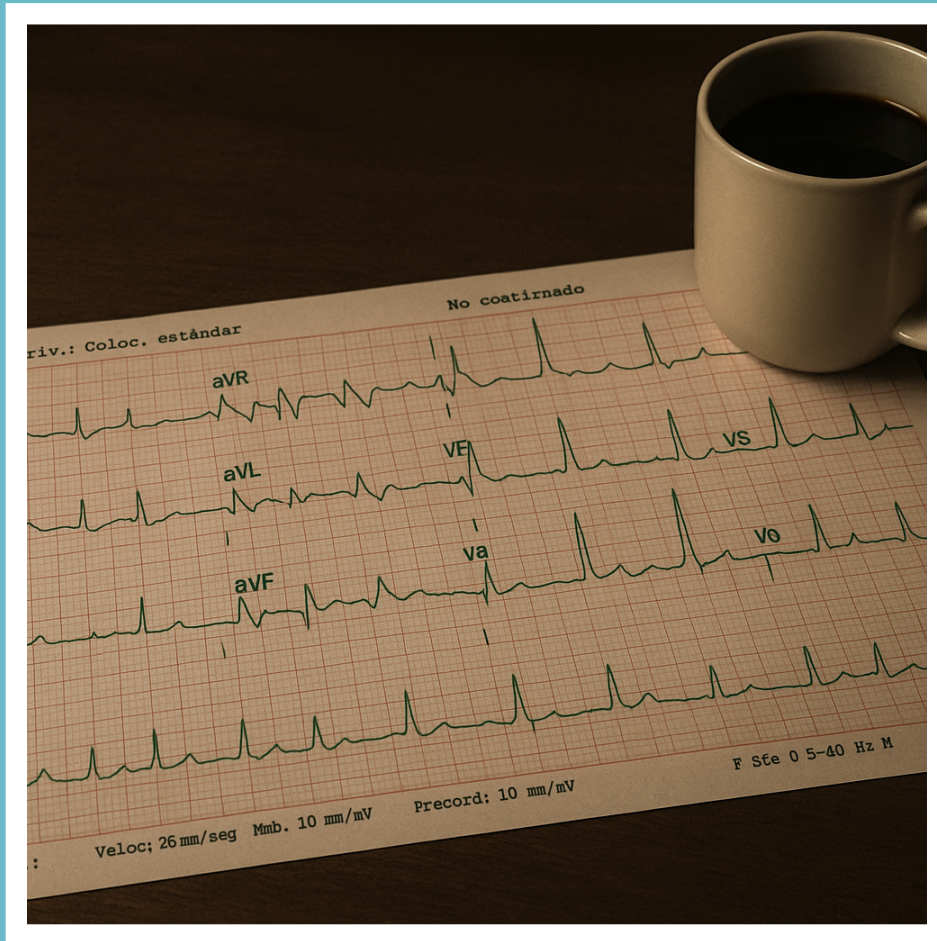


XVI Curso Intensivo para

RESIDENTES DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS



2024

Director: **Ramón Hernández Rastrollo** | Presidente de la SECIP
Coordinadora: **Aida Felipe Villalobos** | Vocal de Formación de la SECIP



SECIP

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

XVI Curso Intensivo para

RESIDENTES DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

DIRECTORES

Ramón Hernández Rastrollo | Presidente de la SECIP
Santiago Mencía Bartolomé | Coordinador Grupo SimuSECIP

COORDINADORA

Aida Felipe Villalobos
Vocal de Formación de la SECIP

EDITADO POR

Aida Felipe Villalobos



SECIP

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

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

© 2024 Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos

ISBN 978-84-124534-7-8

SUMARIO

1. **TRAQUEOBRONCOMALACIA GRAVE EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO.....8**
Autora: Ana Vidaurreta Romero. Tutor: Jose Cortell Ballester. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.
2. **ESTATUS EPILÉPTICO SUPERREFRACTARIO. DIAGNÓSTICO INICIAL, MANEJO, EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO.....12**
Autora: Almudena Vivares López. Hospital Universitario de Toledo. Toledo.
3. **SÍNDROME VASOPLÉJICO: UNA FORMA DE SHOCK EN EL POSTOPERATORIO DEL TRASPLANTE CARDÍACO.....17**
Autora: Ana Bosch Romeu.. Tutor: Juan Encarnación Martínez. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.
4. **ADOLESCENTE EN PARADA CARDIORRESPIRATORIA TRAS REACCIÓN ALÉRGICA.....23**
Autora: Ana Espeleta Fox. Tutora: Amelia Martínez de Azagra Garde. Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.
5. **COMPLICACIÓN POTENCIALMENTE GRAVE DE LA INFECCIÓN OROFARÍNGEA.....31**
Autora: Ana Eva Rodríguez Díaz. Tutor: Pedro José Carballo Martín. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.
6. **DESENLACE FATAL DE UN ACCIDENTE DOMÉSTICO. EFECTOS TARDÍOS GRAVES EN INTOXICACIÓN POR INHALACIÓN DE HUMO.....36**
Autora: Andrea Baamonde Andrade. Tutora: Alba Luzón Avivar. HMI Torrecárdenas/Princesa Leonor. Almería.
7. **FEOCROMOCITOMA COMO CAUSA DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO.....43**
Autora: Beatriz Gómez de Olea Abad. Tutor: Daniel Bonet Del Pozo. Hospital Universitario La Paz. Madrid.
8. **HIPERTENSIÓN PULMONAR RETRÓGRADA: VALORACIÓN Y MANEJO PREVIO A TRASPLANTE CARDÍACO.....47**
Autora: Bruna Tresanchez Lacorte. Tutora: Carla Daina Noves. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.
9. **PARADA CARDIORRESPIRATORIA POR UNA ANAFILAXIA.....53**
Autora: Cecilia Gómez Domínguez. Tutor: Elena Pérez Costa. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

10. DIARREA PERSISTENTE: MÁS ALLÁ DE LA CAUSA INFECCIOSA Y ALÉRGICA.....	57
<i>Autora: Cristina Corraliza González. Tutora: Sara de la Mata Navazo. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.</i>	
11. SHOCK COMO DEBUT DE SÍNDROME GENÉTICO.....	61
<i>Autora: Cristina González Rodríguez. Tutor: Juan José Menéndez Suso. Hospital Universitario La Paz. Madrid.</i>	
12. COMPLICACIONES MULTIORGÁNICAS Y MANEJO INTEGRAL EN ADOLESCENTE TRAS CIRUGÍA BARIÁTRICA.....	66
<i>Autora: Elena Medina García. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.</i>	
13. COMA HIPERAMONIÉMICO COMO DEBUT DEL DÉFICIT DE ORNITINA TRANSCARBAMILASA.....	70
<i>Autora: Elena Villatoro Leiva. Tutora: María Esther Vidaurreta del Castillo y Jesús de la Cruz Moreno. Hospital Universitario Jaén. Jaén.</i>	
14. FUGA AÉREA PERSISTENTE.....	75
<i>Autora: Enrique Gómez Imbernón. Tutora: María Amalia Ballesta Yagüe. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.</i>	
15. ESOFAGITIS CÁUSTICA POR INGESTA FORZADA DE ÁCIDO CLORHÍDRICO.....	81
<i>Autora: Inés Galé Pola. Tutora: M^a Luisa Palacios Loro. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.</i>	
16. NO SE TRATA DE UNA SIMPLE AMIGDALECTOMÍA.....	86
<i>Autora: Irene Fernández Yélamos. Tutora: Belén Calderón Llopis. Hospital Universitario La Paz. Madrid.</i>	
17. SHOCK EN POSTOPERATORIO DE CIRUGÍA CARDIACA, CUANDO NO TODO ES LO QUE PARECE.....	91
<i>Autora: Irene Gómez-Pastrana Pau. Tutora: Luisa Barón González de Suso. Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid.</i>	
18. CASO CLÍNICO: CUANDO NO HAY QUIEN APAGUE EL INCENDIO DEL CEREBRO.....	97
<i>Autor: Ismael Labiano Fuente. Tutor: Javier Gil Antón. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bilbao.</i>	
19. QUILOTÓRAX PERSISTENTE: CUANDO EL TRATAMIENTO MÉDICO FRACASA.....	104
<i>Autora: Joana Maria Flaquer Pérez de Mendiola. Tutora: Marta López García. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.</i>	
20. CUANDO LA HEMOGLOBINA BAJA HASTA NIVELES “INCOMPATIBLES CON LA VIDA”	110
<i>Autor: June Balentziaga Ibarlucea. Tutor: Javier Gil Anton. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bilbao.</i>	
21. SLING DE LA ARTERIA PULMONAR: COMPLICACIÓN POST-QUIRÚRGICA CON NECESIDAD DE SOPORTE CON OXIGENACIÓN POR MEMBRANA EXTRACORPÓREA (ECMO).....	116
<i>Autora: Laia Reixach Asperó. Tutor: Jaume Izquierdo Blasco. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.</i>	
22. ECMO EN PARADA CARDIORESPIRATORIA EN PACIENTE CON TORMENTA ARRÍTMICA.....	121
<i>Autora: Laura Fernández Vallespin. Tutor: Aitor López González. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.</i>	

23. MÁS ALLÁ DE LA BRONQUIOLITIS.....	127
<i>Autora: Maider Arenaza Oreja. Tutoras: Laura Díaz Munilla. Ana Laura Martínez de Morentin Navarcorena. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.</i>	
24. LINFOCITOS T DIRIGIDOS CONTRA ADENOVIRUS COMO TRATAMIENTO DE RESCATE EN INFECCIÓN GRAVE POST TRASPLANTE.....	134
<i>Autora: Maria Farràs Riu. Tutora: Loreto González Fernández. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.</i>	
25. REPASANDO EL CÓDIGO POLITRAUMA: CONSIDERACIONES Y NUEVAS HERRAMIENTAS.....	138
<i>Autora: Marta Montoya Carbó. Tutor: Alberto Trujillo Fagundo. Hospital Universitario Dr. Josep Trueta. Girona.</i>	
26. COMPLICACIONES TRAS TRASPLANTE RENAL.....	146
<i>Autora: Mercedes Fernández Durán. Tutora: María Teresa Charlo Molina. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.</i>	
27. ENCEFALITIS FULMINANTE AUTOINMUNE.....	153
<i>Autor: Pablo Mosquera Fernández. Tutora: Alba Palacios Cuesta. Hospital 12 de Octubre. Madrid.</i>	
28. ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A ENDOCARDITIS INFECCIOSA.....	160
<i>Autora: Patricia Arias Bueso-Inchausti. Tutora: Laura Ximena Herrera Castillo. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.</i>	
29. HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL REFRACTARIA TRAS ACCIDENTE DE TRÁFICO.....	168
<i>Autora: Wilson José Dos Santos Rodrigues. Tutor: Natalia Ramos Sánchez Hospital Universitario de Toledo. Toledo.</i>	

TRAQUEOBRONCOMALACIA GRAVE EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

Autora: Ana Vidaurreta Romero. Tutor: Jose Cortell Ballester. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

Lactante varón con antecedente de prematuridad (30 semanas de edad gestacional), diagnosticado en periodo postnatal de un anillo vascular por doble arco aórtico izquierdo que le condiciona una estenosis del tercio inferior de la tráquea.

Intervenido a las 3 semanas de vida de su malformación vascular realizando la resección del anillo, a pesar de lo cual persiste la disminución del calibre traqueal. Ante el compromiso de la vía aérea que supone se opera en un segundo tiempo para intentar la corrección de la estenosis mediante una traqueoplastia por deslizamiento. El paciente presenta un postoperatorio tórpido con dos extubaciones fracasadas. Se completa estudio con una fibrobroncoscopia diagnosticándose de una traqueobroncomalacia grave que afecta a la práctica totalidad del árbol bronquial.

1. ¿Cuál sería el siguiente paso en este paciente?

- a. Al ser un paciente prematuro se debe esperar a que se alcance la maduración en la vía aérea.
- b. Ante la dependencia al soporte ventilatorio se debe considerar la traqueostomía.
- c. Es necesario la realización de un TC craneal-cervical para valorar las opciones terapéuticas.
- d. Es obligatorio realizar un tercer intento de extubación antes de confirmar la dependencia de la ventilación mecánica e instaurar medidas más agresivas.
- e. Se debe reintervenir quirúrgicamente al paciente para una nueva traqueoplastia.

La respuesta correcta es la b.

La indicación más frecuente de traqueostomía en la infancia es la obstrucción grave de la vía

aérea, siendo la traqueobroncomalacia la causa congénita más frecuente de obstrucción. Las otras dos indicaciones para plantearla serían la ventilación mecánica prolongada y la ausencia de reflejos protectores de la vía aérea. No existe evidencia para establecer el momento óptimo, por lo que deberemos individualizar en función del paciente (expectativas de destete, patología de base, evolución clínica) y valorar riesgo-beneficio, identificando pronto a aquellos que puedan beneficiarse.

La prueba de elección para el diagnóstico de la traqueobroncomalacia es la fibrobroncoscopia.

Aunque la realización de pruebas de imagen (TC o RM) puede ayudar a delimitar la lesión, en este momento no está bien establecida su utilización ni es indispensable para instaurar medidas terapéuticas.

Por otro lado, es cierto que puede existir cierta inmadurez en el soporte cartilaginoso en las primeras etapas de la vida, afectando más a pacientes con antecedente de prematuridad. No obstante, en este caso la traqueobroncomalacia es secundaria a otras anomalías (el anillo vascular y la estenosis consecuente), por lo que es poco plausible que se pueda resolver de manera completa y deje de precisar soporte respiratorio.

Al mes de vida, dada la dependencia al soporte ventilatorio invasivo, se realiza una traqueostomía reglada. Durante los siguientes meses de su estancia en UCIP no es posible el avance en el destete del soporte, realizando además numerosos episodios de hipoxia con compromiso hemodinámico, algunos llegando a paradas cardiorrespiratorias recuperadas. De manera intercurrente presenta diversos episodios de shock séptico por bacterias multirresistentes que empeoran su patología respiratoria. Se extrae además un panel genético de displasias óseas por presentar fenotipo disarmónico con macrocefalia y talla baja corregida a su edad gestacional.

