciles de interpretar. La anamnesis y la exploración física detalladas permiten sospechar la causa de la hipoglucemia en más del 90% de los pacientes.

Historia clínica

Se deben buscar y recoger antecedentes familiares: de consanguinidad, dada

la frecuencia de enfermedades de herencia AR responsables de hipoglucemia; de fallecimientos en la infancia de causa no aclarada (muerte súbita del lactante) o de síndrome de Reye, sugerentes de enfermedad metabólica (EIM no diagnosticados), especialmente de alteraciones de la β -oxidación de ácidos grasos; de hiperinsulinismos o deficiencias hormonales; y de enfermedades autoinmunes (hiperinsulinismo autoinmune).

La edad de presentación y la relación de los episodios con la ingesta (tiempo de ayuno previo a la aparición de la hipoglucemia y coincidencia temporal con la introducción de ciertos alimentos) son dos datos esenciales para orientar el diagnóstico etiológico:

- El inicio de los episodios de hipoglucemia en el primer año de vida sugerirá, en primer lugar, hiperinsulinismo, pero también EIM o deficiencias hormonales hipofisarias. Pueden presentarse a cualquier edad, pero de no hacerlo en el periodo neonatal, es más frecuente que lo hagan a partir de los 6-7 meses de vida, cuando el lactante realiza una pausa alimentaria nocturna relativamente prolongada y padece numerosas infecciones que dificultan la alimentación. Si los síntomas se inician a partir de los 12-18 meses, el diagnóstico más probable será el de hipoglucemia cetósica idiopática y, con menor frecuencia, hiperinsulinismos tardíos o alteraciones metabólicas leves. Los hiperinsulinismos que aparecen en niños mayores deben hacer sospechar la existencia de un adenoma pancreático.
- Los mecanismos contrarreguladores de la hipoglucemia se van poniendo en marcha de forma secuencial: disminución de la secreción de insulina, glucogenolisis, gluconeogénesis a expensas de aminoácidos y, finalmente, lipólisis (β -oxidación de los ácidos grasos y cetogénesis) con gluconeogénesis a partir de glicerol. De ahí que, la relación de los episodios de hipoglucemia con la ingesta de nutrientes y el tiempo transcurrido desde la última ingesta sean un excelente orientador diagnóstico del defecto subyacente:
 - Si la hipoglucemia se desencadena de forma inconsistente con

el tiempo de ayuno o en las 2-3 horas siguientes a la ingesta, la causa más probable es el hiperinsulinismo.

- Los episodios de hipoglucemia que aparecen tras la ingesta de alimentos proteicos (hipoglucemia leucín-sensible) sugieren hiperinsulinismo por mutaciones en *GLUD1* (síndrome hiperinsulinismo-hiperamoniemia) o en *HADH* (deficiencias de 3-hidroxiacil-CoA-deshidrogenasa, AR), pero también pueden aparecer en algunas enfermedades metabólicas. Los pacientes con galactosemia pueden presentar hipoglucemia postprandial en los primeros días o semanas de vida (la leche materna y las fórmulas habituales contienen galactosa); mientras que, la intolerancia hereditaria a la fructosa se manifiesta 2-3 horas después de la ingesta de frutas o miel, habitualmente a partir de los 5-6 meses de vida y, a veces, con determinados jarabes que llevan fructosa como excipiente.
- La mayoría de las hipoglucemias en la infancia aparecen tras un cierto tiempo de ayuno. El tiempo de tolerancia al ayuno es corto en la glucogenosis tipo I (2-4 horas) y en la deficiencia de glucógeno sintetasa (4-8 horas). Puede ser algo más prolongado (10-20 horas) en las alteraciones de las enzimas gluconeogénicas y en la hipoglucemia cetósica idiopática. En los pacientes con alteraciones de la β -oxidación y en aquellos con alteraciones de la cetogénesis y la cetólisis, la hipoglucemia suele aparecer tras ayunos muy prolongados (más de 16-24 horas). Se debe tener en cuenta que, en general, los niños pequeños son más vulnerables a la hipoglucemia de ayuno que los mayores.
- Las enfermedades metabólicas con frecuencia se manifiestan solo cuando el paciente se ve expuesto a situaciones estresantes que conllevan un aumento del catabolismo (infecciones, intervenciones quirúrgicas o traumatismos graves). Raramente, el ejercicio intenso puede desencadenar los síntomas, salvo en la excepcional

forma de hiperinsulinismo, desencadenada por el ejercicio (mutaciones en *SLC16A1: solute carrier family 16, member 1; AD*).

- Es importante evaluar el ambiente sociofamiliar para detectar posibles casos de maltrato (hipoglucemia facticia secundaria a la administración de insulina o de hipoglucemiantes orales). La hipoglucemia secundaria a otras intoxicaciones suele ser reconocida en la anamnesis (etanol, sulfonilureas, salicilatos, quinina, etc.).

Exploración clínica

Algunos datos de la exploración pueden contribuir a orientar el diagnóstico:

- La presencia de talla baja, micropene o alteraciones de la línea media (paladar hendido, incisivo superior único, hipoplasia del nervio óptico...) deben hacer pensar en hipopituitarismos. En estos casos, la longitud al nacimiento es normal, pero el hipocrecimiento se hace evidente alrededor de los 5-6 meses de vida. Las enfermedades metabólicas, exceptuando las alteraciones de la β -oxidación de ácidos grasos, suelen cursar con escasa ganancia ponderal y de talla. El bajo peso se asocia también a la hipoglucemia cetósica idiopática. La obesidad o el antecedente de macrosomía neonatal es característica de los hiperinsulinismos.
- Deben buscarse rasgos sindrómicos, especialmente si existen antecedentes de macrosomía neonatal, por la posibilidad de hiperinsulinismos sindrómicos, como, por ejemplo: los síndromes de Beckwith-Wiedemann (onfalocele, macroglosia, hemihipertrofia, surcos en el lóbulo auricular...), Kabuki o Silver-Russell, entre otros.
- La presencia de genitales ambiguos y cariotipo 46, XX sugiere hiperplasia suprarrenal congénita; mientras que, la hiperpigmentación cutánea pueden indicar la existencia de insuficiencia suprarrenal primaria (hipoplasia suprarrenal congénita, adrenalitis autoinmune...) o resistencia a la ACTH (por mutaciones en el receptor de ACTH o en su vía de señalización, o en el síndrome de Allgrove).
- Las enfermedades metabólicas suelen cursar con acidosis e hiperventilación

Tabla VI. Muestra crítica en hipoglucemia espontánea o provocada mediante test de ayuno

Muestra	Determinaciones
Sangre Congelar tanto suero/plasma como sea posible para estudios posteriores	<ul style="list-style-type: none"> - Glucosa - Otros metabolitos <ul style="list-style-type: none"> • β-hidroxibutirato • Ácidos grasos libres • Lactato/piruvato • Glicerol • Alanina - Pruebas de función hepática, incluyendo amonio - Gasometría, ionograma (hiato aniónico) - Insulina, péptido C - Cortisol, hormona de crecimiento - Carnitina (total y esterificada) - Perfil de acilcarnitinas - Ocasionalmente: no requieren extracción en hipoglucemia <ul style="list-style-type: none"> • Aminoácidos • Anticuerpos antiinsulina (síndrome de Hirata) • IGFBP-1 • IGF-I, pro-IGF-II • T4L, TSH • Análisis del perfil de las isoformas de la transferrina por isoelectroenfoque (IEF) o cromatografía líquida de alta resolución (utilidad diagnóstica en los trastornos de glicosilación)
Orina Congelar una alícuota de la primera micción tras la hipoglucemia	<ul style="list-style-type: none"> - pH, iones - Cuerpos cetónicos - Sustancias reductoras - Ácidos orgánicos - Perfil de acilglicinas

y también es frecuente la afectación neurológica grave.

- La hepatomegalia puede ser muy evidente en las glucogenosis (la asociación de talla baja y hepatomegalia es característica). Una hepatomegalia moderada puede verse también en: las alteraciones de la gluconeogénesis, galactosemia, intolerancia a la fructosa, defectos de la β -oxidación de los AGL e, incluso, también, en los pacientes con hiperinsulinismo que reciben aportes elevados de glucosa para evitar la hipoglucemia. Si la hepatomegalia es dolorosa, se debe sospechar una enfermedad hepática aguda.

Pruebas complementarias básicas

La hipoglucemia espontánea supone el fracaso, por una u otra causa, de los mecanismos contrarreguladores. En situación de hipoglucemia, los niveles circulantes de determinados metabolitos y hormonas reflejan la integridad o la alteración de esos mecanismos contrarreguladores. Por ello:

Los estudios analíticos (muestra crítica) para analizar la causa de una hipoglucemia deben efectuarse cuando los mecanismos de respuesta estén en marcha; es decir, en situación de hipoglucemia espontánea o bien en situación de hipoglucemia provocada, mediante test de ayuno. Estos estudios exigen disponer de una buena vía de acceso venosa.

- La muestra de sangre en hipoglucemia (muestra crítica) debe ser extraída, si es posible, sin utilizar compresor (aumento facticio de láctico y amonio), y antes de administrar ningún tratamiento. Dado que los parámetros a determinar son múltiples (Tabla VI), se recomienda disponer de una buena vía de acceso venosa que permita tanto las extracciones de sangre necesarias, como la administración posterior de medicación: glucagón (test de glucagón) o glucosa al 10% para revertir la hipoglucemia. La sangre debe ser enviada inmediatamente en hielo al laboratorio para iniciar el proceso

diagnóstico. Debe recogerse también la orina de la primera micción tras el episodio de hipoglucemia.

- En caso de que no pueda extraerse sangre suficiente para realizar todas las determinaciones recomendadas, deberían cuantificarse los siguientes parámetros por este orden de prioridad: glucosa, β -hidroxibutirato, función hepática, AGL, insulina, láctico y cortisol. En Urgencias, como mínimo, **GP y cetonemia/cetonuria**. Es preferible cuantificar el β -hidroxibutirato en sangre, ya sea con métodos estándar de laboratorio o mediante un reflectómetro portátil, que la cetonuria; en cualquier caso, la orina debe ser analizada en busca de sustancias reductoras (Clinitest®) y de acetona (si β -hidroxibutirato en sangre no disponible). Cualquier excedente de plasma y la 1ª orina tras la hipoglucemia debería congelarse, preferiblemente a -70°C , por si fuera necesario realizar determinaciones adicionales, posteriormente.

Test de tolerancia al ayuno y test de glucagón

Con bastante frecuencia, no es posible obtener las muestras críticas durante el primer episodio de hipoglucemia. En ese caso, si la causa de la hipoglucemia no es obvia (malnutrición, escasos aportes...), se debe ingresar al paciente y recurrir a la prueba de tolerancia al ayuno (test de ayuno):

- Siempre debe realizarse tras ingerir una dieta rica en carbohidratos durante, al menos, 3 días para saturar los depósitos hepáticos de glucógeno y evitar la aparición de una hipoglucemia facticia. La vía venosa de acceso debe estar bien establecida antes de plantearse el inicio de la prueba.
- Se trata de una prueba potencialmente peligrosa, por lo que **siempre debe realizarse en régimen de hospitalización** y retrasarse en caso de que el paciente presente cualquier enfermedad intercurrente, por leve que sea. Los riesgos son mayores en los pacientes con alteraciones del metabolismo de la carnitina o de la β -oxidación de los AGL de cadena larga que, además de la hipoglucemia, pueden desarrollar arritmias (incluso parada cardíaca) durante la

prueba, por lo que se debe excluir esta posibilidad antes de indicar una prueba de ayuno mediante la determinación del perfil de acilcarnitinas y la concentración de carnitina total y libre en sangre (puede hacerse con una muestra recogida en papel de filtro fuera del episodio de hipoglucemia). Se recomienda también excluir la posibilidad de miocardiopatía realizando un ecocardiograma previo.

- La **duración máxima del ayuno** debe ser decidida *a priori* en función de la edad del niño y del máximo tiempo que transcurre habitualmente entre dos tomas consecutivas. El momento de inicio de la prueba debe ser calculado según los datos anteriores para que la hipoglucemia aparezca preferiblemente durante las horas del día con más personal disponible, generalmente por las mañanas:
 - En niños < 6 meses (rara vez es necesaria), la duración será de 8 h (inicio a las 4 a.m.).
 - En niños de 6-8 meses, la duración será de 12 h (inicio a las 12 p.m.).
 - En niños de 8-12 meses la duración será de 16 h (inicio a las 8 p.m.).
 - En niños de 1-7 años la duración será de 18-20 h (inicio a las 4-6 p.m.).
 - En niños > 7 años la duración será de 24 h (inicio a las 12 a.m.).
- Al comienzo de la prueba, habitualmente cuando se omite la primera toma (generalmente en torno a las 8 de la mañana), se realiza una gasometría, se determina la concentración de glucosa, β -hidroxibutirato, AGL, lactato, alanina e insulina, y se congela una alícuota de suero y orina. A partir de entonces, en función de la historia clínica y la edad del paciente, se determina la glucemia capilar periódicamente (cada 1-2 horas y si aparecen síntomas). Si durante la prueba, el paciente desarrolla hipoglucemia, se deben extraer las muestras críticas. En caso contrario, las muestras se deben extraer igualmente al final de la prueba. Es importante no olvidar la recogida de orina de la micción siguiente a la hipoglucemia. Algunos autores recomiendan, además, determinar la presencia de cetonuria en cada

micción durante la prueba, o mejor β -OH-butírico capilar.

- Si se realiza adecuadamente, la prueba de ayuno es extremadamente útil en el diagnóstico de la hipoglucemia, hasta el punto de que raramente se necesita recurrir a otras exploraciones complementarias. Además, ofrece información útil para el tratamiento de los pacientes, ya que permite estimar el tiempo que el paciente puede permanecer en ayunas de forma segura.
- Si durante la prueba de ayuno el paciente desarrolla hipoglucemia, se debe realizar un **test de glucagón** después de extraer las muestras críticas (siempre y cuando la situación clínica del paciente permita retrasar el tratamiento con glucosa). Es especialmente útil en el diagnóstico diferencial de las hipoglucemias que se presentan en las primeras 8 horas de ayuno. Se realiza administrando 0,03 mg/kg de glucagón por vía i.m. o i.v. (máx.: 1 mg) y tomando muestras de sangre cada 10 minutos durante media hora. En los pacientes con hiperinsulinismo (endógeno o exógeno), se observa una marcada respuesta glucémica (elevación de glucemia >30 -40 mg/dL); mientras que, una respuesta inferior a 20 mg/dL indica depleción de los depósitos de glucógeno (hipoglucemia cetósica idiopática) o incapacidad para convertir el glucógeno en glucosa (glucogenosis). Si a los 20' de la administración de glucagón la elevación de la glucemia es inferior a 20 mg/dL, se debe suspender la prueba y administrar glucosa intravenosa para revertir la hipoglucemia.

Interpretación de los resultados

En condiciones normales, cuando la glucemia empieza a descender y se sitúa alrededor de 50 mg/dL: 1) los depósitos de glucógeno están exhaustos (no se produciría respuesta de glucemia a la administración de glucagón); 2) los niveles séricos de precursores neoglucoyénicos han disminuido ligeramente (láctico $< 1,5$ mmol/L); 3) los AGL se han triplicado (1,5-2,0 mmol/L) y el β -hidroxibutírico, el principal cetoadido, se ha multiplicado por 50-100 (2-5 mmol/L); y 4) la insulinemia ha disminuido a valores prácticamente indetect-

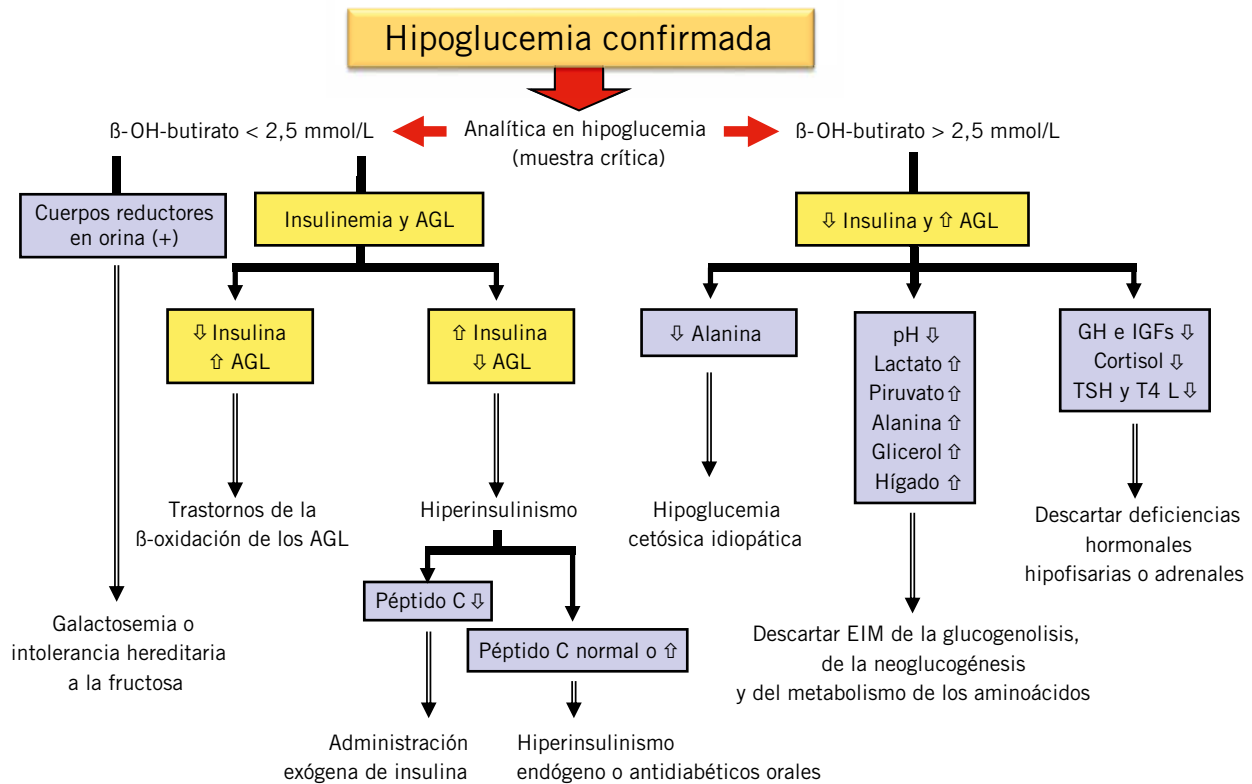


Figura 2. Algoritmo diagnóstico de la hipoglucemia en la infancia, fuera del periodo neonatal. AGL: ácidos grasos libres; EIM: error innato del metabolismo; GH: hormona de crecimiento; IGFs: factores de crecimiento semejantes a la insulina; T4L: tiroxina libre.

tables (< 2 μU/mL). La comparación de estos valores normales con los hallados en un paciente en situación de hipoglucemia, aporta la información básica para orientar el diagnóstico de la causa subyacente.

Una vez confirmada la hipoglucemia plasmática en el laboratorio (espontánea o inducida por el test de ayuno), el primer paso en el diagnóstico diferencial es analizar el grado de cetosis durante el episodio según los niveles plasmáticos de β-hidroxibutiato (Fig. 2):

- **Niveles elevados de β-hidroxibutiato (>2,5 mmol/L).** Constituye el perfil endocrino-metabólico más habitual e inespecífico, conocido como **hipoglucemia cetósica**, e indica que el paciente es capaz de movilizar AGL desde el tejido adiposo y metabolizarlos a cuerpos cetónicos en el hígado. Se observa en la hipoglucemia cetósica idiopática, en algunas enfermedades metabólicas (glucogenosis, acidemias orgánicas) y en las deficiencias de hormonas contrarreguladoras después del período neonatal. El diagnóstico diferencial dentro de este grupo requiere valorar, además

de la historia clínica, la presencia de acidosis metabólica y la concentración de otros metabolitos y hormonas en el momento de la hipoglucemia. Durante la hipoglucemia, los niveles de hormonas contrarreguladoras (GH y cortisol) deben ser elevados (cortisol >20 μg/dL y GH >6 μg/L). Los valores inferiores deben ser considerados sospechosos y confirmados mediante la realización de las pruebas funcionales adecuadas (test de ACTH para cortisol y test de estimulación farmacológica de GH). La deficiencia de GH y/o cortisol durante el periodo neonatal y primer año de vida pueden presentarse solo con leve-moderada cetosis (<2,5 mmol/L).

Las concentraciones elevadas de lactato, piruvato, alanina y/o glicerol sugieren un defecto de la gluconeogénesis, de la glucogenolisis o de la glucólisis. La hiperlactacidemia sugiere una alteración de la gluconeogénesis (especialmente la deficiencia de fructosa-1,6-bisfosfatasa), de la glucogenolisis (glucogenosis tipo I) o de la β-oxidación de AGL de cadena larga. Las alteraciones de

la cadena respiratoria mitocondrial y la deficiencia de piruvato carboxilasa también pueden producir hiperlactacidemia con hipoglucemia, pero generalmente se presentan de forma más crónica. Las glucogenosis tipo III y tipo VI raramente cursan con hiperlactacidemia. La cuantificación de ácidos orgánicos en orina es especialmente útil para diagnosticar las acidemias orgánicas.

- **Cetosis leve o moderada (β-hidroxibutiato <2,5 mmol/L).** La presencia de cetosis leve-moderada durante la hipoglucemia (**hipoglucemia hipocetósica**) indica que los AGL no están siendo movilizados adecuadamente desde los adipocitos (hiperinsulinismo) o no pueden ser metabolizados a cuerpos cetónicos (alteraciones de la β-oxidación o de la cetogénesis).

La coexistencia de concentraciones muy bajas de β-hidroxibutiato (<0,5-1 mmol/L) y de AGL (<0,5 mmol/L) sugiere la existencia de hiperinsulinismo. Este diagnóstico se ve apoyado por unos niveles plasmáticos de insulina/péptido C elevados o inadecuadamente normales

(si GP < 45 mg/dL: insulinemia < 2 µg/mL). Con mucha frecuencia, el diagnóstico de hiperinsulinismo es difícil de comprobar debido a dos hechos fisiológicos fundamentales: 1) por un lado, al carácter pulsátil de la secreción de insulina y su corta vida media; y 2) por otro, a que se cuantifica la insulina en sangre venosa periférica y no en sangre portal, que es la que determina el efecto sobre la función metabólica del hígado y que puede ser 10 veces superior a la insulinemia periférica. En los casos dudosos, es necesario apoyarse en otros hallazgos para hacer el diagnóstico de hiperinsulinismo (Tabla V).

El hiperinsulinismo endógeno o secundario a intoxicación por sulfonilureas cursa con niveles elevados de péptido C; mientras que, niveles disminuidos de péptido C sugieren la administración de insulina exógena (insulinemia >100 µU/mL). La concentración medida de insulina en este último caso puede no ser elevada, si lo que se ha administrado son análogos de insulina, debido a la incapacidad de los anticuerpos monoclonales frente a la insulina humana para detectarlos.

La presencia de niveles elevados de AGL (>3 mmol/L) junto a una concentración baja de β-hidroxibutirato sugiere una alteración de la β-oxidación de los ácidos grasos o de la cetogénesis. En estos casos, la insulinemia suele estar adecuadamente suprimida (salvo en la deficiencia de hidroxiacil-coA-deshidrogenada por mutaciones en el gen *SCHAD*, que determina también hiperinsulinismo). Además de la hipoglucemia, los pacientes suelen presentar un mayor o menor grado de afectación multisistémica (debilidad muscular y miocardiopatía en la deficiencia primaria de carnitina o episodios de rabdomiolisis en la de carnitina-palmitoil-transferasa) con hiperuricemia y elevación de las transaminasas y la CPK, así como alteraciones neurológicas producidas por el efecto tóxico de algunos metabolitos (*síndrome Reye-like*). Debido a que muchos de los parámetros bioquímicos se normalizan fuera de las crisis, es importante recoger las

muestras adecuadas durante la hipoglucemia y almacenarlas congeladas para su análisis posterior (excreción urinaria de ácidos dicarboxílicos, conjugados de glicina y carnitina; concentración plasmática de carnitina total y cociente acilcarnitinas/carnitina total).

Los pacientes con glucogenosis tipo I también pueden tener una cierta hipocetosis. Sin embargo, es relativamente sencillo distinguirlos de los anteriores por sus otras características clínicas y bioquímicas: gran hepatomegalia (salvo en el período neonatal), hipertrigliceridemia, ausencia de respuesta glucémica tras la administración de glucagón, pero marcado aumento de los niveles de lactato, etc.

Otras pruebas complementarias

En algunos casos, se puede recurrir a la realización de otras pruebas complementarias más específicas para confirmar el diagnóstico⁽³⁰⁾, como son: **pruebas para evaluar la producción hepática de glucosa** (sobrecargas i.v. de alanina, fructosa, galactosa...) o **estudios funcionales** que analizan la actividad de la enzima responsable en células del paciente (linfocitos, fibroblastos cutáneos, hígado, mucosa intestinal o músculo esquelético). Para el estudio de las hipoglucemias postprandiales, las pruebas de sobrecarga oral de glucosas o de alimento mixto pueden ser de utilidad. El desarrollo de la genética molecular ha relegado, en la mayoría de los casos, muchas de estas pruebas a un segundo plano.

Estudios moleculares

La confirmación diagnóstica definitiva de las hipoglucemias de origen genético requiere realizar el estudio de mutaciones en el correspondiente gen (HICP, glucogenosis, EIM...), generalmente en ADN obtenido de linfocitos de sangre periférica. En ocasiones, la gran mayoría de los pacientes tienen la misma mutación, lo que simplifica el estudio genético; por ejemplo, en el caso de la deficiencia de acil-CoA deshidrogenasa de cadena media (MCAD), la alteración más frecuente de la β-oxidación de los ácidos grasos (1:10.000 RN), en la que el 90% de los pacientes caucásicos presentan la mutación K329E (incluida en

el cribado metabólico en países con alta frecuencia de esta mutación)⁽³¹⁾. Otras veces, las mutaciones responsables de la enfermedad se distribuyen a lo largo del genoma, siendo necesario aplicar métodos de secuenciación masiva o *next-generation sequencing* (estudios de paneles de genes, exoma o genoma). En el caso de los HICP que no responden a diazóxido, se encuentra una causa genética en el 80-90% de los casos; mientras que, este porcentaje se reduce al 22-47% en los que sí responden a diazóxido⁽³²⁾. El hallazgo de mutaciones en *ABCC8* y *KCNJ11* en el alelo paterno puede sugerir hiperinsulinismo focal y posibilidad de curación completa mediante pancreatomegalia parcial. En los pacientes con hiperinsulinismo congénito que se someten a pancreatomegalia subtotal o parcial, puede ser conveniente, también, realizar estudios genéticos en el tejido pancreático extirpado. En los pacientes con insulinoma, debería realizarse sistemáticamente estudio de mutaciones asociadas a *MEN1*⁽²⁴⁾.

Pruebas de imagen

En los pacientes con hiperinsulinismo que no responden a diazóxido, antes de planificar la cirugía (pancreatomegalia subtotal o parcial) es conveniente realizar un PET-TAC con 18-fluor-L-DOPA que puede permitir diferenciar entre formas focales y difusas de hiperinsulinismo^(33,34). Esta técnica de reciente disponibilidad, requiere de personal experto para su interpretación, pero ha revolucionado el tratamiento quirúrgico de los hiperinsulinismos y relegado a otras técnicas de imagen (ecografía de alta resolución, TAC-RM abdominal o arteriografía selectiva del tronco celiaco) o pruebas de localización técnicamente difíciles de realizar y que no suelen estar disponibles (cateterización venosa selectiva por vía percutánea transhepática). La sensibilidad y especificidad medias del PET-TAC con 18-fluor-L-DOPA para distinguir entre hiperinsulinismo focal y difuso, en un reciente metanálisis⁽³⁵⁾, fue del 89% (entre 81-95%) y 98% (entre 89 y 100%), respectivamente. En el caso de los adenomas, la prueba de imagen de primera línea es la RM⁽²⁴⁾, con sensibilidades que oscilan entre el 30 y el 85%, debido, probablemente, a que el tamaño tumoral puede ser, en ocasiones, muy pequeño; en estos casos, el PET-TAC

con 18-fluor-L-DOPA podría estar indicado.

En pacientes con deficiencias hormonales, puede ser necesario realizar una RM hipotálamo-hipofisaria y/o estudios de imagen de las glándulas suprarrenales.

Orientación terapéutica

Tratamiento urgente

El tratamiento agudo de la hipoglucemia se basa en aportar al paciente la glucosa necesaria para normalizar la glucemia, evitando siempre la sobrecorrección. En EIM con acidosis metabólica suele estar indicada, también, la administración de bicarbonato.

En los casos graves o cuando existe un acceso vascular disponible

Se debe administrar un bolo i.v. de 200 mg/kg de glucosa en forma de suero glucosado al 10% (2 mL/kg). No deben infundirse soluciones más concentradas por vía periférica, dado el alto riesgo de lesión tisular en caso de extravasación. El bolo debe administrarse lentamente (2-3 mL/min.) para evitar la hiperglucemia, que podría dar lugar a la liberación de insulina y a una hipoglucemia reactiva. Tras el bolo, se iniciará una perfusión continua de glucosa a un ritmo de 6-8 mg/kg/minuto en lactantes y 3-5 mg/kg/minuto en el niño mayor. El ritmo debe ser continuamente ajustado en función de los sucesivos controles de glucemia para mantenerla por encima de 70 mg/dL (>100 mg/dL ante la sospecha de EIM). Los controles deben realizarse inicialmente, al menos, cada 30-60 minutos, hasta que la glucemia sea estable y cada 2-4 horas después. Nunca debe interrumpirse bruscamente la administración de glucosa por el riesgo de hipoglucemia de rebote. El ritmo de la infusión de glucosa se descenderá progresivamente a medida que el niño tolere la alimentación oral o responda al tratamiento farmacológico o dietético específico.

Los requerimientos de glucosa, para mantener glucemias >70 mg/dL, superiores a 8-10 mg/kg/min sugieren la existencia de un hiperinsulinismo, pudiendo llegar, en ocasiones, a los 20-25 mg/kg/min. En estos casos, para minimizar la sobrecarga de volumen, puede recurrirse a la administración de soluciones de glucosa hipertónica a través de una vía

central, así como asociar temporalmente una perfusión continua de glucagón i.v. o s.c. (5-20 µg/kg/hora) y/o octreótido s.c. (5-40 µg/kg/día). La hipoglucemia secundaria a sobredosis de sulfonilureas se trata con bolos de glucosa i.v. y, en caso de que no sea suficiente, con octreótido i.m. o s.c. (1-1,5 µg/kg; máximo: 150 µg, cada 6 horas).

En hipoglucemias graves sin acceso venoso

Se pueden tratar con glucagón i.m. o s.c. (0,03 mg/kg/dosis; dosis máxima: 1 mg). El glucagón es efectivo, sobre todo, en los pacientes diabéticos o con hiperinsulinismo, que poseen grandes depósitos de glucógeno susceptible de ser liberado a la sangre, pero la respuesta suele ser transitoria (alrededor de una hora); por lo que, puede ser necesario administrar más de una dosis si la tendencia a la hipoglucemia persiste.

Medidas terapéuticas diferidas

El tratamiento específico a largo plazo depende de la causa de la persistencia de la hipoglucemia y, en gran medida, se ha comentado a lo largo del artículo. La guía de la Sociedad Americana de Endocrinología Pediátrica⁽⁷⁾, recomienda como objetivos glucémicos:

- Para RN con sospecha de hipoglucemia persistente y para el resto de los niños con trastorno hipoglucémico confirmado, mantener GP > 70 mg/dL.
- Para RN con alto riesgo de hipoglucemia, pero sin sospecha de trastorno hipoglucémico congénito, mantener la GP > 50 mg/dL, en menores de 48 horas, y > 60 mg/dL en mayores de 48 horas.
- Se recomienda un enfoque individualizado del tratamiento en función de la enfermedad responsable de la hipoglucemia, teniendo en consideración la seguridad del paciente y las preferencias de la familia.

Medidas dietéticas

Los pacientes con hipoglucemia cetósica idiopática, glucogenosis, alteraciones de la gluconeogénesis, de la β-oxidación de los ácidos grasos e hiperinsulinismos leves deben evitar los ayunos prolongados, realizando tomas más o menos frecuentes en función de la enfermedad de base con una dieta perso-

nalizada; aunque, en todos los casos, se recomiendan preferentemente carbohidratos de absorción lenta. Los pacientes con glucogenosis tipo I pueden requerir la administración continua, mediante una sonda nasogástrica o gastrostomía, de polímeros de glucosa o maltodextrina (almidón de maíz crudo en niños mayores y adultos). La dieta de los pacientes con alteraciones de la β-oxidación o de la cetogénesis debe ser pobre en grasas, aunque en caso de alteración comprobada de la β-oxidación de AGL de cadena larga, puede aumentarse el contenido calórico de la dieta añadiendo MCT (triglicéridos de cadena media). Los pacientes con intolerancia hereditaria a la fructosa deben evitar la ingesta de fructosa (azúcar de mesa, frutas, miel, muchos jarabes) y los pacientes con galactosemia, los alimentos y fármacos que contengan galactosa o lactosa.

Algunos de los EIM, así como la hipoglucemia hipocetósica idiopática, pueden descompensarse durante las enfermedades intercurrentes. En estas situaciones, deben ofrecerse frecuentemente líquidos con alto contenido en hidratos de carbono y, si la ingesta resulta inadecuada, administrar glucosa por vía i.v. No deben administrarse lípidos i.v. a pacientes con alteraciones de la β-oxidación o de la cetogénesis.