2. Ante la ausencia de mejoría, ¿qué opciones terapéuticas se deben proponer en este paciente?

- a. No existen más opciones terapéuticas, se debe plantear a los padres la adecuación del esfuerzo terapéutico (AET).
- b. No existen más opciones terapéuticas, se debe plantear a los padres alta hospitalaria con ventilación mecánica domiciliaria y apoyo de la Unidad de Hospitalización Domiciliaria.
- c. Se debe plantear la realización de una traqueopexia.
- d. Se debe plantear la colocación de un stent traqueal.
- e. c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El grado de afectación de la traqueobroncomalacia incluye desde condiciones leves, en las que el tratamiento conservador es suficiente, hasta condiciones graves que precisan tratamientos más agresivos. Inicialmente las opciones quirúrgicas como la aortopexia o traqueopexia posterior fueron el tratamiento de elección, dejando la implantación de dispositivos intratraqueales como alternativa cuando la cirugía fracasaba o estaba contraindicada. No obstante, con el aumento de la experiencia en la utilización de stents y el avance en la calidad de los materiales esta técnica se ha convertido en una alternativa de primera elección en el tratamiento de las obstrucciones de la vía aérea. En el caso de nuestro paciente se decidió como primera opción tratamiento quirúrgico por contar con mayor experiencia, a pesar

de que la colocación del stent podría haber sido una buena primera opción dada la dificultad de la intervención por las múltiples intervenciones previas y la gran extensión de la malacia.

A los 5 meses de vida se realiza una traqueopexia anterior, resultando también ineficaz, por lo que 3 semanas después se coloca un dispositivo intratraqueal de silicona desde la tráquea (orificio de traqueostomía) hasta la región proximal de ambos bronquios, quedando el stent en forma de pantalón (Figuras 1 y 2). Tras su implantación el paciente presenta mejoría clínica con desaparición de los eventos hipóxicos y menor necesidad de soporte ventilatorio por traqueostomía.



Figura 1. Stent de silicona en forma de pantalón.



Figura 2. Stent a la altura de la carina.



Figura 3. Monitor de respirador de VMI del paciente.

Posteriormente, el paciente presenta la imagen del monitor del respirador que se muestra en la Figura 3.

3. ¿Cuál de las siguientes opciones respecto a la ventilación es correcta?

- a. Ventilación por volumen, presentando un patrón obstructivo.
- b. Ventilación por volumen, presentando un patrón restrictivo.
- c. Ventilación por presión, presentando un patrón obstructivo.
- d. Ventilación por presión, presentando un patrón restrictivo.
- e. Son parámetros normales para un paciente pediátrico.

La respuesta correcta es la a.

Se trata de un modo ventilado por volumen, con un flujo constante visualizado en la curva flujo-tiempo.

En la curva presión-tiempo se visualiza una fase de ascenso de presión hasta alcanzar el volumen pautado (presión pico), seguida de una presión meseta que corresponde a la distribución de aire dentro del pulmón durante el tiempo de pausa. La obstrucción de la vía aérea condiciona un aumento de las resistencias, con presiones pico elevadas y una mayor diferencia entre presión pico y presión meseta en los modos ventilados por volumen. Se visualiza además signos de atrapamiento aéreo con una curva de flujo que no llega a 0 en la fase espiratoria.

4. ¿Cuál es la causa más probable de este empeoramiento?

- a. Episodios de broncoespasmos de nueva aparición.
- b. Inicio de un Síndrome de Distrés Respiratorio Agudo (SDRA).
- c. La formación de tejido de granulación en la vía aérea.
- d. Migración del dispositivo intratraqueal.
- e. Inicio de neumonía asociada a ventilación mecánica.

La respuesta correcta es la c.

La implantación de dispositivos intratraqueales no es una técnica exenta de efectos adversos. La

formación de granulomas en los segmentos finales en contacto con la mucosa es el más frecuente de ellos, con especial relevancia en los dispositivos metálicos y con una menor incidencias con los nuevos materiales biodegradables. Otro efecto secundario común en los stents plásticos es la mayor producción de secreciones. Por otro lado, la migración del dispositivo es infrecuente, así como la infecciones respiratorias secundarias.

Se realiza seguimiento semanal mediante fibrobroncoscopia, presentando un crecimiento progresivo de los granulomas hasta la obstrucción de gran parte de la luz. Los episodios hipóxicos son cada vez más frecuentes y el paciente precisa parámetros de soporte ventilatorio elevados para poder mantener la vía aérea permeable, hasta llegar a requerir sedación y relajación para poder optimizar la ventilación. Cirugía y Neumología Infantil proponen crioablacionar las lesiones y en un segundo tiempo sustituir el stent de silicona por uno biodegradable, que presenta menores tasas de formación de tejido de granulación. Los padres muestran dudas acerca de continuar realizando más medidas por el posible sufrimiento del paciente

5. ¿Qué opción no es aceptable en esta situación?

- a. A pesar de que existen opciones terapéuticas, se les debe ofrecer a los padres la posibilidad de la adecuación del esfuerzo terapéutico (AET).
- b. Dado que existen opciones terapéuticas y la decisión recae exclusivamente en el equipo médico, se debe continuar con la nueva intervención.
- c. Ante la dificultad de la situación y los diferentes escenarios posibles se podría exponer el caso ante el Comité Ético del hospital.
- d. Se debe consensuar la actitud terapéutica entre el equipo médico multidisciplinar y los familiares responsables del paciente.
- e. Todas las opciones son aceptables.

La respuesta correcta es la b.

La adecuación del esfuerzo terapéutico (AET) es la adaptación de las medidas diagnóstico-terapéuticas que se indican a un paciente, de acuerdo a su situación clínica y pronóstico. Supone no iniciar tratamientos o suspenderlos en el caso que tengan escasa posibilidad de éxito o cuya finalidad única sea prolongar la vida

biológica, sin mantener una calidad de vida óptima. La AET no solo está recomendada, sino que es un indicativo de buena práctica médica. No obstante, supone un problema ético al entrar en juego el valor de la vida del paciente.

Lo que nunca es aceptable es la exclusividad de la decisión en el equipo médico, puesto que la autonomía es uno de los cuatro principios éticos que se deben respetar. En nuestro caso, al ser menor, la responsabilidad legal recae en ambos padres, consensuando con ellos la actitud final.

Ante los antecedentes del paciente y un pronóstico vital incierto, ambos padres decidieron, de manera consensuada con el equipo médico, la adecuación del esfuerzo terapéutico.

Bibliografía

1. Antón-Pacheco JL, Cabezalí D, Tejedor R, López M, Luna C, Comas JV, de Miguel E. The role of airway stenting in pediatric tracheobronchial obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008 Jun;33(6):1069-75. doi: 10.1016/j.ejcts.2008.01.034. Epub 2008 Mar 4. PMID: 18299200.
2. Antón-Pacheco JL. Tracheobronchial stents in children. *Semin Pediatr Surg.* 2016 Jun;25(3):179-85. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2016.02.011. Epub 2016 Feb 22. PMID: 27301605.
3. Medina Villanueva, A., García Buscó, M., López Fernández, Y.M., Modesto i Alapont V. *et al.* Manual de Ventilación Mecánica Pediátrica y Neonatal. 6ª Edición, 2022. ISBN 978-84-124534-2-3
4. Minen F, Durward A, et al. Single-center review on safety of biodegradable airway stenting in pediatric population. *Pediatr Pulmonol.* 2023 Dec;58(12):3437-3446.
5. Pérez Pérez, JM. Adecuación del esfuerzo terapéutico, una estrategia al final de la vida. *SEMERGEN - Medicina de Familia*, Volumen 42, Capítulo 8, 2016. ISSN 1138-3593.
6. Watters KF. Tracheostomy in Infants and Children. *Respir Care.* 2017; 62:799-825.
7. Zając A, Krysta M, et al. Biodegradable airway stents: Novel treatment of airway obstruction in children. *Adv Clin Exp Med.* 2019 Jul;28(7):961-965.

ESTATUS EPILEPTICO SUPERREFRACTARIO. DIAGNÓSTICO INICIAL, MANEJO, EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

Autora: Almudena Vivares López. Hospital Universitario de Toledo. Toledo.

Introducción

Se presenta el caso clínico de una paciente de 13 años ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) con diagnóstico inicial de encefalitis secundaria a infección por gripe A.

Con él, se ilustra el manejo multidisciplinario de una patología compleja caracterizada por manifestaciones neurológicas graves, refractariedad al tratamiento inicial, así como la implementación de terapias avanzadas para controlar un estatus epiléptico refractario.

Antecedentes personales

La paciente no tiene antecedentes personales ni familiares relevantes, sin ingresos hospitalarios previos. No presenta alergias medicamentosas conocidas y el calendario vacunal se encuentra al día.

Historia clínica

Mujer adolescente de 13 años que acude a urgencias por cuadro de 24 horas de evolución consistente en alteraciones conductuales como coprolalia y episodios de agresividad, asocia fiebre de hasta 39°C.

Presenta así mismo episodio de movimientos tónico-clónicos en los miembros superiores con lateralización de la mirada, seguido de un periodo postcrítico de somnolencia de unos dos minutos de duración.

A su llegada a urgencias presenta clínicamente una alternancia del nivel de consciencia entre somnolencia con un Glasgow 9/15 (M4V3O2) y agresividad, además a su llegada se presencia una nueva crisis tónico-clónica de las mismas características.

1. ¿Cuál de las siguientes patologías no se incluiría en el diagnóstico diferencial inicial?

- a. Síndrome de estatus epiléptico refractario febril (FIRES).
- b. Esquizofrenia.
- c. Encefalitis infecciosa.
- d. Encefalitis autoinmune.
- e. Meningitis.

La respuesta correcta es la b.

Dentro de las cinco posibilidades expuestas, parece que la que no debemos plantearlos ante el cuadro clínico que se nos presenta sería la respuesta B. Como sabemos, antes de diagnosticar una patología psiquiátrica es primordial descartar patología orgánica.

Además, en el caso expuesto la clínica de fiebre, crisis y alteraciones del comportamiento decantan el diagnóstico a algún tipo de encefalitis, ya sea de etiología infecciosa, autoinmune o de otros posibles orígenes. También deberíamos pensar en la posibilidad de una meningitis en este caso.

Dada la clínica de la paciente en urgencias se canaliza vía venosa periférica y se extrae analítica completa con hemograma, coagulación, gasometría venosa y bioquímica con perfil hepático, función renal, iones, lactato, amonio y reactantes de fase aguda y hemocultivo. Así mismo se extrae virus respiratorios.

En cuanto a los resultados únicamente destaca una leucocitosis a expensas de neutrofilia y una elevación de la proteína C reactiva (PCR). Se obtiene virus Gripe A positivo en array respiratorio.

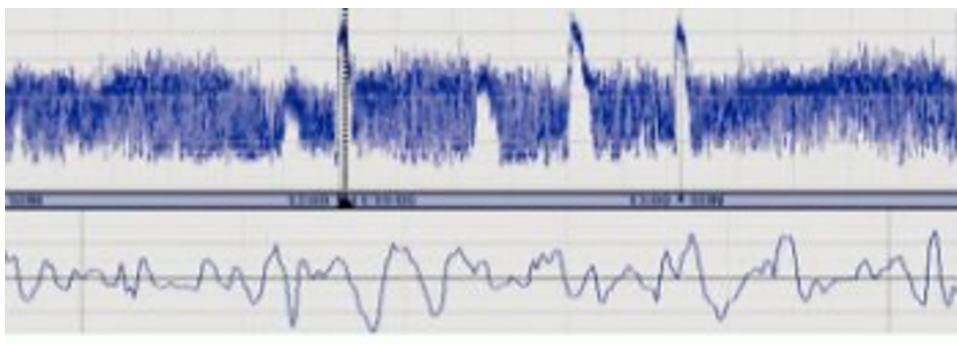


Figura 1. Patrón discontinuo con elevaciones de la línea basal sugestivas de crisis.

Como pruebas de primer nivel también se realiza TAC cerebral que resulta normal y tras ello se realiza punción lumbar donde se observa una presión de apertura ligeramente elevada (20cm H₂O), líquido transparente con 112 células nucleadas, así como glucosa y proteínas normales.

Se inicia tratamiento empírico con cefotaxima a 300 mg/kg/día, vancomicina a 50 mg/kg/día y aciclovir a 60 mg/kg/día, además dado el resultado positivo para gripe se añade tratamiento con oseltamivir 75 mg/kg/dosis cada 12 horas.

Durante su estancia en urgencias presenta una segunda crisis tónico-clónica en la de una duración aproximada de 4 minutos que cede tras administración de midazolam intravenoso (0.2 mg/kg) y levetiracetam intravenoso (40 mg/kg).

Dada la persistencia de las crisis y la alternancia del nivel de consciencia se decide ingreso en UCIP para estabilización y manejo avanzado.

A su ingreso en UCIP la paciente se encuentra estable hemodinámica y respiratoriamente. Neurológicamente glasgow 8 – 10/15 (O3V3M4). Pupilas midriáticas reactivas. Retira al dolor, lenguaje con palabras inapropiadas, apertura ocular al dolor. Tendencia al sueño. Ausencia de seguimiento ocular. Reflejos osteotendinosos presentes y simétricos. Movilidad espontánea de los 4 miembros. Signos meníngeos dudosos por escasa colaboración.

Se decide iniciar neuromonitorización monitor de función cerebral con análisis continuo y se realizan controles seriados de doppler transcraneal.

En el Doppler transcraneal inicialmente se observaba un patrón de hiperemia con velocidades sistólicas y diastólicas elevadas, así como un IR e IP descendidos.

En el electroencefalograma (EEG) integrado se observa un patrón discontinuo con elevaciones de la línea basal sugestivos de actividad epileptiforme y que se correlacionan clínicamente con episodios de crisis.

2. ¿Qué actitud sería la menos adecuada si evidenciamos dicho patrón en el monitor de la paciente? Figura 1

- a. Ya se ha iniciado tratamiento de mantenimiento con levetiracetam, sería adecuado esperar a alcanzar niveles previo a iniciar un segundo antiepiléptico en este caso.
- b. Se trata de un estatus refractario por lo que sería adecuado realizar una escalada terapéutica en este momento.
- c. Se podría administrar una segunda dosis de levetiracetam IV.
- d. Se podría administrar un segundo antiepiléptico diferente a los usados previamente como lacosamida IV en este caso.
- e. Las respuestas b, c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El estatus epiléptico es una de las urgencias neurológicas más frecuentes en niños. Tiene una alta morbi-mortalidad y un elevado riesgo de secuelas posteriores, es por ello que se requiere un tratamiento agresivo y urgente.

Se define el estatus epiléptico refractario como la persistencia de las crisis epilépticas de forma prolongada (superando los 30 minutos) y que no responde a dos o más fármacos antiepilépticos administrados de la forma y en las dosis adecuadas.

En cuanto a su manejo farmacológico como primera línea se utilizarán las benzodiacepinas, en caso de falta de respuesta podremos utilizar otros fármacos antiepilépticos como el levetiracetam o el ácido valproico, pudiendo utilizar una segunda dosis de éstos si no cede la crisis o escalar a un tercer fármaco antiepiléptico como lacosamida, fenitoína o fenobarbital.

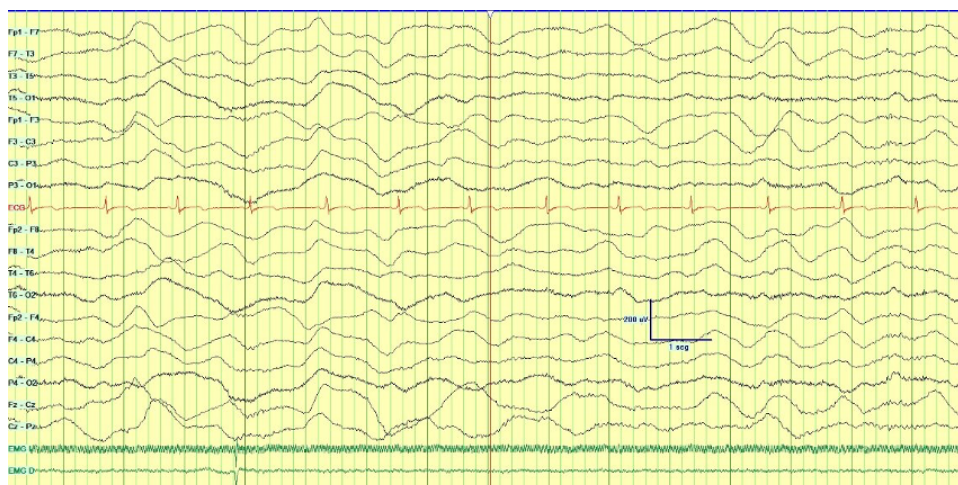


Figura 2. Registro del EEG: trazado desorganizado con actividad delta rítmica generalizada, simetría interhemisférica y actividad beta sobreañadida.

En el caso que se presenta se realiza escalada terapéutica añadiéndose lacosamida IV con escasa mejoría es por ello que finalmente se inicia perfusión continua de midazolam (máximo de 0.4 mg/kg/h), sin lograr control de las crisis. Se decide finalmente intubación orotraqueal y soporte mediante ventilación mecánica invasiva de la paciente e inicio de sedación profunda para el control de las crisis.

Así mismo ante el posible origen inmunomediado se inicia tratamiento con megabolos de corticoides (metilprednisolona 30 mg/kg durante 5 días) e inmunoglobulinas (2 gramos/kg en 5 días).

El día +3 se realiza una resonancia magnética cerebral que resulta normal y un EEG reglado donde se observa un trazado desorganizado con actividad delta rítmica generalizada, simetría interhemisférica y actividad beta sobreañadida durante todo el registro. Elementos irritativos localizados en regiones frontales bilateral. Ocasionalmente descarga hemisférica bilateral, caracterizada por punta-onda, u onda aguda-onda lenta, de morfología irregular, de elevado voltaje, que aparece con una prevalencia muy alta y sin correlato clínico, la cual presenta una clara potencialidad epileptógena.

Al observar que se mantiene actividad epiléptica en el EEG se decide finalmente iniciar coma barbitúrico con tiopental IV que se mantiene durante 7 días.

Tras su inicio se modifica el trazado del electroencefalograma a un patrón de brote supresión pero con presencia durante el registro de grafoelementos de perfil agudo epileptiforme, el día +12 se trata de suspender el coma barbitúrico reapareciendo elementos irritativos en regiones frontales anteriores bilaterales de prevalencia alta pero sin correlato clínico sobre un trazado de fondo completamente desorganizado y lento, es por ello que se

reinicia el coma barbitúrico y se decide iniciar tratamiento específico con anakinra (100 mg/24 horas) ante la sospecha clínica de síndrome de estatus epiléptico refractario febril (FIRES).

Presenta la paciente una excelente evolución, pudiendo suspenderse el coma barbitúrico a los 3 días de iniciarse anakinra y retirándose tres días después soporte respiratorio y resto de tratamiento antiepiléptico salvo lacosamida y levetiracetam.

El día +25 de ingreso en UCIP la paciente presenta un control completo de las crisis con una recuperación del trazado basal en el EEG y una exploración neurológica normal salvo leve miopatía del paciente crítico, por ello es dada de alta a planta con el tratamiento de mantenimiento previamente expuesto.

3. ¿En cuanto a las pruebas complementarias solicitadas durante el ingreso cual estaría indicada?

- Estudio de autoinmunidad en suero y LCR (anticuerpos IgG, anti AQP-4 y anti MOG, anticuerpos neuronales de superficie, ácidos orgánicos y alcarnitinas, anticuerpos IgG anti-DANI de doble cadena, anti SSA/Ro, anti SSB/La, anti-Sm, anti-Scl70).
- Tóxicos en orina.
- Cultivos en sangre y LCR.
- Resonancia magnética.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

En cuanto a las pruebas complementarias y los resultados de éstas, durante el ingreso se obtuvieron hemocultivos y cultivos de LCR negativos, solo aislándose a nivel microbiológico gripe A en hisopo nasofaríngeo. En cuanto al estudio de autoinmunidad (suero ± LCR): ac IgG anti AQP-4 y anti MOG, ac neuronales de superficie, ácidos orgánicos y alcarnitinas, ac IgG anti-DNA de doble cadena, anti-SSA/Ro, anti-SSB/La, anti- Sm, anti-U1snRNP, anti-Scl-70 fueron negativos.

Las pruebas de imagen, tanto el TAC cerebral como la RMN fueron normales. Fue de especial interés durante el manejo de la paciente el electroencefalograma integrado por amplitud y los electroencefalogramas reglados seriados.

NORSE (New Onset Refractory Status Epilepticus): estatus epiléptico refractario (EER) de nueva aparición sin causa estructural, tóxica o metabólica aguda o activa identificable. FIRES se considera un subtipo de éste. Se manifiesta inicialmente de forma similar a las crisis febriles pero con una evolución hacia un estatus epiléptico superrefractario a pesar del tratamiento adecuado.

Suele presentarse antecedido por una infección febril (entre 2 semanas y 24 horas) antes del inicio del estatus epiléptico. Es indispensable la presencia de fiebre para su diagnóstico.

El diagnóstico actualmente es clínico ya que no existen marcadores y se trata de un diagnóstico de exclusión tras descartar causa infecciosa, metabólica u estructural. Es importante su sospecha ante un paciente con fiebre y un estatus epiléptico refractario sin causa aparente en las primeras 48-72 horas de evolución.

En cuanto a las pruebas complementarias la punción lumbar presenta un líquido con unas características inespecíficas (normal o con una pleocitosis leve). En el electroencefalograma no existe un patrón patognomónico, pero pueden existir diferentes tipos de patrones como convulsiones iniciales breves que evolucionan posteriormente a un estatus epiléptico, complejos beta-delta o actividad rápida focal prolongada con aparición gradual de complejos punta onda rítmicos y bien formados.

4. Sobre la etiología del FIRES, según los conocimientos actuales al respecto podemos decir:

- a. La etiología es principalmente infecciosa, en un 55% de los pacientes diagnosticados de

FIRES, se ha encontrado un patógeno infeccioso desencadenante del cuadro.

- b. Recientemente se ha aislado una variante genética que podría justificar el desarrollo del FIRES.
- c. Actualmente la etiología es desconocida, existen diversas hipótesis, ninguna de ellas comprobadas hasta el momento las principales relacionan la enfermedad con un componente infeccioso, autoinmune, metabólico o genético.
- d. La teoría más aceptada explica que probablemente exista una disregulación postinfecciosa del sistema inmunológico provocando una situación de autoinflamación con activación del sistema inmune innato y liberación de sustancias proinflamatorias causantes de la enfermedad.
- e. c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Actualmente se desconoce la etiología concreta del FIRES, existen diversas hipótesis, ninguna de ellas comprobada, algunos autores abogan por la posibilidad de una causa infecciosa con o sin relación directa, también sobre un componente autoinmune con elevación de diversos anticuerpos y receptores proinflamatorios, aunque otros también refieren un posible componente genético o incluso metabólico.

La teoría más aceptada relaciona la patogenia con una disregulación postinfecciosa del sistema inmunológico, generando una situación de autoinflamación con activación de la inmunidad innata y liberación de moléculas proinflamatorias con un desbalance entre moléculas pro y antiinflamatorias, existe un aumento de citocinas en el líquido cefalorraquídeo (en concreto IL-6 e IL-1b). Todo esto provoca una situación de neuro inflamación con el consiguiente aumento de la actividad convulsiva.

5. En cuanto al manejo específico del FIRES, indique la falsa:

- a. Como primera línea de tratamiento utilizaremos inmunomoduladores como corticoides o inmunoglobulinas.
- b. La plasmaféresis es de elección en estos pacientes por encima del uso de las inmunoglobulinas.
- c. Como fármacos de segunda línea podremos utilizar antagonistas e inhibidores específicos de las interleucinas como anakinra o tozilizumab.
- d. Es indispensable la sospecha precoz y el inicio

de tratamiento lo antes posible para disminuir la morbimortalidad en estos pacientes.

- e. El anakinra es un antagonista del receptor IL1b, citocina que se ha visto aumentada en el LCR de estos pacientes.

La respuesta correcta es la b.

En cuanto al tratamiento de primera línea, actualmente está indicado el uso de corticoides intravenosos (megabolos) así como inmunoglobulinas intravenosas. En cuanto a la plasmaféresis actualmente no existe un consenso al respecto, pero no debe retrasar en ningún caso el inicio de otros tratamientos.

En cuanto a los tratamientos de segunda línea hay que destacar actualmente el anakinra como antagonista del receptor IL-1 que ha demostrado normalizar los niveles de interleucinas y reducir la frecuencia de las crisis. Otros fármacos que podrían ser de utilidad sería el tozilizumab (inhibidor IL-6).

En cuanto al pronóstico de la enfermedad la mortalidad oscila entre 8 – 18% en fase aguda y un 13% en fase crónica, los pacientes presentan una discapacidad cognitiva significativa en el 80% de los casos y en > 90% presentan una epilepsia refractaria.

Actualmente la paciente del caso clínico se encuentra en seguimiento en las consultas de neuropediatría, mantiene tratamiento con lacosamida como fármaco antiepiléptico únicamente y se retiró anakinra tras seis meses de tratamiento. La paciente no ha presentado secuelas neurológicas con un rendimiento académico adecuado en la actualidad y sin nuevas recaídas.

Conclusiones

- La importancia del diagnóstico temprano y la rápida escalada terapéutica en encefalitis con estatus epiléptico refractario.
- El papel emergente de terapias inmunomoduladoras, como anakinra, en condiciones inflamatorias neurológicas refractarias.
- La necesidad de un enfoque individualizado para minimizar secuelas neurológicas y lograr una recuperación funcional completa.
- El interesante papel para el manejo de los pacientes neurocríticos de técnicas como el doppler transcraneal o el electroencefalograma integrado por amplitud, disponibles a pie de cama.

Bibliografía

1. Chiriboga N, Spentzas T, Abu-Sawwa R. A systematic review and meta-analysis of ketamine in pediatric status epilepticus. *Epilepsia*. 2024 Aug;65(8):2200-2212. doi: 10.1111/epi.18035. Epub 2024 Jun 17. PMID: 38881333.
2. Coles L, Rosenthal ES, Bleck TP, Elm J, Zehtabchi S, Chamberlain J, Cloyd J, Shinnar S, Silbergleit R, Kapur J. Why ketamine. *Epilepsy Behav*. 2023 Apr;141:109066. doi: 10.1016/j.yebeh.2022.109066. Epub 2023 Jan 4. PMID: 36609129; PMCID: PMC10073319.
3. Diana Repucci, Alexandre N. Datta. FIRES—Pathophysiology, therapeutical approach, and outcome. *Zeitschrift für Epileptologie* 4 · 2022
4. Elder Berla Thanhnam, Ebenexer Angel Jemma, Himadri Singh. *Inflammation & Allergy Drug Discovery* 2018, Vol. 12, No. 2
5. González-Hermosa A. Estatus epiléptico. *Protoc diagn ter urg pediatr*. 2020;1:119-140.
6. Hon KL, Leung AKC, Torres AR. Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome (FIRES): An Overview of Treatment and Recent Patents. *Recent Pat Inflamm Allergy Drug Discov*. 2018;12(2):128-135. doi: 10.2174/1872213X12666180508122450. PMID: 29745347.
7. Marin Jacobwitz et al. Ketamine for Management of Neonatal and Pediatric Refractory Status Epilepticus. *Neurology*, Volume 99, Number 12, September 20, 2022.
8. Ronny Wickstrom et al. International consensus recommendations for management of new onset refractory status epilepticus (NORSE) including febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): Summary and clinical tolos. *Epilepsia*. 2022;63:2827–2839.
9. Stavropoulos I, Khaw JH, Valentin A. Neuromodulation in new-onset refractory status epilepticus. *Front Neurol*. 2023 Jun 14;14:1195844. doi: 10.3389/fneur.2023.1195844. PMID: 37388544; PMCID: PMC10301751.
10. Sookyong Koh, Elaine Wirrel, Annamaria Venazzi. Proposal to optimize evaluation and treatment of Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): A Report from FIRES workshop. *Epilepsia Open*. 2021;6:62–72.

SÍNDROME VASOPLÉJICO: UNA FORMA DE SHOCK EN EL POSTOPERATORIO DEL TRASPLANTE CARDIACO

Autora: Ana Bosch Romeu.. Tutor: Juan Encarnación Martínez. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

Adolescente de 13 años de edad que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por shock cardiogénico y edema agudo de pulmón. Acude a urgencias pediátricas por clínica de vómitos y epigastralgia de 7 días de evolución, asociando palidez y mal estado general en las últimas horas. Había sido dado de alta hospitalaria una semana antes por descompensación cardíaca.

Antecedentes personales: miocardiopatía dilatada severa diagnosticada en el estudio de distrofia muscular de Becker, que había sido diagnosticada 2 años antes. Presenta una mutación posiblemente patológica en hemigénesis asociada a pacientes con distrofinopatía. En la ecocardiografía al diagnóstico se visualiza el ventrículo izquierdo (VI) muy dilatado y globuloso con disfunción sistólica severa, fracción de eyección ventricular izquierda (FEVI) de 30%, aurícula izquierda (AI) muy dilatada con insuficiencia mitral (IM) moderada con efecto Coanda. Resonancia magnética cardíaca con marcado adelgazamiento y fibrosis miocárdica extensa en el VI y FEVI 18%. Portador de desfibrilador automático implantable. Tratamiento de base con ácido acetil salicílico, bisoprolol, enalapril, eplerenona, dapagliflozina y omeprazol.