Hiperinsulinismo^(20-21,36-39)

En las formas más leves, puede ser suficiente con realizar tomas frecuentes de alimentos con bajo índice glucémico. En los demás casos, el fármaco de primera elección es el *diazóxido* v.o. (5-15 mg/kg/día en 3 dosis), una droga que actúa abriendo los canales de K dependientes de ATP. El *diazóxido* produce hirsutismo y retención hídrica, especialmente en el periodo neonatal; en este caso, puede asociarse hidroclorotiazida v.o. (7 mg/kg/día en 2 dosis; máxima dosis: 10 mg/kg/día). Más raramente aparecen otros efectos adversos graves que obligan a interrumpir el tratamiento (neutropenia, trombopenia, insuficiencia cardíaca). Se considera que no hay respuesta a *diazóxido* cuando: después de, al menos, 5 días de tratamiento con *diazóxido* a dosis de 15 mg/kg/día, el niño sigue requiriendo, para mantener su glucemia normal, aportes intravenosos de glucosa y/o es incapaz de mantener la GP durante una noche

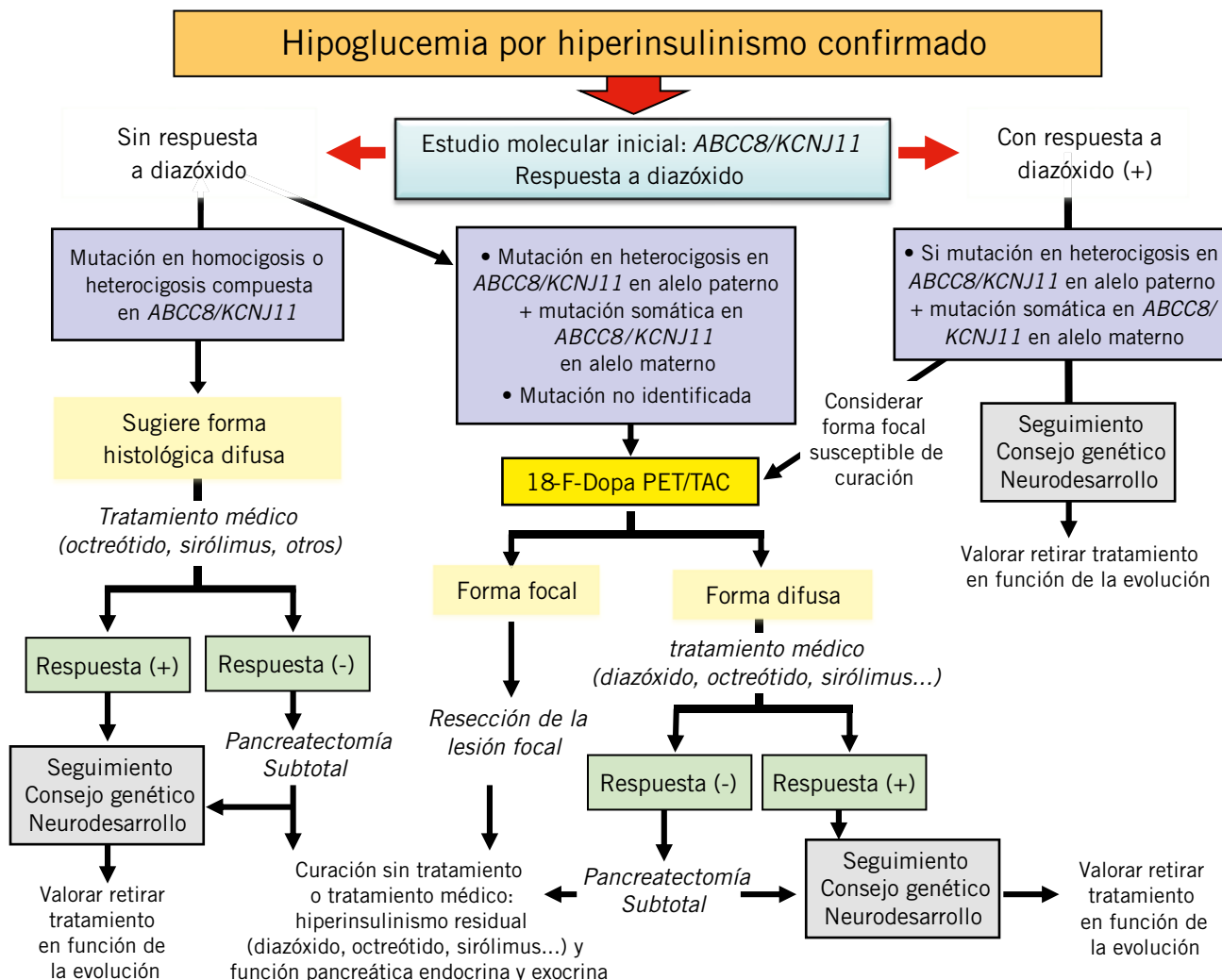


Figura 3. Algoritmo diagnóstico de la hipoglucemia persistente por hiperinsulinismo. Modificado de referencias 20 y 21.

de ayuno. La respuesta clínica a diazóxido marca un antes y un después, en la orientación diagnóstico-terapéutica de los pacientes con HICP (Fig. 3).

Si no hay respuesta a diazóxido, puede considerarse la asociación de análogos de somatostatina, como: *octreótido* s.c. (5-25 µg/kg/día c/6-8 h, máximo: 40 µg/kg/día) o *lanreótido* (Somatulina Autogel®: 30-60 mg/mes, s.c.). La administración continuada de análogos de somatostatina, se ha asociado a enterocolitis necrotizante, en el periodo neonatal, y, en edades posteriores, puede producir taquifilaxia, esteatorrea, colelitiasis y alteración del crecimiento. Recientemente, se han incorporado nuevos fármacos, todavía insuficientemente probados, al tratamiento del hiperinsulinismo, como son: *exendin*, un antagonista del receptor de GLP1

(*glucagón-like peptide 1*), y *sirolimus* (rapamicina), un inmunomodulador, que inhibe la vía mTOR (*mammalian target of rapamycin*) y genera insulinoresistencia por un mecanismo insuficientemente aclarado, pero que ha sido utilizado en el tratamiento de insulinomas malignos.

Si el tratamiento farmacológico no es eficaz, el PET-TAC con 18-fluor-L-dopa muestra un hiperinsulinismo focal o atípico o se sospecha un adenoma productor de insulina, debe transferirse el paciente a un centro especializado para realizar una pancreatectomía, preferiblemente por vía laparoscópica⁽³⁸⁾. La pancreatectomía será más o menos extensa, según los hallazgos del PET-TAC con 18-fluor-L-DOPA. En caso de hiperinsulinismos difusos que no responden a la terapia médica, pueden ser necesarias pancreatectomías casi-totales (95-98%).

Evolución

El pronóstico de los pacientes con hipoglucemia depende de la enfermedad subyacente. La hipoglucemia cetósica idiopática tiende a resolverse espontáneamente en torno a los 5 años, cuando el niño adquiere la masa muscular y el tejido adiposo suficientes para prevenir la hipoglucemia en caso de ayuno. Las enfermedades metabólicas y las deficiencias hormonales requieren tratamiento de por vida, que puede, en ocasiones, ser muy efectivo para prevenir la recurrencia de los episodios de hipoglucemia, pero no tanto para el pronóstico general, determinado por la enfermedad de base. En los pacientes con hiperinsulinismo, el pronóstico depende fundamentalmente de la causa del mismo. El hiperinsulinismo leve que responde a diazóxido puede necesitar tratamiento continuado,

pero permite realizar una vida normal; en algunos casos, se puede producir una remisión espontánea y dejar de requerir tratamiento. Se puede probar a retirar el tratamiento cuando se requieran < 5 mg/kg/día de diazóxido o < 5 μ g/kg/día de octreótido para mantener glucemias por encima de 70 mg/dl y se tolere un test de ayuno, adecuado a su edad y peso. Las lesiones focales se curan con pancreatometomía parcial. En las formas difusas que no responden al tratamiento farmacológico, casi exclusivas del período neonatal, la pancreatometomía subtotal puede no controlar completamente las hipoglucemias (con secuelas neurocognitivas a largo plazo frecuentes), requiriendo medicación (diazóxido, octerótido...) o, por el contrario, producir diabetes mellitus secundaria e insuficiencia pancreática exocrina.

Papel del pediatra de Atención Primaria (AP)

Aunque el estudio de las hipoglucemias persistentes o recurrentes es una patología de ámbito hospitalario, el papel del pediatra de AP en estas patologías es muy importante, sobre todo en el periodo de lactante, donde la inespecificidad de las hipoglucemias obliga a este a mantener un alto índice de sospecha que haga posible un diagnóstico más precoz que pueda disminuir/evitar las secuelas neurológicas que, de mayor o menor entidad, se asocian a las hipoglucemias reiteradas. Además, la hipoglucemia cetósica idiopática, la forma de hipoglucemia más frecuente entre los 18 meses y los 5 años de edad es patrimonio del pediatra de AP. Esta entidad es fácilmente diagnosticada sin necesidad de costosos estudios complementarios, por la edad de inicio, los antecedentes personales (bajo peso al nacimiento, malos comedores...) y el contexto clínico en que se desarrollan los episodios de hipoglucemia, habitualmente leves. Estos pacientes pueden ser perfectamente controlados mediante consejos de alimentación y prevenidas las hipoglucemias mediante la determinación de cetonuria con tiras reactivas, en su domicilio, durante los procesos infecciosos intercurrentes, a la espera de su desaparición espontánea con la edad; no obstante, en caso de hipoglucemias graves o reiteradas, deberán ser remitidos para su estudio hospitalario.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- Rubio O, Pozo J. Hipoglucemia en el niño. En: Casado J, Serrano A, eds. Urgencias pediátricas graves. Síntomas guía, técnicas y cuidados intensivos (3ª edición). Madrid: Ergon S.A., 2015; p. 1375-82.
- De León, DD, Thornton PS, Stanley CA, Sperling MA. Hypoglycemia in the newborn and infant. En: Sperling MA, ed. Pediatric Endocrinology (4th edition). Philadelphia: Elsevier Saunders, 2014; p. 157-85.
- Flykanka-Gantenbein C. Hypoglycemia in childhood: long term effects. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2004; 1 (Suppl. 3): 530-36.
- Shah R, Harding J, Brown J, McKinlay C. Neonatal Glycaemia and Neurodevelopmental Outcomes: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Neonatology.* 2018; 115: 116-26.
- Cryer PE. Mechanisms of hypoglycemia-associated autonomic failure in diabetes. *N Engl J Med.* 2013; 369: 362-72.
- Cryer PE. Hypoglycemia. En: Melmed S, Polonsky KS, Larsen PR, Kronenberg HM, eds. *Williams Textbook of Endocrinology* (12th edition). Philadelphia: Elsevier Saunders, 2011; p. 1552-80.
- ** Thornton PS, Stanley CA, De Leon DD, Harris D, Haymond MW, Hussain K, et al. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for Evaluation and Management of Persistent Hypoglycemia in Neonates, Infants, and Children. *J Pediatr.* 2015; 167: 238-45.
- Moore MC, Connolly CC, Cherrington AD. Autoregulation of hepatic glucose production. *Eur J Endocrinol.* 1998; 138: 240-8.
- Langdon DR, Stanley CA, Sperling MA. Hypoglycemia in the toddler and child. En: Sperling MA, ed. *Pediatric Endocrinology* (4th edition). Philadelphia: Elsevier Saunders, 2014; p. 920-55.
- Stanley CA, Rozance PJ, Thornton PS, De Leon DD, Harris D, Haymond MW, et al. Re-evaluating "transitional neonatal hypoglycemia": mechanism and implications for management. *J Pediatr.* 2015; 166: 1520-5.e1.
- Lang TF, Hussain K. Pediatric hypoglycemia. *Adv Clin Chem.* 2014; 63: 211-45.
- Güemes M, Rahman SA, Hussain K. What is a normal blood glucose? *Arch Dis Child.* 2016; 101: 569-574.
- Abraham MB, Jones TW, Naranjo D, Karges B, Oduwole A, Tauschmann M, Maahs DM. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: Assessment and management of hypoglycemia in children and adolescents with diabetes. *Pediatr Diabetes.* 2018; 19 (suppl.27): 178-192. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/pedi.12698>.
- Cryer PE, Axelrod L, Grossman AB, Heller SR, Montori VM, Seaquist ER, et al. Endocrine Society. Evaluation and management of adult hypoglycemic disorders: an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2009; 94: 709-28.
- Boluyt N, van Kempen A, Offringa M. Neurodevelopment after neonatal hypoglycemia: a systematic review and design of an optimal future study. *Pediatrics.* 2006; 117: 2231-43.
- Cornblath M, Hawdon JM, Williams AF, Aynsley-Green A, Ward-Platt MP, Schwartz R, et al. Controversies regarding definition of neonatal hypoglycemia: suggested operational thresholds. *Pediatrics.* 2000; 105: 1141-5.
- Tin W. Defining neonatal hypoglycaemia: a continuing debate. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2014; 19: 27-32.
- Adamkin DH and Committee on fetus and newborn. Postnatal Glucose Homeostasis in Late-Preterm and Term Infants. *Pediatrics.* 2011; 127: 575-79.
- Martín I, Güemes M, Guerrero-Fernández J, Salamanca L. Hipoglucemia. Manejo Diagnóstico-Terapéutico inicial. En: Guerrero-Fernández J, González-Casado I eds. *Manual de diagnóstico y terapéutica en Endocrinología Pediátrica.* Madrid: Ergon, 2018; p. 205-20.
- ** Güemes M, Hussain K. Hyperinsulinemic hypoglycemia. *Pediatr Clin N Am.* 2015; 62: 1017-36.
- ** Galcheva S, Al-Khawaga S, Hussain K. Diagnosis and management of hyperinsulinaemic hypoglycaemia. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2018; 32: 551-73. doi: 10.1016/j.beem.2018.05.014.
- Stanley CA. Perspective on the genetics and diagnosis of congenital hyperinsulinism disorders. *J Clin Endocrinol Metab.* 2016; 101: 815-26.
- Treberg JR, Clow KA, Greene KA, Brosnan ME, Brosnan JT. Systemic activation of glutamate dehydrogenase increases renal ammoniogenesis: implications for the hyperinsulinism/hyperammonemia syndrome. *Am J Physiol Endocrinol Metab.* 2010; 298: E1219-25.
- Padidela R, Fiest M, Arya V, Smith VV, Ashworth M, Rampling D, et al. Insulinoma in childhood: clinical, radiological, molecular and histological aspects of nine patients. *Eur J Endocrinol.* 2014; 170: 741-7.
- Hirata Y, Uchigata Y. Insulin autoimmune syndrome in Japan. *Diabetes Res Clin Pract.* 1994; 24 (Suppl): S153-S157.
- Güemes M, Melikyan M, Senniappan S, Hussain K. Idiopathic postprandial hyperinsulinaemic hypoglycaemia. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2016; 29: 915-22. DOI 10.1515/jpem-2016-0043.
- Sanjurjo P, Baldellou A. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades

- metabólicas hereditarias (3ª edición). Madrid: Ergon S.A. 2010.
28. Gil Ortega. Protocolos de diagnóstico y tratamiento de los errores congénitos del metabolismo (2ª edición) (AECOM). Madrid: Ergon 2018.
 29. Martínez-Pardo M, Gómez L, Ruiz M, Sánchez-Valverde F, Dalmau J. Diagnóstico y tratamiento de las alteraciones del metabolismo de los carbohidratos. En: Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP-AEP). Madrid: Ergon 2010; p. 371-8.
 30. Rubio O, Argente J. Metodología diagnóstica de la hipoglucemia en la infancia. *Hormona y Factores de Crecimiento*. 2008; XI: 9-22.
 31. Matsubara Y, Narisawa K, Tada K. Medium-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency: molecular aspects. *Eur J Pediatr*. 1992; 151(3): 154-9.
 32. Kapoor RR, Flanagan SE, Arya VB, Shield JP, Ellard S, Hussain K. Clinical and molecular characterisation of 300 patients with congenital hyperinsulinism. *Eur J Endocrinol*. 2013; 168: 557-64.
 33. Christiansen CD, Petersen H, Nielsen AL, Detlefsen S, Brusgaard K, Rasmussen L, et al. 18F-DOPA PET/CT and 68Ga-DOTANOC PET/CT scans as diagnostic tools in focal congenital hyperinsulinism: a blinded evaluation. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2018; 45: 250-61. doi: 10.1007/s00259-017-3867-1.
 34. Arbizu J, Sancho L. PET/CT con 18-FDopa en la diferenciación de las formas focales y difusas de hiperinsulinismo. *Rev Esp Endocrinol Pediatr*. 2015; 6 (Suppl): 27-31.
 35. Treglia G, Mirk P, Giordano A, Rufini V. Diagnostic performance of fluorine-18-dihydroxyphenylalanine positron emission tomography in diagnosing and localizing the focal form of congenital hyperinsulinism: a meta-analysis. *Pediatr Radiol*. 2012; 42: 1372-9.
 36. Kapoor RR, Flanagan SE, Arya VB, Shield JP, Ellard S, Hussain K. Clinical and molecular characterisation of 300 patients with congenital hyperinsulinism. *Eur J Endocrinol*. 2013; 168: 557-64.
 37. Yorifuji T. Congenital hyperinsulinism: current status and future perspectives. *Ann Pediatr Endocrinol Metab*. 2014; 19: 57-68.
 38. Maiorana A, Dionisi-Vici C. Hyperinsulinemic hypoglycemia: clinical, molecular and therapeutic novelties. *J Inher Metab Dis*. 2017; 40: 531-42. doi: 10.1007/s10545-017-0059-x.
 39. Martínez L, Chocarro G. Tratamiento quirúrgico de las formas focales de hiperinsulinismo. *Rev Esp Endocrinol Pediatr*. 2015; 6 (Suppl): 33-7.

Bibliografía recomendada:

- Thornton PS, Stanley CA, De Leon DD, Harris D, Haymond MW, Hussain K, et al. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for Evaluation and Management of Persistent Hypoglycemia in Neonates, Infants, and Children. *J Pediatr*. 2015; 167: 238-45.
- Excelente artículo con las recomendaciones de la Sociedad Americana de Endocrinología Pediátrica respecto a cuándo y cómo deben ser estudiadas las hipoglucemias en la infancia, para evitar un excesivo gasto en pruebas innecesarias.
- Güemes M, Hussain K. Hyperinsulinemic hypoglycemia. *Pediatr Clin N Am*. 2015; 62: 1017-36.
 - Galcheva S, Al-Khawaga S, Hussain K. Diagnosis and management of hyperinsulinaemic hypoglycaemia. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2018; 32: 551-73. doi: 10.1016/j.beem.2018.05.014.
- Dos excelentes revisiones, del mismo grupo de trabajo, que ponen al día las hipoglucemias por hiperinsulinismo, la causa más frecuente de hipoglucemias persistentes en el periodo neonatal y uno de los campos que más ha evolucionado en los últimos años, desde el punto de vista diagnóstico (valor de la 18-fluor-L-dopa), molecular (nuevos y viejos genes implicados) y terapéutico (descripción de formas histológicas focales, susceptibles de curación mediante cirugía, y el empleo experimental de nuevos fármacos).

Caso clínico

Niño de 16 meses que fue remitido para estudio por hipoglucemia. Refería en los últimos 4 meses, tres episodios de convulsión tónico-clónica generalizada, sin fiebre ni aparente causa desencadenante, en la última de las cuales se había detectado una glucemia capilar de 27 mg/dL. Los padres no referían otra sintomatología sugerente de hipoglucemia.

Ambos progenitores eran jóvenes y sanos, no consanguíneos, sin antecedentes de enfermedades familiares, ni de abortos o mortinatos y el paciente tenía un hermano de 4 años sano. Había nacido tras un embarazo normal y un parto a término, eutócico, con peso y longitud al nacimiento de 3.500 g y 50 cm, respectivamente. Desarrollo psicomotor normal y sin otros antecedentes personales de interés. La exploración física era normal, con genitales normales (estadio I de Tanner), peso de 10,9 kg (PC 75-90) y longitud de 81,5 cm (PC 25-50).

El paciente fue ingresado para estudio, realizándose un perfil glucémico durante 48 horas que confirmó la tendencia a presentar glucemias en el rango bajo de la normalidad (60-70 mg/dL) con hipoglucemias leves esporádicas (40-45 mg/dL), preferentemente postprandiales y con escasa sintomatología acompañante (decaimiento, palidez). El control de la glucemia precisó inicialmente aportes de glucosa intravenosa de hasta 8 mg/kg/min. Tras su estabilización, se inició alimentación

oral, con dieta fraccionada cada 4 horas, junto con nutrición enteral nocturna a débito continuo, pese a lo cual continuó presentando episodios de hipoglucemia, por lo que se instauró nutrición enteral continua con aportes elevados de hidratos de carbono, normalizándose las cifras de glucemia.

Las determinaciones analíticas realizadas en hipoglucemia espontánea (muestra crítica), en sangre (insulina, péptido C, amonio, ácido láctico y pirúvico, hormona de crecimiento, cortisol, cuerpos cetónicos, ácidos grasos libres, alanina, aminoácidos, carnitina y acilcarnitina) y orina (cuerpos cetónicos y ácidos orgánicos en orina de 24 horas) fueron normales, salvo la presencia de niveles detectables de insulina (16,9 µU/mL) e hiperamoniemia (147 µmol/L; VN: 10-40) en presencia de hipoglucemia (glucemia plasmática de 38 mg/dL).

El paciente fue diagnosticado de hiperinsulinismo pautándose tratamiento con diazóxido oral (13,6 mg/kg/día, c/8 horas). Se observó respuesta clínica positiva a las 48 horas de iniciado el tratamiento, lo que permitió la retirada progresiva de los aportes endovenosos de glucosa, así como de la alimentación enteral y el paso a la alimentación fraccionada, con posterior descanso nocturno. El estudio molecular demostró que el paciente era heterocigoto para una mutación *de novo* en el exón 7 del gen *GLUD-1* (G979A), confirmando el diagnóstico de síndrome de hiperinsulinismo hiperamoniemia.



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Hipoglucemia no diabética

17. En condiciones normales, ¿cuál es el PRIMER mecanismo defensivo frente a la hipoglucemia?
- Secreción de glucagón por las células alfa pancreáticas.
 - Disminución de la secreción de insulina por las células β pancreáticas.
 - Secreción de adrenalina por la médula suprarrenal.
 - Secreción de hormona de crecimiento.
 - Secreción de cortisol.
18. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones, respecto a la homeostasis de la glucosa es CORRECTA?
- Los transportadores de glucosa *placentarios* (GLUTs) son regulados por la insulina.
 - En la segunda mitad de la gestación, la secreción de grandes cantidades de lactógeno placentario y progesterona, promueve el catabolismo fetal.
 - Los mecanismos que mantienen la homeostasis de la glucosa en el niño, fuera del período neonatal, son muy diferentes de los del adulto.
 - La hipoglucemia transicional es la caída en los niveles de glucemia que se produce en los 2-3 primeros días de vida postnatal.
 - Todas las anteriores son falsas.
19. ¿Cuál de las afirmaciones respecto al hiperinsulinismo congénito persistente (HICP) es FALSA?
- Es la causa más común de hipoglucemias reiteradas en el período neonatal.
 - Su gravedad reside en que el exceso de insulina limita todas las posibles fuentes energéticas (glucosa, cuerpos cetónicos, ácido láctico y ácidos grasos libres), favoreciendo, más que ninguna otra forma de hipoglucemia, el daño cerebral.
 - Sus bases moleculares son conocidas en más del 90% de los casos.
 - Las mutaciones inactivantes en *ABCC8/KCNJ11*, que reducen o abolen la actividad del canal K_{ATP} , son la causa más frecuente y grave de HICP.
 - EL HICP puede asociarse a macrosomía fetal.
20. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones respecto a las hipoglucemias que acompañan a la forma clásica de glucogenosis tipo 1 (GSD1: déficit de glucosa 6 fosfatasa) es CIERTA?
- Las hipoglucemias suelen ser muy sintomáticas por la escasa tolerancia a la hipoglucemia que presentan estos pacientes.
 - Las hipoglucemias se inician habitualmente por encima de los 6 años de edad.
 - El sistema nervioso rara vez se ve afectado en esta forma de glucogenosis.
 - Las hipoglucemias se acompañan de acidosis metabólica con marcada acidosis láctica y moderada cetosis.
 - La hepatomegalia no es un rasgo característico de la GSD1.
21. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es CIERTA?
- La hipoglucemia cetósica idiomática muestra niveles plasmáticos bajos/ausentes de cuerpos cetónicos.
 - Los trastornos de la β -oxidación de los ácidos grasos determinan hipoglucemias hipocetósicas.
 - La hipoglucemia secundaria a la administración de antidiabéticos orales (sulfonil-ureas) se acompaña de niveles séricos elevados de β -hidroxibutirato.
 - Los trastornos de la β -oxidación de los ácidos grasos se acompañan de niveles muy disminuidos de ácidos grasos libres.
 - En las glucogenosis, la respuesta de liberación de glucosa al test de glucagón suele ser normal.

Caso clínico

22. El paciente presenta hipoglucemias graves asociadas a hiperinsulinismo endógeno persistente, ¿cuál de las siguientes características NO esperaría encontrar en este paciente?
- Respuesta glicémica a glucagón i.m o i.v. >30 mg/dL.
 - Niveles de insulina detectables.
 - Niveles de β -OH butirato disminuidos/ausentes.
 - Niveles de ácidos grasos libres disminuidos/ausentes.
 - Niveles séricos de IGFBP-1 aumentados.

23. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones respecto al síndrome de hiperinsulinismo-hiperamoniemia es CIERTA?

- a. Se debe a mutaciones activadoras en el gen de la glucocinasa (*GCK*).
- b. La hiperamoniemia determina alteraciones en el funcionamiento cerebral.
- c. Representa la segunda causa monogénica de hiperinsulinismo congénito persistente.
- d. Las hipoglucemias postprandiales son frecuentes en respuesta a la ingesta de grasas.
- e. Rara vez, responde a diazóxido y el control de las hipogluce-

mias suele requerir una pancreatoclectomía casi-total.

24. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones respecto al diazóxido NO es cierta?

- a. La respuesta clínica a diazóxido marca un antes y un después, en la orientación diagnóstico-terapéutica de los pacientes con hiperinsulinismo congénito persistente.
- b. Se considera que no hay respuesta a diazóxido cuando: después de, al menos, 5 días de tratamiento con diazóxido a dosis de 15 mg/kg/día, el niño sigue requiriendo, para mantener su glucemia normal, apor-

tes intravenosos de glucosa y/o es incapaz de mantener la GP durante una noche de ayuno.

- c. El diazóxido produce hirsutismo y retención hídrica, especialmente en el periodo neonatal.
- d. Las mutaciones inactivantes, de herencia autosómica recesiva (homocigosis o heterocigosis compuesta), en *ABCC8* y *KCNJ11*, son la causa más frecuente de hiperinsulinismo congénito persistente y suelen responder a diazóxido.
- e. La trombopenia puede ser un efecto secundario del tratamiento con diazóxido que obliga a su retirada.

Urgencias en psiquiatría infanto-juvenil

P.J. Rodríguez Hernández*, A. Leandro Sánchez Pavesi**, B. Lago García***

*Hospital de Día Infantil y Juvenil "Diego Matías Guigou y Costa". Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Tenerife.

**Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife.

***Hospital de Día Infantil y Juvenil "Diego Matías Guigou y Costa". Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Tenerife



Resumen

Se define una urgencia psiquiátrica infantil, como una condición mental que genera el suficiente nivel de estrés para que el paciente, su familia o el tutor sientan incapacidad para el manejo de la situación, incluso durante unas pocas horas. Las consultas relacionadas con urgencias psiquiátricas y de salud mental suponen el 3,5% de todas las consultas en las unidades de urgencias pediátricas. Las patologías que se presentan con mayor frecuencia en estas unidades, en los países occidentales, son: el abuso de sustancias y sobredosis, las conductas suicidas y los trastornos del estado de ánimo, los trastornos de ansiedad y los trastornos de comportamiento. Es destacable la importancia del suicidio, ya que supone la segunda causa de muerte en adolescentes, y la ideación y conducta suicida se han incrementado de manera alarmante en niños y en las etapas precoces de la adolescencia. Sin embargo, a pesar de su alta prevalencia y del conocimiento que existe sobre los factores de riesgo, la conducta suicida con frecuencia no se detecta por los padres, profesores o personal sanitario.

Abstract

Child psychiatric emergency is defined as a condition of sufficient psychiatric distress in a child where he, his family, or guardian feel incapable of handling for even a few hours. Psychiatric emergencies and mental health concerns account for 3.5% of all pediatric hospital emergency department visits. The most common mental health problems that present to the pediatric emergency department in Western countries are substance abuse, overdoses, suicide behaviors and mood disorders, anxiety disorders and behavioral disorders. Suicide is now the second leading cause of death in adolescents and suicidal ideation and behavior have significantly increased in children and adolescents. Despite its high prevalence and knowledge on risk factors, suicidal behavior in many children and adolescents is often undetected by parents, teachers and health care providers.

Palabras clave: Psiquiatría infantil; Pediatría; Salud mental.

Key words: Child psychiatry; Pediatrics; Mental health care.

Introducción

La frecuencia de consultas en urgencias de Pediatría debida a sintomatología psiquiátrica es elevada.

Se estima que suponen entre el 2 y el 5% de las consultas en unidades de urgencia pediátricas⁽¹⁾.

La mayoría de las consultas relacionadas con urgencias psiquiátricas infantiles son atendidas por pediatras, médicos de urgencias y psiquiatras de adultos, habitualmente con formación limitada en este campo. Por ello,

es muy importante que el pediatra de Atención Primaria tenga conocimiento de las patologías más prevalentes y del proceso diagnóstico y terapéutico de los principales problemas.

Los motivos de consulta son múltiples. Existe un grupo de trastornos psiquiátricos que pueden necesitar atención en urgencias, entre los que están: trastornos del comportamiento, trastornos de ansiedad, como la crisis de angustia, agitación psicomotriz, como síntoma de algún trastorno como por ejemplo la esquizofrenia, etc. Todas ellas como

exacerbación de un cuadro ya diagnosticado o como debut. Hay que conocer el manejo del intento de suicidio por las implicaciones que conlleva sobre la vida del paciente. El consumo de tóxicos, de manera aislada o en un cuadro de patología dual (consumo de tóxicos acompañando a un trastorno psiquiátrico), también es motivo frecuente de consulta. Por último, las dudas o los efectos secundarios de los psicofármacos⁽²⁾.

Algunos procedimientos conllevan la utilización de protocolos y técnicas que, en ocasiones, son poco conocidas

por el pediatra, como puede ser la contención mecánica o la comunicación a la autoridad judicial de un ingreso hospitalario no voluntario.

En la presente revisión, se exponen los motivos de urgencias psiquiátricas más frecuentes y se referencian los procedimientos para un adecuado abordaje terapéutico.

Evaluación de una urgencia psiquiátrica

Hay que conocer cómo realizar una breve historia clínica, la exploración psicopatológica básica y las pruebas complementarias necesarias para descartar etiología orgánica.

Historia clínica y exploración psicopatológica

Es recomendable seguir un esquema de actuación que debe incluir⁽³⁾:

- Motivo de consulta, antecedentes personales y familiares de enfermedades orgánicas y trastornos mentales.
- Existencia de agitación, auto o heteroagresividad.
- Consumo de tóxicos y tratamientos farmacológicos.
- Orientación temporal, personal y espacial.
- Juicio de realidad, presencia de delirios o alucinaciones.
- Afectividad e ideas suicidas.

Despistaje de etiología orgánica

Para descartar una etiología orgánica, además de la historia clínica y la exploración física y neurológica, se pueden realizar determinaciones y exámenes complementarios, tales como: hemograma e ionograma, determinación de tóxicos en orina, pruebas neurofisiológicas o pruebas de neuroimagen, según la sospecha diagnóstica.

Suicidio

El suicidio se encuentra entre las primeras diez causas de muerte en adolescentes y adultos jóvenes en todo el mundo. En España, supone la segunda causa de muerte externa en menores de 18 años, después de los accidentes de tráfico. La elección del método suicida más frecuente es el ahorcamiento, seguido de la precipitación desde lugares elevados y la intoxicación medicamen-

Tabla I. Factores de riesgo suicida en población infanto-juvenil

<i>No modificables</i>	<i>Modificables</i>
- Intento autolítico previo	- Acceso a métodos de alta letalidad
- Diagnóstico psiquiátrico	- Dificultades con el grupo de iguales
- Varón	- Disfunción familiar
- Mayor de 15 años	- Acoso escolar
- Historia de trauma físico y/o sexual	- Consumo de tóxicos
- Acontecimientos vitales estresantes	- Rasgos de personalidad disfuncionales
- Historia familiar de suicidio	- Bajo nivel socioeconómico y cultural
- Alta reciente de hospitalización en psiquiatría	- Baja adherencia terapéutica
- Orientación sexual no heterosexual	- Pobre salud física con afectación funcional

tosa⁽⁴⁾. Las tentativas son más frecuentes en mujeres, mientras que los suicidios son mayores en los hombres.

En la Tabla I, se pueden observar diversos factores de riesgo suicida en la población infanto-juvenil⁽⁵⁾.

El abordaje de la conducta suicida en urgencias es una labor compleja, siendo, la escucha activa y la empatía las dos herramientas fundamentales para su manejo.

Tras la valoración de las lesiones orgánicas y proceder a su tratamiento, se ha de realizar un primer enfoque de la conducta suicida. Es fundamental explorar las siguientes características:

- La intencionalidad.
- El riesgo de muerte.
- La persistencia de ideas suicidas.
- La probabilidad de volver a reincidir.

Es recomendable que la información se recoja de diversas fuentes, aunque en términos generales, los menores suelen ser mejores informantes que sus padres. En la tabla II, se recogen los elementos principales que se han de abordar durante la entrevista clínica⁽⁶⁾.