Antecedentes familiares de interés: primo materno fallecido a los 14 años por miocardiopatía dilatada y tío materno fallecido a los 38 años por enfermedad neurológica.

En la exploración física a su ingreso en UCIP destaca hipoactividad, regular estado general, coloración pálida, pulsos pedios débiles y relleno enlentecido. Se auscultan crepitantes bibasales y tonos cardíacos rítmicos con soplo sistólico.

Pruebas complementarias realizadas a su ingreso en UCIP:

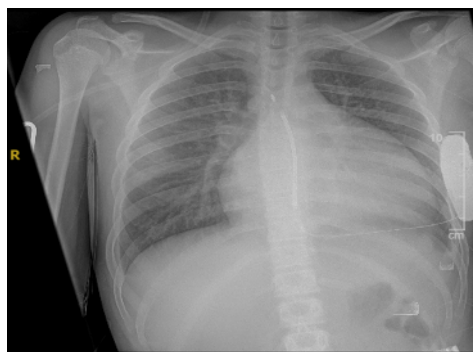


Figura 1. Radiografía de tórax en la que se visualiza cardiomegalia y derrame pleural bilateral.

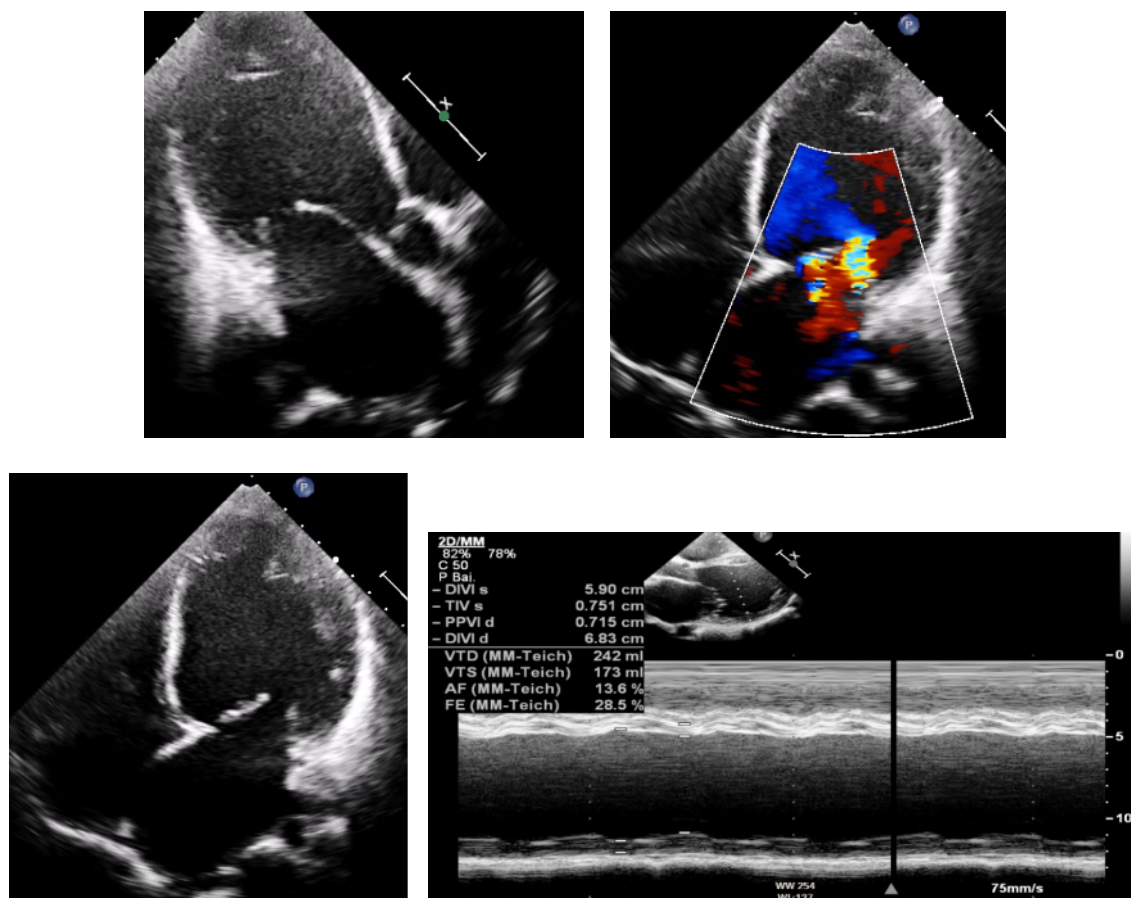


Figura 2. Ecocardiografía transtorácica con plano apical 4 cámaras: VD dilatado con aceptable función, AI severamente dilatada, doppler con IM moderada-severa con efecto Coanda, VI severamente dilatado con disfunción severa global. Plano paraesternal eje largo modo M con FEVI Teich 18% modo M.

1. ¿Qué medidas se deberían tomar en un primer momento?

- Administrar expansión de volumen 10 cc/kg para mejorar la perfusión periférica.
- Intubar al paciente y conectar a ventilación mecánica invasiva e iniciar soporte con adrenalina 0.1 mcg/kg/min.
- Suspender enalapril, descender bisoprolol, iniciar oxigenoterapia, perfusión continua de adrenalina 0.1 mcg/kg/min y milrinona 0.8 mcg/kg/min e iniciar tratamiento con furosemida
- Evitar la furosemida para no disminuir la presión arterial.
- Incluir en código cero en lista de espera de trasplante cardiaco.

La respuesta correcta es la c.

La adrenalina tiene un efecto beta 1 agonista mayor que la noradrenalina, por lo que es un buen inotrópico y cronotrópico. La milrinona posee efecto inotrópico y vasodilatador, reduce la precarga y postcarga pulmonar y sistémica. Los diuréticos forman parte del tratamiento del edema agudo de pulmón. Se incluyen en código cero o urgencia grado cero en lista de trasplante cardiaco a aquellos pacientes con dispositivos de soporte mecánico, oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) o asistencia ventricular, o aquellos que presentan tormenta eléctrica refractaria (arritmia ventricular persistente pese a tratamiento en 4 días).

Ante el empeoramiento que presenta el paciente se decide entrada en lista trasplante cardiaco urgencia grado 1. Tras varios intentos fallidos retirada de las drogas vasoactivas por empeoramiento del gasto cardiaco y aumento del edema agudo de pulmón, con NTproBNP >

35.000 pg/mL, al octavo día de ingreso se decide escalada terapéutica a implantación de dispositivo de asistencia ventricular izquierda (LVAD) de corta duración con Levitronix (flujo continuo). Se incluye en código cero de trasplante cardiaco.

Al día siguiente de la cirugía, tras la extubación, el paciente presenta parálisis facial completa izquierda y hemiparesia izquierda.

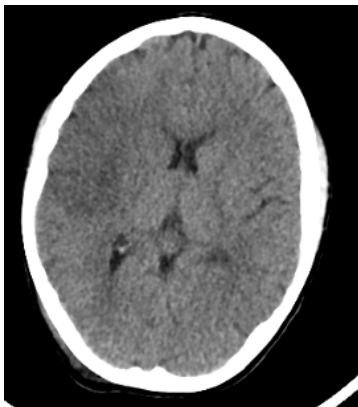


Figura 3. Tomografía computerizada (TC) cerebral: íctus isquémico de arteria cerebral media (ACM) derecha y arterias perforantes de la ACM izquierda.

2. ¿Cuál de las siguientes opciones es incorrecta?

- Disminuir la anticoagulación y antiagregación que se iban a pautar según el protocolo de asistencia ventricular para así reducir el riesgo de hemorragia cerebral.
- Confirmada la isquemia cerebral con la prueba de imagen, el paciente debe ser excluido de la lista de trasplante cardiaco por el momento debido al riesgo de transformación hemorrágica por la anticoagulación que recibiría si se somete a la circulación extracorpórea (CEC) del trasplante.
- Continuar en código cero, el paciente debe ser trasplantado cuanto antes.
- El paciente ya no puede recibir el trasplante cardiaco.
- C y d son incorrectas.

La respuesta correcta es la e.

El paciente sale de lista de trasplante por el riesgo de hemorragia cerebral que ensombrecería el pronóstico. Siguiendo el protocolo de anticoagulación y antiagregación de asistencia ventricular de Stanford, se pauta una anticoagulación con bivalirudina

con objetivo de tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPA) 60 – 75 segundos (nivel mínimo imprescindible). Se consensúa esperar una semana antes de volver a meter en lista de trasplante, ya que, pasado ese tiempo desde la isquemia, el riesgo de transformación hemorrágica disminuye.

Tras una semana se repite el TC cerebral y se descarta transformación hemorrágica, por lo que se activa de nuevo código cero. A los 14 días de haber de la implantación de LVAD, aparece un donante y se realiza el trasplante cardiaco sin complicaciones, saliendo de quirófano con milrinona 0.7 mcg/kg/min y adrenalina 0.1 mcg/kg/min.

Sin embargo, a las 2 horas del trasplante, el paciente presenta un deterioro hemodinámico con cifras de tensión arterial (TA) 75 – 80/40 – 45 (50–55) mmHg, presión venosa central (PVC) 7 – 8 mmHg e índice cardiaco (IC) >2.5 – 3 l/min/m². Se administran grandes cantidades volumen, se suspende la milrinona, se aumenta la adrenalina a 0.2 mcg/kg/min y se añade noradrenalina 0.25 mcg/kg/min.

El paciente continúa en esta situación de hipotensión y a las 8 horas del trasplante se decide revisar en quirófano por sospecha de fallo injerto y valorar implantación de ECMO. Durante la cirugía, de visu y mediante ecografía transesofágica se aprecia buena función biventricular, con falta relleno cavidades derechas y buena respuesta a fluidos pero transitoria.

3. ¿Qué se debe plantear a continuación?

- Debe sospecharse un fallo de injerto, ya que la causa del shock en este paciente es bajo gasto cardiaco.
- Se debe iniciar soporte con ECMO VA ante la sospecha de fallo de injerto.
- Se debe aumentar la dosis de adrenalina para aumentar el inotropismo y cronotropismo.
- Se debe continuar administrando volumen hasta que mejore la tensión ya que la causa del shock es la depleción de volumen.
- El paciente puede presentar vasoplejia y debe iniciarse tratamiento dirigido.

La respuesta correcta es la e.

Ante un IC elevado (>2.2 l/min/m²) junto con resistencias vasculares sistémicas bajas, debe plantearse el diagnóstico de síndrome vasopléjico, que en adultos se define como dificultad para mantener presión arterial media (PAM) >60 mmHg con gasto

cardíaco normal o elevado ($IC >2.2 \text{ L/min/m}^2$) debido a resistencias vasculares sistémicas bajas ($<800 \text{ dynes*sec/cm}^5$) a pesar de vasopresores a altas dosis (noradrenalina 0.5 mcg/kg/min o equivalentes). Se ha descrito hasta un 25-50% de los adultos que se someten a CEC.

No hay una única definición en niños, una válida sería la hipotensión debida a presión arterial diastólica (PAD) $<$ percentil 10, con vasopresina, noradrenalina o adrenalina a altas dosis ($\geq 0.08 \text{ mcg/kg/min}$) o dopamina a altas dosis ($\geq 8 \text{ µg/mcg/min}$), excluyendo FE $<60\%$ en ecocardiografía, hemocultivo o urinocultivo positivo y presión en AD o PVC $< 5 \text{ mmHg}$.

Su fisiopatología se explica por aumento de mediadores inflamación que provoca una desensibilización de los adrenorreceptores de los vasos y por aumento de producción óxido nítrico que llevan a un estado de vasodilatación.

4. ¿Era previsible que el paciente presentara esta complicación?

- a. Sí, ya que el síndrome vasopléjico es una causa frecuente de shock en pacientes pediátricos ingresados en UCIP.
- b. No, no está descrito el desarrollo de vasoplejia tras el trasplante cardíaco pediátrico.
- c. No, el paciente no presentaba ningún factor de riesgo de desarrollar este síndrome.
- d. Sí, el paciente presentaba varios factores de riesgo previo a la cirugía del trasplante cardíaco.
- e. Sí, el paciente presentaba un único factor de riesgo previo a la cirugía del trasplante cardíaco.

La respuesta correcta es la d.

Los factores de riesgo de vasoplejia tras CEC que se han descrito en adultos son: FEVI $<35\%$, uso previo de inhibidores de enzima convertidora de angiotensina (IECA), betabloqueantes, inhibidores de canales de calcio, diuréticos y heparina, tratamiento con vasodilatadores inotropos (dobutamina y milrinona) antes y después de CEC, vasopresores antes de CEC, uso de LVAD, cirugía valvular y diálisis.

Además, un estudio en pacientes pediátricos que concluye que los pacientes con LVAD de flujo continuo preoperatorio, tienen mayor riesgo de vasoplejia tras trasplante cardíaco. Esto se explicaría por el aumento de citoquinas proinflamatorias y cambios

inflamatorios en los vasos sanguíneos, la disfunción del sistema nervioso autónomo por la disminución de los barorreceptores en los vasos, que junto con la insuficiencia cardíaca crónica y la disección quirúrgica extensa del trasplante contribuyen a la predisposición a la vasoplejia en este grupo de pacientes.

5. ¿Qué tratamiento iniciaría para la vasoplejia en este caso?

- a. Aumentaría la dosis de noradrenalina hasta 1 mcg/kg/min ya que es un vasopresor excelente.
- b. Añadiría vasopresina.
- c. Continuaría administrando volumen para aumentar la tensión arterial, ya que la PVC es menor de 8 mmHg .
- d. Reiniciaría la milrinona para mejorar el gasto cardíaco.
- e. Iniciaría tratamiento con corticoides a altas dosis para disminuir la inflamación.

La respuesta correcta es la b.

El tratamiento del síndrome vasopléjico es:

1. Catecolaminas: noradrenalina.
2. Vasopresina (terlipresina):
 - Análogo receptores V1 de músculo liso de vasos sanguíneos.
 - Neutraliza efecto de óxido nítrico y disminuye su producción.
 - En los pacientes en shock se ha visto que los niveles de vasopresina y su sensibilidad en músculo liso de vasos están disminuidos.
3. Azul de metileno:
 - Inhibe la guanilil ciclasa y la actividad de la óxido nítrico sintetasa por lo que reduce la respuesta de los vasos al óxido nítrico aumentando las RVS.
 - Se usa en vasoplejia por sepsis u otras etiologías. La dosis y el momento de administración varía en la literatura.
4. Vitamina C, tiamina y corticoides.
5. Hidroxycobalamina.

Ante estos hallazgos, se sospecha síndrome vasopléjico secundario a la circulación extracorpórea vs shock séptico, y, además de iniciar antibioterapia de amplio espectro, se añade vasopresina 0.01 UI/kg/h .

A las 24 horas, aunque el paciente ya presenta signos

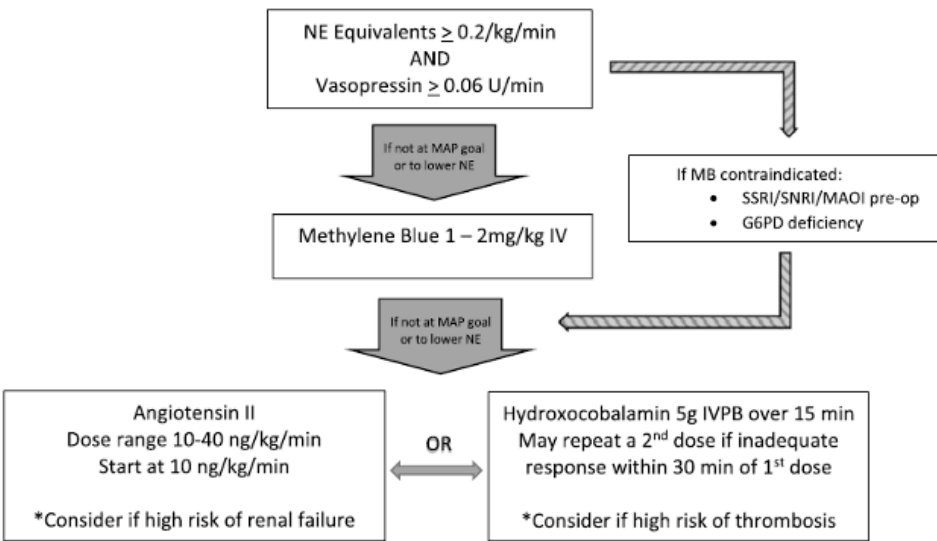
de fallo hepático y renal, mejora hemodinámicamente, por lo que se puede suspender la vasopresina y descender la adrenalina a 0.1 mcg/kg/min y la noradrenalina a 0.2 mcg/kg/min.

Al tercer día del trasplante, de nuevo descende la tensión arterial, se expande con volumen y se aumenta la adrenalina y noradrenalina. Presenta taquicardia supraventricular con repercusión hemodinámica que precisa adenosina, cardioversión eléctrica en tres ocasiones y tratamiento con amiodarona. Al día siguiente continúa hipotenso, con TA 80/40 (50) mmHg, por lo que se aumenta noradrenalina hasta 0.3 mcg/kg/min.

5. ¿Qué tratamiento administraría a continuación?

- Aumentaría la dosis de noradrenalina hasta 1 mcg/kg/min ya que es un vasopresor excelente.
- Añadiría vasopresina.
- Continuaría administrando volumen para aumentar la tensión arterial, ya que la PVC es menor de 8 mmHg.
- Reiniciaría la milrinona para mejorar el gasto cardíaco.
- Iniciaría tratamiento con corticoides a altas dosis para disminuir la inflamación.

La respuesta correcta es la a.



NE equivalent ^b (µg/kg/min)	Vasopressin (U/min)	Methylene blue ^c (mg/kg)	Angiotensin II (ng/kg/min) ^{d,e}	Hydroxycobalamin ^f (g)
If you have just titrated NE to:	Make sure vaso is:	Administer	And titrate ang II to:	Administer
< 0.05	< 0.07	No	Ang II off ^e	No
0.05–0.1	< 0.07	Yes	10 ^f	Yes
0.1–0.15	< 0.07	Yes	20	Yes
0.15–0.20	< 0.07	Yes	30	Yes
> 0.20	< 0.07	Yes	40	Yes

^aTitration driven by NE dosing, based on MAP goals

^bNE equivalent doses represented in Table 1

^c2 mg/kg IVP over 5 min or as IVPB over 20–60 min

^dAng II maximum dose is 40 ng/kg/min

^eAlways initiate Ang II at 10 ng/kg/min. In patients who are hyper responders or extremely hemodynamically dependent on Ang II, consider titrating down Ang II to 5 ng/kg/min before titrating off

^f5g infused over 15 min

Figuras 4 y 5. Algoritmo propuesto en adultos para el manejo del síndrome vasopléjico (4) y dosis de vasopresores (5). Busse LW, Barker N, Petersen C *et al.* Vasoplegic syndrome following cardiothoracic surgery—review of pathophysiology and update of treatment options. Critical Care. 2020;24:36.

Con la sospecha de síndrome vasopléjico, se decide administrar azul metileno intravenoso 1 mg/kg, con mejoría de la tensión arterial en la siguiente hora.

Sin embargo, pese a la estabilidad hemodinámica, en los siguientes días evoluciona hacia fallo multiorgánico, con empeoramiento del fallo hepático, coagulopatía grave que precisa múltiples transfusiones, e insuficiencia renal aguda por la que se inicia hemodiafiltración venovenosa continua. A los 14 días del trasplante se realiza TC cerebral en el que se visualizan múltiples focos isquémicos atribuibles a la situación de hipotensión en el postoperatorio del trasplante, por lo que, ante la futilidad de los tratamientos con mal pronóstico neurológico, se decide adecuar el esfuerzo terapéutico.

Bibliografía

1. Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría. Pediamécum. Edición 2015. ISSN 2531-2464. Disponible en: <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum/azul-metileno>. Consultado el 01/09/2024.
2. Fernando SM, Tran A, Soliman K, *et al*. Methylene blue in septic shock: a systematic review and meta-analysis. Critical Care Explorations. 2024 ;Volume 6, Number 7.
3. Leyh RG, Kofidis T, Strüber M, *et al*. Methylene blue: The drug of choice for catecholaminerefractory vasoplegia after cardiopulmonary bypass?. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery . 2003; 1426-1431.
4. Luna AV, Johnson R, Funaro M, *et al*. Methylene blue for refractory shock in children: A systematic review and survey practice analysis. Pediatr Crit Care Med. 2020 June ; 21(6): e378–e386.
5. Masarwa R, Paret G, Perlman A, *et al*. Role of vasopressin and terlipressin in refractory shock compared to conventional therapy in the neonatal and pediatric population: a systematic review, metaanalysis, and trial sequential analysis. Crit Care. 2017;21:1.
6. Ortoleva JP, Cobey FC. A systematic approach to the treatment of vasoplegia based on recent advances in pharmacotherapy. J Cardiothorac Vasc Anesth 2019; 1310-1314.
7. Pérez Caballero C, Vázquez JL, Coca A. Miocardiopatías. Redondo S, editor. Cuidados críticos del niño con patología cardíaca. Madrid: Ergon; 2018. p. 255-260.
8. Pruna A, Bonaccorso A, Belletti A, *et al*. Methylene blue reduces mortality in critically ill and perioperative patients: a meta-analysis of randomized trials. J Cardiothorac Vasc Anesth. 2024; 268-274.
9. Sacks LD, Hollander SA, Zhang Y, *et al*. Vasoplegia after pediatric cardiac transplantation in patients supported with a continuous flow ventricular assist device.
10. Tsiouris A, Wilson L, Haddadin A, *et al*. Risk assessment and outcomes of vasoplegia after cardiac surgery. Gen Thorac Cardiovasc Surg (2017) 65:557–565.

ADOLESCENTE EN PARADA CARDIORRESPIRATORIA TRAS REACCIÓN ALÉRGICA

Autora: Ana Espeleta Fox. Tutora: Amelia Martínez de Azagra Garde. Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.

Paciente de 14 años que tras ingesta de gominolas no etiquetadas en la vía pública y realizar actividad física posterior, presenta dolor abdominal y dificultad respiratoria. Se autoadministra salbutamol inhalado, pero empeora la dificultad respiratoria y presenta disminución del nivel de conciencia.

Antecedentes personales: asma grave con ingresos hospitalarios y en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), alergias alimentarias a frutos secos y proteína de leche de vaca con episodios previos de reacciones anafilácticas.

Acuden los Servicios de Emergencia que objetivan pérdida de consciencia, cianosis, respiración agónica e hipoventilación generalizada.

1. ¿Cuál sería la actitud inicial más adecuada en el manejo de este paciente?

- a. Administrar adrenalina intramuscular (0,5mg) y esperar respuesta al tratamiento.
- b. Apertura de vía aérea y ventilación con bolsa autoinflable, administración de adrenalina intravenosa (1mg), canalización de vía periférica y expansión con volumen.
- c. Apertura de vía aérea, intubación, canalizar vía periférica y, posteriormente, administrar adrenalina intravenosa (0,5mg).
- d. Apertura de vía aérea y ventilación con bolsa autoinflable, administración de adrenalina intramuscular (0,5mg), canalización de vía periférica y expansión con volumen.
- e. Apertura de la vía aérea, intubación, canalizar vía periférica y, posteriormente, administrar adrenalina intramuscular (0,5mg).

La respuesta correcta es la d.

En la valoración inicial de un paciente con sospecha de anafilaxia debe realizarse el Triángulo de Evaluación Pediátrica (TEP). En este caso, el paciente presenta afectación en los tres lados del triángulo, con fallo cardiorrespiratorio y riesgo inminente de parada cardiorrespiratoria (PCR). La asistencia debe seguir el enfoque sistemático **ABCDE**:

- A. Apertura de vía aérea:** garantizar la permeabilidad de la vía aérea.
- B. Respiración:** administrar oxígeno con FiO₂ 100% mediante mascarilla de alta concentración. En este caso de respiración agónica e ineficaz, realizar ventilación con bolsa y mascarilla. Considerar la intubación endotraqueal si no responde rápidamente. Administrar adrenalina intramuscular de forma urgente para mejorar la ventilación. Dosis recomendada de 0,01 mg/kg de adrenalina 1:1000 (sin diluir), máximo 0,5 mg, en cara anterolateral del muslo. La adrenalina intravenosa en bolo solo está indicada en situación de PCR.
- C. Circulación:** monitorización del paciente. Canalizar dos vías venosas periféricas (o intraósea en caso de dificultad) y expansión de volumen con suero fisiológico a 10-20 ml/kg.
- D. Neurológico:** evaluar el nivel de conciencia y reactividad pupilar.
- E. Exposición:** revisión rápida del paciente para identificar lesiones o complicaciones. Retirar cualquier alérgeno sospechoso.

La intubación en pacientes con estatus asmático es un procedimiento de alto riesgo. Es importante seleccionar al paciente candidato a la intubación para minimizar las complicaciones. Las dos indicaciones absolutas incluyen PCR y alteración importante del nivel de conciencia. Sin embargo, los siguientes son signos ominosos de fracaso respiratorio inminente, que justifican la intubación si no hay respuesta rápida al tratamiento farmacológico: incapacidad para mantener una saturación de oxígeno (SatO_2) adecuada e insuficiencia respiratoria que no mejora con ventilación no invasiva, empeoramiento de la acidosis metabólica, fatiga muscular progresiva.

2. Respecto a la intubación del paciente asmático grave, señala la opción incorrecta:

- Elegiría secuencia rápida de intubación: atropina, ketamina y atracurio.
- Previo a la intubación, debe de disponerse de una vía periférica permeable para administración de fluidoterapia por riesgo de hipotensión.
- Tras la intubación, ventilar con bolsa utilizando frecuencias respiratorias bajas para facilitar el vaciamiento pulmonar y prevenir el atrapamiento aéreo.
- Preparar material y medicación ante el riesgo de parada cardiorrespiratoria y/o neumotórax.
- La intubación se realizará preferiblemente oro traqueal y se elegirá un tubo con balón.

La respuesta correcta es la a.

La elección de los fármacos en la secuencia rápida de intubación debe considerar el estado clínico del paciente y los posibles efectos adversos.

1. Premedicación:

- **Atropina:** dosis 0,01 – 0,02 mg/kg IV. Beneficios: previene el laringoespasma, la bradicardia y reduce las secreciones espiratorias. Considerar preferentemente su administración en lactantes.

2. Sedantes:

- **Ketamina:** dosis 1 – 2 mg/kg IV. Beneficios: efecto broncodilatador, menor depresión respiratoria, mantiene reflejos protectores de la vía aérea e incrementa las resistencias vasculares sistémicas, lo que puede ser beneficioso en hipotensión. Efectos adversos: aumento de

secreciones respiratorias (puede mitigarse con atropina) y laringoespasma (poco frecuente si se administra lentamente).

- **Midazolam:** dosis 0,1 – 0,3 mg/kg IV. Efectos adversos: mayor depresión respiratoria, descenso de resistencias vasculares sistémicas y depresión de los reflejos protectores de vía aérea.
- **Propofol:** dosis 1 – 2 mg/kg IV. Efectos adversos: descenso de resistencias vasculares sistémicas, pudiendo agravar la hipotensión.

3. Relajante muscular:

- **Rocuronio:** dosis 1 mg/kg IV. Beneficios: inicio de acción rápido, duración prolongada.
- **Succinilcolina:** dosis 1 – 2 mg/kg IV. Beneficios: inicio de acción muy rápido. Precaución: considerar contraindicación en situaciones de hiperpotasemia o riesgo de rabdomiolisis.

Se deben evitar sedantes o relajantes musculares que producen liberación de histamina, como el atracurio o morfina, ya que pueden exacerbar la anafilaxia.

La hipotensión arterial sistémica es frecuente en el estatus asmático, causada por diversos mecanismos fisiopatológicos:

1. **Atrapamiento aéreo:** produce un aumento de la presión intratorácica, disminución del retorno venoso al corazón y, por ende, de la precarga. Esto genera una hipovolemia relativa.
2. **Hiperinsuflación, hipoxia y acidosis:** incrementan las presiones en la arteria pulmonar y aumentan la postcarga del ventrículo derecho.
3. **Aumento de presión intratorácica durante la inspiración:** disminuye el vaciado sistólico del corazón, incrementando la postcarga del ventrículo izquierdo y generando un pulso paradójico.

Estos mecanismos pueden precipitar una PCR si no se manejan adecuadamente. Se puede minimizar el riesgo de hipotensión si, previo a la inducción anestésica, se administra **expansión con volumen** (cristaloides 10 – 20 ml/kg). En caso de hipotensión, continuar con la expansión de la volemia y prolongar el tiempo espiratorio para reducir la presión intratorácica y facilitar el vaciamiento pulmonar.