Durante los primeros minutos de la entrevista, es recomendable otorgar al paciente un espacio para que dé una visión general de su sufrimiento y de la

situación actual; escuchando, sin interrumpir, para intentar detectar sus principales quejas y su conceptualización del problema (situacional, interpersonal e intrapsíquico).

En cuanto a la aproximación al paciente, inicialmente se abordan los temas más generales, para ir ahondando en los detalles, según avance la entrevista. En la tabla III, se muestran tanto las actuaciones a realizar, como a evitar durante una entrevista de estas características.

No existen algoritmos que puedan guiar la actitud terapéutica. Es cierto que disponemos de una serie de escalas de valoración suicida, pero carecen de la suficiente potencia estadística para ser diagnósticas por sí mismas, lo cual no quita que puedan ser utilizadas en el ámbito clínico como herramienta complementaria, como la Escala de Desesperanza de Beck⁽⁷⁾ o la Escala de Ideación Suicida de Beck⁽⁸⁾.

En caso de proceder a un alta clínica, las guías de práctica clínica recomiendan que se ha de garantizar: apoyo familiar estrecho, revisión en consultas externas de psiquiatría infanto-juvenil en 7-10 días tras el alta y supervisión en la toma de tratamiento farmacológico en caso de que se indique⁽⁹⁾.

Tabla II. Decálogo de objetivos en la entrevista de paciente con conducta suicida

1. Establecer una comunicación efectiva
2. Evaluar la ideación, planes o intentos de suicidio previos
3. Identificar factores precipitantes, de riesgo y de protección
4. Determinar acontecimientos vitales que precipitaron el comportamiento
5. Establecer el grado de intencionalidad
6. Valorar los recursos internos y externos
7. Elaborar una lista de problemas
8. Realizar una orientación diagnóstica
9. Evaluar el grado de aceptación o reconocimiento de la necesidad de ayuda
10. Establecer un plan de ayuda y control acordado con el paciente

Tabla III. Pautas de actuación en una entrevista clínica, tras una tentativa autolítica

Qué hacer	Qué no hacer
- Actitud respetuosa, sin olvidar el saludo o las presentaciones. Preguntar al paciente cómo prefiere que nos dirijamos a él/ella	- Pensar que todos los que se suicidan tienen un deseo formal de morir, y que si una persona toma la decisión de matarse nada podrá impedirlo
- Dirigirse en tono de voz calmado y tranquilizador	- Asociar el suicidio a la locura
- Explicar nuestro papel y el objetivo de nuestra intervención	- Preguntar por la ideación suicida de forma demasiado invasiva
- Utilizar el tiempo necesario para escuchar la historia del paciente	- Evitar preguntar por miedo a dar la idea o la responsabilidad legal
- Evitar dejar solo al paciente, facilitando un ambiente lo más agradable y confortable posible	- No contar con el entorno como fuente de información útil y necesaria
- Adoptar actitud acrítica, empática y de escucha, evitando ser moralizador, invasivo y agresivo	- Discutir, tratar de disuadir o intentar convencer al paciente del "error" que está cometiendo
- No juzgar, ni minimizar el estrés desencadenante	- Creer que la presencia de un estresor o precipitante de la depresión conlleva un bajo riesgo
- Facilitar la expresión de sentimientos abiertamente, sin hacer sentir culpable o criticado	- Creer que el que expresa ideas suicidas no las va a llevar a cabo
- Mostrarse claro y eventualmente firme, además de receptivo, ante las necesidades del paciente	- Creer que la mejoría después de una crisis suicida significa que ya no hay riesgo
- Evitar las soluciones rápidas y "milagrosas", que puedan hacer que el paciente se sienta incomprendido o no respetado	- Banalizar el riesgo suicida en pacientes manipuladores, con tentativas previas o con gestos más comunicativos y menos letales

Autolesiones no suicidas

En los últimos años, han aumentado las conductas autolesivas en jóvenes, principalmente mujeres que, no siendo de alta letalidad, generan un malestar en la persona y en su entorno más próximo.

Las últimas revisiones refieren que entre el 15-20% de la población adolescente admite haber realizado este tipo de gestos en alguna ocasión a lo largo de su vida. Aunque todavía no queda clara la motivación de las mismas, se comienzan a entrever motivos diversos, como el reforzamiento negativo automático (que es el proceso por el cual el paciente se autolesiona con el fin de "parar malos sentimientos" que, a pesar de sus consecuencias negativas a largo plazo, son conductas que ponen fin a estados emocionales no deseados) o el reforzamiento positivo social ("comunicar algo a alguien o recibir su atención")⁽¹⁰⁾. Así mismo, se entiende esta conducta como una "puerta de entrada" a las lesiones con finalidad suicida y el suicidio.

En estos casos, debe hacerse un especial hincapié en las relaciones familiares y afectivas, puesto que suelen ser detonante de dichas conductas. En el ámbito de la urgencia, puede resultar complicado dilucidar de forma fehaciente la motivación concreta de dicha autolesión, por lo que, al alta, también es recomendable que sea valorada por un especialista en psiquiatría infanto-juvenil en menos de dos semanas.

Efectos secundarios de los psicofármacos

En las consultas de Pediatría, la causa de consulta más frecuente por efectos secundarios de los psicofármacos son los trastornos motores inducidos por neurolepticos.

La mayoría de los psicofármacos no afectan a un sistema único de neurotransmisores. Por ello, los efectos secundarios no se circunscriben exclusivamente al sistema nervioso central,

sino que pueden aparecer en otros órganos o sistemas⁽¹¹⁾. Los más frecuentes se indican a continuación.

Trastornos motores inducidos por neurolepticos⁽¹²⁾

- Parkinsonismo, síntomas extrapiramidales. Se caracteriza por temblor, acentuado en reposo, rigidez y bradiquinesia. No existe acuerdo en relación con el beneficio de la profilaxis. Una vez que aparecen los síntomas extrapiramidales, se deben seguir las siguientes recomendaciones:
 1. Reducir la dosis del neuroleptico.
 2. Dar medicación anti-sistema extrapiramidal.
 3. Cambiar el neuroleptico.
 Los antiparkinsonianos son los principales medicamentos anti-sistema extrapiramidal. El más utilizado es el biperideno (2 mg vía oral cada ocho horas hasta que ceda la sintomatología). En etapas agudas, es necesario aplicar una ampolla de 5 mg vía intramuscular.
- Distonía aguda. Contracción muscular. En el 90% de los casos, ocurre en los primeros cuatro a cinco días después de comenzar el tratamiento. Puede afectar al: cuello, la mandíbula, la lengua y el cuerpo al completo. Las crisis oculogiras son raras y se presentan posteriormente, al igual que la disfagia y la disartria. El tratamiento inicial debe ser con antiparkinsonianos como el biperideno y, en segunda línea, con antihistamínicos como la difenhidramina.
- Acatisia aguda. Consiste en una sensación subjetiva y objetiva de inquietud motora, que conduce a que el paciente esté agitado. Aparece en cualquier momento durante el tratamiento. Se debe reducir la dosis del antipsicótico y suministrar bloqueadores beta adrenérgicos (p. ej., propanolol). Si no responde, se suspende el beta adrenérgico y se instaura un antiparkinsoniano (como el biperideno). Si tampoco responde, se debe administrar una benzodiacepina. Como última opción, se puede cambiar el neuroleptico por otro.
- Disquinesia tardía. Consiste en movimientos involuntarios de la boca y coreoatetoides de la cabeza,

extremidades y el tronco. Desaparecen durante el sueño y aumentan con el estrés. Aparecen después de mucho tiempo de tratamiento. Se debe evaluar la disminución de dosis o cambiar por otro antipsicótico. En los casos graves, no existe un tratamiento de elección.

Síndrome neuroléptico maligno

Puede aparecer en tratamientos con neurolépticos o fármacos antidepresivos. Es una gravísima complicación que puede causar la muerte y, en algunos casos, requiere de la unidad de cuidados intensivos. Puede presentarse en cualquier momento durante el curso de tratamiento con antipsicóticos. Presenta síntomas motores como: rigidez muscular, distonía, mutismo, embotamiento y agitación. Dentro de los síntomas autonómicos, tendríamos: hiperpirexia (hasta 41°C), sudoración, aumento del pulso y de la tensión arterial. Los principales hallazgos de laboratorio serían: aumento de leucocitos, de enzimas hepáticas o mioglobulinuria. También puede haber insuficiencia renal. La suspensión inmediata del antipsicótico, bajar la temperatura y controlar los signos vitales, los líquidos y los electrolitos, es el primer paso a seguir. Las medicaciones antiparkinsonianas pueden ayudar. La monitorización estrecha y el tratamiento se deben mantener durante cinco o diez días.

Efectos anticolinérgicos

Aparecen en tratamientos con fármacos anticolinérgicos, como los antidepresivos tricíclicos y tetracíclicos o los neurolépticos. Para su control, a veces, es suficiente con disminuir la dosis del fármaco.

Los síntomas más frecuentes son: boca seca, visión borrosa (puede mejorar con solución al 1% de pilocarpina en gotas), retención urinaria, estreñimiento (se trata con dietas, laxantes naturales o purgantes) e hipotensión ortostática (hay que prevenir al paciente para evitar caídas y fracturas)⁽¹³⁾.

Otros efectos secundarios que ocasionan consultas en urgencias

- Benzodiazepinas. Pueden producir somnolencia, pero el efecto paradójico acompañado de agitación y agresividad es el más llamativo y

se produce con más frecuencia en niños.

- Antidepresivos tricíclicos y tetracíclicos (ATC). Además de los efectos anticolinérgicos descritos, pueden dar alteraciones cardíacas (vigilar complejo QRS y segmento QT) que pueden requerir hospitalización en unidad de cuidados intensivos en caso de alteración grave.
- Inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS). Síndrome serotoninérgico, se presenta con: confusión, pirexia y escalofríos, sudoración, hiperreflexia, ataxia, acatisia, temblores, diarrea y mala coordinación. El tratamiento será con ciproheptadina.
- Litio. Puede ocasionar multitud de síntomas, especialmente en los niños, por lo que su uso es prácticamente anecdótico en edades pediátricas. Son frecuentes: molestias gástricas, discreto deterioro cognitivo, poliuria, nefritis intersticial e hipotiroidismo. La intoxicación aguda puede complicarse con fallo renal. El tratamiento es sintomático.
- Anticonvulsivantes. Discrasias sanguíneas, alteraciones hepáticas, trastornos gastrointestinales, somnolencia y confusión.

Tóxicos

El consumo de drogas se considera un problema de salud pública debido a la dimensionalidad del efecto.

Aunque la tendencia al abuso de sustancias en la adolescencia presenta una breve caída, la prevalencia del consumo de drogas es muy alta. Distintos estudios indican que entre el 50 y el 75% de los adolescentes ha consumido alguna sustancia ilegal, y alrededor del 30% ha probado más de una⁽¹⁴⁾.

Las consultas urgentes al pediatra se pueden producir por una situación de dependencia que induce cambios en el comportamiento junto con el impulso de consumo. Esta necesidad hace que, en ocasiones, se solicite tratamiento farmacológico que alivie la sintomatología. En estos casos, hay que derivar a una unidad especializada y coordinar el tratamiento crónico con ella⁽¹⁵⁾.

La intervención urgente es necesaria cuando se trata de una intoxicación. En

primer lugar, hay que realizar una adecuada historia para identificar el tipo de droga que se ha consumido. En general, los síntomas comunes en las intoxicaciones son: ansiedad, irritabilidad, agitación, sintomatología vegetativa y puede llegar a la presencia de alucinaciones, delirio, agitación psicomotriz, etc.

El tratamiento será sintomático: ante sintomatología moderada; benzodiazepinas (diazepam o lorazepam). Si existe agitación psicomotriz o delirio, se pueden usar neurolépticos atípicos (según pauta comentada en el apartado siguiente).

Trastornos psiquiátricos

Los trastornos psiquiátricos más frecuentes son: los trastornos de ansiedad y los trastornos del comportamiento.

Trastornos de ansiedad

Se considera que existe un trastorno, cuando existe miedo a una amenaza real o imaginaria y ansiedad excesiva a un acontecimiento futuro, que puede estar asociado a manifestaciones conductuales. Muchos de los trastornos de ansiedad se desarrollan en la infancia y pueden persistir si no se tratan⁽¹⁶⁾. Las consultas urgentes se producen con más frecuencia debido a los siguientes cuadros:

- Trastorno de ansiedad de separación: ansiedad excesiva ante el alejamiento del hogar o de las personas a quien el sujeto está vinculado.
- Trastorno de ansiedad social: intenso miedo o ansiedad a situaciones en las que el individuo puede ser analizado por los demás (p. ej., leer en voz alta en clase delante de los compañeros).
- Trastorno de pánico: es el motivo más frecuente de consulta urgente al pediatra por sintomatología ansiosa. En el trastorno de pánico, se producen ataques de pánico inesperados y recurrentes, definidos por la presencia de elevada ansiedad que se produce de forma súbita (sin desencadenantes previos) y se acompaña de malestar intenso y síntomas físicos (taquicardia, sudoración, temblor...). Es necesario descartar causa orgánica: hipertiroidismo, hiperparatiroidismo, feocromocitoma, altera-

ciones cardíacas (p. ej.: taquicardia supraventricular o arritmias) y efectos de medicamentos (como los psicoestimulantes) o tóxicos.

El tratamiento de los trastornos de ansiedad se realiza mediante estrategias de psicoterapia cognitivo-conductual y, si es necesario, con inhibidores de la recaptación de serotonina (ISRS), por lo que es necesario enfocar la intervención a medio y largo plazo, una vez detectado en la consulta urgente. Las benzodiacepinas son útiles para el abordaje a corto plazo, aunque su utilización debe ser puntual y convenientemente monitorizada. La benzodiacepina más utilizada es el clorazepato de dipotasio (en la presentación de 2,5 mg en sobres); entre 2 y 5 años, 2 sobres al día. Entre 5 y 10 años de 2 a 4 sobres al día y entre 10 y 15 años, de 4 a 6 sobres al día.

Trastornos del comportamiento

Los trastornos del comportamiento son: el trastorno negativista desafiante (TND) y el trastorno disocial. Constituyen una de las causas más frecuentes de consulta en Pediatría.

Los síntomas principales abarcan un espectro de conductas relacionadas con: desafío a personas de autoridad, oposicionismo a normas, irritabilidad, enfados frecuentes que pueden llegar a producir agresiones a personas, destrucción de objetos y propiedades, robos o incumplimientos graves de normas sociales⁽¹⁷⁾.

Es necesario considerar la temporalidad y estabilidad de los síntomas para establecer el diagnóstico, ya que no es infrecuente situaciones de expresión de dichas conductas en momentos puntuales, generalmente como reacción a un proceso de adaptación.

Además de la sintomatología nuclear que presentan los pacientes con este diagnóstico, es importante evaluar el grado de disfunción asociada en todas las áreas de desarrollo: escolar, familiar, social o personal.

Un diagnóstico precoz e intervención adecuada disminuye el riesgo de comorbilidad y cronificación del cuadro clínico.

Cuando no se detecta a tiempo, los trastornos del comportamiento producen un incremento en el consumo de

recursos sanitarios y de servicios sociales, jurídicos o educativos.

En una consulta urgente, se debe priorizar el adecuado diagnóstico y derivación a los servicios de salud mental correspondiente, ya que el tratamiento no es puntual y la intervención se debe realizar de manera multidisciplinar. La utilización de psicofármacos se debe reservar para situaciones extremas, según el protocolo mencionado en el apartado de agitación psicomotriz.

Trastornos psicóticos

La sintomatología psicótica se caracteriza por la presencia de pensamiento desorganizado, delirios y/o alucinaciones. Se puede acompañar de agitación psicomotriz. En la infancia, suele comenzar de manera gradual, aunque también se puede presentar de forma brusca. La presentación súbita y consulta urgente puede ser la expresión de un trastorno psicótico (p. ej.: una esquizofrenia) o una enfermedad no psiquiátrica. Es necesario descartar las siguientes condiciones: infecciones (encefalitis y meningitis), encefalopatías autoinmunes como la encefalomiélitis aguda diseminada o el síndrome de Reye), tóxicos y fármacos como tratamientos inmunosupresores o ingesta de drogas, alteraciones metabólicas (p. ej.: hipoglucemia o hiponatremia) y epilepsia⁽¹⁸⁾.

Las características clínicas principales que hacen sospechar etiología orgánica son: ausencia de sintomatología psiquiátrica prodrómica, rapidez de la aparición de los síntomas, ausencia de antecedentes familiares de enfermedad mental y existencia de sintomatología psiquiátrica atípica (p. ej.: que las alucinaciones no sean auditivas).

Después de descartar etiología orgánica, se debe derivar al paciente a una unidad de salud mental para el adecuado seguimiento.

Agitación psicomotriz

No constituye un trastorno sino una condición, definida por: presencia de hiperactividad motora en grado variable, excitación mental marcada y movimientos descoordinados y sin finalidad aparente. Se puede acompañar de auto o hetero agresividad⁽¹⁹⁾.

Las causas que producen un episodio de agitación psicomotriz son múltiples. Puede deberse a: debut o rea-

gudización de un trastorno psicótico, episodio maníaco o a causas orgánicas neurológicas, metabólicas, síndrome de abstinencia o intoxicación por tóxicos.

El manejo de la agitación debe incluir una adecuada contención verbal. Hablar despacio y con un tono suave en un entorno tranquilo, ayuda a disminuir la activación fisiológica del paciente. Si no se consigue mejorar los síntomas, es posible aplicar medidas terapéuticas más incisivas, como la sujeción mecánica o la utilización de psicofármacos. Para realizar la sujeción mecánica, se necesitan protocolos de actuación determinados por la disponibilidad de material de sujeción en cada consulta o unidad. Aunque lo ideal es la remisión a una unidad preparada para afrontar estas crisis, en ocasiones, tenemos que actuar debido al riesgo que corre la integridad física del sujeto o de quienes lo rodean, en espera de dicha derivación. En cuanto al empleo de psicofármacos, los más empleados son los neurolepticos atípicos a bajas dosis. Los principales son:

- Risperidona: entre 0,5 y 1 mg en dosis única en niños y 2 mg en adolescentes, vía oral.
- Olanzapina: 2,5 mg en dosis única en niños y 5 mg en adolescentes, vía oral.
- Haloperidol: 2,5 mg en dosis única en niños y 5 mg en adolescentes, vía intramuscular.

Aspectos legales

En una urgencia psiquiátrica, se pueden necesitar procedimientos de actuación que atentan contra la libertad del niño. Se deben conocer, así como la legalidad asociada a su utilización.

Las medidas de restricción como: contención física, vigilancia por vídeo u hospitalización no voluntaria, se deben utilizar como último recurso y en situaciones en que no existe otra posibilidad terapéutica. Además, las situaciones en las que se puede plantear su uso deben suponer la existencia de un beneficio objetivo: riesgo claro para su integridad física o la de los que lo rodean, debido a auto o hetero agresividad, o a episodio de agitación psicomotriz.

Con respecto a la información que se puede solicitar a un pediatra sobre

el suicidio, los medios de comunicación han tenido, tradicionalmente, dificultades para cubrir un suicidio. Sin embargo, en los últimos años, y con el auge de las noticias sensacionalistas, esta situación ha venido cambiando. Este cambio ha sido registrado, y se ha observado que determinadas formas de cobertura periodística, están asociadas a un aumento de las tasas de suicidio de forma significativa. La población juvenil es más sensible a este efecto, por lo que es necesario tratar este tema de forma correcta, puesto que puede ayudar a prevenir el comportamiento imitador⁽²⁰⁾.

Función del pediatra de Atención Primaria

Las funciones más destacables del pediatra de Atención Primaria en las urgencias psiquiátricas infantiles son:

- Conocer los motivos de consulta más frecuentes, así como la clínica indicativa de cada presentación.
- Realizar una aproximación a la gravedad de la consulta, realizada a través de la exploración psicopatológica básica.
- Planificar las estrategias de actuación, tomar decisiones y establecer un plan terapéutico específico teniendo en cuenta la gravedad de la situación.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1. Grupp-Phelan J, Harman JS, Kelleher K. Trends in mental health chronic condition visits by children presenting for care at U.S. Emergency departments. *Pub Health Rep.* 2007; 122: 55-61.
- 2.** Porter M, Gracia R, Oliva JC, García-Parés G, Cobo J. Mental Health emergencies in paediatric services: characteristics, diagnostic stability and gender differences. *Act Esp Psiquiatr.* 2016; 44: 203-11.
3. Lofchy J, Boyles P, Delwo J. Emergency psychiatry: clinical and training approaches. *Can J Psychiatr.* 2015; 60: 1-7.
4. Instituto Nacional de Estadística. Defunciones según la causa de muerte 2016. (Consultado: 30 de noviembre de 2018). Disponible en: <https://www.ine.es/jaxi/Datos.htm?path=/t15/p417/a2016/10/&file=05002.px>
5. Mamajón Mateos M. Prevención e intervención en la conducta suicida en la infancia y la adolescencia. En: Anseán Ramos A, editor. *Suicidios. Manual de prevención, intervención y postvención de la conducta suicida.* Madrid: Fundación Salud Mental España; 2015. p. 521-46.
- 6.** Sánchez Robles C. Prevención e intervención en la conducta suicida en los servicios de urgencias hospitalarias. En: Anseán Ramos A, editor. *Suicidios. Manual de prevención, intervención y postvención de la conducta suicida.* Madrid: Fundación Salud Mental España; 2015. p. 435-56.
7. Beck AT, Weissman A, Lester D, Trexler L. The measurement of pessimism: the hopelessness scale. *J Consult Clin Psychol.* 1974; 42: 861-5.
8. Beck AT, Kovacs M, Weissman A. Assessment of suicidal intention: the Scale for Suicide Ideation. *J Consult Clin Psychol.* 1979; 47: 343-52.
9. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica de Prevención y Tratamiento de la Conducta Suicida. Guía de Práctica Clínica de Prevención y Tratamiento de la Conducta Suicida. Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia (avalia-t); 2012. Guías de Práctica Clínica en el SNS: Avalia-t 2010/02.
- 10.*** Díaz de Neira M, García-Nieto R, de León-Martínez V, Pérez-Fominaya M, Baca-García E, Carballo JJ. Prevalencia y funciones de los pensamientos y conductas autoagresivas en una muestra de adolescentes evaluados en consultas externas de salud mental. *Rev Psiquiatr Salud Ment (Barc.).* 2015; 8: 137-45.
11. Sánchez P, Hervás P. Psicofarmacología en niños y adolescentes. En: AEPap (ed). *Curso de Actualización Pediatría 2018.* Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2018. p.135-43.
12. Alonso S. Manejo de psicofármacos. *Adolescere.* 2014; 2: 103-12.
13. Campos A, Ávila G, Trillos E. Psicofarmacología en niños, niñas y adolescentes: una aproximación terapéutica. *MEDUNAB.* 2002; 5: 195-202.
14. Vázquez ME, Muñoz MF, Fierro A, Alfaro M, Rodríguez ML, Rodríguez L. Consumo de sustancias adictivas en los adolescentes de 13 a 18 años y otras conductas de riesgo relacionadas. *Pediatr Aten Primaria.* 2014; 16: 125-34.
- 15.** Payá B, Gastaminza X, San Sebastián J. Trastorno por abuso de sustancias en la adolescencia. En: Soutullo C, Mardomingo MJ. *Manual de psiquiatría del niño y del adolescente.* Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2010. p. 229-34.
- 16.** Rodríguez Hernández PJ, Hernández González ER. Patología psiquiátrica prevalente en la adolescencia. *Pediatría Integral.* 2017; 21: 334-42.
17. Rodríguez Hernández PJ, Álvarez Polo M, Hernández Sicilia M. La salud mental y los trastornos de conducta en la adolescencia. *An Pediatr Contin.* 2014; 12: 95-101.
- 18.*** Israni AV, Kumar S, Hussain N. Fifteen-minute consultation: an approach to a child presenting to the emergency department with acute psychotic symptoms. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2018; 103: 184-8.
- 19.*** Alda JA, Gabalsón S. Urgencias Psiquiátricas. En: Soutullo C, Mardomingo MJ. *Manual de psiquiatría del niño y del adolescente.* Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2010. p. 382-94.
20. Acosta FJ, Rodríguez CJ, Cejas MR. Noticias sobre suicidio en los medios de comunicación. Recomendaciones de la OMS. *Rev Esp Salud Pública.* 2017; 91: 23 de octubre e201710040.

Bibliografía recomendada

- Fernández de Sanmamed MJ, García J, Mazo MV, Mendive JV, Serrano E, Zapater F. Consideraciones para un abordaje social y sanitario del suicidio a propósito del Código Riesgo de Suicidio. Barcelona: Fórum Català d'Atenció Primària. 2018. Acceso gratuito en: <https://focap.files.wordpress.com/2018/06/consideraciones-para-el-abordaje-suicidio.pdf>
- Documento de consulta imprescindible en el abordaje integral de los aspectos más importantes del suicidio. De obligada consulta cuando enfocamos aspectos, tales como la comunicación con la familia o con la prensa.
- Grupo de Trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre la Depresión Mayor en la Infancia y en la Adolescencia. Guía de Práctica Clínica sobre la Depresión Mayor en la Infancia y en la Adolescencia. Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud del Ministerio de Sanidad y Política Social. Axencia de Avaliación de Tecnoloxías Sanitaria de Galicia (avalia-t); 2009. Guías de Práctica Clínica en el SNS: avalia-t Nº 2007/09.
- Gratuito en internet. Incluye un amplio apartado sobre el suicidio, con recomendaciones prácticas y niveles de evidencia científica de las recomendaciones realizadas.
- Mosquera-Gallego L. Conducta suicida en la infancia: Una revisión crítica. *Revista de Psicología Clínica con Niños y Adolescentes.* 2016; 3: 9-18.
- Lectura especialmente recomendada en aquellos que quieran tener una visión más completa de la conducta suicida infanto-juvenil. Contiene definiciones precisas y tablas muy completas.
- Grandclerc S, De Labrouhe D, Spodenkiewicz M, Lachal J, Moro M-R. Relations between Nonsuicidal Self-Injury and Suicidal Behavior in Adolescence: A Systematic Review. *PLoS ONE.* 2016; 11: e0153760. doi: 10.1371/journal.pone.0153760.
- Revisión actualizada sobre las distintas motivaciones que tienen los adolescentes para autolesionarse y su relación con el suicidio.

Caso clínico

Luisa es una niña de 13 años que acude a la consulta de su pediatra de Atención Primaria, acompañada por la madre y sin cita previa. El motivo de consulta es que la madre ha visto en los brazos de la niña múltiples arañazos realizados por su hija de manera voluntaria.

En la exploración física, se detectan erosiones en la cara ventral de ambos antebrazos, de varios centímetros de longitud, con dirección perpendicular a la extremidad, en distintas fases de cicatrización, en número de 30 a 40 en cada antebrazo. Ninguna de las lesiones requiere tratamiento.

Entre los antecedentes personales, destaca que la niña siempre se ha mostrado retraída y tímida en la consulta. Además, en alguna ocasión, los padres han comentado al pediatra que se suele poner nerviosa ante distintas situaciones como: exámenes, invitaciones a cumpleaños, etc. y que en esos momentos ha presentado disminución de apetito o abdominalgias, sin abandono o evitación de la actividad. El rendimiento escolar ha sido adecuado y no hay historia pasada o actual de estresores destacables. En los antecedentes familiares, existe historia familiar de trastornos del ánimo en la rama materna. Una tía materna está diagnosticada y en tratamiento por una depresión mayor y una prima materna ha acudido en 2 ocasiones a un servicio de urgencias por ingesta de medicamentos con finalidad autolítica.

El pediatra realiza una primera aproximación que incluye preguntas sobre: presencia de agitación, auto o heteroagresividad (no existe), fármacos o tóxicos (no existen tratamientos

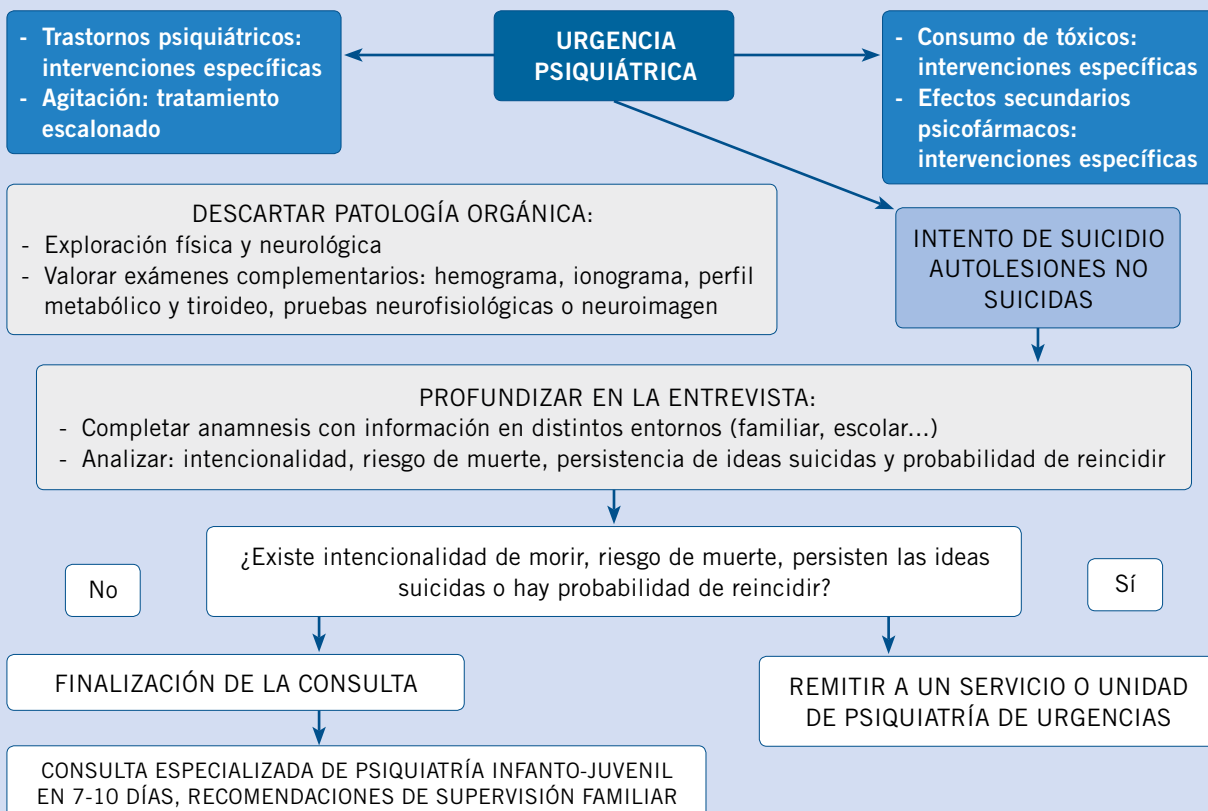
farmacológicos o sospecha de consumo de tóxicos), orientación, delirios o alucinaciones (no existen) y afectividad y ánimo (sin datos de interés). La entrevista la realiza a la madre y a la niña por separado.

En la entrevista a la niña, indaga sobre la intencionalidad de los cortes, el riesgo de muerte, la existencia o persistencia de ideas suicidas y la probabilidad de reincidir. La niña asegura que no quiere morir y que no ha pensado en ello, que la intención de los cortes es disminuir la ansiedad, ya que se pone muy nerviosa cuando está en periodos de exámenes y que dos amigas de la clase cuando están muy nerviosas y se cortan, les disminuye el estado de nerviosismo. Que a ella le pasa lo mismo y que los cortes se los realizó todos los días de la semana anterior. No sabe si podrá controlar el realizarse nuevos cortes en nuevas situaciones de estrés.

Además, el pediatra pregunta a la madre y a la niña (por separado): cambios en el hábito de sueño, en el patrón de alimentación, en el comportamiento y en el rendimiento escolar. Estas preguntas son importantes; ya que, aunque no se refieren alteraciones en la esfera anímica-afectiva (no existe tristeza, ganas de llorar, pérdida de energía en la realización de actividades o irritabilidad), en ocasiones, las alteraciones anímicas (p. ej.: una depresión) pueden comenzar con esos síntomas indirectos.

Ante esta sintomatología, se informa a la madre de la necesidad de vigilancia y acompañamiento, y se solicita una cita preferente en salud mental en 7-10 días.

Algoritmo. Orientación general en las urgencias en Psiquiatría infanto-juvenil





Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Urgencias en psiquiatría infanto-juvenil

25. Sobre la asistencia a una urgencia psiquiátrica en una consulta de Pediatría, señale la respuesta INCORRECTA:

- Las patologías que se presentan con mayor frecuencia en estas unidades son: abuso de sustancias y sobredosis, conductas suicidas y trastornos del estado de ánimo, trastornos de ansiedad y trastornos de comportamiento.
- Se estima que suponen entre el 2 y el 5% de las consultas en unidades de urgencia pediátricas.
- Algunos procedimientos conllevan la utilización de protocolos y técnicas que, en ocasiones, son poco conocidas por el pediatra, como puede ser la contención mecánica.
- En general, solo se considera una urgencia psiquiátrica aquella sintomatología relacionada con la ideación suicida.
- Los trastornos psiquiátricos más frecuentes son los trastornos de ansiedad y los trastornos del comportamiento.

26. Cuando realizamos una entrevista a un adolescente, después de una tentativa autolítica, debemos tener en cuenta las siguientes consideraciones excepto (señalar la respuesta INCORRECTA):

- Actitud respetuosa, sin olvidar el saludo o las presentaciones. Preguntar al paciente cómo

prefiere que nos dirijamos a él/ella.

- Dirigirse en tono de voz calmado y tranquilizador.
- Explicar nuestro papel y el objetivo de nuestra intervención.
- Utilizar el tiempo necesario para escuchar la historia del paciente.
- Discutir, tratar de disuadir o intentar convencer al paciente del "error" que está cometiendo.

27. En relación a la distonía aguda producida por neurolépticos, señale la respuesta CORRECTA:

- Se trata de una gravísima complicación que puede causar la muerte y, en algunos casos, requiere de la unidad de cuidados intensivos.
- Es una contracción muscular. En el 90% de los casos, ocurre en los primeros cuatro a cinco días después de comenzar el tratamiento.
- Consiste en una sensación subjetiva y objetiva de inquietud motora, que conduce a que el paciente esté agitado.
- Consiste en movimientos involuntarios de la boca y coreoateoideos de la cabeza, extremidades y el tronco.
- El tratamiento de elección es aumentar la dosis de neuroléptico.

28. Señale la respuesta CORRECTA sobre las consultas urgentes, debido a ansiedad en la infancia:

- En el trastorno de ansiedad de separación, aparece intenso miedo o ansiedad a situaciones en las que el individuo puede ser analizado por los demás.
- En el trastorno de ansiedad social, existe ansiedad excesiva ante el alejamiento del hogar o de las personas a quien el sujeto está vinculado.
- El trastorno de pánico es el motivo menos frecuente de consulta urgente al pediatra.
- En el trastorno de pánico, se producen ataques de pánico inesperados y recurrentes.
- El tratamiento farmacológico de elección son los neurolépticos atípicos.

29. De las siguientes funciones propias del pediatra de Atención Primaria ante una urgencia psiquiátrica, señale la INCORRECTA:

- Realizar una aproximación a la gravedad de la consulta a través de la exploración psicopatológica básica.
- Conocer los motivos de consulta más frecuentes.
- Derivar inmediatamente a una Unidad de Salud Mental sin explorar al paciente para no perder el tiempo.
- Planificar las estrategias de actuación, tomar decisiones y establecer un plan terapéutico específico, teniendo en cuenta la gravedad de la situación.
- Estar al tanto de la clínica indicativa de la presentación urgente de los trastornos mentales infantiles.

Caso clínico

30. En relación a los síntomas presentes en el caso clínico descrito, señale la respuesta **CORRECTA**:

- Se trata de una depresión encubierta, ya que existe autoagresividad.
- La mejor aproximación a la descripción de los síntomas es: autolesiones no suicidas.
- El diagnóstico debe ser: intento de suicidio.
- Los síntomas descritos no permiten realizar ninguna aproximación diagnóstica.
- La sintomatología principal es el deseo de morir, aunque no se haya explicitado en la entrevista.

31. En la entrevista clínica realizada a la madre y paciente referidas en el caso clínico, todas las siguien-

tes son correctas excepto (señale la respuesta **INCORRECTA**):

- Se trata de una llamada de atención, por lo que lo mejor es no hacer caso ni referencias a los cortes.
- Es importante realizar entrevistas por separado, siempre y cuando la situación lo permita.
- Hay que preguntar por el ánimo, ya que una depresión podría justificar los cortes.
- Hay que indagar sobre la existencia de alteraciones en el pensamiento (delirios o alucinaciones), ya que los cortes pueden ser motivados por una psicosis.
- Hay que valorar situaciones de estrés que estén aumentando la ansiedad.

32. Una vez leído el caso clínico, señale la respuesta que considere **CORRECTA** en relación a las

recomendaciones realizadas por el pediatra:

- Hubiese sido mejor una nueva cita con el pediatra en uno o dos meses para comprobar que persisten la conducta de autolesionarse.
- No es necesario que la familia tenga ninguna consideración especial en cuanto a la vigilancia de la niña, ya que se trata solo de una llamada de atención.
- Hay que remitir urgentemente a salud mental para que descarten definitivamente un intento de suicidio.
- La remisión a salud mental está realizada correctamente, ya que es importante asegurar la continuidad de la atención y la vigilancia de la evolución.
- Es mejor no establecer ningún seguimiento para no incrementar el refuerzo de la llamada de atención.

Deshidratación. Rehidratación oral y nuevas pautas de rehidratación parenteral

J.C. Molina Cabañero

Servicio de urgencias. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid



Resumen

La deshidratación es un cuadro clínico caracterizado por un balance negativo de agua y electrolitos. La causa más frecuente es la gastroenteritis aguda. El riesgo de deshidratación en los niños es más elevado que en los adultos, debido a las características específicas de su metabolismo hidrosalino. La edad más común es en menores de 18 meses. El diagnóstico de la deshidratación es eminentemente clínico. El mejor parámetro para estimar el grado de deshidratación es la pérdida de peso. El tipo de deshidratación, extracelular o intracelular, puede establecerse en función de los síntomas y signos que presenta el paciente. No existe ninguna prueba de laboratorio con suficiente sensibilidad y especificidad para estimar el grado de deshidratación. El tratamiento de la deshidratación es la rehidratación oral. Actualmente, se recomiendan las soluciones de rehidratación hiposódicas ($\text{Na} < 60 \text{ mEq/L}$). La rehidratación intravenosa está indicada cuando la rehidratación oral ha fracasado, está contraindicada o las pérdidas son demasiado intensas. Cada vez son más utilizadas las técnicas de hidratación rápidas que consisten en la infusión del déficit en un corto espacio de tiempo mediante la administración de sueros isotónicos.

Abstract

Dehydration is characterized by a negative balance of water and electrolytes. The most frequent cause is acute gastroenteritis. The risk of dehydration in children is higher than in adults, due to the specific characteristics of their hydrosaline metabolism. It is more common in those under 18 months of age. The diagnosis of dehydration is eminently clinical. The best parameter to estimate the degree of dehydration is weight loss. The type of dehydration, extracellular or intracellular, can be identified depending on the symptoms and signs that the patient presents. There is no laboratory test that is either sensitive or specific to estimate the degree of dehydration in children. The treatment of dehydration is oral rehydration. Currently, low sodium rehydration solutions ($\text{Na} < 60 \text{ mEq / L}$) are recommended. Intravenous fluid rehydration is indicated when oral rehydration has failed, is contraindicated or the losses are too intense. Rapid hydration techniques are being increasingly used, which consist of infusing the deficit in a short time by means of the administration of isotonic serums.

Palabras clave: Deshidratación; Rehidratación oral; Fluidoterapia intravenosa.

Key words: Dehydration; Oral rehydration; Intravenous fluid therapy.

Pediatr Integral 2019; XXIII (2): 98–105

Deshidratación

Introducción

La deshidratación es un cuadro caracterizado por un balance negativo de agua y solutos. En los niños es relativamente frecuente debido a las características de su metabolismo hidrosalino.

La deshidratación es un cuadro clínico caracterizado por un balance negativo de agua y de solutos en el organismo. Se produce por un aumento de las pérdidas de agua y sales o por una disminución en la ingestión de agua. Las causas más frecuentes son la gastroenteritis aguda y los vómitos.

El metabolismo hidrosalino de los niños tiene características específicas que lo diferencian significativamente del de los adultos. Los tres factores más importantes son:

1. Mayor porcentaje de agua corporal por kilogramo de peso, con predominio del espacio extracelular (más capacidad para perder agua).

- Mayor recambio diario de agua y electrolitos (más posibilidad de desequilibrio hidrosalino).
- Inmadurez renal para eliminar orinas concentradas (menor capacidad de adaptación a los cambios de agua y sal del medio interno).

Estas características condicionan que los cuadros de deshidratación sean más frecuentes en los niños que en los adultos, y también que la comprensión fisiopatológica de estos procesos deba realizarse desde una perspectiva específica pediátrica⁽¹⁾.

Epidemiología

Cuanto menor es la edad del niño, mayor es el riesgo de deshidratación. La causa más frecuente de deshidratación es la gastroenteritis aguda.

La deshidratación es más frecuente en los niños pequeños y el 90% ocurre en menores de 18 meses. Es muy prevalente en los países en vías de desarrollo, debido al mayor número de infecciones gastrointestinales y a la falta de medios. En nuestro entorno, las causas más comunes son: gastroenteritis aguda, enfermedades que cursan con vómitos persistentes (infecciones graves, obstrucción intestinal, hipertensión intracraneal) y procesos intestinales crónicos que pueden presentar episodios agudos de diarrea (enfermedad inflamatoria intestinal, síndromes malabsortivos). En los niños con lactancia materna, puede producirse deshidratación en los primeros días de vida, por problemas de adaptación (falta de aporte). Los lactantes con fibrosis quística, en los meses calurosos del verano, pueden presentar cuadros de deshidratación, debido a la pérdida excesiva de sales por el sudor. Finalmente, otras causas de deshidratación son las enfermedades endocrinas, como: diabetes *mellitus*, diabetes insípida y síndrome adrenogenital.

Clasificación

Los dos criterios para clasificar la deshidratación son la pérdida de peso y los niveles del sodio en plasma.

- En función de la pérdida de peso:**
 - Deshidratación leve: < 5% de pérdida de peso.

Tabla 1. Tipos de deshidratación en función del balance de agua y solutos

Tipo de deshidratación	Predominio de pérdidas	Na (mEq/L) en plasma	Osmolaridad plasmática (mosmol/L)	Compartimento afectado
Hipertónica	↑↑↑ H ₂ O / ↑ Na	> 150	> 310	Intracelular
Isotónica	↑↑ H ₂ O / ↑↑ Na	130-150	280-310	Extracelular
Hipotónica	↑ H ₂ O / ↑↑↑ Na	< 130	< 280	Extracelular

- Deshidratación moderada: entre el 5-10% de pérdida de peso.
- Deshidratación grave: > 10% de pérdida de peso.

En los niños mayores de 35 kg, los valores (%) para la pérdida de peso son proporcionalmente menores: deshidratación leve < 3%; deshidratación moderada 5-7%, deshidratación grave > 7%.

2. En función del balance de agua y solutos (Tabla 1):

- Deshidratación hipotónica: Na < 130 mEq/L.
- Deshidratación isotónica: Na 130-150 mEq/L.
- Deshidratación hipertónica: Na > 150 mEq/L.

La deshidratación isotónica es la forma más frecuente (65%) y está causada por la gastroenteritis aguda. La deshidratación hipotónica es la menos frecuente (10%), suele estar producida por la gastroenteritis aguda asociada a pérdidas importantes de sales y por algunos tipos de insuficiencia suprarrenal. La deshidratación hipertónica (25%) ocurre cuando existe una disminución de la ingestión de líquidos o cuando se aportan soluciones con concentraciones de sodio elevadas⁽²⁾.

Fisiopatología

La deshidratación del espacio extracelular es la forma más frecuente, se caracteriza por una disminución del volumen circulante y se produce en la deshidratación isotónica y en la deshidratación hipotónica.

Cuanto menor es la edad del niño, mayor es el porcentaje de agua corporal. En los recién nacidos, el agua supone el 80% de su peso; en los lactantes, el 70-65%; y en los niños mayores, el 60%. El agua corporal total se distribuye en

dos grandes compartimentos, el volumen extracelular (20-25% del peso corporal) y el volumen intracelular (30-40% del peso corporal). La concentración de solutos es distinta en cada uno de estos compartimentos, pero en condiciones normales, el volumen y la osmolaridad se mantienen constantes mediante el paso de agua y solutos de un compartimento a otro. Cuando se producen alteraciones en los volúmenes o en la composición de los espacios corporales, se ponen en funcionamiento mecanismos reguladores (sed, barorreceptores, eje renina-angiotensina, hormona antidiurética), con el fin de mantener la homeostasis. El espacio extracelular es el más frecuentemente afectado en los cuadros de deshidratación, al estar más en contacto con el exterior y menos protegido respecto a la capacidad de retención de agua.

- Deshidratación hipotónica.** Afecta fundamentalmente al espacio extracelular. Se produce cuando existe proporcionalmente una pérdida mayor de sodio que de agua, por lo que la osmolaridad plasmática y el espacio extracelular estarán disminuidos. La disminución de este espacio provoca un descenso del volumen circulante, de la volemia y de la perfusión tisular y renal. En los casos graves, se produce insuficiencia renal y shock. Cuando el proceso está muy evolucionado, puede alterarse el espacio intracelular.
- Deshidratación hipertónica.** Afecta principalmente al espacio intracelular. Se produce cuando la pérdida de agua es proporcionalmente mayor que la de electrolitos, provocando un incremento de la osmolaridad plasmática y un paso de agua desde la célula al espacio extracelular como mecanismo compensatorio. Es la forma más grave de deshidratación debido a la afectación de las células del sistema ner-

vioso central. Debe tenerse en cuenta que, aunque los niveles plasmáticos de sodio estén elevados, en realidad existe una disminución de la cantidad total de sodio del organismo. Al tratarse de una deshidratación intracelular existirá una depleción global de potasio, en función del grado de afectación renal.

- **Deshidratación isotónica.** En estos casos, se produce una pérdida de agua y electrolitos de forma proporcional, por lo que la osmolaridad y los niveles plasmáticos de sodio se mantendrán normales. Este balance equilibrado hace que no se generen gradientes en el medio interno, por lo que la repercusión recaerá fundamentalmente sobre el espacio extracelular.

Las variaciones del potasio y del cloro en estos tipos de deshidratación son muy variables y estarán relacionados con el grado de función renal. El potasio es un ion intracelular, por lo que los niveles plasmáticos no siempre son reflejo del contenido celular de potasio. Los niveles de cloro estarán condicionados por las alteraciones del equilibrio ácido-base que se produzcan^(3,4).

Clínica

Las manifestaciones clínicas dependerán del espacio corporal afectado: extracelular (signos de hipovolemia), intracelular (signos neurológicos).

Las manifestaciones clínicas dependerán del espacio corporal afectado (extracelular, intracelular) y del grado de deshidratación (leve, moderada, grave)⁽⁴⁾.

- **Signos de deshidratación extracelular.** Los signos son propios de la pérdida de volumen circulatorio, por lo que serán precoces y llamativos, consistirán en: frialdad de la piel, relleno capilar lento, taquicardia, pulsos débiles, hipotensión arterial, signo del pliegue, ojos hundidos, mucosas secas, fontanela deprimida en los lactantes y oliguria. En los casos avanzados, se produce shock.
- **Signos de deshidratación intracelular.** Las manifestaciones clínicas son expresión de la afectación celular, fundamentalmente del sistema nervioso central. Se producirá: irri-

Tabla II. Escala de Gorelick para el cálculo del grado de deshidratación

Elasticidad cutánea disminuida
Tiempo de relleno capilar > 2 segundos
Alteración del estado general
Ausencia de lágrimas
Respiración alterada
Mucosas secas
Ojos hundidos
Pulso radial débil
Taquicardia > 150 lat./min.
Diuresis disminuida
Cada apartado se puntúa con 1 punto. Deshidratación leve: 1-2 puntos. Deshidratación moderada: 3-6 puntos. Deshidratación grave: 7-10 puntos. <i>Pediatrics 1997; 99: E6</i>

tabilidad, hiperreflexia, temblores, hipertonia, convulsiones y coma. Los niños tienen sed, las mucosas están "pastosas" y pueden tener fiebre de origen metabólico. Los signos de shock son tardíos, por lo que el diagnóstico puede retrasarse.

Diagnóstico

El diagnóstico de la deshidratación es clínico. La pérdida de peso es el mejor indicador para estimar el grado de deshidratación. Ninguna prueba de laboratorio tiene suficiente sensibilidad y especificidad para hacer el diagnóstico.

El diagnóstico de la deshidratación es eminentemente clínico, basado en la historia clínica y en los signos y síntomas que presenta el paciente. En la anamnesis, es importante tener en cuenta: el tiempo de evolución del cuadro, el tipo y el volumen de las pérdidas producidas (vómitos, deposiciones), el grado de diuresis, el tratamiento recibido y la existencia de otros signos asociados, como fiebre, sudoración y sed. En la exploración física, deberán tomarse las siguientes constantes: peso, temperatura, frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria y tensión arterial^(5,6).

La pérdida de peso es el dato más importante y el patrón de referencia para estimar el grado de deshidratación.

Cuando no se dispone del peso previo, es necesario recurrir a los hallazgos de la exploración física. Ningún signo de forma aislada tiene suficiente especificidad ni sensibilidad para estimar el grado de deshidratación. En una revisión publicada en la revista JAMA en 2004, los autores encontraron que los tres signos con mayor especificidad y sensibilidad para detectar una deshidratación del 5% o superior fueron: el relleno capilar prolongado, la disminución de la elasticidad de la piel y la alteración en el patrón respiratorio. Por otra parte, la ausencia de mucosas secas, la apariencia normal y la ausencia de ojos hundidos se asociaban a una deshidratación menor del 5%⁽⁷⁾. La escala de Gorelick⁽⁸⁾ permite calcular el grado de deshidratación mediante la puntuación de signos y síntomas (Tabla II): tres o más ítems tienen una sensibilidad del 87% y una especificidad del 82% para detectar deshidratación igual o mayor del 5%.

Diagnóstico etiológico

En los niños deshidratados, es importante hacer el diagnóstico de la causa de la deshidratación, ya que si esta no se trata, el cuadro puede perpetuarse. El diagnóstico etiológico se basa fundamentalmente en la historia clínica. Cuando se trata de una gastroenteritis aguda o de un cuadro de vómitos, el diagnóstico etiológico es sencillo, pero en ocasiones, la causa puede ser más difícil de objetivar. En los lactantes, debe preguntarse por el tipo de alimentación, comprobar que el establecimiento de la lactancia materna es adecuado (falta de aporte) o que la preparación de los biberones de fórmula adaptada se hace correctamente (fórmulas hiperconcentradas). Si los pacientes están recibiendo soluciones de rehidratación oral, debe asegurarse que la administración es adecuada. En los niños que tienen poliuria, polidipsia y las orinas son poco concentradas, debe sospecharse una enfermedad metabólica o una enfermedad renal (diabetes mellitus, diabetes insípida, tubulopatía renal).

Pruebas complementarias

La deshidratación es un diagnóstico clínico, por lo que las pruebas complementarias no deben realizarse sistemáticamente. Estarán indicadas en las deshidrataciones graves y en las moderadas

cuando se va a instaurar tratamiento con sueroterapia intravenosa. El objetivo es valorar de forma más precisa el tipo de deshidratación (natremia) y el estado metabólico (equilibrio ácido-base, función renal). No existe ninguna determinación bioquímica con sensibilidad y especificidad suficiente para establecer el grado de deshidratación. El bicarbonato es el parámetro bioquímico cuyos valores se han relacionado más estrechamente con el grado de deshidratación. Niveles de bicarbonato plasmático superiores a 15-17 mEq/L se asocian significativamente a un grado de deshidratación menor del 5%⁽⁷⁾.

Las determinaciones de laboratorio más importantes en plasma son: hemograma, pH y gasometría (bicarbonato, CO₂), iones (Na, K, Cl), osmolaridad, glucosa, urea y creatinina. En orina: densidad, osmolaridad, pH, iones y cuerpos cetónicos.

Tratamiento

El tratamiento de elección en la deshidratación leve y moderada es la rehidratación oral; solo cuando esta no sea posible o esté contraindicada, se recurrirá a la fluidoterapia intravenosa.

El tratamiento de la deshidratación consiste en la administración de líquidos y electrolitos, con el fin de neutralizar el balance negativo. El tratamiento de elección es la rehidratación oral con soluciones de rehidratación oral.

Rehidratación oral

En nuestro medio, la rehidratación oral debe hacerse con soluciones de rehidratación oral "hiposódicas" (Na < 60 mEq/L). Las bebidas "energéticas" y los refrescos están contraindicados para la rehidratación oral.

La rehidratación oral es el tratamiento de elección en los niños con deshidratación leve y moderada. Consiste en la administración de soluciones de rehidratación oral (SRO) para restablecer el equilibrio hidroelectrolítico. La SRO fue diseñada inicialmente por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en 1977 para el tratamiento de los niños deshidratados por diarrea en los países en vías de desarrollo. Su

composición tiene una concentración de sodio de 90 mmol/L y una osmolaridad de 330 mOsm/L. Posteriormente, la Asociación Americana de Pediatría (AAP)⁽⁹⁾ en 1985, la propia OMS⁽¹⁰⁾ en 2002 y la Sociedad Europea de Nutrición y Gastroenterología (ESPGHAN)⁽¹¹⁾ en 1992, han publicado otras guías en las que recomiendan SRO con concentraciones de sodio entre 60-70 mmol/L y osmolaridad entre 200-250 mOsm/L. Estas SRO han sido denominadas "SRO hiposódicas" o con bajo contenido en sodio (Na < 60 mEq/L), en contraposición a la SRO-OMS inicial (Na 90 mEq/L). La razón de disminuir la concentración de sodio es descender la osmolaridad y favorecer la absorción de agua por el intestino⁽¹²⁾. Por otra parte, las diarreas en nuestro medio no producen tanta pérdida de sodio como ocurre en los niños de países en vías de desarrollo, para quienes se diseñó la primera SRO de la OMS.

Ventajas de la rehidratación oral

Comparándola con la rehidratación intravenosa, la rehidratación oral tiene menos complicaciones, es más fisiológica, más barata, más segura, reduce el número de ingresos y favorece la introducción precoz de la alimentación.

Composición de las fórmulas de rehidratación oral

Las SRO están compuestas fundamentalmente de agua, sodio, cloruro, potasio, glucosa y una base (bicarbonato,

citrato sódico, acetato). La efectividad de las SRO se basa en la existencia de un sistema co-transportador de sodio y glucosa, localizado en la célula intestinal, que se mantiene intacto en todos los tipos de diarreas. Para que este sistema transportador sea efectivo, la relación sodio/glucosa debe ser 2/1 o inferior. La concentración máxima de glucosa no debe exceder los 150 mmol/L por el riesgo de diarrea osmótica. En la Tabla III, aparece la composición de las fórmulas de rehidratación recomendadas por la OMS, la AAP y la ESPGHAN.

Las presentaciones comerciales de estas fórmulas pueden ser en forma de polvo, dispensadas en sobres que deben ser diluidos en cantidades predeterminadas, o bien como soluciones líquidas preparadas para la administración directa. Estas últimas son preferibles a la forma en polvo, ya que con ellas se evitan errores en la preparación. Las soluciones caseras («limonada alcalina») no deben recomendarse, porque también pueden ser peligrosas al prepararlas. Las "bebidas energéticas" no están indicadas debido a que tienen poco contenido de sodio y de potasio, excesiva concentración de glucosa, inadecuada proporción sodio/glucosa y una elevada osmolaridad.

Indicaciones

La rehidratación oral está indicada en las deshidrataciones leves y moderadas. Puede utilizarse en todas las edades y en cualquier tipo de deshidratación. En los lactantes al pecho, se recomienda

Tabla III. Recomendaciones para la composición de las SRO

	OMS (1975)	OMS (2002)	AAP (1985)	ESPGHAN (1992)
Sodio (mEq/L)	90	75	40-60	60
Potasio (mEq/L)	20	20	20	20
Cloro (mEq/L)	80	65	20-22	25-50
Base (mEq/L)	30 Bicarbonato	10 Citrato	No especifica cuál	10 Citrato
Glucosa (mmol/L)	111	75	110-140	74-111
Osmolaridad (mOsm/L)	330	245	250	200-250

combinarla con tomas de lactancia materna.

Los niños con vómitos también pueden ser rehidratados por vía oral, cuando estos no son muy intensos. Algunos autores recomiendan la administración de SRO por sonda nasogástrica antes de recurrir a la vía intravenosa⁽¹³⁾.

Contraindicaciones

La rehidratación oral está contraindicada en los niños que presentan alteración importante del estado general o del nivel de conciencia y en aquellos que tienen pérdidas de líquidos superiores a las que pueden administrarse por vía oral (Tabla IV).

Descripción de la técnica⁽¹⁴⁾

- **1ª fase de reposición del déficit de agua y electrolitos:**
 - *Estimación del déficit:* inicialmente, se debe realizar una estimación del déficit de agua y de electrolitos en función de la pérdida de peso y de las manifestaciones clínicas (p. ej., una pérdida del 5% del peso significa un déficit de volumen de 50 ml/kg).
 - *Reposición del déficit:* este volumen de líquido deberá reponerse en forma de SRO en 4-6 horas en las deshidrataciones hipo-isotónicas y en 12 horas en las hipertónicas. La solución se administrará inicialmente en forma de pequeñas tomas de 5-10 ml con jeringuilla o cucharilla cada 5 minutos, incrementando la cantidad según la tolerancia del niño.
 - *Valoración del grado de hidratación:* una vez completada la primera fase de rehidratación, se realizará una nueva valoración; si la deshidratación persiste, deberá estimarse de nuevo el déficit e iniciar otra vez su reposición, si se ha normalizado se pasará a la segunda fase de mantenimiento. La fase de rehidratación oral no debe durar más de 12 horas y la cantidad máxima administrada no debe superar 150 ml/kg.
- **2ª fase. Mantenimiento.** Consiste en la administración de las pérdidas mantenidas que se estén

Tabla IV. Contraindicaciones de la rehidratación oral

Pérdidas superiores a 10 ml/kg/hora
Deshidratación > 10%
Alteración del nivel de conciencia
Alteración grave del estado general
Íleo paralítico
Abdomen agudo
Vómitos intensos

produciendo. Suele realizarse en régimen ambulatorio, indicándoles a los padres la forma y la cantidad de SRO que deben administrar. En el caso de los niños con gastroenteritis aguda, el volumen de líquido dependerá del número y del volumen de las pérdidas, aproximadamente 5-10 ml/kg por cada deposición o 2-5 ml/kg por cada vómito que sean abundantes.

Rehidratación intravenosa. Nuevas pautas

Las nuevas pautas de rehidratación intravenosa "rápida" consisten en la infusión del déficit de agua y electrolitos en un corto periodo de tiempo. Los sueros utilizados deben ser isotónicos.

La rehidratación intravenosa debe realizarse cuando la rehidratación oral no sea posible, porque esté contraindicada o porque haya fracasado.

Tradicionalmente, la rehidratación intravenosa se ha realizado utilizando las "pautas clásicas", que consistían en la administración de sueros hipotónicos con diferente contenido en sodio (suero glucosalino 1/3, 1/5) en función de los niveles de la natremia y del déficit de iones. La velocidad para la reposición del déficit también estaba condicionada por el tipo de deshidratación (hiponatrémica: 12 h, isonatrémica: 24 h, hipertónica: 48 h). Se trataba de pautas complejas que favorecían los errores de cálculo, no acordes a la fisiopatología del equilibrio hidroelectrolítico y con las que debía transcurrir un tiempo prolongado hasta que los niños recuperaban la normalidad.

En los últimos años, se han cuestionado estas guías y se han desarrollado pautas nuevas de "rehidratación intravenosa rápida"⁽¹⁵⁾. Estas técnicas consisten en la administración intravenosa de gran parte del déficit de agua y de electrolitos en un periodo corto de tiempo, en forma de sueros isotónicos. El objetivo es restaurar lo más rápidamente posible la normalidad fisiológica en el niño y, de forma secundaria, disminuir el tiempo de estancia en el servicio de urgencias y la tasa de ingresos en el hospital. Por otra parte, al utilizar sueros estándar para todos los tipos de deshidratación, evita en gran medida los errores de cálculo.

Actualmente, existe gran variabilidad entre los distintos autores en la descripción de esta técnica. Los dos aspectos en los que existe mayor divergencia son:

1. El tipo de suero que debe usarse.
2. La velocidad a la que debe infundirse el déficit^(15,16).

En los siguientes párrafos aparecen los aspectos generales comunes de las publicaciones más importantes en relación con esta técnica.

Indicaciones

La rehidratación intravenosa rápida está indicada en la deshidratación moderada o grave de los niños, hemodinámicamente estables, sin enfermedad de base, en los que la rehidratación oral ha fracasado o no es posible. Puede utilizarse en cualquier tipo de deshidratación, excepto si existen valores extremos de sodio (<125 mEq/L o >155 mEq/L). La edad recomendada debe ser superior a 6 meses.

Tipos de suero

La rehidratación intravenosa rápida debe realizarse con sueros isotónicos. El suero salino 0,9 es hasta ahora el más utilizado en los distintos estudios, pero cada vez existen más publicaciones relacionadas con la utilización de otros sueros, como las soluciones polielectrolíticas o las soluciones "balanceadas"⁽¹⁷⁾. Se trata de soluciones que tienen una composición más parecida al plasma que el suero salino, sobre en todo en relación con la concentración de cloro.

Respecto a si los sueros deben contener glucosa, aún no existe suficiente evidencia para responder a esta pregunta. Muchos estudios recomiendan la adición de glucosa al 2,5% al suero de infusión⁽¹⁸⁾. El objetivo es disminuir la cetosis producida por el metabolismo de los ácidos grasos debido al ayuno y así acortar el periodo de vómitos asociados a la cetosis.

Velocidad de infusión

En cuanto al volumen de líquido que se administra en función del tiempo, existe una gran variabilidad entre los distintos autores⁽¹⁷⁾. Un volumen medio recomendable es 20-40 ml/kg en 2 horas.

Pauta de actuación

Ver algoritmo para la pauta de rehidratación rápida del final del capítulo. Durante todo el proceso es necesario realizar un control y seguimiento estricto del paciente: toma de constantes (frecuencia cardiaca, tensión arterial, frecuencia respiratoria), valoración del estado general, balance hídrico y controles analíticos (gasometría y función renal).

Ondansetrón

El ondansetrón es un antagonista de los receptores serotoninérgicos 5HT₃, que ha demostrado su efectividad para reducir la necesidad de fluidoterapia intravenosa en los niños con vómitos. Su uso es recomendado en los niños con deshidratación moderada que tienen vómitos, con el objetivo de facilitar la rehidratación oral⁽¹⁹⁾. La dosis es 0,15 mg/kg, máxima 8 mg y debe administrarse 20 minutos antes de iniciar la rehidratación oral. Entre sus efectos secundarios está la posibilidad de producir diarrea.

Criterios de fracaso

Importante volumen de pérdidas mantenidas, inestabilidad hemodinámica, empeoramiento del estado general y signos de retención de líquidos (edemas, hepatomegalia). Cuando esto ocurre, el tratamiento deberá ser específico en función del cuadro fisiopatológico.

Funciones del pediatra de Atención Primaria

- Prevenir la deshidratación, promoviendo el uso de las soluciones de rehidratación oral en los niños con gastroenteritis aguda. Informar a los padres sobre el uso inadecuado de las bebidas energéticas, zumos y refrescos en los niños con diarrea.
- Enseñar a los padres a identificar precozmente los signos de deshidratación (menos pañales mojados, sed, mucosas secas).
- Enviar al hospital a los niños con deshidratación moderada y a aquellos en los que la rehidratación oral no es posible.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1. Molina J. Deshidratación. En: Casado J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª ed. Madrid: Ergon, S.A.; 2015. p.1359-61.
2. González L. Deshidratación. En: García M, López R, Molina J, eds. Manual para el diagnóstico y tratamiento de la deshidratación y de los trastornos hidroelectrolíticos en urgencias de Pediatría. Madrid: Ergon, S.A.: 2018. p.1-7.
3. Ruza F, Lledín M. Trastornos hidroelectrolíticos. Alteraciones de osmolaridad y/o natriemia. En: Ruza F. Manual de cuidados intensivos pediátricos. 2ª ed. Madrid: Ediciones Norma-Capitel: 2020. p.86-91.
- 4.*** Powers K. Dehydration: Isonatremic, Hyponatremic, and Hypernatremic Recognition and Management. *Pediatr Rev.* 2015; 36: 274-83.
- 5.*** Colletti E, Brown K, Sharieff G, Barata I, Ishimine P, for the ACEP Pediatric Emergency Medicine Committee. The management of children with gastroenteritis and dehydration in the emergency department. *J Emerg Med.* 2010; 38: 686-98.
- 6.*** Santillanes G, Rose E. Evaluation and management of dehydration in children. *Emerg Med Clin N Am.* 2018; 36: 259-73.
- 7.*** Steiner M, DeWalt D, Byerley J. Is this child dehydrated? *JAMA.* 2004; 291: 2746-54.
- 8.** Gorelick M, Shaw K, Murphy K. Validity and reliability of clinical signs in the diagnosis of dehydration in children. *Pediatrics.* 1997; 99: E6.

9. American Academy of Pediatrics. Committee on nutrition. Use of oral fluid therapy and posttreatment feeding following enteritis in children in a developed country. *Pediatrics.* 1985; 75: 358-61.
10. World Health Organization. Reduced osmolarity: oral rehydration salts (ORS) formulation: a report from a meeting of experts jointly organised by UNICEF and WHO: UNICEF house, New York, USA, 18 July 2001. Geneva: World Health Organization. 2002. Disponible en: <http://www.who.int/iris/handle/10665/67322>.
11. Report of an ESPGAN Working Group. Recommendations for composition of oral rehydration solutions for the children of Europe. 1992; 14: 113-115.
12. Duran F, Perdomo M. Gastroenteritis aguda. Deshidratación. *Pediatr Integral.* 2011; 15: 54-60.
13. Fonseca B, Holdgate A, Craig J. Enteral vs intravenous rehydration therapy for children with gastroenteritis: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2004; 158: 483-90.
- 14.** Molina J. Rehidratación oral. En: Casado J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª ed. Madrid: Ergon S.A.; 2015. p.1327-30.
- 15.*** Iro M, Sell T, Brown N, Maitland K. Rapid intravenous rehydration of children with acute gastroenteritis and dehydration: a systematic review and meta-analysis. *BMC Pediatr.* DOI 10.1186/s12887-018-1006-1.
- 16.** Manrique I, Mora A, Álvarez G. Nuevas pautas de rehidratación en el manejo de la gastroenteritis aguda en urgencias. *An Pediatr Contin.* 2011; 9: 106-15.
17. Allen C, Goldman R, Bhatt S, Simon H, et al. A randomized trial of Plasmalyte A and 0.9% sodium chloride in acute pediatric gastroenteritis. *BMC Pediatrics.* 2016; 16: 117. DOI 10.1186/s12887-016-0652-4.
18. Janet S, Molina J, Marañón R, García-Ros M. Effects of rapid intravenous rehydration in children with mild-to-moderate dehydration. *Pediatr Emerg Care.* 2015; 31: 564-7.
19. Fedorowicz Z, Jagannath V, Carter B. Antiemetics for reducing vomiting related to acute gastroenteritis in children and adolescents. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011; (9): CD005506.