La ventilación debe realizarse con **frecuencias respiratorias bajas**, que permiten un tiempo espiratorio prolongado y maximizar el vaciamiento

pulmonar. Evitar ventilaciones a frecuencias altas, ya que pueden agravar la hiperinsuflación dinámica y precipitar un neumotórax. La manipulación de la vía aérea puede aumentar la obstrucción al flujo de aire y ser un factor añadido para la aparición de neumotórax. En situaciones de emergencia, la **intubación orotraqueal** es preferible, ya que permite el uso de tubos de mayor calibre con balón, asegurando un sellado adecuado, reduciendo la resistencia al flujo y mejorando la ventilación en condiciones de alta resistencia de las vías respiratorias.

El equipo de SAMUR administra adrenalina intramuscular y canaliza dos vías venosas periféricas. Ante hipoxemia grave (SatO₂ 42%) y disminución del nivel de conciencia, se realiza intubación orotraqueal con ketamina y rocuronio. Presenta gran dificultad para ventilar con el respirador de transporte debido a presiones inspiratorias pico (PIP) muy elevadas, por lo que se realiza ventilación manual durante el traslado. La gasometría inicial muestra acidosis mixta severa (pH 6,70, PCO₂ 122,5 mmHg, BE - 18,8 mmol/L, HCO₃ 18,6 mmol/L, láctico 12,2 mmol/L). Recibe tratamiento intravenoso con corticoides, sulfato de magnesio, salbutamol y perfusión de adrenalina (dosis máxima 0,1 mcg/kg/min). Durante el traslado, sufre una PCR, revertida en dos minutos tras masaje cardíaco y dosis de adrenalina intravenosa. Tras reanimación, persiste acidosis mixta grave e hipercapnia severa (pH 6,70, PCO₂ 159 mmHg, BE - 19,1 mmol/L, HCO₃ 20 mmol/L, láctico 13,05 mmol/L).

3. ¿Qué no caracteriza al patrón respiratorio obstructivo (asma) que presenta el paciente?

- Se produce una hiperinsuflación dinámica con disminución de la complianza pulmonar.
- Aumento de la resistencia de la vía aérea por edema e hiperreactividad bronquial.
- Las alteraciones gasométricas se deben exclusivamente al aumento del espacio muerto.
- Puede haber efecto shunt por atelectasias, lo que provoca hipoxemia.
- El aumento del espacio muerto contribuye a la hipoventilación.

La respuesta correcta es la c.

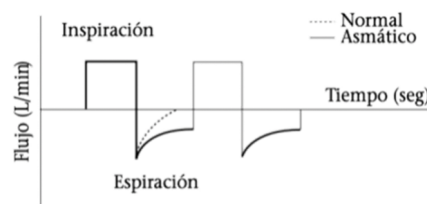


Figura 1. Gráfico de flujo-tiempo, muestra persistencia de flujo de aire al final de la espiración con atrapamiento aéreo. Tomado de Martínez de Azagra-Garde A *et al.* 2024.

En el asma, el aumento de la resistencia en la vía aérea se debe a tres factores principales: inflamación de la mucosa, broncoconstricción y aumento de secreciones respiratorias. Estos mecanismos conducen a una dificultad en la entrada y, aún más marcada, en la salida del aire, lo que genera **atrapamiento aéreo e hiperinsuflación pulmonar** (Figura 1).

Esta hiperinsuflación es un fenómeno dependiente del tiempo (dinámica), ya que al inicio de un nuevo ciclo respiratorio no se produce un vaciamiento completo de los alveolos. Esto incrementa progresivamente el volumen de aire atrapado, generando una presión al final de la espiración conocida como **PEEP intrínseca o auto PEEP**, que disminuye la complianza pulmonar.

La hiperinsuflación genera una **alteración de la ventilación-perfusión** (V/Q), pues comprime los capilares adyacentes aumentando el espacio muerto fisiológico. Aunque la hipoventilación se compensa inicialmente por un mayor esfuerzo ventilatorio, la fatiga muscular y el agravamiento de la obstrucción llevan a la hipercapnia. Además, las zonas hiperinsufladas colapsan regiones alveolares adyacentes, creando zonas de shunt que contribuyen a la hipoxemia.

A su ingreso en UCIP, el paciente presenta mal estado general, palidez, mala perfusión periférica e hipoventilación marcada generalizada, con dificultad para mantener la SatO₂ por encima de 90%, con ventilación manual con bolsa (FIO₂ 100%). Mantiene perfusión de adrenalina a dosis máxima de 0,1 mcg/kg/min. Presenta inestabilidad hemodinámica que requiere expansión con volumen e incremento del soporte inotrópico, con mejoría de los parámetros clínicos. En primer control gasométrico persiste acidosis mixta grave con pH 6,80, PCO₂ >125 mmHg, HCO₃ 14 mmol/L, BE -14,6 mmol/L, láctico 9,5 mmol/L.

4. ¿Qué parámetros iniciales se deberían programar en el respirador de este paciente?

- a. Volumen minuto elevado para disminuir la PCO_2 .
- b. Frecuencia respiratoria baja y FiO_2 inicial 100%.
- c. PEEP 10 cm H_2O .
- d. Tiempo espiratorio suficiente para alcanzar un flujo de 0 L/min al final de la espiración.
- e. Son correctas b y d.

La respuesta correcta es la e.

El principal objetivo de la ventilación mecánica en el estatus asmático es **reducir la hiperinsuflación dinámica** y sus complicaciones. Esto se logra mediante un volumen minuto bajo y tiempos espiratorios prolongados. Se tolera una **hipercapnia permisiva** para dar tiempo a que los tratamientos farmacológicos reduzcan la obstrucción de la vía aérea, ya que el incremento del volumen minuto puede empeorar el atrapamiento aéreo y la hiperinsuflación dinámica, sin mejorar significativamente la ventilación.

El volumen minuto (VM) bajo se consigue con **frecuencias respiratorias bajas**, para permitir suficiente tiempo espiratorio, y **volúmenes corrientes en rango bajo** (5 – 7 ml/kg), para evitar mayor hiperinsuflación pulmonar. El vaciamiento pulmonar debe ser adecuado, asegurando un flujo espiratorio final de 0 L/min. (Figura 2).

Dado que el paciente se encuentra hipoxémico y ventilado con FiO_2 100%, en la programación inicial se mantendrá dicha FiO_2 . Posteriormente, se ajustará para mantener una $SatO_2 \geq 92\%$. Será necesario emplear **modalidades controladas** para garantizar una buena adaptación del paciente al respirador y evitar que realice respiraciones espontáneas, ya que estas pueden aumentar el atrapamiento aéreo.

La PEEP debe ser programada de manera individualizada en pacientes asmáticos, ya que tanto niveles altos como bajos pueden generar complicaciones. Una **PEEP extrínseca elevada** puede dificultar el vaciamiento pulmonar y aumenta el riesgo de atrapamiento aéreo. Una **PEEP excesivamente baja** puede provocar colapso de la vía aérea distal, a pesar de tener auto PEEP elevada.

Inicialmente, se sugiere programar una PEEP de 3 – 5 cm H_2O , ajustándola según la respuesta clínica y evolución del paciente. En algunos casos, puede ser necesario pautar una PEEP inicial de 0 cm H_2O .

En pacientes con obstrucción grave, aunque no hay evidencia concluyente sobre la superioridad de una modalidad ventilatoria, la **ventilación por volumen control** presenta ventajas: flujo inspiratorio constante (entrega de aire más rápida, inferior a una constante de tiempo, lo cual es crítico en el manejo de obstrucción grave), reducción del tiempo inspiratorio y prolongación del tiempo espiratorio, lo que optimiza el manejo de la obstrucción.

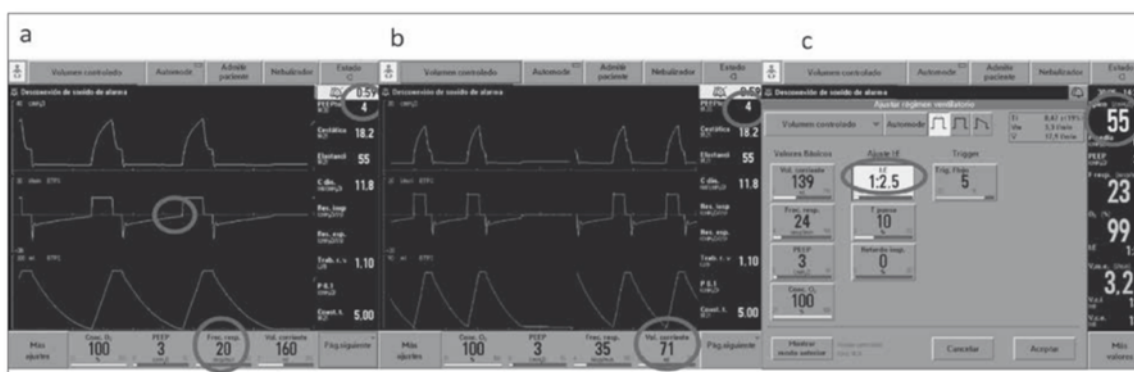


Figura 2. Estrategias para disminuir hiperinsuflación dinámica: descender VM: a) descendiendo FR de 35 a 20 se ve cómo la curva de flujo espiratorio se aproxima a cero y al hacer pausa espiratoria prolongada el auto PEEP ha desaparecido prácticamente. b) Descendiendo VT se puede disminuir el atrapamiento. c) Si la hipercapnia del paciente no permite el descenso necesario en el VM se puede tratar de acortar el tiempo inspiratorio para prolongar tiempo espiratorio, con relación 1:2,5-1:5. Este acortamiento del tiempo inspiratorio condicionará un incremento del pico. Tomado de Martínez de Azagra-Garde A *et al.* 2024.

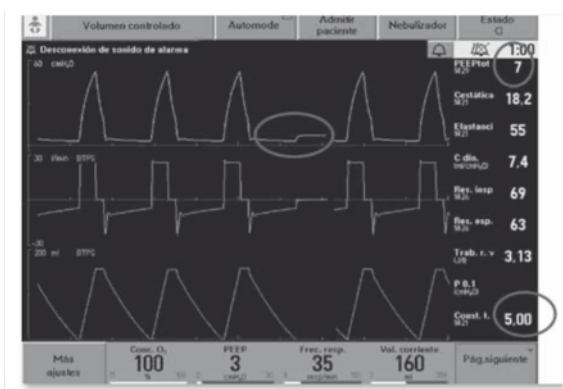


Figura 3. Identificación de hiperinsuflación dinámica. auto PEEP. Al hacer pausa espiratoria prolongada se ve PEEP total de 7 (4 de PEEP intrínseca o auto PEEP). Tomado de Martínez de Azagra-Garde A *et al.* 2024.

El paciente es conectado al respirador en modalidad volumen control, con los siguientes parámetros iniciales: volumen corriente 340 ml (7 ml/kg), frecuencia respiratoria 12 rpm, PEEP 5 cm H₂O, FIO₂ 100%, relación I:E de 1:3. Tras conexión, se observa PIP de 107 cm H₂O y presión meseta máxima 40 cm H₂O. Por ello, se disminuye el volumen corriente a 300 ml (6,2 ml/kg) y se aumenta el tiempo espiratorio hasta una relación I:E de 1:5. Con ello, se logra un descenso de la PIP y presión meseta (Figura 4).



Figura 4. Curva presión-tiempo del respirador. Se observan PIP iniciales máximas 107 cmH₂O con reducción progresiva tras optimización de parámetros ventilatorios y tratamiento médico.

Se realiza radiografía de tórax con opacidad en base derecha que borra hemidiafragma en probable relación con consolidación/atelectasia del lóbulo inferior derecho, y discreto borramiento de la silueta cardiomedialística izquierda por posible infiltrado en lingula (Figura 5).

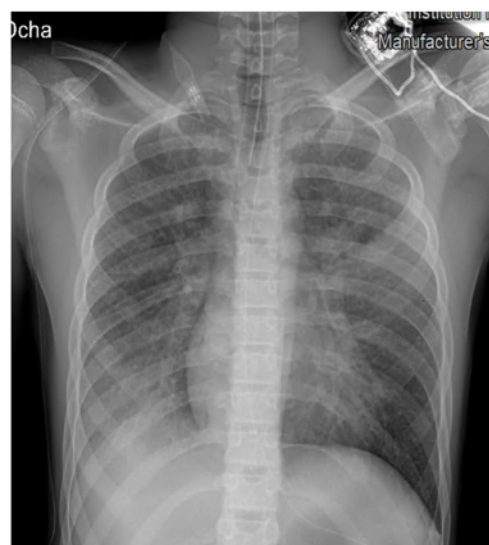


Figura 5. Radiografía de tórax al ingreso en UCIP. Opacidad en lóbulo inferior derecho sugestiva de consolidación-atelectasia.

5. ¿Qué tratamiento farmacológico considera indicado en este paciente?

- a. Estaría justificado iniciar teofilina intravenosa como primera medida.
- b. La relajación muscular está indicada junto a la sedación para facilitar la sincronía y permitir un control óptimo de la ventilación del paciente.
- c. El bicarbonato está indicado para corregir la acidosis respiratoria.
- d. Estaría indicado iniciar salbutamol nebulizado continuo a 15 mg/kg/h.
- e. Se debe mantener corticoides nebulizados.

La respuesta correcta es la b.

El tratamiento de los pacientes con asma grave incluye:

1. **Beta-adrenérgicos nebulizados:** salbutamol. En casos graves, el salbutamol se puede administrar en nebulización continua (dosis de 0,3 – 0,5 mg/kg/h, máximo 15 mg/h) o en perfusión intravenosa continua (dosis de carga 5 – 10 mcg/kg en 10 minutos, dosis de mantenimiento entre 0,1 – 1 mcg/kg/min).
2. **Anticolinérgicos nebulizados:** bromuro de ipratropio. Efecto sinérgico con betaadrenérgicos, especialmente en primeras 24 – 48 horas.
3. **Corticoides sistémicos:** dosis de 2 – 4 mg/kg/día, dividido en 4 dosis. No se recomienda su

administración en nebulización en el estatus asmático.

4. **Sulfato de magnesio intravenoso:** indicado en asma moderado-grave a dosis de 50-75 mg/kg (máximo 2 gramos) en 20 minutos. Pueden administrarse dosis repetidas si es necesario.
5. **Teofilina:** no se recomienda de forma rutinaria debido a sus efectos secundarios. Justificada en casos refractarios a las medidas previas. Requiere control estrecho de niveles plasmáticos.