Bibliografía recomendada

- Santillanes G, Rose E. Evaluation and management of dehydration in children. *Emerg Med Clin N Am.* 2018; 36: 259-73.

Se trata de una amplia actualización sobre el diagnóstico y tratamiento de la deshidratación. Revisa cuáles son los mejores datos de la exploración física y de laboratorio para hacer el diagnóstico, las diversas composiciones de las soluciones de rehidratación oral, las indicaciones del ondansetrón y las técnicas de rehidratación rápida.

- Powers K. Dehydration: Isonatremic, Hyponatremic, and Hypernatremic Recognition and Management. *Pediatr Rev.* 2015; 36: 274-83.

Es un artículo docente con el objetivo de que el lector aprenda a valorar los signos y síntomas de los distintos tipos de deshidratación (hipo, iso, hipertónica), y el tratamiento en función de la situación metabólica. Revisa las bases de la rehidratación oral y la fluidoterapia intravenosa.

- Colletti E, Brown K, Shariieff G, Barata I, Ishimine P, for the ACEP Pediatric

Emergency Medicine Committee. The management of children with gastroenteritis and dehydration in the emergency department. *J Emerg Med.* 2010; 38: 686-98.

Se trata de una revisión de la evidencia sobre el manejo de los niños deshidratados con gastroenteritis aguda. Una parte importante de la publicación se centra en el manejo del ondansetrón y su eficacia para evitar la fluidoterapia intravenosa y la necesidad de ingreso hospitalario.

- Molina J. Rehidratación oral. En: Casado J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª ed. Madrid: Ergon S.A; 2015. p.1327-30.

Es un capítulo de un libro en el que se desarrollan las bases de la rehidratación oral: fisiopatología de la rehidratación oral, desarrollo de las fórmulas de rehidratación, composición, indicaciones, contraindicaciones y descripción de la técnica.

- Allen C, Goldman R, Bhatt S, Simon H, et al. A randomized trial of Plasma-Lyte A and 0.9% sodium chloride in acute pediatric gastroenteritis. *BMC Pediatrics.* 2016; 16: 117. DOI 10.1186/s12887-016-0652-4.

Se trata de un estudio prospectivo, aleatorizado y doble ciego con el objetivo de comparar la efectividad y seguridad de una solución balanceada (Plamalyte®) frente a suero salino 0,9, en niños deshidratados, mediante una pauta de rehidratación intravenosa rápida. Los autores encuentran que, a las 4 horas del tratamiento, los niveles de bicarbonato en los niños tratados con la solución balanceada fueron más elevados que en los niños tratados con suero salino 0,9. También, el grupo tratado con solución balanceada tuvo una mejor puntuación en la escala de deshidratación a las 2 horas del tratamiento, pero no a las 4 horas. No se encontraron diferencias en la tasa de ingresos.

Caso clínico

Motivo de consulta

Varón de 3 años de edad que, desde hace 2 días, tiene vómitos y deposiciones diarreicas. Hace entre 7 y 10 deposiciones al día, líquidas sin productos patológicos. Los vómitos son escasos. Está afebril. Al inicio del cuadro pesaba 10 kg. Los padres refieren que la diuresis ha disminuido.

Antecedentes familiares y personales

Sin relevancia.

Examen físico

Tª: 36,8°C. Frecuencia cardiaca: 130 latidos/min. Tensión arterial: 90/50 mmHg. Peso: 9,500 kg. Irritable, ojos levemente hundidos. Impresiona de sed. Ligera palidez de piel. Signo de pliegue negativo. Mucosas pastosas. Relleno capilar 2 segundos. Auscultación cardiaca: normal, sin ruidos patológicos. Auscultación pulmonar: normal. Abdomen: blando, timpanizado, ligeramente doloroso a la palpación profunda, con aumento del peristaltismo, sin visceromegalias. Neurológico: actitud tono y vitalidad normales, sin signos de focalidad neurológica, reflejos osteotendinosos normales, no tiene rigidez de nuca. ORL: normal.

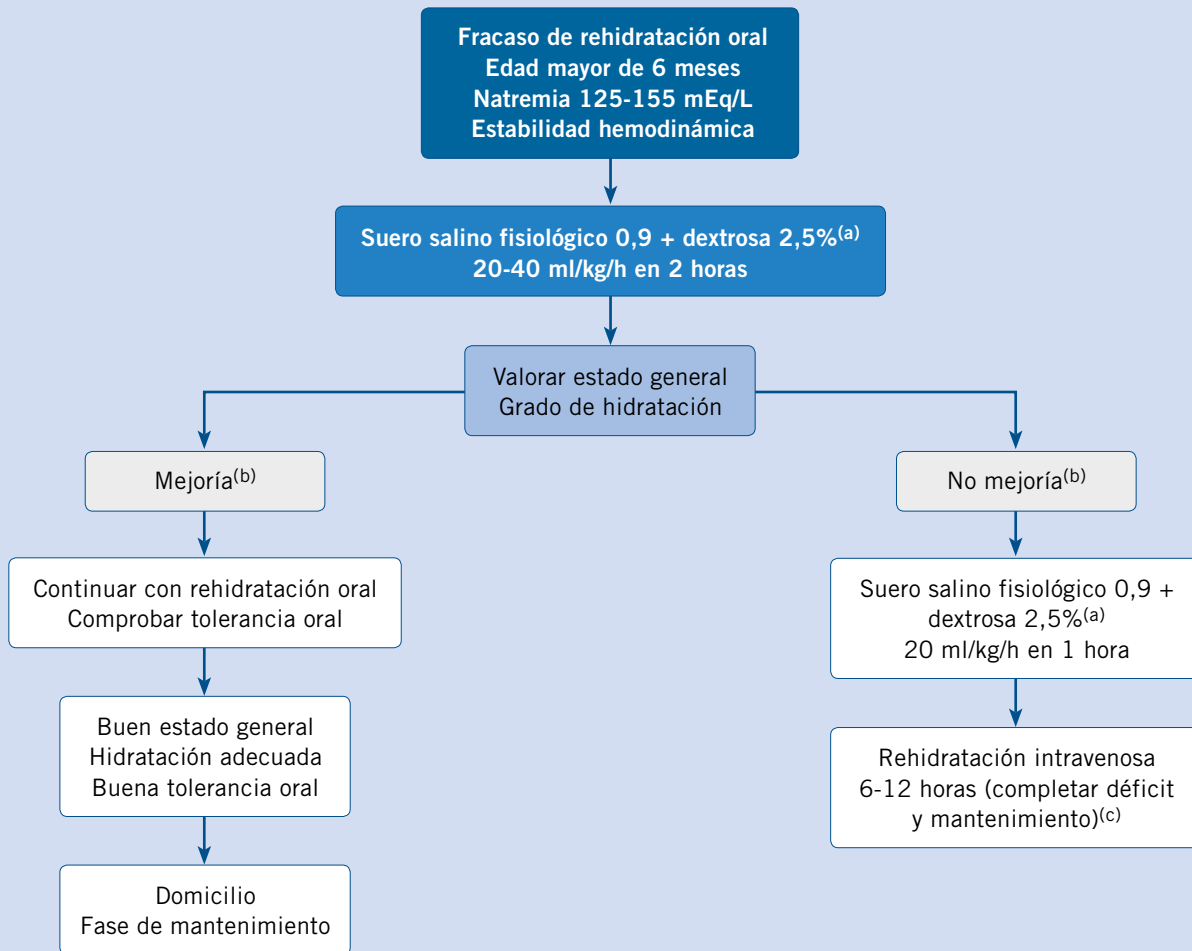


Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Algoritmo para la pauta de rehidratación rápida intravenosa



(a) Añadir 25 ml de suero glucosado al 50% a 500 ml de suero salino fisiológico 0,9.

(b) En esta fase, se realizará análisis de sangre con gasometría, iones y función renal.

(c) En los niños en los que la rehidratación intravenosa rápida haya fracasado, se continuará con suero salino fisiológico 0,9 + glucosa al 5% para completar el déficit y las necesidades basales en las siguientes 12 horas.



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Deshidratación. Rehidratación oral y nuevas pautas de rehidratación parenteral

33. ¿Por qué en los niños son más FRECUENTES los cuadros de deshidratación que en los adultos?

- a. Tienen un peso menor.
- b. Presentan mayor número de gastroenteritis agudas.
- c. El espacio extracelular es mayor en proporción al peso.
- d. La orina es más concentrada.
- e. Beben menos agua.

34. Respecto a la deshidratación hipertónica, señale la respuesta CORRECTA:

- a. Es el tipo de deshidratación más frecuente en los niños.
- b. Afecta fundamentalmente al espacio intracelular.
- c. Los síntomas son llamativos y precoces.
- d. La hipotensión arterial es un signo propio.
- e. Suele existir un aumento de la cantidad corporal de sodio.

35. ¿Cuál es el MEJOR parámetro para estimar el grado de deshidratación?

- a. La pérdida de peso.
- b. La disminución de la diuresis.
- c. El retardo en el relleno capilar.

- d. La taquicardia.
- e. El signo del pliegue.

36. Respeto a la rehidratación oral, señale la respuesta CORRECTA:

- a. Está contraindicada si existen vómitos.
- b. Está contraindicada en la deshidratación hipertónica.
- c. No debe utilizarse en la deshidratación moderada.
- d. Es efectiva en todos los tipos de deshidratación.
- e. Es más eficiente que la fluidoterapia intravenosa.

37. Con relación a las pautas de rehidratación intravenosa rápida, señale la respuesta CORRECTA:

- a. Está contraindicada en los niños menores de 1 año.
- b. En los niños menores de 1 año, debe realizarse con sueros hiposalinos 1/3 o 1/5.
- c. Las soluciones balanceadas utilizadas se caracterizan por tener una proporción similar de sodio y cloro.
- d. Debe realizarse con sueros isotónicos.
- e. Los sueros utilizados siempre deben contener glucosa.

Caso clínico

38. ¿Qué GRADO de deshidratación tiene este niño?

- a. 3%.

- b. 5%.
- c. 7%.
- d. 10%.
- e. >10%.

39. ¿Qué TIPO de tratamiento indicaría en este paciente?

- a. Rehidratación oral.
- b. Rehidratación oral con sonda nasogástrica.
- c. Administraría ondansetrón y continuaría con rehidratación oral.
- d. Rehidratación intravenosa con la "pauta clásica".
- e. Rehidratación intravenosa con una "pauta rápida".

40. ¿Cómo llevaría a cabo la rehidratación oral de este paciente mediante la administración de solución de rehidratación oral (SRO)?

- a. Ofrecería SRO "ad libitum" en función de la sed del paciente.
- b. Administraría SRO en tomas fraccionadas de 5-10 ml cada 5 minutos, aumentando la frecuencia según la tolerancia y en función del número de deposiciones.
- c. Igual que la respuesta anterior, pero tendría en cuenta además el volumen de las deposiciones.
- d. Igual que la respuesta anterior, pero tendría en cuenta además el grado de diuresis.
- e. Ninguna de las respuestas anteriores es correcta.



Carro de parada. Medicación y material de urgencias

S. Fernández de Miguel, V. Murga Herrera

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Urgencias. Servicio de Pediatría.
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca



Resumen

La parada cardiorrespiratoria (PCR) en la infancia es un evento que, aunque mucho menos frecuente que en el adulto, puede presentarse en cualquier ámbito. Por otro lado, las situaciones de riesgo vital, cuyo correcto manejo evitaría la evolución a PCR, son más frecuentes y necesitan también de atención inmediata.

Distintos estudios han demostrado que la morbi-mortalidad derivada de una PCR va a depender en gran medida del intervalo de tiempo que pase hasta que se inician las maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP).

Por tanto, cualquier centro o dispositivo sanitario que pueda en algún momento atender población pediátrica, debe contar tanto con el material necesario, como con un personal plenamente entrenado para poder iniciar una RCP de calidad lo antes posible.

En este artículo, nos centraremos en las características esenciales que debe tener un carro o mochila de parada adecuados, siguiendo las recomendaciones establecidas por el Grupo Español de Reanimación Cardiopulmonar Pediátrica y Neonatal.

Abstract

Cardiorespiratory arrest (CRA) in children, although far less frequent than in adults, is an event that can occur in any setting. On the other hand, life-threatening situations that need a quick solution so as to avoid concluding in CRA are much more frequent. Different studies have come to the conclusion that morbi-mortality after CRA depends, to a large degree, on the time lapse prior to cardiopulmonary resuscitation (CPR) initiation.

In short, any Health Care Center must have all the necessary life support material as well as properly trained staff to deliver a high quality CPR as soon as possible. This review will focus on the characteristics of a standardized resuscitation cart according to the recommendations drawn up by the Spanish Pediatric and Neonatal CPR Group.

Palabras clave: Reanimación cardiopulmonar; Carro de parada; Material de reanimación; Niños; Recién Nacidos.

Key words: *Cardiopulmonary resuscitation; Resuscitation cart; Life support material; Children; Newborn.*

Introducción

La parada cardiorrespiratoria pediátrica (PCR), así como las situaciones de riesgo vital que pueden llegar a desencadenarla, precisan de atención inmediata. Estas circunstancias pueden darse en cualquier momento y en cualquier ámbito sanitario⁽¹⁾.

Estas situaciones son de alto riesgo, y suponen además un importante estrés

para el personal que las atiende. Por otro lado, los retrasos en los cuidados y los errores cometidos, pueden traer consecuencias indeseadas.

Por lo tanto, todos los centros y dispositivos médicos subsidiarios de atender población pediátrica deben contar con el material y el personal necesario para poder llevar a cabo una intervención inmediata, sea cual sea el nivel de complejidad de dicho centro.

Este material conforma lo que conocemos como carro o mochila de parada. El contenido de dicho carro va a presentar diferencias según el escenario para el que se contemple y debe incluir de manera ordenada: el material y la medicación para atender tanto una PCR como las urgencias vitales que pueden evolucionar a PCR.

La estandarización, tanto de los protocolos de actuación, como de los com-

ponentes de dichos carros/mochilas, puede disminuir tanto el estrés en la atención, como el riesgo que conllevan estas situaciones⁽²⁾.

Periódicamente, se revisan a nivel internacional las recomendaciones sobre reanimación cardiopulmonar, incluyendo la pediátrica. En octubre del año 2015, se publicaron las nuevas Guías de Reanimación Cardiopulmonar, tanto del *European Resuscitation Council (ERC)*⁽³⁾ como de la *American Heart Association (AHA)*, según consenso ILCOR 2015.

Las últimas guías publicadas no incluyen recomendaciones sobre el material, la medicación ni la organización del carro de parada. Aunque sí dedican una parte específica a cómo debe ser la formación en soporte vital y a su implementación, tampoco establecen unas directrices claras sobre el tipo de formación y la periodicidad del reciclaje⁽⁴⁾.

Recientemente, el Grupo Español de RCP Pediátrica y Neonatal ha publicado las recomendaciones de expertos sobre el contenido (material y fármacos) que deben incluir los carros/mochilas de RCP pediátrica⁽¹⁾, con el objetivo de mejorar la organización asistencial. En estas recomendaciones vamos a basar nuestro artículo.

Los principios generales sobre el contenido y organización del carro de parada se encuentran recogidos en la tabla I.

Recomendaciones

1. Tipo de carro

Las dos opciones más extendidas y reconocidas para guardar el material de RCP son⁽¹⁾:

- Carro de parada: lo ideal es que cuente con suficientes cajones para poder guardar todo el material. El material deberá estar colocado de manera ordenada y debidamente etiquetado con carteles bien visibles.
- Mochila: debe contar también con suficientes compartimentos para colocar ordenadamente el material y con carteles para su correcta identificación.

El carro/mochila de RCP se debe encontrar en un lugar fácilmente acce-

Tabla I. Principios generales sobre el material del carro de parada

1. Contener solo material necesario
2. Uso exclusivo para estas situaciones
3. Material adaptado a cualquier tamaño/edad
4. Fácil acceso al carro de parada e identificación clara de su localización
5. Fácil transporte
6. Organización intuitiva y comprensible del material
7. Disponer de un protocolo de revisión

Tabla II. Lugares en los que debe estar presente un carro/mochila específico de reanimación pediátrica

- Centro Atención Primaria
- Puntos de Atención Continuada
- Plantas de hospitalización de Pediatría
- Zona con consultas de Pediatría
- Zonas de radiología donde se atiendan niños
- Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP)
- UCI de adultos en lugar sin UCIP
- Paritorios
- Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN)
- Unidades neonatales
- Servicios de urgencias hospitalarias y extrahospitalarias
- Quirófanos donde se realicen intervenciones pediátricas
- Áreas de reanimación pediátrica
- Servicios de emergencias extrahospitalarias
- Ambulancias medicalizadas de los servicios de emergencias y transporte

sible y debe estar bien identificado. Es conveniente una señalización que nos informe de su ubicación, para poder ser localizado también por personal no habituado a la unidad.

Es importante evitar que el carro o mochila quede oculto por otro material. También hay que vigilar que su acceso o desplazamiento no se encuentre obstaculizado.

Se debe poder desplazar allí donde sea necesario, así que debe ser fácilmente transportable.

2. Localización del carro/mochila

Los lugares en los cuales deberían estar presentes los carros/mochilas de parada, los podemos ver en la tabla II^(1,5). Como veremos más adelante, el material recomendado será diferente según el lugar donde se encuentre el carro de parada.

En cualquier caso, si hablamos de centros con posibilidad de atender tanto a pacientes adultos, como a niños, se recomienda la existencia de un carro o mochila de RCP pediátrico separado, o específico neonatal si fuese el caso, de cara a facilitar la asistencia a los pacientes más pequeños y disminuir el riesgo de errores⁽⁶⁾.

3. Componentes de los carros y mochilas de reanimación cardiopulmonar

En primer lugar, debe quedar claro que tanto los carros como las mochilas solo deben contener el material y los fármacos necesarios para abordar una situación de urgencia vital o PCR, y no convertirse en un lugar de almacenamiento de elementos de uso poco frecuente, dificultando así el acceso en caso de urgencia.

Se describen tres tipos de carros de RCP, con las variaciones en el material entre cada uno de ellos y sus posibles ubicaciones⁽¹⁾:

- 1) *Carro RCP intermedia pediátrica* (tabla III): con material y medicación adecuados para iniciar una RCP avanzada de calidad. En algunos carros/mochilas de RCP intermedia, el contar con el material y la medicación de intubación, puede ser optativo. Este tipo de carro/mochila sería adecuado para:

- Centros de Atención Primaria.
- Puntos de atención continuada.
- Plantas de Pediatría.
- Consultas y zonas de radiología de hospitales con unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP).
- Servicios de Urgencias de hospitales que no atienden habitualmente a niños, pero a los que pueden acudir puntualmente con una urgencia vital o en PCR.

Tabla III. Carro de RCP intermedia pediátrica, recomendado por el Grupo Español de RCP Pediátrica y Neonatal⁽¹⁾**Tabla de reanimación:***Desfibrilador o semiautomático con:*

- Palas o preferiblemente parches de tamaño adecuado para lactante y niño mayor
- Cables y electrodos de monitorización electrocardiográfica
- Gel conductor para desfibrilación

Monitorización:

- Pulsioxímetro
- Capnógrafo
- Fonendoscopio

Material de vía aérea y ventilación:

- Bombona de oxígeno con manorreductor y controlador de flujo
- Tubuladuras de conexión a fuente de oxígeno
- Aspirador portátil, manual o eléctrico
- Sondas de aspiración: 6 a 14 gauges (G)
- Cánulas orofaríngeas: números 0 a 5
- Mascarillas faciales de varios tamaños para lactante y niño
- Bolsas autoinflables de ventilación de 500 ml para lactantes y de 1.600 a 2.000 ml para niños, con bolsas reservorio
- Máscaras de oxigenoterapia con y sin bolsa reservorio
- Pinzas de Magill: tamaño de lactante, niño y adulto
- Laringoscopio con palas rectas (números 0 y 1) y curvas (números 1, 2, 3 y 4)
- Pilas y bombillas de laringoscopio de repuesto
- Tubos endotraqueales: calibres de 2,5 a 7,5 mm con y sin balón
- Sistemas de fijación, lubricante y fiadores para tubos endotraqueales
- Mascarilla laríngea: tamaños 1 a 4 (recomendable, no obligatoria)
- Sondas nasogástricas: 6 a 14 G

Material de canalización de accesos vasculares:

- Cánulas intravenosas: calibres 24 a 14 G
- Aguja intraósea: calibres 14 a 18 G
- Dispositivo mecánico (taladro) para punción intraósea (deseable)
- Dispositivo para administración de medicación intranasal
- Compresor
- Jeringas de 1, 5, 10 y 50 ml
- Sistemas de goteo
- Llaves de 3 pasos
- Compresas, paños y gasas estériles
- Antiséptico: clorhexidina
- Sistemas de fijación
- Bisturí
- Portaagujas
- Suturas rectas y curvas

Material de protección:

- Gafas protectoras y guantes
- Vendas, esparadrapo
- Collarines cervicales para lactante y niño

Fármacos:*Fármacos de RCP:*

- Adrenalina 0,1% (1/1.000 = 1 ampolla = 1 ml = 1 mg)
- Bicarbonato 1 M (1 ampolla = 10 ml = 10 mEq)
- Atropina 0,1% (1 ampolla = 1 ml = 1 mg)
- Amiodarona 50 mg/ml (1 ampolla = 3 ml = 150 mg)
- Lidocaína 1% (1 ampolla = 10 ml = 100 mg)
- Sulfato de magnesio 150 mg/ml (1 ampolla = 10 ml = 1500 mg = 12,2 mEq = 6,1 mmol)

Fármacos para urgencias vitales:

- Diazepam 5 mg/ml (1 ampolla = 2 ml = 10 mg) o midazolam (ampollas 1 mg/ml y 5 mg/ml)
- Tiopental (viales de 0,5 y 1 g)
- Ketamina 50 mg/ml (1 vial = 10 ml = 500 mg)
- Etomidato 2 mg/ml (1 ampolla = 10 ml = 20 mg)
- Fentanilo 50 g/ml (1 ampolla = 3 ml = 150 g) o cloruro mórfico 1% (1 ampolla = 1 ml = 10 mg)
- Succinilcolina = suxametonio 50 mg/ml (1 ampolla = 2 ml = 100 mg) (en nevera)
- Rocuronio 10 mg/ml (1 ampolla = 5 ml = 50 mg) (en nevera)
- Adenosina (1 ampolla = 2 ml = 6 mg)
- Cloruro cálcico 10% (1 ampolla = 10 ml = 182 mg de calcio iónico = 9,1 mEq = 4,5 mmol)
- Glucosa hipertónica 50% (R50 = 1 ml = 0,5 g de glucosa)
- Suero fisiológico 0,9% (10 y 500 ml)
- Ringer o Ringer lactado (500 ml)
- Agua destilada (1 ampolla = 10 ml)

Opcionales:

- Glucagón 1 mg/ml (1 ml = 1 mg)
- Naloxona 0,4 mg/ml (1 ampolla = 1 ml = 0,4 mg)
- Flumazenilo 0,1 mg/ml (1 ampolla = 10 ml = 1 mg o 5 ml = 0,5 mg)
- Intralipid 20% (1 ml = 200 mg). Bolsas de 100, 250 y 500 ml
- Sugamadex 100 mg/ml (1 vial = 2 ml = 200 mg)
- Salbutamol solución para nebulización (1 ampolla = 2,5 ml = 2,5 mg)
- 6-metilprednisolona (existen viales de 8 mg a 1 g)
- Propofol: al 1% (1 ampolla = 10 ml = 10 mg) o 2% (1 ampolla = 10 ml = 20 mg)

2) *Carro RCP avanzada* (tabla IV): contiene, además del material y fármacos incluidos en el carro de RCP intermedia, material y medicación más específicos de cuidados intensivos. La mochila de RCP debe llevar el mismo material y medicación

descritos en la tabla II, aunque el número de repuestos de cada tipo sea menor. Este tipo de carro/mochila sería recomendable tenerlo en:

- UCIP.
- UCI de adultos de hospitales sin UCIP.

- Servicios de urgencias de hospitales con UCIP.
- Áreas de reanimación pediátrica y quirófanos de Pediatría.
- Servicios de emergencias extra-hospitalarias.

Tabla IV. Carro y mochila de RCP avanzada pediátrica, recomendado por el Grupo Español de RCP Pediátrica y Neonatal⁽¹⁾

Además de todo lo señalado para el carro de RCP intermedia, puede incluir:

Material de vía aérea difícil:

- Mascarillas laríngeas tamaños 1 a 4
- Videolaringoscopio de tamaño adecuado para tubos endotraqueales del 2,5 al 8
- Equipo de cricotiroidotomía de urgencia de tamaño pediátrico

Válvulas unidireccionales de Heimlich

Catéteres de drenaje pleural para lactante y niño (8 a 16 G)

Material de canalización de accesos vasculares:

Catéteres centrales: de 4, 5,5 y 7 Fr (1, 2 o 3 luces)

Caja de canalización quirúrgica:

- Hoja de bisturí
- Pinzas de disección con y sin dientes
- Tijeras
- Mosquitos rectos y curvos
- Pinzas de Iris y de Kocher
- Hojas de bisturí
- Separadores
- Sedas de 000, 00 y 0

Fármacos:

- Dopamina: ampollas de 20 mg/5 ml
- Dobutamina: ampollas de 250 mg/20 ml
- Noradrenalina: ampollas de 1 mg/10 ml
- Cloruro cálcico al 10%: ampollas de 270 mg/10 ml
- Sulfato magnésico solución inyectable: de 1,5 g/10 ml

- Paritorio.
- Unidades de cuidados intensivos neonatales.
- Unidades neonatales.
- Ambulancias medicalizadas de los servicios de emergencias y transporte.

4. Organización del contenido

Tanto si se trata de un carro, como de una mochila, deben de contar con los compartimentos necesarios para separar el material del modo que se considere más práctico.

En este sentido, muchos centros organizan su contenido siguiendo la secuencia ABC, es decir, un compartimento para el material de manejo de la vía aérea, uno para el material relacionado con la ventilación, otro para el material para canalización de vía y sueros, y por último, un compartimento para la medicación. De esta manera, cada compartimento albergaría los distintos tamaños del material (Fig. 1).

Otros centros han empezado a organizar todo el material según la edad y peso de los pacientes, siguiendo el código de colores de la cinta de Broselow, de modo que cada cajón recogería todo el material necesario para el manejo de un paciente de una determinada edad o peso⁽⁷⁾ (Fig. 2).

En este sentido no existen directrices claras: las recomendaciones dadas desde el grupo Español de RCP Pediátrica y Neonatal abogan por la organización de nuestro carro según la secuencia ABC⁽¹⁾, aunque cabe reseñar que existen varios artículos que resaltan menores tiempos en la localización del material por parte del personal en aquellos casos en los que el material se encuentra organizado en compartimentos por edades^(8,9).

De cualquier modo, el carro debe contener toda la gama de tamaños necesarios para asistir a pacientes de cualquier edad, así como suficientes recambios del material y de los fármacos que se consideren necesarios.

Además, todo el material y la medicación que precisen, deben de estar estériles y con la fecha de caducidad visible⁽¹⁾.

Es importante que todo el personal conozca la manera en la que se haya decidido organizar el carro de parada en cada centro^(1,2,7).

3) *Carro de reanimación neonatal* (tabla V): abarca el material y los fármacos necesarios para la reanimación neonatal. Por lo tanto, deben encontrarse en los lugares tributarios de presentar esta situación:



Figura 1. Carro de parada organizado según secuencia ABC. Imagen cedida por cortesía de Francehospital.



Figura 2. Carro de parada organizado según código de colores de la cinta de Broselow. Imagen cedida por cortesía de Francehospital.

Tabla V. Carro de reanimación neonatal, recomendado por el Grupo Español de RCP Pediátrica y Neonatal⁽¹⁾

Material genérico:

- Cuna térmica con fuente de luz y calor
- Compresas, toallas calientes y envoltorio de polietileno o bolsa para mantener el calor del prematuro
- Gorro
- Guantes
- Fonendoscopio
- Esparadrapo, gasas, pinza de cordón
- Antiséptico (clorhexidina)

Monitorización:

- Reloj
- Pulsioxímetro
- Monitor de ECG

Material de succión, de vía aérea, ventilación y oxigenación:

- Sistema de aspiración (vacío) con manómetro fijado a 80-100 mmHg
- Aspirador manual para mochila neonatal (fuera del hospital)
- Sondas de aspiración (6, 8, 10 y 12 F)
- Fuente de oxígeno y aire con medidor de flujo (caudalímetro)
- Tubuladuras de conexión a fuente de oxígeno y aire
- Mezclador de gases. Humidificador
- Mascarillas faciales (de diferentes tamaños: neonatal, pretérmino y a término)
- Bolsas autoinflables (250, 500 ml)
- Dispositivo de ventilación con presión positiva: ventilador automático o resucitador en T
- Lubricante para tubos endotraqueales
- Laringoscopio con pala recta 00, 0 y 1
- Pinzas de Magill neonatales
- Tubos endotraqueales 2,5; 3; 3,5; y 4 mm
- Fiaidores para intubación
- Mascarilla laríngea número 1

Material para canalización de accesos vasculares:

- Hoja de bisturí, pinzas de disección con y sin dientes
- Cordonete
- Catéteres umbilicales de 3,5 y 5 Fr
- Jeringas (1, 2, 5, 10 y 20 ml), llaves de 3 pasos y agujas
- Sedas de 000, 00 y 0 para fijación de catéter posreanimación
- Angiocatéteres del 14 al 20 G
- Aguja intraósea del calibre 18 G

Medicación:

- Adrenalina 1/1.000 (diluida al 1/10.000 con suero salino fisiológico)
- Bicarbonato 1 M (1 ampolla = 10 ml = 10 mEq), diluido al medio
- Suero fisiológico (CINa al 0,9%)
- Glucosa (5-10%)

5. Revisión de material

Todo el contenido del carro debe quedar reflejado en una lista junto al carro, que facilite sus revisiones periódicas. Recomendamos la realización de una fotografía que facilite al personal menos habituado las revisiones periódicas⁽⁸⁾.

A propósito de esto, cada centro debe contar con protocolos claros para establecer^(1,8):

- Revisiones periódicas de caducidad del material y fármacos.
- Chequeo periódico del monitor y desfibrilador.
- Reposición del material tras su uso.
- Lista de personal responsable de comprobaciones.
- Listas de comprobación que faciliten estas tareas (listas de material, de viales de medicación...).

Al igual que en las recomendaciones dadas por el Grupo Español de RCP, recordamos la utilidad de contar junto al carro de parada de algoritmos visibles, con las secuencias de RCP y hojas de dosificación de los principales medicamentos utilizados por peso.

También es interesante contar con breves descripciones del modo de preparación de los fármacos, de cara a disminuir los errores derivados del cálculo de dosis en una situación de urgencia⁽⁸⁾.

6. Estrategias para minimizar errores

Varios estudios han tratado de analizar los errores más comunes acaecidos durante situaciones de urgencia vital y PCR, especialmente aquellos relacionados con las medicaciones⁽⁷⁻⁹⁾.

Es evidente que dado el estrés de una situación como la PCR, es fácil que ocurran errores en cualquiera de las fases de la administración de fármacos: utilizar órdenes verbales, no realizar doble chequeo, órdenes incompletas sin especificar unidad de la dosis o vía de administración, cálculo mental de las dosis a administrar, utilizar diluciones no estandarizadas, existencia de más de una concentración para un mismo fármaco, falta de etiquetado del contenido de las jeringas u olvido de la administración de bolo de suero tras la administración de una determinada medicación.

Para tratar de disminuir al mínimo esta tasa de errores, que en algunos estudios alcanza el 50% de las prescripciones realizadas, recomendamos la búsqueda de nuevas estrategias para avanzar y mejorar en materia de seguridad en el paciente.

Para evitar algunos de estos errores, se recomienda la existencia en el carro de parada de hojas de medicación, con todas las dosis de las principales medicaciones ya calculadas por peso y acompañadas de una breve descripción de su modo de preparación y administración.

En aquellos centros donde sea posible se recomiendan una serie de estrategias como: utilizar bombas inteligentes para administrar determinadas medicaciones, restringir la existencia de varias concentraciones de una misma medicación, estandarizar la preparación de diluciones, utilizar etiquetas preimpresas..., son algunas de las soluciones

dadas para tratar de disminuir esta alta tasa de errores⁽⁸⁾.

Como novedades, señalamos la existencia de centros que cuentan con equipos completos de RCP sellados en bolsas individuales (*sealed tray system*) y la existencia de viales de las principales medicaciones utilizadas en RCP, precargados y etiquetados según la escala de Broselow, que creemos que podrían tener gran utilidad en centros menos acostumbrados a la preparación y dosificación de los fármacos en niños⁽¹⁰⁾.

7. Formación del personal

Por último, y tan importante como el material, es básico contar en todos los dispositivos sanitarios con personal entrenado periódicamente en las maniobras de RCP y conocedor de todo el material del que dispone.

Según las últimas recomendaciones internacionales⁽³⁾, uno de los pasos iniciales en la mejora de la supervivencia tras una parada consiste en formar a la población general, recomendándose su enseñanza durante, al menos, 2 horas al año a partir de los 12 años.

Si nos centramos en el personal sanitario, es evidente que el reciclaje continuo en esta materia es completamente necesario. Si bien, no establecen claramente la periodicidad óptima, sí parece que la repetición de cursos de

formación cada 6-12 meses sería necesaria, ya que varios estudios demuestran que las capacidades adquiridas disminuyen pasados los 3-6 meses tras la formación⁽³⁾.