En pacientes que requieren ventilación mecánica, la **sedación y relajación muscular** en fases iniciales facilitan la sincronización con el ventilador y evitan complicaciones por esfuerzos respiratorios espontáneos, que pueden agravar el atrapamiento aéreo.

La **acidosis metabólica grave**, frecuente en estos casos, tiene un impacto negativo sobre la función cardíaca al ser inotrópica negativa e incrementar la presión pulmonar. En pacientes con inestabilidad hemodinámica y $\text{pH} < 7,20$, donde la compensación metabólica suele ser insuficiente, puede administrarse bicarbonato intravenoso lentamente a dosis de 0,5-1 mEq/kg.

En casos refractarios a las intervenciones convencionales, se consideran anestésicos inhalados (sevoflurano o isoflurano) por sus efectos sedantes y broncodilatadores. En situaciones críticas, la oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) es una alternativa para mantener la oxigenación y ventilación mientras se favorece la recuperación pulmonar.

Se inició tratamiento broncodilatador mediante perfusión de salbutamol endovenoso a dosis máxima de 1 mcg/kg/min, y se administró una segunda dosis de sulfato de magnesio. El paciente permaneció sedoanalgesiado con fentanilo (dosis 2 mcg/kg/h) y midazolam (dosis 0,2 mg/kg/h). Para facilitar ventilación y garantizar una mejor adaptación a la ventilación mecánica, se inició relajación muscular con cisatracurio a dosis máxima 2 mcg/kg/min. Además, se añadieron al tratamiento dexclorfeniramina, protección gástrica con omeprazol y metilprednisolona intravenosa (dosis máxima 1,2 mg/kg/día).

Inicialmente, el paciente mostró mejoría clínica, lo que permitió reducir la FIO_2 a 60%. Sin embargo, persistió importante atrapamiento aéreo con auto PEEP de 16 cm H_2O y presión meseta de 37 cm H_2O . Ante esta situación, se disminuye PEEP programada a 3 cm H_2O . Tras esto, el paciente presentó una desaturación brusca hasta 75%,

acompañada de hipoventilación hemitórax derecho, asimetría torácica con depresión del hemitórax derecho.

6. ¿Cuál sería su sospecha y el manejo más adecuado?

- a. Neumotórax derecho: realizaría drenaje urgente en segundo espacio intercostal.
- b. Colapso alveolar severo: incrementaría la FIO_2 100% y la PEEP a 10 cm H_2O para mejorar el reclutamiento pulmonar y oxigenación.
- c. Desplazamiento del tubo endotraqueal al lado izquierdo: solicitaría radiografía de tórax.
- d. Malposición u obstrucción del tubo endotraqueal: aumentaría la FIO_2 , comprobaría permeabilidad y posición del tubo endotraqueal, y realizaría radiografía de tórax.
- e. Empeoramiento de la obstrucción: intensificaría el tratamiento broncodilatador.

La respuesta correcta es la d.

Las complicaciones como atelectasias, neumonías, neumotórax, arritmias son poco frecuentes, pero deben sospecharse en casos de mala evolución o escasa respuesta al tratamiento. Un empeoramiento brusco con desaturación, hipoventilación y sobre elevación del hemitórax ipsilateral sugiere neumotórax, que requiere diagnóstico y tratamiento urgente.

Otra posible causa es el **colapso de la vía aérea distal** por una PEEP insuficiente, generando atrapamiento aéreo no dinámico y alteraciones de la V/Q (efecto shunt). El manejo requiere un ajuste progresivo de la PEEP programada, teniendo en cuenta la PEEP intrínseca del paciente para evitar un aumento excesivo de la presión intratorácica.

Como medida transitoria, se puede **aumentar la FIO_2** para mejorar la oxigenación mientras se identifica la causa. Es fundamental descartar **problemas mecánicos** como extubación accidental, obstrucción o migración del tubo endotraqueal, frecuentemente hacia el bronquio principal derecho. Una evaluación sistemática permite detectar y corregir la causa del deterioro.

Ante el empeoramiento brusco con hipoxemia grave, se inicia ventilación manual con mejoría de la SatO_2 . Se realiza radiografía de tórax que confirma atelectasia en lóbulo inferior derecho y se descarta neumotórax, por lo que se aumenta PEEP a 6 cm H_2O . En los siguientes controles

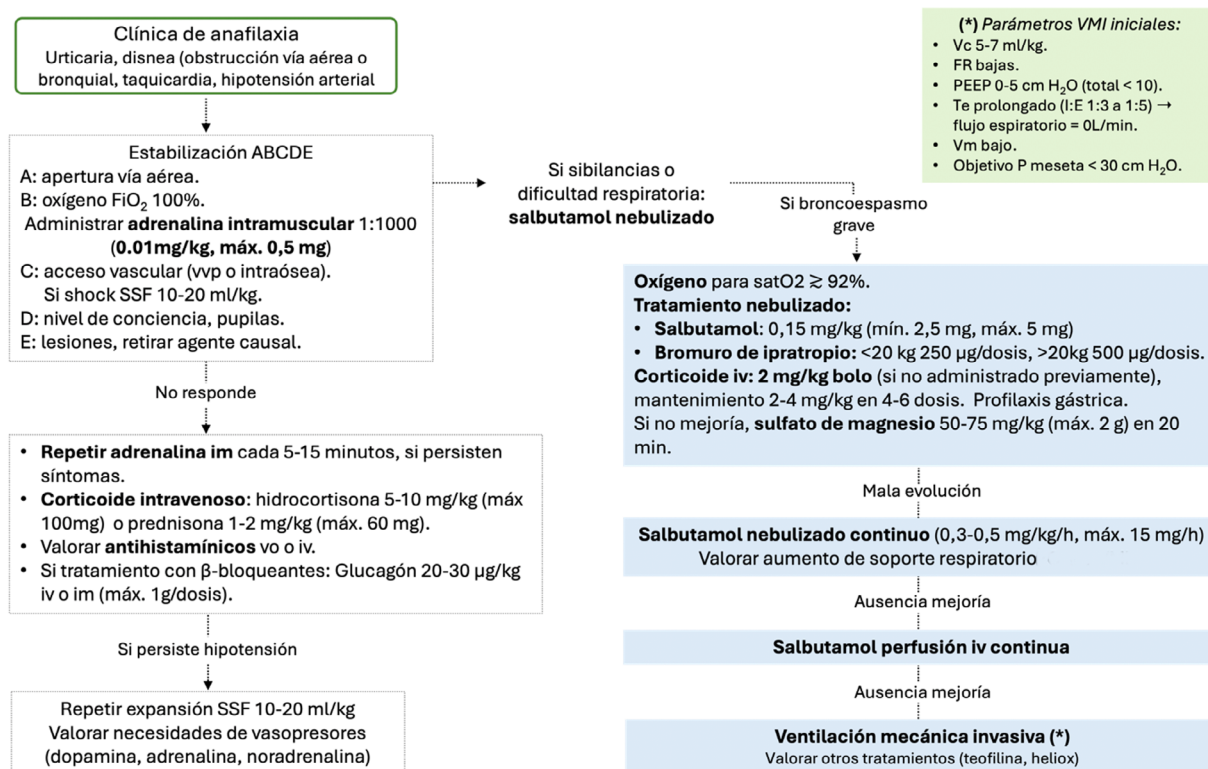


Figura 6. Algoritmo manejo anafilaxia grave.

Abreviaturas. Máx: máximo. Mín: mínimo. Vvp: vía venosa periférica. SSF: suero salino fisiológico. VMI: Ventilación Mecánica Invasiva. Vc: volumen corriente. FR: frecuencia respiratoria. PEEP: presión positiva al final de la espiración. Te: tiempo espiratorio. Vm: volumen minuto. P meseta: presión meseta.

radiológicos, la atelectasia se resolvió casi por completo.

A las 5 horas de ingreso mostró mejoría progresiva, permitiendo la suspensión de broncodilatadores intravenosos e inicio de salbutamol nebulizado cada 2 horas. En las gasometrías arteriales se objetiva una lenta recuperación de la hipercapnia, acompañada de un descenso de la PIP a 23 – 25 cm H₂O. El bloqueo neuromuscular se suspende a las 12 horas de ingreso.

En las primeras 48 horas, se retiró el soporte inotrópico y se normalizaron los niveles de lactato. Fue extubado al tercer día de ingreso, iniciando soporte con BIPAP (IPAP 14 cm H₂O y EPAP 6 cm H₂O). Tras 12 horas, se realizó una transición a mascarilla Venturi (FIO₂ máxima 35%), y el soporte respiratorio se suspendió completamente al quinto día.

Durante el ingreso, se detectó elevación de troponinas (901 ng/L) sin hallazgos cardiológicos relevantes y un empeoramiento renal transitorio (creatinina 0,8 mg/dL) que se resolvió. A nivel neurológico, mostró una evolución favorable sin secuelas. Recibió tratamiento antibiótico inicial con cefotaxima debido a la intubación extrahospitalaria, cambiado a amoxicilina-clavulánico al tercer día de ingreso por fiebre, secreciones purulentas y elevación de reactantes de fase aguda. En el exudado bronquial se aislaron *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* y *Haemophilus influenzae*, completando 7 días de tratamiento. En el seguimiento post-UCI, tanto el paciente como su familia mostraron una evolución favorable.

Bibliografía

1. Díaz Ruiz L, Llorente de la Fuente A. Ventilación mecánica en el estatus asmático. En: Martínez de Azagra Garde, *et al.* editores. Ventilación mecánica en recién nacidos, lactantes y niños. 4ª ed. Madrid: Ergon; 2024. p. 353-364.
2. Iramain R, Calvo Rey C. En: López Herce Cid J, *et al.*, editores. A. Manual de cuidados intensivos pediátricos. 5ª ed. Madrid: Publimed; 2019. p. 94-99.
3. Juliá Benito JC, Sánchez Salguero CA, Alvarado Izquierdo MI, Álvarez caro F, Arroabarren Alemán E, Capataz Ledesma M, *et al.* Manual de anafilaxia pediátrica. SEICAP. 2017.
4. Moral Larraz A, González Río E. Casos clínicos. En: Martínez de Azagra Garde, *et al.* editores. Ventilación mecánica en recién nacidos, lactantes y niños. 4ª ed. Madrid: Ergon; 2024. p. 703-710.
5. Olabarri García M. Anafilaxis en Urgencias. En: Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP). Protocolos diagnósticos y terapéuticos en urgencias de pediatría. 4ª ed. Madrid: Ergon; 2024. Paniagua Calzón N, Benito Fernández J. Diagnóstico y tratamiento de la crisis asmática en Urgencias. En: Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP). Protocolos diagnósticos y terapéuticos en urgencias de pediatría. 4ª ed. Madrid: Ergon; 2024.

COMPLICACIÓN POTENCIALMENTE GRAVE DE LA INFECCIÓN OROFARÍNGEA

Autora: Ana Eva Rodríguez Díaz. Tutor: Pedro José Carballo Martín. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

Caso clínico

Paciente mujer de 14 años, sin antecedentes personales de interés, que acude por cuadro de fiebre y odinofagia de 3 días de evolución. Asocia en las últimas 24 horas vómitos, rechazo de las ingestas y dolor invalidante a nivel cervical.

Presenta mal aspecto general, palidez cutánea, taquicardia de 110 lpm, hipotensión arterial de 70/40 mmHg, saturación de oxígeno (SpO₂) basal de 90 – 91% y taquipnea 30 rpm. Glasgow 15.

1. ¿Cuáles serían las medidas iniciales más adecuadas para la estabilización de la paciente?

- a. Oxigenoterapia con gafas nasales, canalización de un acceso venoso periférico y expansión de volumen con cristaloideos balanceados a 10 ml/Kg.
- b. Oxigenoterapia con mascarilla tipo Venturi con una FIO₂ al 50%, canalización de dos vías venosas periféricas y expansión de volumen con un bolo a 10 ml/kg de albúmina al 10%.
- c. Intubación orotraqueal, canalización de una vía venosa periférica y un bolo de suero salino hipertónico al 3%.
- d. Oxigenoterapia con mascarilla reservorio a 15 lpm, canalización de dos accesos venosos periféricos y resucitación volumétrica con cristaloideos balanceados a 10 ml/kg, monitorizando los datos de sobrecarga hídrica de la paciente.
- e. Oxigenoterapia con gafas nasales, canalización de un acceso venoso periférico, ondansetron a 0,15 mg/kg e inicio de sueroterapia endovenosa a necesidades basales.

La respuesta correcta es la d.

En la estabilización inicial de un paciente pediátrico, la evaluación siguiendo el esquema **ABCDE** es fundamental para establecer las prioridades en el tratamiento.

- **Vía aérea (A):** La paciente está consciente y parece ser capaz de mantener su vía aérea, por lo que no requiere una intubación inmediata como primera medida.
- **Ventilación (B):** Para corregir la hipoxemia y optimizar la oxigenación en una paciente inestable, es esencial administrar una FIO₂ al 100%. Las gafas nasales o más mascarillas tipo venturi no alcanza esta concentración, por lo que el método de elección en una paciente que mantiene la respiración espontánea, es la mascarilla reservorio conectada a flujo de oxígeno de 15 lpm.
- **Circulación (C):** La paciente presenta datos de inestabilidad hemodinámica (taquicardia e hipotensión), lo que indica la necesidad de canalizar al menos un acceso venoso periférico. Se debe iniciar la expansión de volumen precoz con cristaloideos balanceados (10 ml/kg), vigilando signos de sobrecarga hídrica, como crepitantes pulmonares o hepatomegalia, que previamente no estaban presentes. El uso de coloides como la albúmina no está indicado como primera medida en este contexto.

Tras las medidas iniciales se consigue la estabilización de la paciente. A la exploración física destaca una rigidez nucal e hipertrofia amigdalina bilateral, con impronta del pilar amigdalino izquierdo que desplaza a la úvula hacia el lado contralateral. A la auscultación pulmonar se objetiva hipoventilación generalizada con crepitantes en ambas bases pulmonares.

2. Una vez estabilizada a la paciente y con dicha exploración física, en función del diagnóstico etiológico de sospecha ¿cuál es la prueba complementaria a realizar?