Conflicto de intereses

Las autoras declaran no tener ningún conflicto de intereses

Bibliografía

1. López-Herce Cid J, Rodríguez Núñez A, Carrillo Álvarez Á, Zeballos Sarrato G, Martínez Fernández-Llamazares C, Calvo Macías C. Grupo Español de Reanimación Cardiopulmonar Pediátrica y Neonatal. Materials for the paediatric resuscitation trolley or backpack: Expert recommendations. *An Pediatr.* 2018; 88: 173.e1-173.e7.
2. Maul E, Latham B, Westgate PM. Saving Time Under Pressure: Effectiveness of Standardizing Pediatric Resuscitation Carts. *Hosp Pediatr.* 2016; 6: 67-71.
3. Monsieurs KG, Nolan JP, Bossaert LL, Greif R, Maconochie IK, Nikolaou NI, et al. ERC Guidelines 2015 Writing Group. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015: section 1. Executive summary. *Resuscitation.* 2015; 95: 1-80.
4. Rodríguez-Núñez A, López-Herce Cid J, Calvo-Macías C, Carrillo-Álvarez A. Do we need guidelines for pediatric resuscitation carts/trolleys/backpacks content and management? *Resuscitation.* 2017; 114: e19-e20.
5. Los Arcos Solas M, Touza Pol P. Carro de paradas pediátrico en hospitales. *Bol Pediatr.* 2006; 1: 10-12.
6. Chitkara R, Rajani AK, Lee HC, et al. Comparing the utility of a novel neonatal resuscitation cart with a generic code cart using simulation: a randomised, controlled, crossover trial. *BMJ Qual Saf.* 2013; 22: 124-9.
7. Agarwal S, Swanson S, Murphy A, Yaeger K, Sharek P, Halamek L. Comparing the Utility of a Standard Pediatric Resuscitation Card with a Pediatric Resuscitation Card based on the Broselow Tape: A randomized, controlled, crossover trial involving simulated resuscitation scenarios. *Pediatrics.* 2005; 116: e326-33.
8. Flannery AH, Parli SE. Medication Errors in Cardiopulmonary Arrest and Code-Related Situations. *Am J Crit Care.* 2016; 25: 12-20.
9. Chitkara R, et al. Comparing the utility of a novel neonatal resuscitation cart with a generic code cart using simulation: a randomized, controlled, crossover trial. *BMJ Qual Saf.* 2013; 22: 124-9.
10. Stevens AD, Hernandez C, Jones S, Moreira ME, Blumen JR, Hopkins E, et al. Color-coded prefilled medication syringes decrease time to delivery and dosing errors in simulated prehospital pediatric resuscitations: A randomized crossover trial. *Resuscitation.* 2015; 96: 85-91.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



El Rincón del Residente

Coordinadores: E. Pérez Costa*,
D. Rodríguez Álvarez*, M. García
Boyano*, I. Noriega Echevarría**

**Residentes de Pediatría del Hospital
Universitario Infantil La Paz. Madrid.*

***Residente de Pediatría del Hospital
Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid*



El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

Masa genital en recién nacida

P. Ortolá Fortes*, A. Domènech Tàrrega**

*Pediatr Integral 2019;
XXIII (2): 107.e1–107.e7*

*Residente Cirugía Pediátrica Hospital Universitario y Politécnico La FE, Valencia.

**Facultativo especialista Cirugía Pediátrica Hospital Universitario y Politécnico La FE, Valencia.

Historia clínica

Recién nacida a término en la que se objetiva masa genital durante la exploración física al nacimiento. Se trata de una protrusión: interlabial, lisa, elástica, móvil, blanquecina, que aumenta de tamaño con maniobras de Valsalva. En ecografías prenatales, ya se observaban imágenes que parecían corresponder a dilatación intestinal con desplazamiento vesical. Se completa estudio mediante radiografía y ecografía abdominales, donde se aprecia estructura quística intrauterina, correspondiente al bultoma descrito. Además, se diagnostica agenesia renal izquierda.

Se realiza sondaje vesical, que confirma permeabilidad uretral, y se procede a drenaje de la lesión, obteniéndose un material blanquecino no maloliente que se remite a microbiología (cultivos negativos). Posteriormente, se realiza una incisión de mayor tamaño sobre la lesión para terminar de

drenarla. Tras ello, se solicita nuevo control ecográfico, donde se comprueba resolución de la masa, se confirma diagnóstico de agenesia renal izquierda y se identifica, además, un útero bicorne.

La paciente evoluciona de forma favorable posteriormente, no volviéndose a reproducir la lesión. Finalmente, se retira el sondaje vesical a los dos días e inicia diuresis espontánea sin incidencias. El estudio se completa mediante resonancia que confirma los hallazgos previamente descritos.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Prolapso uretral.
- Ureterocele.
- Himen imperforado.
- Agenesia vaginal.
- Quiste parauretral.



Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.

Respuesta correcta

c. Himen imperforado.

Comentario

El caso clínico corresponde a una paciente con **himen imperforado**. Las opciones quiste parauretral y prolapso uretral no son correctas al no estar la masa en relación al orificio uretral, el cual se canaliza mediante sonda vesical sin repercusiones sobre la lesión. El diagnóstico de ureterocele también queda descartado, pues suele ser una lesión más lateral y su contenido (orina) es de características diferentes a las descritas. Por último, la agenesia vaginal suele cursar sin abombamiento del himen.

El himen imperforado se produce por un fallo en la degeneración himeneal. Se trata de una membrana de tejido conectivo que embriológicamente deriva de la porción distal de los conductos paramesonéfricos y el seno urogenital. Se extiende transversalmente a nivel del introito vaginal y actúa como barrera ante infecciones. Habitualmente, se perfora a nivel central por degeneración de sus células^(1,2).

Es una entidad poco habitual, aunque es la anomalía que con más frecuencia causa obstrucción del tracto genital femenino en la infancia^(1,3). Su forma de presentación clínica neonatal es variable, desde un hallazgo casual en la exploración física rutinaria (Fig. 1)^(3,4) a una masa abdominal⁽²⁾. También, puede pasar desapercibido y diagnosticarse en pacientes en edad infantil o prepuberal, debutando como dolor abdominal⁽⁵⁾ o amenorrea primaria^(1,3,6).

Debido a su asociación con otras malformaciones genitourinarias, una vez diagnosticado, es obligatorio descartar otros defectos congénitos (riñón poliquístico, agenesia renal, duplicidad ureteral, riñón en herradura, útero bicorne, útero didelfo, hemiútero, hemivagina, clítoris bífido, ano imperforado...)^(1,2,7,8). El diagnóstico diferencial debe establecerse, entre otros, con: adherencias labiales, prolapso uretral, ureterocele, agenesia/septo vaginal, quiste vaginal u ovárico, quiste de Gardner, retención vesical, rhabdomyosarcoma, pólipo...^(2,8).

La radiografía y, especialmente, la ecografía abdominal son las pruebas complementarias más útiles para el diagnóstico. En algunos casos, también puede emplearse ecografía

transperineal o transrectal⁽⁸⁾. En ellas, se aprecia habitualmente una estructura de características quísticas en hipogástrico (Fig. 2), con desplazamiento de asas intestinales y demás estructuras vecinas. En ocasiones, además –si el tamaño de la lesión no lo impide– pueden visualizarse otras malformaciones genitourinarias asociadas. La resonancia magnética nuclear se reserva para lesiones complejas –que generen dudas diagnósticas– y despistaje de malformaciones asociadas⁽⁸⁾.

El tratamiento definitivo, de elección, es la himenotomía^(1,2,7,8). Es importante comprobar y proteger la permeabilidad uretral mediante sondaje vesical para evitar lesiones^(7,8). La toma de muestras para análisis bacteriológicos puede ser de utilidad (Fig. 3)⁽⁸⁾. El pronóstico es bueno, siendo la recidiva rara.

Palabras clave

Himen imperforado; Himenotomía; Neonato; Imperforate hymen; Hymenotomy; Neonate.

Bibliografía

- Mwenda AS. Imperforate Hymen - a rare cause of acute abdominal pain and tenesmus: case report and review of the literature. *Pan Afr Med J*. 2013; 15: 28.
- Vitale V, Cigliano B, Vallone G. Imperforate hymen causing congenital hydrometrocolpos. *J Ultrasound*. 2013; 16: 37-39.
- Domany E, Gilad O, Shwarz M, Vulfsons S, Garty BZ. Imperforate hymen presenting as chronic low back pain. *Pediatrics*. 2013; 132: e768-70.
- Merón de Cote PM. Consulta prenatal y seguimiento del recién nacido normal. *Pediatr Integral*. 2014; 18(6): 384-94.
- Lora-Gómez RE. Dolor abdominal agudo en la infancia. *Pediatr Integral*. 2014; 18(4): 219-28.
- Pozo Román J, Muñoz Calvo MT. Pubertad precoz y retraso puberal. *Pediatr Integral*. 2015; 19(6): 389-410.
- Ghadian A, Heidari F. Is hymenotomy enough for treatment of imperforated hymen? *Nephrourol Mon*. 2013; 5: 1012.
- Vilanova Fernández S, Roca Jaume A, Nieto del Rincón N, Mulet Ferragut JF, Román Piñana JM. Himen imperforado: una revisión de diez años. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2003; 5: 563-70.

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

Tumoración en región anterior del cuello

F.M. Bermúdez Torres*, S. Rodríguez López**

*Médico residente de Medicina Familiar y Comunitaria. **Médico adjunto Servicio de Pediatría
Centro de Salud Montealegre. Jerez de la Frontera. Cádiz

Historia clínica

Niña de 12 años que consulta por aparición en los últimos diez días, de masa ligeramente dolorosa en zona cervical anterior, con aumento de tamaño progresivo. No se acompaña de fiebre, disfagia ni síntomas respiratorios. No pérdida de peso.

Sin antecedentes personales de interés. Vacunación correcta incluida antineumocócica. Padres y 2 hermanos sanos.

Exploración clínica

Presenta masa en zona cervical anterior, supratiroidea, que se moviliza con la deglución, de 3 centímetros de diámetro, de consistencia firme y adherida a planos profundos.

No se acompaña de lesiones cutáneas, ni adenopatías significativas. Palpación tiroidea normal.

El resto de la exploración sistémica fue normal.

Pruebas complementarias

- Analítica: hemograma, bioquímica y metabolismo del hierro: normales. Perfil tiroideo: TSH: 3,04 mcUI/ml (N: 0,3-4,2 mcUI/ml); T4L: 1,03 ng/dl (N: 0,9-2,1 ng/dl). Estudio de coagulación: normal.
- Ecografía masa cervical (Fig. 1): el bultoma corresponde a un quiste de 37 por 18 milímetros, con un mamelón en su sector profundo tipo arborescente de 13 por 13 milímetros, con pequeñas imágenes de aspecto granulomatosas puntiformes.
- Ecografía tiroidea: glándula tiroidea de forma, tamaño y ecoestructura habitual, no conectada al quiste complejo descrito.
- Tomografía computerizada de cuello (Fig. 2): formación quística de 22 por 34 por 30 milímetros con nódulo sólido en su vertiente lateral derecha de 11 por 12 milímetros que realza con contraste, se sitúa en la línea media cervical anterior y contacta con el borde inferior del hueso hioides. No adenopatías significativas.

¿Cuál es su diagnóstico?

- a. Quiste del conducto tirogloso.
- b. Infección cutánea complicada.
- c. Sospecha de carcinoma en quiste tirogloso.
- d. Adenoflemón submandibular.
- e. Bocio.



Figura 1.



Figura 2.

Respuesta correcta

c. Sospecha de carcinoma en quiste tirogloso.

Comentario

La opción correcta es la c, quiste del conducto tirogloso complicado con una tumoración del mismo, por el rápido crecimiento que ha experimentado el quiste y a la luz de las pruebas de imagen e histología. No se sospechó sobreinfección ni adenoflemón, dada la ausencia de fiebre, de afectación cutánea ni dolor. El bocio fue descartado, porque no se correspondía con la localización habitual tiroidea.

El cáncer sobre el quiste del conducto tirogloso (QCTG) tiene una prevalencia menor del 1% de los QCTG, principalmente en adultos de 40-50 años⁽¹⁾. Hay descritos unos 200 casos y casos aislados de malignidad en niños, probablemente porque los QCTG se extirpan antes de que malignicen⁽²⁾.

La evaluación inicial incluye: PAAF, seguida de ecografía^(3,4). Si la PAAF es positiva para tejido tiroideo-cáncer de QCTG, se completa estudio con una tomografía computarizada (valora la afectación ganglionar). En nuestro caso, la PAAF mostró focos de hiperplasia papilar, ante lo que se aconsejó descartar la presencia de carcinoma papilar.

El diagnóstico preoperatorio es difícil, ya que suele ser asintomático. Lo sospecharemos si existe rápido crecimiento o adenopatías cervicales. En la mayoría de los casos, el diagnóstico es postoperatorio. La histología es de tipo papilar en el 85%.

El tratamiento quirúrgico carece de homogeneidad en su abordaje. La evidencia apunta a que es un cáncer primario y no por metástasis de la glándula tiroidea, aunque en un alto porcentaje pueden presentarse de forma sincrona (11-25%), lo cual origina debate en su tratamiento. Algunos autores defienden la exéresis del QCTG con tiroidectomía con o sin vaciamiento ganglionar y otros defienden que la cirugía de Sistrunk es suficiente y curativa en un 95%, con menor recidiva que la resección simple⁽⁵⁾.

La intervención de Sistrunk consiste en la resección en bloque de todo el trayecto que incluiría: el quiste, el trayecto infrahiodeo, el cuerpo central del hueso hioides y el foramen ciego. Las últimas recomendaciones indican realizar intervención de Sistrunk con confirmación intraoperatoria. En caso de ser positiva, se hará tiroidectomía total y linfadenectomía, seguida de terapia con yodo radiactivo. Este abordaje fue el realizado en nuestro caso.

La intervención de Sistrunk aislada se limita a casos de bajo riesgo: pacientes menores de 45 años con focos microscópicos de cáncer o tamaño menor de 1,5 cm de diámetro, sin invasión de pared del quiste ni evidencia de metástasis y tiroidea clínica y radiológicamente normal. El resto de pacientes, son considerados de alto riesgo, requiriendo intervención de Sistrunk con tiroidectomía y yodo radiactivo^(4,5).

Este cáncer tiene buen pronóstico, con supervivencias del 95%. La evolución de nuestra paciente ha sido favorable, sin nuevas complicaciones y con seguimientos analíticos normales, precisando únicamente tratamiento tiroideo sustitutivo.

Palabras clave

Quiste tirogloso; Carcinoma papilar; Thyroglossal cyst; Papillary carcinoma.

Bibliografía

1. Peretz A, Leiberman E, Kapelushnik J et al: Thyroglossal duct carcinoma in children: case presentation and review of the literature. *Thyroid*. 2004; 14: 777-85.
2. Tharmabala M, Kanthan R. Incidental thyroid papillary carcinoma in a thyroglossal duct cyst-management dilemmas. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2013; 4: 58-61.
3. Vegas Y, Goubaira JE, et al. Cáncer papilar primario en quiste del conducto tirogloso. *Rev Venez Oncol*. 2005; 17: 158-62.
4. Aculate N, Jones H, et al: Papillary carcinoma within a thyroglossal duct cyst: significance of a central solid component on ultrasound imaging. *BRJ Oral Maxillofac Surg*. 2014; 52: 277-8.
5. Echenique ME. Cáncer tiroideo sobre quiste del conducto tirogloso. *Cir Esp*. 2000; 67: 567-71.

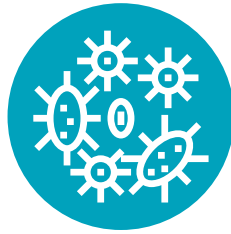


Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

10 Cosas que deberías saber sobre... ...el diagnóstico microbiológico rápido en muestras respiratorias



E. Pérez Costa, D. Rodríguez Álvarez,
M. García Boyano, I. Noriega Echevarría

1 La lentitud de las técnicas de diagnóstico virológico clásicas dificultan su aplicación en la toma de decisiones clínicas

2 El tiempo de espera de los cultivos bacterianos respiratorios y de los resultados del antibiograma pueden, asimismo, optimizarse con los nuevos métodos de diagnóstico rápido

3 El diagnóstico microbiológico de la enfermedad tuberculosa habitualmente empleaba entre 2 y 4 semanas, precisando otro tanto la obtención de la sensibilidad a antituberculosos; actualmente puede llevar días

4 Las técnicas de detección antigénica rápida son de bajo coste, aceptable sensibilidad y muy específicas, y se basan generalmente en la inmunocromatografía y el enzimoanálisis

5 Algunos ejemplos son los test rápidos del *S. pyogenes*, de la gripe, del VRS o del neumococo; este último, habitualmente empleado en orina para el diagnóstico etiológico de la neumonía en adultos, tiene limitaciones en niños pequeños por su alta frecuencia de colonización nasofaríngea

6 Las técnicas basadas en la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) detectan la presencia de virus, bacterias o micobacterias en muestras respiratorias de forma rápida, ofreciendo una muy alta sensibilidad y especificidad

7 La PCR en tiempo real se ayuda de un fluorocromo para acelerar aún más la velocidad diagnóstica. La PCR múltiple detecta, al mismo tiempo, un gran número de patógenos probables

8 La espectrometría de masas (MALDI-TOF), capaz de identificar un microorganismo a partir del análisis del tiempo de vuelo de los diferentes iones que lo componen tras haber sido irradiados, es la más novel y prometedora de estas pruebas de diagnóstico rápido

9 El MALDI-TOF es una técnica muy sensible y específica, por lo cual, sumado a lo económico de su empleo, está llamada a monopolizar los laboratorios de microbiología

10 Aunque estas técnicas permiten en ocasiones, el estudio de resistencias antimicrobianas —por ejemplo, mediante el estudio de genes ligados a las mismas en el caso de la tuberculosis—, no siempre es posible, por lo que el cultivo y el antibiograma siguen siendo los métodos habituales de referencia

Para saber aún más...

1. Gill PJ, Richardson SE, Ostrow O, Friedman JN. Testing for Respiratory Viruses in Children To Swab or Not to Swab. *JAMA Pediatr.* 2017; 171(8): 798-804.
2. Jordana-Lluch E, Martró E, Ausina V. La espectrometría de masas en el laboratorio de microbiología clínica. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2012; 30(10): 635-44.



Con el fonendo en la mochila

En la era de la globalización, con la facilidad para viajar a otros países, conocer nuevas culturas y distintas situaciones socio-sanitarias, nace esta sección con el objetivo de dar a conocer las experiencias de residentes de Pediatría, que han salido del país para ampliar sus conocimientos médicos en un contexto diferente al nuestro. Una herramienta de ayuda para todos aquellos que se planteen realizar algo similar.



Información del rotante

- Nombre: Fátima Ara Montojo.
- Email: fatiaramon@gmail.com
- Hospital de Origen: Hospital Universitario La Paz.
- Subespecialidad pediátrica: Infectología Pediátrica.
- Año de residencia en el que se realizó la rotación externa: 4º.
- Duración de la rotación externa: 2 meses.
- Foto del rotante con el equipo del centro de recepción.

Cuestionario

1. ¿Dónde has realizado tu rotación? ¿Por qué elegiste ese hospital?

Realicé la rotación como *Observer* en el *Nationwide Children's Hospital* de Columbus (Ohio). Elegí este hospital por experiencias previas muy positivas de otros adjuntos de mi hospital que habían realizado la misma rotación durante su último año de residencia. Además, me parecía una gran oportunidad poder hacer una estancia en uno de los grandes hospitales pediátricos de Estados Unidos, que cuenta con un amplio servicio de Infectología, uno de los más punteros, tanto en asistencia como en investigación.

2. ¿Cómo conseguiste la rotación? ¿Qué documentos o trámites tuviste que realizar?

Fue sencillo, ya que el Servicio de Infectología del *Nationwide Children's* cuenta con dos médicos adjuntos españoles, por lo que me puse en contacto con ellos y me dijeron cómo iniciar los trámites. Tuve que realizar la solicitud de rotación externa a la Comisión de Docencia de mi hospital y enviar

los documentos que me solicitaban desde Columbus: título de Medicina (traducido y compulsado), currículum vitae, cartas de recomendación y otros documentos específicos de la rotación.

3. Una vez iniciada la actividad asistencial, ¿cuál fue tu grado de participación?

La acogida en el servicio fue muy buena, veía a los pacientes con el resto del equipo y los comentábamos, me animaban a participar y preguntar sobre los mismos y les interesaba conocer las diferencias que encontraba con respecto al manejo en mi hospital de origen. Dado que se trataba de un *Observer-ship*, no me tenía que ocupar de realizar: informes, evolutivos, petición de pruebas, etc.

4. ¿Se fijaron unos objetivos docentes preestablecidos antes de tu llegada? ¿Se realizó una evaluación de tu labor al final de la rotación?

No existían unos objetivos escritos como tal, pero me organizaron el periodo de rotación de tal manera que pudiera pasar un tiempo suficiente por la planta de hospitalización y por las interconsultas, donde podía ver los casos más complejos, y que además estuviera algunos días en las consultas externas y el Servicio de Microbiología. Al final de la rotación, la adjunta responsable de los *International Scholars* rellenó el documento de evaluación de la rotación externa que solicita mi hospital, después de toda estancia fuera del mismo.

5. Resume brevemente los conocimientos/ habilidades adquiridas:

Gracias a mi estancia en Columbus pude aprender sobre patologías propias de la zona e infrecuentes en nuestro

medio, como: histoplasmosis, infecciones por arbovirus, enfermedad por arañazo de gato, etc. Además, la rotación en interconsultas me permitió ver el manejo de múltiples infecciones nosocomiales en pacientes complejos e inmunodeprimidos y profundizar en la optimización del uso de antibióticos. En cuanto a investigación, me enseñaron a escribir un artículo científico y a realizar un análisis estadístico básico.

**6. ¿Cambiarías algo relacionado con tu rotación?
En caso afirmativo, ¿qué cambiarías?**

No cambiaría nada, la acogida en el servicio y su actitud docente superaron todas mis expectativas.

7. Puntúa del 1 al 10 (equivaliendo 1 a una puntuación muy mala y 10 a una puntuación muy buena):

- Enseñanza: 10.
- Supervisión: 10.
- Grado de aprendizaje: 9.
- Puntuación global: 10.

**8. ¿Esta rotación ha cambiado tu práctica médica?
¿Ves posible aplicar dichos conocimientos de regreso en tu hospital o en tu futura práctica profesional?**

Sin duda, la rotación en Columbus ha ampliado mis conocimientos en Infectología Pediátrica, pero también en el campo de la investigación, ya que antes de ir, sabía muy poco de estadística y de la elaboración de un artículo científico y, actualmente, lo considero muy útil para mi futuro. Además de eso, ha sido muy enriquecedor conocer la forma de trabajar en otro hospital diferente al mío, me ha hecho plantearme el porqué de las actuaciones que realizo en mi práctica diaria y a contrastar mis decisiones.

9. ¿Pudiste implicarte en alguna actividad más allá de la asistencia (docencia, sesiones clínicas, investigación...)? En caso afirmativo, ¿puedes explicarnos qué tipo de actividad?

Acudía como un residente más a todas las sesiones y charlas docentes programadas durante la semana y a las reuniones del servicio. Mi periodo de rotación coincidió con el congreso nacional de infecciosas (*ID WeeK 2018*) al que tuve la suerte de poder asistir. También, me ofrecieron la oportunidad de colaborar en uno de los trabajos de investigación del servicio.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.



The Corner

M. Gómez de Pablos Romero*,
M. Sánchez Martín**

*Residente de Pediatría del Hospital Universitario de Móstoles.
**Residente de Pediatría del Hospital Universitario La Paz.

18. Resident-attending in the ED: Acute pyelonephritis

Resident: Hi Dr. Lane, there's a child I'd like to discuss with you.

Attendant: Sure, tell me about it.

Resident: Charlotte is a healthy 16-month old girl, who has been brought into the ED for fever up to 39.5°C and vomiting since yesterday. She has loss of appetite and irritability. She hasn't had diarrhea or any other symptoms. There is no source for the fever in the physical examination, so I took a urine sample with a urine collection bag and the dipstick shows leukocytes and nitrites.

Attendant: OK, so what do you suggest we do now? Do you think the bag urine sample is valid?

Resident: I think we have to confirm the results with a sterile sample, so I suggest obtaining a catheterized urine sample.

Attendant: Very well, let me know when you have the results.

Resident: The microscopic examination with a Gram-stained smear of the catheterized urine sample shows pyuria and bacteriuria with gram-negative bacilli. Therefore, she probably has a pyelonephritis. I have already sent the sample for culture and my plan is to run a blood test.

Attendant: OK. I see you have the case under control. Come back to me with the new results.

Resident: She has increased acute phase reactants and a normal kidney function. After lowering the temperature, she has a good general appearance, she is calm and she has been breastfeeding with a proper oral tolerance.

Attendant: So what is your plan?

Resident: She has no indication for hospitalisation. I would give her a first dose of IV gentamycin and I would send her home with oral antibiotics. Given that the most frequent pathogen is *E. coli*, which has increasing rates of resistance to first-generation cephalosporins and amoxicillin-clavulanate, the choice of antibiotics would be a third-generation cephalosporin, such as cefixime.

Attendant: I agree with you. Remember that it is important to follow up this patient because it can be associated to vesicoureteral reflux and there is a risk of renal scarring. As it is her first episode of febrile UTI, a renal ultrasound should be performed to rule out abnormalities of the genitourinary tract. You could also consider a renal scintigraphy and a voiding cystourethrogram depending on the results.

Resident: Alright, I will make her an outpatient appointment for the ultrasound. Thank you for your help.

KEY WORDS:

Acute pyelonephritis: pielonefritis aguda.

Urine collection bag: bolsa de orina.

Dipstick: tira de orina.

Bag urine sample: muestra de orina por bolsa.

Catheterized urine sample: muestra de orina por sondaje vesical.

Gram-stained smear: tinción de Gram.

Gram-negative bacilli: bacilos gram negativos.

Increased acute phase reactants: elevación de reactantes de fase aguda.

Rates of resistance: tasas de resistencia (a antibióticos).

Third-generation cephalosporin: cefalosporina de tercera generación.

Vesicoureteral reflux: reflujo vesicoureteral.

Renal scarring: cicatrices renales.

UTI (Urinary Tract Infection): ITU (Infección del Tracto Urinario).

Genitourinary tract: tracto genitourinario.

Renal scintigraphy: gammagrafía renal.

Voiding cystourethrogram: cistouretrografía miccional seriada.



PLAY AUDIO

se puede escuchar en
www.pediatriaintegral.es

A Hombros de Gigantes

Las revisiones de pediatría que te pueden interesar publicadas en las revistas internacionales más importantes.



D. Gómez Andrés, M.D.

F.E. Neurología Pediátrica.
Hospital Universitari Vall d'Hebron.
Vall d'Hebron Institut de Recerca. Barcelona

Pediatr Integral 2019; XXIII (2): 109.e1–109.e2

Pediatría general y extrahospitalaria

★★★★ Myths, facts and controversies in the diagnosis and management of anaphylaxis. *Arch Dis Child.* 2019; 104(1): 83-90. PMID: 29909382. DOI: 10.1136/archdischild-2018-314867

Artículo que hay que leer si se trabaja en Urgencias o en Atención Primaria. Los autores nos presentan 10 mitos sobre la anafilaxia. 1) Aunque grave, rara vez es mortal; 2) un 10% de las anafilaxias no tienen síntomas cutáneos; 3) un 20% no tienen un desencadenante claro; 4) la adrenalina IM es segura; 5) los antihistamínicos ayudan, pero el tratamiento de la anafilaxia es la adrenalina IM; 6) no sabemos si los corticoides ayudan a prevenir la fase de síntomas retardada; 7) el riesgo de anafilaxia en un alérgico es imposible de predecir, lo que implica que la adrenalina autoinyectable debería ser prescrita en muchos alérgicos que no han tenido previamente una reacción anafiláctica; 8) la adrenalina autoinyectable no está sobreutilizada en la comunidad; 9) la adrenalina autoinyectable no es la panacea (un tercio de los muertos por anafilaxia habían recibido adrenalina): es importante insistir en evitar el alérgeno y la posición de Trendelenburg; 10) los alérgicos al huevo pueden vacunarse de la triple vírica y de la gripe; pero ojo con la fiebre amarilla.

★★★★ Pediatric Feeding Disorder: Consensus Definition and Conceptual Framework. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019; 68(1): 124-9. PMID: 30358739. DOI: 10.1097/MPG.0000000000002188

El PFD se define como la ingesta oral alterada que no es apropiada para la edad y se asocia a factores médicos, nutricionales, de la habilidad de ingesta o psicosociales. Es un trastorno que produce pérdida de funcionalidad y que pone en riesgo a los pacientes de sufrir complicaciones. Es una

comorbilidad importante a detectar y, dada su frecuencia, conocer al menos, las bases fisiopatológicas por las que ocurre, identificar los síntomas que las caracterizan y los factores por los que ocurre, yendo un poco más allá de la simpleza de decir que un niño come mal.

★★★★ Palivizumab for all children with Down syndrome? *Arch Dis Child.* 2019; 104(1): 94-7. PMID: 30279156. DOI: 10.1136/archdischild-2018-316140

La trisomía 21 parece un factor de riesgo importante (e independiente de la cardiopatía o de la severidad neurológica) para presentar una forma complicada de infección por VRS (más hospitalizaciones, más largas y más veces en cuidados intensivos). Carecemos de ensayos clínicos al respecto, pero un metaanálisis reciente de estudios observacionales sugiere que el palivizumab es seguro y efectivo para todos los niños con trisomía 21, aunque el número de temporadas que deben tratarse sigue representado una incógnita.

★★★★☆ Developmental Dysplasia of the Hip. *Pediatrics.* 2019; 143(1). PMID: 30587534. DOI: 10.1542/peds.2018-1147

Buen resumen sobre el estado del arte en la luxación congénita de cadera, que cubre desde el diagnóstico hasta las osteotomías.

★★★★☆ Periocular rash. *BMJ.* 2018; 363:k5098. PMID: 30578243. DOI: 10.1136/archdischild-2018-314867

Es un artículo no específicamente pediátrico, pero me ha parecido muy interesante. Yo alguna vez me he encontrado con este diferencial en adolescentes y creo que puede ser potencialmente útil (sobre todo, el resumen gráfico que ofrece al final).

Cardiología

★★★★★ **Genetic evaluation of patients with congenital heart disease.** *Curr Opin Pediatr.* 2018; 30(6): 707-13. PMID: 30138133. DOI: 10.1097/MOP.0000000000000682

Conocer las bases genéticas detrás de las malformaciones cardíacas es importante para determinar factores pronósticos y tomar decisiones clínicas en el manejo de estos pacientes. Este artículo revisa las distintas alternativas y el rendimiento diagnóstico de cada una de ellas. Sugieren un conjunto mínimo de pruebas para cada tipo de situación clínica y señalan la importancia de una evaluación dismorfológica en todos los casos.

Dismorfología y genética médica

★★★★★ **Facial recognition software in clinical dysmorphism.** *Curr Opin Pediatr.* 2018; 30(6): 701-6. PMID: 30407972. DOI: 10.1097/MOP.0000000000000677

Los sistemas de reconocimiento facial aplicados a diagnóstico pueden reconocer ya fenotipos faciales asociados a diagnósticos específicos. Dos fuentes de mejora son esperables en los próximos años: 1) aumento de la capacidad de los algoritmos de aprendizaje automático por aumento del número de casos; y 2) aumento de la disponibilidad de sistemas en 3D.

Infectología pediátrica

The Mission is Remission: Hope for Controlling HIV Replication Without ART in Early-treated Perinatally HIV-infected Children. *Pediatr Infect Dis J.* 2019; 38(1): 95-8. PMID: 30346368. DOI: 10.1097/INF.0000000000002203

Interesante revisión sobre las posibilidades de conseguir la remisión en pacientes con transmisión vertical de VIH. Presentan por qué esta población es una diana muy favorable para conseguir esta posibilidad y discuten las alternativas de tratamiento antirretroviral, vacunas y tratamientos biológicos que pueden ayudarnos a alcanzar este objetivo.

Neurología pediátrica

★★★★☆ **Mapping Symptoms to Brain Networks with the Human Connectome.** *N Engl J Med.* 2018; 379(23): 2237-45. PMID: 30575457. DOI: 10.1056/NEJMra1706158

Artículo de interés para neuropediatras y para cualquiera que quiera entender un poco mejor cómo nos aproximamos a la fisiopatología de las enfermedades neurológicas y psiquiátricas. En este artículo, el autor nos explica los distintos abordajes y sus limitaciones para comprender cómo aparecen los síntomas en las enfermedades del sistema nervioso central.

★★★★☆ **Evidence in focus: Nusinersen use in spinal muscular atrophy: Report of the Guideline Development, Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology.** *Neurology.* 2018; 91(20): 923-33. PMID: 30315070. DOI: 10.1212/WNL.0000000000006502

★★★★☆ **Nusinersen treatment of spinal muscular atrophy: current knowledge and existing gaps.** *Developmental Medicine & Child Neurology.* 2019; 61(1): 19-24. PMID: 30221755. DOI: 10.1111/dmcn.14027

Dos buenas revisiones sobre la revolución que estamos viviendo en la atrofia muscular espinal. Se complementan bastante bien.

Oncología

★★★★☆ **Cancer Survivorship.** *N Engl J Med.* 2018; 379(25): 2438-50. PMID: 30575480. DOI: 10.1056/NEJMra1712502

★★★★☆ **Caring for survivors of childhood cancer: it takes a village.** *Curr Opin Pediatr.* 2018; 30(6): 864-73. PMID: 30124580 DOI: 10.1097/MOP.0000000000000681

El seguimiento del paciente oncológico a largo plazo es necesario, pero va mucho más allá de las segundas neoplasias. Estos dos artículos (en el caso de NEJM, más orientado a población adulta) nos descubren las distintas patologías que pueden emerger en el cuidado a largo plazo de estos pacientes, una situación que gracias a los avances tecnológicos y al esfuerzo de las familias y profesionales cada vez es más frecuente.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



La guardería

A. Martín Ruano*, J. Martín Ruano**, M.A. Martín García***

*Pediatra EAP. Centro de Salud Miguel Armijo. Salamanca. **Pediatra EAP. Centro de Salud San Juan. Salamanca.

***Residente Medicina Familiar y Comunitaria

Introducción. Sistemas de cuidado infantil

En los últimos años, se viene manteniendo un debate social sobre cómo, dónde y quién debe cuidar a los niños pequeños. “Se está gestando un gran cambio en la infancia, en los países más ricos del mundo. La generación de hoy en día es la primera en la que la mayoría recibe durante gran parte de la primera infan-

cia algún tipo de cuidado infantil fuera del hogar. Al mismo tiempo, las investigaciones neurocientíficas están demostrando que las relaciones afectuosas, estables, seguras y estimulantes con los cuidadores durante los primeros meses y años de vida son esenciales para todos los aspectos del desarrollo del niño⁽¹⁾ (emocional, psicológico y cognitivo).

No hay duda de que los padres son las personas más adecuadas para cui-

dar y favorecer el desarrollo sano de los niños, pero esto, a veces, no es posible y se plantean diversas opciones: cuidado en el mismo domicilio (cuidador con mayor o menor preparación, familiares) o fuera de este (escuelas infantiles, guarderías más o menos grandes y guarderías familiares en pequeños grupos). Cada uno de ellos tiene sus ventajas e inconvenientes (Tabla I).

La información por parte del pediatra debe estar basada en la evidencia

Tabla I. Ventajas e inconvenientes de los sistemas de cuidado infantil

Cuidado infantil	Ventajas	Desventajas
Escuela infantil	<ul style="list-style-type: none"> - Más económico - Sociabilización - Personal especializado - Establecimientos regulados - Proyecto educativo - Facilita adaptación a normas - Facilita detección precoz 	<ul style="list-style-type: none"> - Menos personalizado, ratio 1/8 (<1 año), 1/12 (1-2 años) y 1/20 (2-3 años) - Mayor riesgo de infecciones - Necesidad de alternativa si enferma - Horario laboral, no festivos - Horarios de entrada y salida
Guardería familiar. Nido familiar Family day-care	<ul style="list-style-type: none"> - Ambiente cercano - Grupos más reducidos - Más económico - Sociabilización - Horarios más flexibles 	<ul style="list-style-type: none"> - Necesidad de alternativa si enferma cuidadora o el niño - Menor formación de cuidadoras - No están supervisadas - Menos requisitos legales
Cuidadora en domicilio	<ul style="list-style-type: none"> - Más personalizada - Mayor comodidad - Más flexible - Entorno conocido - Cuidado en caso de enfermedad 	<ul style="list-style-type: none"> - Más cara - No supervisión. ¿Especialización? - Sociabilización, solo si se busca - Dependencia de esa persona en caso de enfermedad, incapacidad laboral transitoria, etc.
Cuidadores familiares	<ul style="list-style-type: none"> - Atención más personalizada y con mayor interés - Se comparten objetivos/ valores - Muy económico o gratis 	<ul style="list-style-type: none"> - Difícil relación empleador- empleado - Pueden existir diferentes visiones sobre el cuidado y educación infantil - Menor socialización, salvo si se busca - Sobrecarga de trabajo para el familiar
Padres	<ul style="list-style-type: none"> - Ideal, el mejor cuidado - Satisfacción padres y niño - Ratio 1/1 - Normas similares todo el día - Evita el conflicto entre trabajo y familia 	<ul style="list-style-type: none"> - Posible sensación de aislamiento y soledad - Si abandono del puesto de trabajo: problema autoestima, pérdida de relaciones sociales laborales, disminución ingresos - Esfuerzo físico y emocional como cuidadora directa - Sociabilización, solo si se busca

actual, sin olvidar que el artículo 3 de la Convención sobre los Derechos del Niño dice: “que en todas las medidas concernientes a ellos, el interés superior del niño debe ser la consideración primordial”, y que la Oficina Europea de la OMS afirma que: “La salud de los niños ha de ser lo primero”.

En los países industrializados, el cuidado infantil fuera del hogar es un hecho incuestionable para un número de niños cada vez mayor, a edades cada vez más tempranas y durante cada vez más tiempo. Los motivos hay que buscarlos en dos aspectos: una necesidad y/o una elección. En la mayor parte de las ocasiones, es por una necesidad derivada de varios aspectos: una progresiva incorporación de la mujer al mercado laboral, el aumento de familias monoparentales, la falta de medidas que faciliten la conciliación familiar y laboral (permisos parentales, lactancia, excedencias, reducción jornada...), las familias más pequeñas y más alejadas (que dificultan el cuidado por parte de familiares), y el alto coste económico que supone contratar un cuidador en domicilio. Sin embargo, en otras ocasiones, es una elección de los padres para “favorecer la socialización y educación del niño”.

La mejora de las iniciativas de protección social y apoyo a las familias que faciliten la atención y cuidado a los más pequeños por parte de progenitores durante los dos primeros años de vida, pueden conseguir prolongar en el tiempo el cuidado por parte de los padres, lo que se ha comprobado en países (p. ej.: Suecia), donde al aumentar el tiempo de baja (hasta 1 año) ha disminuido drásticamente la asistencia a la guardería de los menores de 18 meses⁽¹⁾.

Guardería o escuela infantil. Situación actual

La Real Academia de la Lengua define guardería infantil como: “Lugar donde se cuida y atiende a los niños de corta edad”. Actualmente, aunque se sigue utilizando este término de manera general (y lo haremos en este artículo), sería más correcto, en la mayoría de los casos, hablar de “Escuela Infantil” o “Centro Infantil”. En estas instituciones, quienes cuidan a los niños tienen una formación especializada, cuentan con un proyecto educativo, que pretende

	2007-2008	2012/2013	2016/2017
Menores de 1 año	5,5	9,8	10,9
1 año	19,1	32,6	38,4
2 años	34,4	51,8	58,7
3 años	96,2	95,8	96,3

un desarrollo integral del niño, y son aptas para impartir el primer ciclo de Educación Infantil de cero a tres años. Para que puedan ser consideradas Escuelas infantiles, deben cumplir una normativa específica, tanto a nivel pedagógico como de instalaciones y personal, además de contar con la autorización de la administración educativa. Cada Comunidad Autónoma (CCAA) tiene sus propias normas y cada ayuntamiento tiene sus ordenanzas. Aun así, difieren poco entre sí. Se puede consultar un resumen en: <http://www.familiaysalud.es/salud-y-escuela/escuela-saludable/claves-para-elegir-guarderia>.

Los últimos datos de EUROS-TAT (2016) indican que, en Europa, el 33,1% de los menores de 3 años están escolarizados (15,1% acuden entre 1-29 horas semanales, y un 18% más de 30 horas). En España, suponen de media el 39,3% (aunque existen diferencias entre CCAA) (el 20,6% acuden entre 1-29 horas semanales y un 18,7% más de 30 horas), observándose un aumento progresivo los últimos años (Tabla II).

Conociendo esta realidad, con frecuencia, se solicita la opinión del pediatra de Atención Primaria sobre la asistencia a la guardería y, en la respuesta, se tendrá en cuenta no solo los efectos sanitarios y psicosociales que se describen a continuación, sino también las circunstancias particulares de los niños y sus familias.

Riesgo de infección

La asistencia a una guardería supone la exposición más precoz e intensa a agentes infecciosos, la mayor parte virus, que en muchas ocasiones, se traduce en episodios repetidos de infecciones, en general banales y autolimitadas (infecciones respiratorias, gastroenteritis, infecciones de la piel, conjuntivitis, etc.). Es lo que se conoce como Síndrome de la Guardería.

En conjunto, los estudios publicados hasta ahora proporcionan evidencia de que los niños que asisten a guarderías, tienen un mayor riesgo de infecciones respiratorias, tanto superiores como inferiores y de gastroenteritis; sin embargo, los estudios no fueron consistentes en relación con la asistencia a hogares de cuidado infantil⁽³⁾.

En una revisión sistemática de la literatura internacional⁽⁴⁾, con solo un estudio español, se observó un significativo aumento del riesgo de infecciones en diversos entornos sociales y geográficos. Los autores concluyen que la asistencia a guardería se asoció a un incremento de riesgo de infección respiratoria alta (RR = 1,88), otitis media aguda (RR = 1,58), otitis media con derrame (RR = 2,43), infecciones respiratorias bajas (globalmente RR = 2,10); neumonías (RR = 1,70); bronquiolitis (RR=1,80); bronquitis (RR = 2,10); y gastroenteritis agudas (RR = 1,40). La asistencia a guardería podría ser la responsable de entre un 33% y un 50% de los episodios de infección respiratoria y gastroenteritis en la población expuesta⁽⁴⁾. En algunos estudios, se han separado los niños atendidos en pequeños grupos en domicilio, presentando un riesgo intermedio, aunque no se correlaciona con la realidad en España. Se ha relacionado la posible protección al acudir a la guardería frente a futuras infecciones, aunque esto podría justificarse, porque la exposición previa en edades precoces conlleva una menor tasa relativa de infección en edades posteriores, en comparación con los que inician la escolarización tardíamente. En resumen, si la escolarización se retrasa, las infecciones aparecerán en este periodo⁽⁵⁾.

La asistencia a la guardería también supone un mayor consumo de recursos sanitarios y de medicamentos⁽⁶⁾, incluidos antibióticos⁽⁷⁾.

Las publicaciones internacionales pueden no coincidir con el sistema de cuidado en nuestro país, en cuanto a: organización (predominio de grandes guarderías), edades, diagnósticos, etc., por lo que nos parece más interesante la valoración de datos locales. Estudios realizados en España observan también el aumento de riesgo infeccioso, con diferencias significativas en el número de episodios infecciosos, consumo de antibióticos (posibilidad de bacterias multirresistentes), visitas al pediatra y a urgencias, entre el grupo que acudía a guardería y los que no⁽⁸⁾. La gran mayoría de los trabajos demuestra un aumento de infecciones en los dos primeros años desde el inicio de la guardería, en especial en los menores de 2 años⁽⁹⁾, aunque en algún estudio, son aún más elevadas en los menores de 12 meses⁽⁸⁾. Se considera la asistencia a una Escuela infantil o guardería el principal factor favorecedor del aumento de procesos infecciosos en menores de dos años⁽¹⁰⁾. Los niños que asisten a guardería tienen un riesgo dos o más veces mayor de padecer: bronquiolitis, bronquitis, faringoamigdalitis, otitis media, enfermedades exantemáticas que los que no acuden, existiendo también un aumento significativo de: resfriado común, sibilancias, sinusitis, gastroenteritis aguda, conjuntivitis, laringitis y neumonías^(11,12). El consumo de recursos sanitarios también es significativamente superior en los niños que acuden a la guardería, con un aumento en la media de visitas al pediatra y a urgencias, y el consumo de fármacos en general (antibióticos, broncodilatadores, corticoides y montelukast), comparado con los niños que no van⁽¹³⁾. Este riesgo fue mayor si la asistencia a la guardería se iniciaba en edades tempranas (antes de los 12 meses)⁽¹²⁾.

Un trabajo realizado a raíz de producirse una huelga en las guarderías de la ciudad de Vitoria-Gasteiz, observa una disminución de la utilización de recursos sanitarios, en urgencias hospitalarias, en el periodo de tiempo que los niños dejaron de acudir a los servicios de guardería⁽¹⁴⁾.

Hay una serie de factores que influyen en la mayor o menor repetición de cuadros infecciosos de los niños que van a guardería, como son: tipo de centro asistencial, las medidas higiénicas del local y de los cuidadores, el número

de niños por cuidador y sala, así como factores que dependen del propio niño, sobre todo, la atopia familiar o personal. No parecen influir el sexo, la raza ni el número de horas de asistencia⁽¹⁵⁾. El más importante es sin duda, la edad de entrada a la guardería, siendo máxima la incidencia de cuadros infecciosos durante el primer año de vida⁽¹⁶⁾.

El aumento de procesos infecciosos se justifica por la mayor exposición a la fuente de contagio (incluso en el periodo de incubación), la facilidad de la transmisión (estrecho contacto con compañeros y cuidadores, la importancia de la fase oral, deficientes hábitos higiénicos, la ausencia de control de esfínteres y de secreciones, difícil aislamiento respiratorio y digestivo) y el sistema inmune inmaduro del niño.

Los mecanismos de transmisión más importantes son: vía respiratoria (difícil evitar en sitios cerrados), fecal-oral (importante cuando no hay control de esfínteres), cutánea y a través de fluidos como: orina, saliva y sangre (excepcional).

La mayor incidencia de enfermedades infecciosas no solo se limita al niño que asiste a la guardería, sino que también afecta a los familiares, sobre todo más cercanos, lo que hay que valorar, sobre todo, en personas con patologías crónicas, de riesgo y en los hermanos pequeños.

Infecciones de repetición

Como hemos visto, los niños que asisten a la guardería tienen una mayor frecuencia de infecciones repetidas, sobre todo, en el ámbito respiratorio y digestivo. Cuando las infecciones son leves y frecuentes, se inician coincidiendo con la asistencia a guardería, afectan a distintos sistemas, responden al tratamiento sintomático o etiológico habitual, no existe afectación del desarrollo ni del crecimiento y está asintomático entre los episodios, hemos de pensar en una exposición aumentada a las infecciones en la guardería (síndrome de la guardería)⁽¹⁷⁾. En ocasiones, si las infecciones son especialmente frecuentes, graves, duraderas, no responden a tratamientos habituales o asocian complicaciones poco frecuentes, será necesario un estudio exhaustivo por parte del pediatra para descartar problemas crónicos y/o déficits inmunológicos, existiendo protocolos recientes para este fin⁽¹⁸⁾. De todos estos niños con infecciones recurrentes, hasta la mitad serán niños normales (por factores locales muchos de ellos), un tercio de esos niños tienen un perfil atópico (atopia-sibilancias recurrentes-asma), un 10% tienen una enfermedad crónica y un 10% una inmunodeficiencia (ID). Esta última se debe sospechar si aparece algún síntoma/signo de alarma⁽¹⁸⁾ (Tabla III).

Tabla III. Signos de alarma para sospechar inmunodeficiencia⁽¹⁸⁾

1. $\geq 6-8$ otitis medias agudas en un año
2. ≥ 2 neumonías (confirmadas por radiografía) en un año
3. ≥ 2 sinusitis en un año
4. ≥ 2 meningitis u otras infecciones graves
5. ≥ 2 infecciones de tejidos profundos en un año o de localización no habitual
6. Infecciones recurrentes cutáneas profundas o abscesos viscerales
7. Necesidad frecuente de usar antibioterapia intravenosa para curar infecciones
8. Infecciones por microorganismos no habituales u oportunistas
9. Historia familiar de inmunodeficiencias o infecciones recurrentes
10. Fenómenos autoinmunes frecuentes
11. Muguet o candidiasis cutánea en paciente mayor de un año
12. Rasgos dismórficos asociados a infecciones frecuentes
13. Infecciones postvacunales tras vacunas de virus vivos
14. Retraso de más de 4 semanas en la caída del cordón umbilical
15. IgE > 2.000 UI/L sin otra causa aparente (sobre todo, con infecciones cutáneas o respiratorias graves o recurrentes)
16. Fiebre recurrente o persistente
17. Bronquiectasias sin causa aparente
18. Microorganismos comunes que producen clínica grave o infecciones recurrentes o complicaciones poco habituales
19. Retraso del desarrollo y crecimiento
20. Diarrea persistente en niños de menos de 6 años y especialmente en menores de tres años

Prevención de infecciones

La asistencia a la guardería es un importante factor de riesgo para las infecciones. Si se retrasa la edad de inicio, disminuiría el riesgo, sobre todo, entre los niños más pequeños (mayor susceptibilidad y mayor riesgo de complicaciones). En España, la duración del permiso de maternidad y de paternidad y el permiso de lactancia está bastante alejada de la media europea y de los países nórdicos, lo que dificulta la conciliación laboral y familiar. A los 2 años de edad, el 43,7% de los niños ya acudían a la guardería y en el 90,7% de los casos, la causa fue la necesidad de trabajar de los padres y madres y la falta de otro cuidador⁽¹²⁾; por eso, una de las principales medidas debería ser el aumento de los periodos de permiso parental y lactancia materna, al igual que han hecho otros países de la Unión Europea, con ello se conseguiría retrasar la edad de inicio de la guardería. También, se han propuesto otras medidas de conciliación de la vida laboral y familiar (flexibilidad horaria, de espacio, teletrabajo, etc.). Con lo anterior, se ofrecería la posibilidad de que los padres fueran los principales cuidadores de los niños, al menos, los primeros años, conjugando el derecho de los padres al trabajo y promoción profesional, y de los niños al cuidado por parte de la persona más idónea. Todas estas medidas se consideran que serían rentables desde el punto de vista social, emocional, sanitario e incluso económico. Otras propuestas alternativas a las guarderías son, por ejemplo: la iniciativa en 2011 de los “Nidos familiares” (País Vasco) y *family day care* en otros países.

Se han propuesto algunas medidas para disminuir las infecciones de los niños que acuden a guarderías, las principales son:

- **Vacunación** correcta de los niños (recomendaciones del Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría, incluyendo Rotavirus y Meningococo B). En España, las vacunaciones no son obligatorias, siendo competencia de las Comunidades Autónomas el establecimiento de los calendarios vacunales. Algunas Comunidades Autónomas y Ayuntamientos, exi-

gen la vacunación como requisito para poder acceder a las Guarderías de titularidad Pública. Recientes sentencias (Cataluña 2000, 2018, La Rioja, 2012) avalan este requisito, señalando que negar la inscripción a un “no vacunado” protege a los demás sin violar el derecho de los padres a no vacunar ni vulnerar el derecho a la libertad ideológica. En otras comunidades, se exige su presentación, pero solo a título informativo. La situación en los centros privados es muy heterogénea.

- **Vacunación** correcta de los padres y trabajadores (incluida gripe anual). En un estudio en EE.UU., solo un 34% del personal y un 37% de los padres estaban correctamente inmunizados, aunque ambos aseguraban estar dispuestos a vacunarse, porque creían que era importante para la prevención⁽¹⁹⁾. Se aconseja comprobar la adecuada vacunación de los trabajadores (antigripal, triple vírica, DTP, hepatitis A y B). En EE.UU. por ejemplo, se exige vacunación SRP de todos los trabajadores que tengan contacto con niños menores de 15 meses.
- **Lavado sistemático de las manos** de los niños (jabón y toallitas de papel desechable, en especial después de ir al baño y antes de comer) y del personal (sobre todo, al preparar los alimentos, antes de alimentarle y después del uso de pañales). La promoción del lavado de manos, tanto en países desarrollados como en vías de desarrollo, puede reducir la incidencia de diarrea en aproximadamente un 30%. Sin embargo, se sabe menos sobre cómo ayudar a las personas a mantener los hábitos de lavado de manos a largo plazo⁽²⁰⁾. Los programas de higiene de manos que incluyen desinfectante de manos y medidas educativas para el personal de guarderías, los niños y los padres, reducen los días de absentismo, las infecciones respiratorias y las prescripciones de antibióticos para estas infecciones en los niños que acuden a guarderías⁽²¹⁾.
- Protocolos de **higiene ambiental, limpieza de las superficies de juego y de juguetes**. La higiene de manos y la limpieza del ambiente y de los juguetes y elementos son las únicas

recomendaciones que figuran en todas las guías publicadas sobre el tema⁽²²⁾.

- **Exclusión escolar**. Hay que establecer normas claras para el manejo de casos de infecciones, protección de los posibles contactos y definir claramente los motivos de exclusión de la guardería (v. más adelante).

Otras medidas propuestas son:

- Separación física de los espacios para diferentes grupos de edad, especialmente para lactantes menores de 1 año.
- Disminuir las horas de asistencia a la guardería y disminuir el número de niños por aula.
- Instruir a los educadores en la prevención de la transmisión de enfermedades infecciosas, sobre todo, a través de las manos, alimentos, vía respiratoria y digestiva.
- Protocolos sobre higiene en el cambio y eliminación de pañales.
- Formación continua y reciclaje del personal.
- Uso de probióticos: se ha propuesto el uso de probióticos para disminuir los procesos infecciosos de los niños que acuden a la guardería. En una revisión Cochrane sobre el tema en 2011 y posterior reedición en 2015, los autores concluyen que los probióticos pueden ser más beneficiosos que el placebo para prevenir las infecciones respiratorias agudas. Sin embargo, la calidad de la evidencia fue baja o muy baja⁽²³⁾. En general, los estudios ofrecen resultados variables y, en cualquier caso, discretos, e incluso en estudios recientes, no observan ningún efecto en la prevención de infecciones gastrointestinales y respiratorias en niños sanos que acuden a la guardería^(24,25). Se considera pues, que son necesarios más estudios para valorar el uso de probióticos en la prevención de infecciones, tanto digestivas como respiratorias.

Exclusiones escolares

De manera general, los padres deben saber que para evitar el contagio a otros compañeros de guardería, no deberían llevarle si ha tenido: fiebre, diarrea o vómitos en las 24 horas previas, si presenta úlceras bucales, erupción cutá-

Tabla IV. Periodos de exclusión escolar por procesos infecciosos. *Modificado de Guía ABE. Infecciones en Pediatría*⁽²⁶⁾

Enfermedad	Exclusión escolar	Enfermedad	Exclusión escolar
CONJUNTIVITIS	Hasta ceder secreción No, si ya iniciado el tratamiento	MENINGITIS/ SEPSIS Meningococo*	Hasta erradicación del germen
ERITEMA INFECCIOSO	No	OXIURASIS	No
EXANTEMA SÚBITO	No	<i>MOLLUSCUM</i> CONTAGIOSO	No (cubrir, evitar compartir)
ESCARLATINA	1 día una vez iniciado el tratamiento	PEDICULOSIS DE LA CABEZA	No. Una vez iniciado tratamiento o si solo tiene liendres
FARINGOAMIGDALITIS BACTERIANA	1 día una vez iniciado el tratamiento	PITIRIASIS VERSICOLOR	No
FIEBRE TIFOIDEA*	Hasta 3 coprocultivos negativos separados 1 semana	PAROTIDITIS*	5 días desde el inicio de los síntomas
GEA INESPECÍFICA GEA ESPECÍFICA Adenovirus, Astrovirus, Norovirus, Rotavirus, <i>E. Coli</i>	Hasta 24-48 horas sin síntomas. Piscinas dos semanas	RUBEOLA**	7 días después de inicio de exantema
CAMPILOBACTERIOSIS*	Hasta 24-48 horas sin síntomas	SARAMPIÓN**	4 días tras inicio de exantema
CRIPTOSPORIDIOSIS	Hasta 24-48 horas sin síntomas	SARNA	Hasta completar el tratamiento
SALMONELOSIS*	Hasta 24-48 horas sin síntomas	SIDA E INFECCIÓN POR VIH*	No, con las precauciones debidas y si su situación lo permite
<i>E. COLI</i> PRODUCTOR DE TOXINA SHIGA O VERO*	Hasta 48 horas sin síntomas y 2 coprocultivos negativos separados 48 horas	SÍNDROME MONONUCLEÓSICO	No
GIARDIASIS*	Hasta 24-48 horas sin síntomas. No exclusión a portadores asintomáticos	SÍNDROME MANO-PIE-BOCA	No
SHIGELOSIS*	< 5 años: hasta 2 coprocultivos negativos ≥ 5 años: hasta 24-48 horas sin síntomas	TIÑA CUERO CABELLUDO KERION	Hasta iniciar el tratamiento
GINGIVITIS, ESTOMATITIS	No. Solo en primoinfección herpética en niños que no controlan secreciones orales. No indicado en herpes labial. Herpes piel: pequeño riesgo: cubrir la zona	TIÑA CUERPO	No
GRIPE	En la medida de lo posible para evitar contagio	TIÑA PEDIS o PIE DE ATLETA	No. No usar piscina hasta curación
HEPATITIS A*	Hasta 7 días después del inicio de los síntomas o la ictericia	TOS FERINA*	5 días después de iniciado el tratamiento
HEPATITIS B*	No (con las precauciones debidas)	TUBERCULOSIS*	Si es pulmonar hasta completar 2 semanas de tratamiento
HEPATITIS C*	No (con las precauciones debidas)	VARICELA / ZÓSTER*	Hasta que lesiones estén en fase de costra. Varicela atenuada: hasta no aparición de nuevas lesiones
IMPÉTIGO	Hasta la curación de las lesiones o tras 48 horas de antibiótico	VERRUGAS	No. Cubrir zonas en gimnasios, piscinas

*Enfermedades de declaración obligatoria. **Declaración urgente. Gripe: Enfermedad de declaración numérica semanal.

nea con fiebre o de causa desconocida, lesiones exudativas en la piel o secreción conjuntival purulenta. Una vez que haya sido diagnosticado, el pediatra determinará el período de exclusión según el diagnóstico⁽²⁶⁾ (se muestra un resumen en la Tabla IV).

Durante los períodos de brote de gripe, un niño con síntomas respiratorios (tos, goteo nasal o dolor de garganta) y fiebre no debe asistir a la guardería. Puede incorporarse de nuevo una vez que la fiebre asociada a estos síntomas haya desaparecido (sin el uso de anti-térmicos).

En el caso de la aparición de determinadas infecciones (*Salmonella typhi*, *Shigella*, Hepatitis A, Tosferina, Meningitis por *Haemophilus*, infecciones por Meningococo) y/o brotes epidémicos (p. ej.: Norovirus) en guarderías, será necesario comunicar la situación a las autoridades competentes y tomar las medidas de salud pública y profilaxis recomendadas en cada caso⁽²⁶⁾.

La repetición de episodios específicos graves al iniciar precozmente la escolarización (otitis media, reagudizaciones de asma bronquial), puede hacer necesario buscar otras alternativas diferentes a la guardería o, al menos, su exclusión temporal.

Otros motivos para no llevar al niño a la guardería sería: si se encuentra enfermo, si su situación le impide participar adecuadamente en las actividades desarrolladas o no es posible prestarle los cuidados y la vigilancia que necesita.

Se aconseja que los centros de cuidado infantil tengan una política escrita, conocida por los padres, sobre la gestión de un niño enfermo, que se revisa con todo el personal. Se debe reconocer cuando un niño está enfermo y el procedimiento de actuación en cada caso y causas de exclusión del centro. Debe haber suficiente personal de cuidado infantil para permitir que, al menos, un adulto permanezca con un niño enfermo hasta que regrese a casa o hasta que llegue la ayuda médica. Todo el personal debe estar capacitado en primeros auxilios básicos y reanimación cardiopulmonar. En países como EE.UU. existen centros de atención de enfermos que están atendidos por profesionales de la salud, que proporcionan una mayor satisfacción, menor ansiedad de los padres y una disminución del absentismo laboral.

Asma, atopia y enfermedades inmunológicas

Los niños con atopia que acuden a la guardería tienen un mayor riesgo de enfermedades del tracto respiratorio superior e inferior en el primer año de vida⁽²⁷⁾. Se relaciona la asistencia a la guardería con el incremento del riesgo de tener sibilantes hasta los 3-4 años, probablemente en relación con formas transitorias, pasando a mostrar posteriormente un efecto protector entre los cuatro y los siete años, efecto que progresivamente se reduce hasta atenuarse en la edad adulta. Es un tema controvertido y, como resumen, apuntar que no está claro el papel de la escolarización precoz sobre la prevención de asma y otras enfermedades de potencial base inmunitaria, ni las ventajas que pueden suponer exponer a los niños a una mayor incidencia de infecciones en la primera infancia, frente a hacerlo en edades posteriores⁽²⁸⁾.

Efectos psicosociales

Desde hace tiempo, se conoce la importancia que para el niño tiene disponer, durante los primeros años de vida, de una o dos personas (ceranas y mantenidas en el tiempo) con las que establecer un vínculo emocional intenso. Estas figuras de apego son muy importantes para la salud mental, emocional, social, la autonomía posterior y el aprendizaje. No hay duda que los padres son los que deberían ocupar este lugar. Cuando el cuidado por parte de los padres no es posible, surgen otras alternativas como es la guardería. Los efectos psicosociales de esta situación son objeto de evaluación en numerosos estudios.

La asistencia a la guardería podría favorecer las habilidades sociales, el desarrollo conductual y lingüístico⁽²⁹⁾, mejorar la adaptación a situaciones nuevas y a normas de comportamiento, permitir la detección precoz de alteraciones (al comparar con otros niños), y aumentar la autonomía e independencia respecto a los padres. La posible mejora del desarrollo psicomotor, no se puede confirmar en las revisiones sistemáticas⁽³⁰⁾.

Existen muchas dificultades metodológicas, pero los datos de los estudios de mayor calidad sugieren que los cen-

tros de cuidado infantil de “alta calidad” pueden tener un efecto positivo, tanto en el comportamiento como en aspectos cognitivos⁽³¹⁾. Según se recoge en el informe de UNICEF⁽¹⁾, parece que los mayores beneficios de la escolarización precoz se obtendrían en los niños de familias más desfavorecidas (p. ej.: inmigrantes, los que usan otra lengua, padres con bajo nivel económico y educativo) y si la escolarización es de calidad podrían compensar, al menos, parcialmente, la vida en un hogar desfavorecido, mejorando de forma duradera el desarrollo cognitivo, lingüístico, emocional y social y disminuyendo los problemas de educación, desarrollo y conducta. Las mismas conclusiones se pueden encontrar en una revisión Cochrane con estudios realizados en EE.UU. y en familias desfavorecidas⁽³²⁾, aunque el grado en que los resultados son generalizables a otras culturas y grupos socioeconómicos, aún no se ha evaluado. Posteriormente, se han realizado dos nuevas revisiones, que sustituyen a la anterior, una para población de países de bajo nivel económico, donde se describen efectos positivos⁽³³⁾ y otra para países desarrollados⁽³⁴⁾ donde concluye que, actualmente, hay pruebas muy limitadas disponibles sobre los efectos del cuidado en centros de día en el desarrollo cognitivo y psicosocial de los niños.

Parece importante resaltar que el desarrollo positivo (puntuaciones más altas en las escalas de desarrollo cognitivo y mayores logros académicos) no depende tanto de asistir o no a la guardería, sino de la calidad de la asistencia y educación recibida⁽³⁵⁾.

En general, se asume que el cuidado infantil “en una etapa demasiado temprana y durante demasiado tiempo” puede ser perjudicial. Los efectos resultan positivos en algún punto entre los dos y los tres años. Unos cuidados inadecuados en esta etapa, pueden traducirse en unas bases débiles para el desarrollo cognitivo, psicológico y emocional.

Se considera fundamental la disponibilidad de una baja parental adecuada y ofrecer, en caso necesario, cuidados de calidad. El peligro es que solo afecte a las clases favorecidas (incapacidad laboral transitoria, excedencias, guarderías de calidad) y los posibles perjuicios

revertirán principalmente en los niños de hogares desfavorecidos⁽¹⁾.

Siguiendo esta línea, en una reciente publicación, la AAP resalta que la educación temprana y el cuidado infantil de “alta calidad” para niños pequeños mejoran los resultados físicos y cognitivos para los niños y puede mejorar la preparación escolar⁽³⁶⁾, sugiriendo la creación de estándares basados en la evidencia para el cuidado infantil, establecer sistemas de calificación, mejorar la calidad, y establecer una regulación estatal y asesoramiento en salud.

Accidentes infantiles

Los accidentes infantiles son una causa importante de morbilidad y mortalidad en la población infantil. Los niños que asisten a la guardería tienen menos lesiones no intencionales respecto a los controles, lo que se atribuye a la existencia de una mayor supervisión y a equipos y medios materiales más seguros. Los factores más implicados son los dependientes del propio niño (caídas, colisiones, pellizcos de compresión, empujar o golpear, objetos arrojados y picaduras) y, menos, los factores ambientales (pisos deslizantes, equipos o muebles, objetos en el piso, objetos punzantes y ventanas o puertas). Se destaca que el factor principal es la supervisión. Hay que asegurar, no obstante, las medidas de seguridad sobre las estructuras de juego interiores y exteriores, juguetes seguros y apropiados para su edad y uso adecuado en un entorno de cuidado infantil⁽³⁷⁾.

Alimentación

Si el niño está con lactancia materna existe una normativa autonómica, por ejemplo en Madrid, sobre la obligatoriedad de aceptar, manipular y dar la leche materna a los bebés amamantados.

En la página web: <https://www.aeped.es/comite-lactancia-materna/documentos/protocolo-alimentacion-con-leche-materna-en-las-escuelas-infanti>, se puede consultar el Protocolo de la AEP para la alimentación con leche materna en las escuelas infantiles, donde se recogen recomendaciones para la conservación, almacenamiento, descongelación, preparación y administración de leche materna.

En cuanto a la alimentación complementaria, generalmente se respetan las indicaciones del pediatra y/o los padres sobre la introducción y forma de administrar los alimentos. Todo dependerá del horario de permanencia de los niños en la guardería. Respecto al *Baby Led Weaning*, hay que individualizar cada caso y conocer la actitud de la guardería a este respecto, ya que no existe normativa específica.

En la alimentación de los niños mayores, hay que comprobar que los menús que se ofrecen sean supervisados, variados, nutricionalmente adecuados y equilibrados. Los padres deben complementar el resto de alimentación conociendo el menú escolar.

Hay algunos factores que pueden facilitar la adquisición de buenos hábitos en relación con la alimentación, como son: existencia de un ambiente tranquilo, tipo de menú ofrecido, contar con personal preparado, tener una rutina de horarios, cumplir normas de comportamiento y de higiene (lavado de manos, salud bucodental), favorecer la autonomía y la realización de la actividad en común con otros niños.

Otros aspectos

La guardería favorece de forma progresiva la autonomía del niño, evitando sobreprotección y supervisando para evitar situaciones de riesgo. Si en la guardería se estimula la independencia y buenos hábitos a la hora de comer, vestirse, lavarse las manos y los dientes, dormir, controlar secreciones etc., los padres deben aprovechar para continuar y afianzar este comportamiento en casa.

La adquisición del control de esfínteres muchas veces coincide con la época de asistencia a la guardería, por lo que es importante favorecer que el niño aprenda a ir al baño, de manera simultánea en casa y en la guardería. Suele iniciarse sobre los dos años, aunque con un margen de normalidad amplio, siendo importante estimular (refuerzos positivos), pero no forzar, una vez que se constata indicios de que está preparado.

Inicio de la escolarización

En general, se admite la recomendación de no escolarizar a los niños menores de un año y si se puede, espe-

rar a los dos años, para dar tiempo a que el sistema inmune madure y el niño esté protegido por las vacunaciones. Cuanto más pequeños son, tienen mayores tasas de infección y son peor toleradas. Por otra parte, los psicopedagogos advierten que las ventajas que puede aportar la guardería se inician a partir de, al menos, los 12-15 meses, que el niño ya camina y puede interactuar más con sus iguales. En general, los máximos beneficios se obtienen cuando el niño inicia la escolarización a partir de los 18-24 meses, ya que posee un mayor desarrollo del lenguaje y la comunicación⁽³⁸⁾.

Se recomienda evitar las guarderías a los grandes prematuros (menos de 32 semanas de gestación) durante todo el primer año de vida, en ocasiones, incluso hasta los dos o tres años, si asocian patología como “displasia broncopulmonar”. La misma recomendación es aplicable en caso de patología previa importante (cardíaca, pulmonar, inmunodepresión, etc.), ya que en ellos las infecciones pueden ser más graves.

La incorporación progresiva a la guardería puede ayudar a prevenir el rechazo que puede ocasionar debido a la ansiedad de separación de los padres, que suele aparecer alrededor del año y es frecuente hasta los tres años. Es una etapa del desarrollo, suele ser transitoria y se supera gradualmente a medida que el niño conoce el nuevo entorno.

Elección de guardería

Los padres deben conocer todos los datos descritos previamente sobre la influencia de la guardería en la salud física, síquica y emocional de los niños, para poder decidir, siendo el pediatra el que puede proporcionar información basada en la evidencia disponible. Es básico que tenga un proyecto educativo de calidad y unas normas e instalaciones que puedan minimizar el riesgo de infección y accidentes.

Se debe aconsejar a los padres: visitar la guardería (pública o privada), conocer el proyecto educativo, la filosofía, horarios, política de visitas, sistemas de comunicación, instalaciones, cuartos de baño, normas de higiene, personal encargado del cuidado, su formación y titulación, experiencia, ratio de niños por cuidador, aulas existentes, nuevas

tecnologías, los protocolos en caso de infección, etc.

Son buenos indicadores de “alta calidad”, entre otros, según la AAP:

- Grupos pequeños de niños y un número adecuado de cuidadores en relación a los niños del grupo (ideal un cuidador por cada 3 niños de 0 a 12 meses, uno por cada 4 de 13 a 30 meses y uno por cada 5 de 31 a 35 meses. Grupos de un máximo de 6 niños menores de 12 meses, 8 de 13 a 30 meses y 10 de 31 a 35 meses). En España, la normativa recoge en casi todas las comunidades, un ratio de 7-8 niños por aula en menores de un año, entre 12-14 niños, entre 1-2 años y entre 18-20 los comprendidos entre 2-3 años (en Navarra 16).
- Baja rotación de personal, que permite el mismo cuidador durante mucho tiempo, y formación específica y adecuada.
- Visitas periódicas de personal sanitario.

La AAP ha publicado una descripción completa de los indicadores de alta calidad, que de forma resumida valora los siguientes apartados: inmunizaciones de los niños y del personal, control de la infección, nutrición, ambiente, salud bucal, actividad física, ratio de personal y supervisión, cualificación del personal, política para niños con necesidades especiales de salud, procedimientos de emergencias y prevención de lesiones⁽³⁶⁾.

Guarderías y Pediatría

Los pediatras, con frecuencia, estamos inmersos en el debate sobre los sistemas de cuidado de los niños pequeños y la conveniencia de asistir o no a la guardería. No podemos cambiar el sistema laboral/social y, por lo tanto, hay muchos padres que recurren a la guardería una vez que se acaba la baja parental y, en el mejor de los casos, cuando acaba la excedencia por cuidado de hijo menor. Las decisiones sobre el cuidado de cada niño deberían individualizarse en cada caso, y el pediatra puede y debe ayudar a las familias a buscar la mejor alternativa para minimizar los efectos sobre la salud.

En general, la atención del niño que acude a la guardería recae en el Equipo

de Pediatría habitual de Atención Primaria (Pediatra-Enfermera), esto hace que cuando los niños, sobre todo los de menor edad, inician la asistencia a la guardería, generen consultas repetidas por procesos infecciosos principalmente, lo que supone una carga de trabajo adicional para el pediatra y una fuente creciente de preocupación para los padres que buscan justificación a estos problemas, sobre todo, si surgen complicaciones como cuadros bronquiales repetidos y/o otitis de repetición. Se debe dedicar tiempo para explicar y anticipar los cambios generados por la asistencia a la guardería, lo que puede ayudar a tranquilizar a los padres.

En muchas ocasiones, no hay ninguna relación directa entre el Equipo de Pediatra de AP y las guarderías, en otras, puede limitarse a un contacto puntual (Charlas, Talleres...) o a la elaboración de informes (estado de salud, vacunación, exclusión escolar, brotes infecciosos, alimentación, etc.). Solo con algunas guarderías existe un mayor contacto, siendo importante el papel que puede desempeñar la enfermera de Pediatría en la prevención, promoción y educación para la salud.

Hay guarderías privadas, que ofrecen un servicio de atención pediátrica propio, a veces, con una enfermera escolar y, en otras, con un pediatra cuyas funciones varían según el centro, pero que se pueden resumir en:

- Colaborar en aspectos sanitarios (higiene, alimentación, seguridad y prevención accidentes).
- Atención directa en la guardería a procesos agudos (consulta diaria o semanal...).
- Actividades preventivas individuales y colectivas. Educación para la salud.
- Participación en charlas, talleres, cursos.
- Supervisar el desarrollo infantil.
- Control de salud anual.
- Consulta telefónica.
- Asesorar sobre incidencias, sobre todo, de enfermedades infecciosas infectocontagiosas.

En unos casos se ofrece consulta de presencia física, en otros telefónica, a veces plataformas web on-line o tele-pediatría con apoyo del personal docente y material sanitario y sistemas

mixtos. La telemedicina, fuertemente implantado en países como EE.UU., Canadá o Australia, está creciendo en España, ya que permite disponer de atención profesional durante toda la jornada escolar a un coste competitivo.

Bibliografía

1. UNICEF. El cuidado infantil en los países industrializados: transición y cambio. Report Card. Innocenti N° 8, 2008. Centro de Investigaciones Innocenti de UNICEF, Florencia. © Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia, 2008.
2. <http://www.mecd.gob.es/servicios-al-ciudadano-mecd/dms/mecd/servicios-al-ciudadano-mecd/estadisticas/educacion/indicadores-publicaciones-sintesis/datos-cifras/Datosycifras1819esp.pdf>.
3. Barros FC. Child-care attendance and common morbidity: evidence of association in the literature and question of design. *Rev Saude Pública.* 1999; 33: 98-106.
4. Ochoa Sangrador C, Barajas Sánchez MV, Muñoz Martín B. Relación entre asistencia a guarderías y enfermedad infecciosa aguda en la infancia. Una revisión sistemática. *Rev Esp Salud Pública.* 2007; 81: 113-29.
5. Buñuel Álvarez JC, González Rodríguez MP. Los niños que van a la guardería tienen más infecciones durante los primeros años y menos cuando van al colegio. *Evid Pediatr.* 2011; 7: 8.
6. Silverstein M, Sales AE, Koepsell TA. Health care utilization and expenditure associated with child care attendance: a nationally representative sample. *Pediatrics.* 2003; 111: e371-5.
7. Thrane N, Olesen C, Sondergaard C, Schonheyder MC, Sorensen H. Influence of day care attendance on the use of systematics antibiotics in 0 to 2 years old children. *Pediatrics.* 2001; 107: e76.
8. Lafuente Mesanza P, Lizarraga Azparren MA, Ojembarrena Martínez E, Gorostiza Garay E, Hernaiz Barandiarán JR. Escolarización precoz e incidencia de enfermedades infecciosas en niños menores de 3 años. *An Pediatr (Barc).* 2008; 68: 30-8.
9. Ojembarrena Martínez E, Fernández de Pinedo Montoya R, Lafuente Mesanza P, Corera Sánchez M. Papel de la guardería y de la escolarización precoz en la incidencia de enfermedades infecciosas. *An Esp Pediatr.* 1996; 45: 45-8.
10. Gallego Iborra A, Moreno Muñoz G, Gorrotxategi Gorrotxategi P, Gutiérrez Olid M, del Castillo Aguas G, Ledesma Albarrán JM. C-45. Influencia de la asistencia a la escuela infantil en la morbilidad por procesos infecciosos. *Rev Pediatr Aten Primaria. Supl.* 2011; (20): e72.

11. Domínguez Aurrecochea B, Fernández Francés M, Ordoñez Alonso MA, López Vilar P, Merino Ramos L, Aladro Antuña A, et al. Influencia de la asistencia a guardería sobre la morbilidad en los niños menores de 12 meses. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2012; 14: 303-12.
12. Domínguez Aurrecochea B, Fernández Francés M, Ordoñez Alonso MA, López Vilar P, Pérez Candás JI, Merino Ramos L, et al. Enfermedad infecciosa y consumo de recursos sanitarios en menores de 2 años que acuden a guarderías. *An Pediatr (Barc)*. 2015; 83(3): 149-59.
13. Ordoñez Alonso MA, Domínguez Aurrecochea B, Pérez Candás JL, López Villar P, Fernández Frances M, Coto Fuente M et al. Influencia de la asistencia a guarderías en la frecuentación de urgencias y Atención Primaria. *Rev Pediatr Aten Primaria* 2016; 18: 243-52.
14. Montiano Jorge J, Ocio Ocio I, Díez López I, Montilla Fernández A, Bosque Zabala A. ¿Qué pasaría si cerrasen las guarderías? *An Pediatr (Barc)*. 2006; 65: 556-60.
15. National Institute Of Child Health and Human Development Early Child Care Research Network. Child care and common communicable illnesses. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2001; 155: 481-8.
16. Robinson J. Infectious Diseases in schools and child Care facilities. *Pediatr Rev*. 2001; 33: 39-46.
17. Ruiz Contreras J. El niño con infecciones frecuentes. En AEPap ed. *Curso de Actualización Pediatría 2010*. Madrid: Exlibris Ediciones; 2010. p. 15-22.
18. Suárez Rodríguez MA, Morales Senosiain D, Martín Peinador Y. Guía de Algoritmos en Pediatría de Atención Primaria. Niño con infecciones recurrentes. AEPap. 2017 (en línea) consultado el 12/01/2019. Disponible en: algoritmos.aepap.org.
19. Rebmann T, Arnold LD, Elliott MB, Gilbertson PG, Wakefield M. Vaccination for child clients and employees in St Louis childcare agencies: Vaccine uptake and policies versus parents' perceptions. *Am J Infect Control*. 2016; 44: 1010-5.
20. Ejemot-Nwadiaro RI, Ehiri JE, Arikpo D, Meremikwu MM, Critchley JA. Hand washing promotion for preventing diarrhoea. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2015, Issue 9. Art. No.: CD004265. DOI: 10.1002/14651858.CD004265.pub3.
21. Azor-Martínez E, Yui-Hifume R, Muñoz-Vico FJ, et al. Effectiveness of a Hand Hygiene Program at Child Care Centers: A Cluster Randomized Trial. *Pediatrics*. 2018; 142: e20181245.
22. Serra ME. Prevención de infecciones respiratorias en jardines maternos: recomendaciones y revisión sistemática de la evidencia *Arch Argent Pediatr*. 2014; 112: 323-31.
23. Hao Q, Dong BR, Wu T. Probiotics for preventing acute upper respiratory tract infections. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015; (2): CD006895. doi: 10.1002/14651858.CD006895.pub3.
24. Laursen RP, Larnkjær A, Ritz C, Hauger H, Michaelsen KF, Molgaard C. Probiotics and child care absence due to infections: a randomized controlled trial. *Pediatrics*. 2017; 14: e20170735.
25. Hojsak I, Močić Pavić A, Kos T, Dumančić J, Kolaček S. Bifidobacterium animals subsp. Lactis in the prevention of common infections in healthy children attending day care centers-randomized double blind, placebo-controlled study. *Clin Nutr*. 2016; 35: 587-91.
26. Seijas Martínez-Echevarría L, Ribes Hernández P. Recomendaciones de exclusión escolar por causas infecciosas (v.2/2018). Guía_ABE. Infecciones en Pediatría. Guía rápida para la selección del tratamiento antimicrobiano empírico [en línea] [actualizado el 04/09/2018; consultado el 22/12/2018]. Disponible en: <http://www.guia-abe.es>.
27. Celedon JC, Litonjua AA, Weiss ST & Gold DR. Day care attendance in the first year of life and illnesses of the upper and lower respiratory tract in children with a familial history of atopy. *Pediatrics*. 1999; 104: 495-500.
28. Ochoa Sangrador C. ¿Existen beneficios asociados a la asistencia a guardería? *Evid Pediatr*. 2011; 7: 1.
29. Bradley LH, Vandell DL. Child care and the well-being of children. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2007; 161: 669-76.
30. García Uzquiano R, Igarzabal Irizar A, Zabaleta Rueda A, Gorrotxategi Gorrotxategi P. ¿Qué modalidad de atención infantil (0-3 años) debemos recomendar desde Atención Primaria? *Bol. S Vasco-Nav Pediatr*. 2017; 49: 35-9.
31. Health implications of children in child care centres Part A: Canadian trends in child care, behaviour and developmental outcomes. *Paediatr Child Health*. 2008; 13: 863-74.
32. Zoritch B, Roberts I, Oakley A. Day care for pre-school children. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2016, Issue 10. Art. No.: CD000564. DOI: 10.1002/14651858.CD000564.pub2.
33. Brown TW, van Urk FC, Waller R, Mayo-Wilson E. Centre-based day care for children younger than five years of age in low- and middle-income countries. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2014, Issue 9. Art. No.: CD010543. DOI:10.1002/14651858.CD010543.pub2.
34. Van Urk FC, Brown TW, Waller R, Mayo-Wilson E. Centre-based day care for children younger than five years of age in high-income countries. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2014, Issue 9. Art. No.: CD010544. DOI:10.1002/14651858.CD010544.pub2.
35. Vandell DL, Belsky JM, Burchinal M, Steinberg L, Vandergrift N. NICHD Early Child Care Research Netrk. Do Effects of Early Child care extend to age 15 years? Results from the NICHD Study of early child care and Youth development. *Child Dev*. 2010; 81: 737-56.
36. Donoghue EA and AAP Council on Early Childhood. Quality Early Education and Child Care from Birth to Kindergarten. *Pediatrics*. 2017; 140: e20171488.
37. Health implications of children in child care centres Part B: Injuries and infections. *Paediatr Child Health*. 2009; 14: 40-8.
38. Asociación Española de Pediatría. Guía Práctica para padres. Desde el nacimiento hasta los 3 años.

Representación del niño en la pintura española



J. Fleta Zaragozano

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria
Facultad de Ciencias de la Salud.
Universidad de Zaragoza

Miguel Pradilla, el pintor polifacético

Pediatr Integral 2019; XXIII (2): 111.e1–111.e5

Miguel Pradilla, el pintor de cuadros bañados por la luz, reflejó en sus obras el paisaje alpino y las más recónditas playas italianas y españolas, a la mujer y a las costumbres de nuestros pueblos. Hizo esta actividad compatible con el deporte y el atletismo, en donde destacó en sus múltiples facetas y especialidades, haciéndose merecedor de diversos premios nacionales e internacionales. Fue un innovador que merece el reconocimiento y la revitalización de su figura.

Vida, obra y estilo

Miguel Pradilla González nació en Roma en 1884, hijo del artista aragonés Francisco Pradilla y Dolores González. Su nacimiento en esa ciudad, que no abandonaría hasta su juventud, obedeció al traslado de la familia Pradilla en 1878 a dicha ciudad, con el fin de que su padre, Francisco, continuara con su obra pictórica y donde fue nombrado Director de la Academia Española de Bellas Artes en Roma. En 1897, y como consecuencia del nombramiento de su padre Director del Museo del Prado, regresó a Madrid, donde la familia adquirió un palacete de estilo neomudéjar, cerca del Paseo de Rosales, donde Francisco Pradilla instaló su residencia y estudio.

Cultivó diversos géneros, destacando los dedicados al paisaje de alta montaña; de pueblos y regiones de España e Italia que recorría a lo largo de sus viajes, en los que reflejaba aspectos costumbristas, destacando su gusto por pintar personajes populares realizando actividades cotidianas y escenas domésticas o asistiendo a fiestas y procesiones; paisajes castellanos de siega; sus espléndidas marinas de diversas partes del norte de España, de Italia y Portugal, muchas de ellas pobladas de bañistas en alegres y soleados días festivos; en otras, escenas de pesca, representando pescadores saliendo del puerto o volviendo de faenar con sus cestas llenas de peces para su venta en la plaza.

Destacan también los retratos realizados, tanto por encargos individuales de personalidades y aristócratas, como de personajes anónimos, cargados todos ellos de fuerte personalidad y, además, su gusto por resaltar la figura femenina, tanto en

retratos, como desnudos con gran belleza y delicadeza, situados en primera línea de playa con el mar de fondo. Dentro de este tema hay que destacar la figura femenina representando a la República Francesa, pintada con gran sobriedad y elegancia.

Una característica de su obra, es que resalta al ser humano en sus múltiples facetas, lo que proporciona a sus cuadros un gran colorido y vistosidad, infundiendo vida y alegría. Y es que Miguel Pradilla practicó el costumbrismo desde una óptica muy personal, que le hace distinguirse de otros pintores de su época, incluso de la pintura de su padre, pues refleja una gran naturalidad y espontaneidad que transmite al espectador.

De ello da fe, la gran cantidad de cuadros de pequeño formato que realizó como único medio que hacía posible pintar al aire libre y que, en ocasiones, eran motivo para realizar cuadros de mayor tamaño. Estos cuadros de pequeño formato, también llamados “de gabinete”, constituyen verdaderas obras de arte, enormemente vistosas para el espectador pese a su tamaño reducido. Demuestra que Pradilla fue un virtuoso del pincel dada la dificultad que entraña representar pequeñas figuras en movimiento en cuadros de pequeñas dimensiones, tanto al óleo, como acuarelas y dibujos. Como señala el propio Miguel Pradilla: “Me educé en la escuela de mi padre y fue mi único maestro. Viéndole pintar a él, escuchando sus impresiones, observando sus pinceladas, sus rasgos, he ido aprendiendo porque junto con la enseñanza surgió en mí una vocación irrefrenable”.

Desde muy joven compaginó el deporte con la pintura. En efecto, fue un auténtico precursor de su época, polifacético donde los haya. Destacó como notable gimnasta y fue campeón de España en los 100 metros, pesas y salto en longitud; destacó en barra fija, fuerza, anillas, natación, fútbol y alpinismo. Fue un experto en ciclismo, motociclismo y corredor en carreras automovilísticas. Perteneció a diversas sociedades nacionales e internacionales de algunas de estas especialidades y ganó múltiples premios.

No existe un catálogo completo de la ingente obra pictórica de Miguel Pradilla, pero sí se conoce su constante trabajo como pintor durante más de 60 años, pues continuó pintando hasta días antes de su fallecimiento, con plena dedicación. De ello da fe la obra que dejó; se calcula alrededor de unas 4.000



Figura 1.
Procesión de la Virgen de la Fuencisla.

obras, además de bocetos y apuntes, dispersas en colecciones privadas y museos de España, América Latina y Estados Unidos.

En 1903, ingresó en la Real Academia de Bellas Artes de San Fernando de Madrid. Llegó a obtener primeras medallas por sus obras en Florencia, Múnich y Venecia. La Guerra Civil Española, le alcanzó en Madrid, viendo con tristeza cómo, tanto su casa como su estudio, y todo lo que conservaba de su padre, quedaban reducidos a escombros. Falleció en 1965.

Los niños en su obra

El niño no fue objeto preferente de su obra, pero realizó retratos infantiles con gran maestría en óleos y acuarelas. Seguidamente, se exponen algunas de sus obras en las que aparecen niños y adolescentes.

En el cuadro *Procesión de la Virgen de la Fuencisla*, el pintor representa una escena costumbrista que va a ser muy recurrente en su obra. Se muestra, en un primer plano, la procesión de la Virgen de la Fuencisla en Segovia. El fondo es inconfundible, ya que aparece parte del acueducto. La procesión es de gran boato y solemnidad; se aprecia una multitud de personas que ocupan todo el espacio de la obra y unos diez niños de distintas edades. Entre ellos aparecen tres monaguillos revestidos. Uno de ellos y otro niño con traje llevan estandartes.

Hay muchos personajes ataviados para el evento, incluso se advierten mujeres con peineta y banda, así como varones adultos con sombrero, que parecen corresponder a autoridades locales. La actitud estática de los personajes sugiere que están esperando el inicio de la procesión. Colores diversos, con predominio de los marrones, rojos, amarillo y azules, sobre todo. La obra es de 1912. Se trata de un óleo sobre lienzo de 55 por 80 cm y pertenece a una colección particular (Fig. 1).

El artista pintó retratos de personajes ilustres e hijos de estos, así como familiares. En este caso, *Cabeza de niño*, podría tratarse del retrato de un niño de la familia. Se trata

de la efigie de un niño de unos diez años de edad. Adopta una actitud seria, un tanto hierática y, además, mira hacia lo alto, siguiendo, posiblemente, las indicaciones del pintor. La fisonomía del pequeño es correcta y está muy bien proporcionada. Las características anatómicas de los ojos, nariz, boca y pabellones auriculares son perfectas. Lleva una amplia cabellera y una camisa oscura con el botón superior desabrochado. La luz se recibe de la izquierda. Los colores son mezcla de cálidos y fríos: sonrosados, amarillos y grises. El fondo lo ocupa el color gris. La obra es de 1912. Se trata de un óleo sobre lienzo de 38 por 28 cm y pertenece a una colección particular (Fig. 2).

En el *Retrato de niño en traje regional*, se representa a un niño de unos doce años que mira fijamente al pintor. Adopta una postura algo rígida de pose, aunque con un ligero rictus que emana de sus ojos. El niño lleva una abundante cabellera de pelo ondulado y un gorro. Viste camisa blanca



Figura 2.
Cabeza de niño.



Figura 3.
Retrato de niño en traje regional.

y, sobre ella, aparece una casaca y, sobre esta, a su vez, un chaleco, abrochado con un cordón. El retrato ocupa el centro de la obra. Pincelada suelta, con luz que procede del frente, textura rugosa y pastosa. Como en gran parte de los retratos, tiene estructura triangular en una composición estática. Da la sensación que ha empleado los pinceles de su padre.

La anatomía es correcta y proporcionada, aunque se advierte una boca pequeña con labios prominentes. Así mismo, los pabellones auriculares, parcialmente cubiertos por el pelo, están bien implantados. Los colores predominantes, en distintas gamas, son los oscuros, marrones y también amarillos y sonrosados en la cara. El fondo está ocupado con un color gris de distintas tonalidades. La obra data de 1913, es un óleo sobre lienzo de 45 por 40 cm y pertenece a una colección particular (Fig. 3).

El retrato titulado *Juventud* difiere ostensiblemente del anterior. En este caso, se representa a una joven adolescente de unos catorce años que mira sonriente al artista. La joven muestra un peinado de época y un leve tul que le cubre el pecho. La pincelada es más suave y la textura es más lisa que en el retrato anterior. El tul que exhibe nos muestra un *sfumato* en el pecho que se confunde prácticamente con las flores que aparecen en un primer plano.

También, la luz es frontal y los colores son cálidos, sobre todo; destaca el blanco, rosados, amarillos y lilas. Su estructura triangular contrasta con la ocupación del fondo de toda la obra por flores de diversas tonalidades. La anatomía es correcta y la niña muestra una belleza serena y complaciente, con un amplio escote y sin adornos ni complementos: para eso ya están las flores. Las características de la cara, con sus ojos, nariz, boca, son normales. La obra, de 1913, es un óleo sobre lienzo de 55 por 41 cm y pertenece a una colección particular (Fig. 4).



Figura 4.
Juventud.

El ambiente rural, en sus diversas variantes, ha sido muy prodigado en Miguel Pradilla. El cuadro *Procesión en Villanueva de Cameros* nos muestra una procesión en un pequeño pueblo montañoso, en donde el artista residió un tiempo. Aparecen varias casas colgadas en el monte cercano y dos casas en un primer plano. Los celajes representados son comunes en casi todos los paisajes pintados por el artista. Entre ambas casas próximas aparece una procesión encabezada por tres monaguillos, que portan cruces. Los niños son de corta edad, quizás de seis o siete años. No se aprecian las características de sus caras, aunque sí se advierten unas proporciones corporales y actitudes correctas.



Figura 5. *Procesión en Villanueva de Cameros.*



Figura 6.
La zíngara y la mona.

Tras los niños, aparece un varón adulto que lleva una gran bandera y, tras él, camina la comitiva. También aparecen varias personas que observan el paso de la procesión, dos de ellas son niños y aparecen expectantes en la esquina de una de las casas. La luz se recibe de la derecha, los colores son mezcla de cálidos y fríos: marrones, amarillos, verdes y rojos en diferentes tonalidades. La obra data de 1951 y es un óleo sobre lienzo de 50 por 71 cm. Pertenece a una colección particular (Fig. 5).

En *La zíngara y la mona* representa otro paisaje rural, en este caso de un pueblo de La Rioja. El primer plano lo ocupan un grupo de personas adultas y, entre ellas, aparecen unos doce niños de diferentes edades. El segundo plano lo ocupan varias casas y, junto a ellas, aparecen una mula y un carro, imágenes que responden al ambiente rural que el pintor ha querido reflejar en su obra.

Las personas adultas están jaleando a una mona que está actuando en la calle y los niños, a su vez, muestran el regocijo y la alegría del ambiente. De nuevo, los colores que imprime el pintor en sus paisajes, los celajes azules con algunas nubes y las casas rurales. Las actitudes de las personas y el baile que practican aparecen muy bien representadas, no así las características y los detalles de las figuras. Data de 1953, es un óleo sobre lienzo, mide 23 por 60 cm y pertenece a una colección particular (Fig. 6).

La obra, *Playa de Sangenjo*, es otra de la serie que Pradilla pintó sobre paisaje marino. En este caso, se representa a una multitud de personas que ocupan una gran parte de la playa en diferentes planos. En este cuadro, el pintor ha querido enseñarnos la profundidad del espacio pintado. Al fondo del paisaje, el pintor nos muestra árboles y naturaleza verde que ocupan el monte cercano. En planos próximos, aparecen las



Figura 7.
Playa de Sangenjo.



Figura 8.
Niña sentada leyendo.

tada a la puerta de su casa, posiblemente de ambiente rural. Se advierte la maestría del pintor al poder representar con tanto detalle la figura humana en un espacio tan pequeño. La niña está absorta en la lectura de un libro que tiene entre sus manos. Actitud seria y concentrada, la niña muestra unos segmentos corporales armónicos y proporcionados. Se advierte con cierto detalle las características de la cara, observando los ojos, nariz y boca. Lleva una melena extendida sobre su frente y a ambos lados de la cara, que no dejan ver los pabellones auriculares.

Las manos, en posición correcta, muestran los dedos, lo que permite apreciar la meticulosidad y la precisión del artista. Las piernas están separadas para volver a unirse a nivel de los tobillos. No se adivina el tipo de calzado que lleva la niña. Ataviada con un vestido que rebasa ligeramente el nivel de las rodillas y parece que lleva puntilla como remate de la prenda. Los colores son fríos: grises y blancos en varias gamas. Los colores de las tapas del libro, así como los del fondo son de grises y negros más intensos. La luz procede del frente. Es una acuarela de 19 por 11 cm y pertenece a una colección particular (Fig. 8).

siluetas de niños y adultos en diferentes actitudes que ocupan gran parte de la arena de la playa. Pueden distinguirse hasta veinte niños de diferentes edades que adoptan diferentes posturas, arrodillados en la arena, sentados, de pie y caminando.

Naturalmente, no es posible analizar las características anatómicas de los pequeños. Gran parte de las figuras están protegidas del sol mediante sombrillas y toldos. En esta composición aparecen varias mujeres en traje de baño. La pincelada suelta y el resto de características nos recuerdan la obra de Sorolla. La luz es cenital y los colores predominantes son los amarillos, marrones, azules y verdes. Pintado en 1956, es un óleo sobre tabla, de 25 por 41 cm y pertenece a una colección particular (Fig. 7).

La obra *Niña sentada leyendo*, de pequeño formato, muestra a una niña de unos siete u ocho años de edad, sen-

Bibliografía

- Rincón W. Pradilla en las colecciones privadas. Catálogo de la Exposición. Villanueva de Gállego (Zaragoza). 2003.
- Cabanelas LM. Miguel Pradilla, el pintor de las mil caras que no quiso ser como Picasso. ABC Cultural digital, 1 de mayo de 2016. https://www.abc.es/cultura/cultural/abci-miguel-pradilla-pintor-caras-no-quiso-como-picasso-201605010233_noticia.html.
- García Cantarero M. Miguel Pradilla, más que el hijo de un gran pintor. Heraldo de Aragón 04/07/2016 <http://www.heraldo.es/noticias/heraldo-premium/cultura-ocio/2016/07/04/miguel-pradilla-pintor-paisajes-banados-por-luz-944445-2091033.html>.
- Miguel Pradilla. Biografía. [Consultado en octubre de 2018]. Acceso: <http://www.miguelpradilla.com/2016/03/biografia.html>.
- Cánovas del Castillo S, Pradilla S. Francisco y Miguel Pradilla. La tradición de la pintura naturalista. Catálogo de la Exposición. Pozuelo de Alarcón (Madrid). 18 de octubre a 25 de noviembre. 2018.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



Séptima edición del curso MIR para residentes de Pediatría

Un año más, se ha celebrado el 22 de Marzo en Madrid el Curso MIR, organizado por la SEPEAP y la Fundación Prandi. Esta séptima edición ha contado con la asistencia de 100 residentes de Pediatría de toda España.

Uno de los objetivos más importantes de las sociedades científicas es la formación continuada y actualizada de los profesionales que forman parte de ella y con ese espíritu, el grupo de docencia y MIR de la SEPEAP organiza todos los años un curso eminentemente práctico para todos los residentes de Pediatría que deseen acudir.

En formato de día único, con talleres durante la mañana y sesiones plenarias durante la tarde, se organiza este curso que ya se está convirtiendo en un clásico en la formación del residente. Se han realizado cuatro talleres prácticos e innovadores, que este año se han dedicado a la simulación avanzada de urgencias pediátricas, la lectura sistemática de la radiografía de tórax, la interpretación y lectura del hemograma, y un tema tan novedoso como la disforia de género. En las sesiones plenarias de la tarde se realizó, de forma brillante y amena, un repaso de las patologías dermatológicas más frecuentes en la infancia.

Todos los talleres y sesiones plenarias han sido impartidos por profesionales de reconocido prestigio con gran conocimiento en la materia y moderados por residentes de Pediatría.

Agradecer, de forma especial, la colaboración de los ponentes y moderadores en el curso, y también agradecer la asistencia a todos los residentes de Pediatría. Asimismo, nuestro agradecimiento a La Roche Posay, que nos presta sus instalaciones amablemente por segundo año consecutivo.

Los integrantes del grupo de docencia y MIR de la SEPEAP ya estamos trabajando para que la VIII edición sea más brillante y útil que la pasada.

Gracias

Dra. Olga González Calderón
Pediatra. Complejo Asistencial Universitario
Salamanca
Coordinadora del Grupo de Trabajo de Docencia y
MIR de la SEPEAP



Visita nuestra web

Director: Dr. J. López Ávila



www.sepeap.org

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de *Pediatría Integral*.
- También puedes acceder a los números anteriores completos de *Pediatría Integral*.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: www.sepeap.org ¡Te espera!

Pediatría Integral número anterior

Volumen XXIII - 2019 - Número 1

“Urgencias (I)”

1. Traumatismos craneoencefálicos
R. Hernández Rastrollo
2. Dolor abdominal agudo
D. Muñoz-Santanach, C. Luaces Cubells
3. Obstrucción aguda de la vía respiratoria superior
N. Silva Higuero, E. Borrego Sáenz, A. García Ruano
4. Episodio aparentemente letal y muerte súbita
M.J. Martín Díaz

Regreso a las Bases

Reanimación cardiopulmonar básica en pediatría

D. Arjona Villanueva

Temas del próximo número

Volumen XXIII - 2019 - Número 3

“Neonatología”

1. Evolución y seguimiento del recién nacido prematuro menor de 1500 gramos o menor de 32 semanas
J. Soriano Faura
2. Evolución y seguimiento del recién nacido prematuro tardío
J. Soriano Faura
3. Vómitos en el neonato y lactante
A. Pellicer Martínez, B. Moreno Sanz-Gadea
4. Ictericia neonatal
M. González-Valcárcel Espinosa, R.C. Raynero Mellado, S.M. Caballero Martín
5. Recién nacido con riesgo social
L. Martínez Bernat, G. Villar Villar

Regreso a las Bases

Consulta prenatal y seguimiento del recién nacido normal

P.M. Merón de Cote

Pediatr Integral 2014; XVIII(6): 384-394



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web:

www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación

continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.