- a. La rigidez nuchal es un signo patognomónico de meningitis. Los crepitantes bilaterales son signos de sobrecarga hídrica debidos a la resucitación volumétrica administrada. Realizaremos una tomografía computerizada (TC) cerebral para descartar complicaciones intracraneales, seguida de una punción lumbar.
- b. Los crepitantes bilaterales y la hipoxemia son sugestivos de un edema agudo de pulmón secundario a una miocarditis aguda. Solicitamos una radiografía de tórax, una ecocardiografía y un análisis de bioquímica sanguínea con troponinas y pro-BNP.
- c. La exploración física sugiere una infección del área otorrinolaringológica (ORL), probablemente una faringoamigdalitis complicada con un absceso periamigdalino. Solicitamos un TC craneal, cervical y de tórax con contraste para evaluar la extensión y descartar posibles complicaciones.
- d. Aunque la paciente tiene un calendario vacunal completo, la clínica es compatible con una difteria, caracterizada por un edema cervical en “cuello de toro”, que podría confundirse con una rigidez nuchal. Solicitamos pruebas microbiológicas específicas para *Corynebacterium diphtheriae* e inicio de medidas de aislamiento respiratorio.
- e. La clínica es compatible con un shock hipovolémico secundario a los vómitos persistentes. Solicitamos una ecografía abdominal y una bioquímica sanguínea con perfil hepático y pancreático.

La respuesta correcta es la c.

La exploración física es compatible con una faringoamigdalitis complicada, evidenciada por la impronta del pilar amigdalino izquierdo que origina un desplazamiento contralateral de la úvula. Este cuadro se acompaña de dolor cervical severo y en ocasiones de rigidez cervical. Las complicaciones más frecuentes incluyen abscesos periamigdalinos, parafaríngeos y retrofaríngeos, además de adenitis cervicales flemonosas.

Estas infecciones pueden extenderse hacia la región intracraneal y al espacio cervical profundo,

comprometiendo el mediastino y ocasionando complicaciones intratorácicas graves. Los crepitantes pulmonares bilaterales y la hipoxemia observados podrían ser indicativos de una mediastinitis o de una neumonía secundaria. Por ello, es imprescindible realizar un TC de cráneo, cuello y tórax con contraste para identificar colecciones, evaluar la extensión de la infección y descartar complicaciones intratorácicas.

Se realiza un TC de cráneo, cuello y tórax que muestra tromboflebitis de la vena yugular interna izquierda (Figura 1) con cambios inflamatorios en el espacio cervical parafaríngeo y submaxilar izquierdo, sin colecciones (Figura 2).

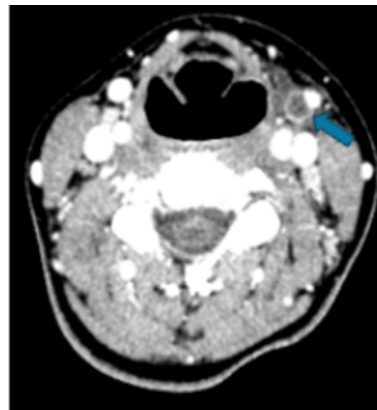


Figura 1. Tromboflebitis vena yugular.

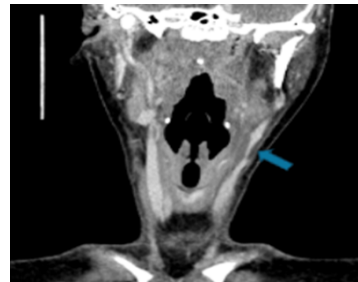


Figura 2. Defecto con cambios inflamatorios parafaríngeos.

En tórax, presenta a nivel mediastínico discreta trabeculación-aumento de densidad difusa del mediastino superior, sin colecciones organizadas; y a nivel pulmonar áreas parcheadas en vidrio deslustrado y consolidaciones pseudonodulares bilaterales (Figura 3).

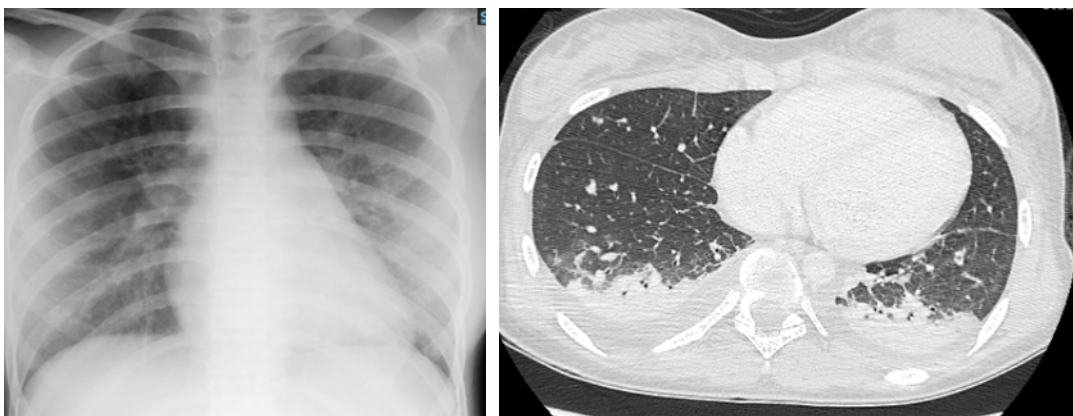


Figura 3. Consolidaciones pseudonodulares bilaterales.

La valoración de la atenuación del parénquima cerebral y la discriminación entre sustancia blanca-gris no muestran anomalías significativas. Del mismo modo no se objetivan sangrados ni otras lesiones intracraneales. La bioquímica sanguínea muestra una elevación de los reactantes de fase aguda (PCR 17.79 mg/dL, PCT 7.46 ng/mL).

3. ¿Cuál es el diagnóstico de la paciente?

- a. Angina de Ludwig.
- b. Síndrome de Lemierre.
- c. Síndrome de Bezold.
- d. Fascitis necrotizante del espacio cervical profundo.
- e. Síndrome de Boerhaave.

La respuesta correcta es la b.

El síndrome de Lemierre es una complicación grave de infecciones orofaríngeas, caracterizada por tromboflebitis séptica de la vena yugular interna, bacteriemia y embolismos sépticos, siendo la localización pulmonar la más común. En este caso, el TC confirmó una tromboflebitis de la yugular interna izquierda y hallazgos pulmonares de áreas de vidrio deslustrado y consolidaciones pseudonodulares, característicos de embolismos sépticos.

Las otras opciones como la angina de Ludwig y la fascitis necrotizante del espacio cervical profundo son infecciones ORL graves, pero no incluyen tromboflebitis yugular ni embolismos pulmonares. El síndrome de Bezold se acompaña de trombosis yugular, pero tiene un origen mastoideo que no está presente en este caso. Finalmente, el síndrome de Boerhaave se relaciona con una mediastinitis por una rotura

esofágica espontánea, sin vínculo con infecciones ORL ni trombosis yugular. Por lo tanto, los hallazgos que presenta la paciente junto con el antecedente de faringoamigdalitis complicada, apuntan al diagnóstico de síndrome de Lemierre.

4. ¿Ante los hallazgos compatibles con un síndrome de Lemierre ¿cuál sería la actitud más adecuada?

- a. Ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) y antibioterapia empírica con cefotaxima endovenosa.
- b. Ingreso en planta de hospitalización dado que no ha precisado soporte hemodinámico con aminas. Iniciar sueroterapia a necesidades basales y antibioterapia con gentamicina endovenosa.
- c. Ingreso en UCIP y antibioterapia empírica con cefotaxima y vancomicina por el riesgo de afectación meníngea por contigüidad.
- d. Ingreso en planta de hospitalización y antibioterapia con ciprofloxacino y metronidazol.
- e. Ingreso en UCIP y antibioterapia intravenosa con meropenem.

La respuesta correcta es la e.

En el síndrome de Lemierre el patógeno más frecuente es el *Fusobacterium necrophorum*, un bacilo gramnegativo anaerobio, inmóvil y filamentoso. El segundo microorganismo más comúnmente aislado es el *Streptococo*, lo que destaca la necesidad de dirigir a la antibioterapia empírica a estos microorganismos.

Los regímenes antibióticos empíricos recomendados incluyen:

- Piperacilina-tazobactam.
- Carbapenems: imipenem, meropenem o ertapenem.
- Ceftriaxona en combinación con metronidazol.

En casos de inestabilidad persistente, afectación del sistema nervioso central (SNC) o una evolución clínica desfavorable, se recomienda añadir vancomicina al tratamiento para cubrir la posible infección por *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina (SARM). Se recomiendan dos semanas de antibioterapia intravenosa, seguido de tratamiento oral hasta completar un total de cuatro semanas.

5. Además de las medidas adoptadas, se plantea la opción de anticoagular a la paciente. ¿Cuál sería la respuesta más adecuada?

- La anticoagulación debe iniciarse de forma rutinaria en todos los pacientes con síndrome de Lemierre para evitar la extensión del trombo y nuevos émbolos sépticos.
- No existe un consenso claro entre los autores sobre el uso de anticoagulación. Su inicio se recomienda en casos de progresión de la trombosis, fiebre persistente, aparición de nuevos émbolos sépticos a pesar de una antibioterapia adecuada, o en pacientes con factores de riesgo protrombóticos subyacentes.
- La anticoagulación está contraindicada en el síndrome de Lemierre debido al riesgo de hemorragias asociado a las infecciones profundas del cuello.
- La anticoagulación debe iniciarse en todos los pacientes que presenten tromboflebitis de la yugular interna y mantenerse durante 12 semanas.
- La anticoagulación debe reservarse únicamente para pacientes con trombosis venosa profunda asociada en otros territorios, sin relación con el trombo yugular.

La respuesta correcta es la b.

En el síndrome de Lemierre, la anticoagulación no constituye una recomendación estándar debido a la falta de consenso en la literatura médica, que se fundamenta principalmente en reportes de casos individuales. Actualmente, no hay evidencia concluyente que demuestre que la anticoagulación reduce de manera efectiva la propagación del trombo

o previene eventos embólicos sépticos asociados a la trombosis de la vena yugular interna. En general, no se recomienda su uso rutinario, excepto en casos específicos como progresión de la trombosis, fiebre persistente, nuevos émbolos sépticos a pesar de antibioterapia adecuada, o en presencia de factores de riesgo protrombóticos.

La duración óptima del tratamiento con anticoagulación es incierta. Puede suspenderse una vez que el paciente presente mejoría clínica y los estudios de imagen confirmen la ausencia de extensión del trombo. En casos de enfermedad embólica o factores protrombóticos, podría ser necesario extender el tratamiento más allá de seis semanas.

Por la presencia de hallazgos compatibles con un síndrome de Lemierre y criterios de sepsis grave (requirió dos expansiones con cristaloides), se ingresó a la paciente en la UCIP, iniciándose antibioterapia empírica con meropenem y anticoagulación con heparina de bajo peso molecular (HBPM).

Además, la paciente presentó signos de insuficiencia renal aguda (creatinina 2,4 mg/dL, urea 56 mg/dL). Ante la sospecha de embolismos sépticos a través de un foramen oval permeable o la presencia de una posible endocarditis, se realizó un ecocardiograma que no mostró patología. Asimismo, se llevó a cabo una ecografía doppler renal bilateral que descartó trombosis de las venas renales. En controles posteriores se objetivó una mejoría progresiva en la función renal.

En relación con el soporte respiratorio, se inició ventilación no invasiva durante 48 horas. Desde el punto de vista infeccioso, la paciente mostró mejoría en los reactantes de fase aguda tras 14 días de tratamiento con meropenem. Las pruebas serológicas y los cultivos microbiológicos resultaron negativos, sin lograr identificar un agente causal.

Con respecto a la trombosis yugular, el TC de control realizado a las 48 horas evidenció progresión de la trombosis hacia vena facial homolateral. Sin embargo, los controles ecográficos posteriores mostraron estabilidad en la evolución de la trombosis.

Dada la mejoría clínica de la paciente, a los 8 días de ingreso en UCIP se decidió su traslado a la planta de hospitalización. Durante su estancia en planta, se mantuvo clínicamente estable, sin progresión de la trombosis ni aparición de complicaciones adicionales, completando un total de 6 semanas de anticoagulación tras el alta.

Bibliografía

1. Belleza WG, Kalman S. Otolaryngologic emergencies in the outpatient setting. *Med Clin North Am.* 2006;90(2):329-353. 4.
2. Denis S, *et al.* Lemierre syndrome: Septic thrombophlebitis of the internal jugular vein. UpToDate[Internet]. Oct. 2024.
3. Fernández Arribas JL. Aproximación y estabilización inicial del niño enfermo o accidentado. Triángulo de evaluación pediátrica. *ABCDE.* 2020;1:15-26.
4. Lavalley S, Masiello E, Cocuzza S, Pavone P, Di Nora A, Calvo-Henriquez C, Lechien JR, Yanez MM, Praticò A, Ceccarelli M, Iannella G, Pace A, Parisi FM, Magliulo G, Maniaci A. Síndrome de Lemièrre pediátrico: una revisión exhaustiva de la literatura. *Pediatr Rep.* 2024 18 de marzo; 16(1):201-213.
5. Miranda M, Nadel S. Pediatric Sepsis: a Summary of Current Definitions and Management Recommendations. *Curr Pediatr Rep.* 2023;11(2):29-39. doi: 10.1007/s40124-023-00286-3. Epub 2023 May 9. PMID: 37252329; PMCID: PMC10169116.
6. Pereira AI, Pereira B, Lages de Miranda D, Pereira C. Lemierre Syndrome: Clinical Challenges And The Anticoagulation Dilemma In Adolescent Care. *Port J Card Thorac Vasc Surg.* 2024 Jul 7;31(2):67-70. doi: 10.48729/pjctvs.436. PMID: 38971988.
7. Ridgway JM, Parikh DA, Wright R, Holden P, Armstrong W, Camilon F, Wong BJ. Lemierre syndrome: a pediatric case series and review of literature. *Am J Otolaryngol.* 2010 Jan-Feb;31(1):38-45. doi: 10.1016/j.amjoto.2008.09.006. Epub 2009 Mar 26. PMID: 19944898.
8. Ruchi Amin, Thomas Fretz, Carroll Harmon, Kaveh Vali, Lemierre's syndrome: A rare cause of multifocal infection in an adolescent, *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, Volume 84, 2022, 102350, ISSN 2213-5766.
9. Suárez-Bustamante Huélamo. M, Escribano Ceruelo. E. Absceso periamigdalino (2024). En Guía-ABE. Infecciones en Pediatría. Guía rápida para la selección del tratamiento antimicrobiano empírico.

DESENLACE FATAL DE UN ACCIDENTE DOMÉSTICO. EFECTOS TARDÍOS GRAVES EN INTOXICACIÓN POR INHALACIÓN DE HUMO

Autora: Andrea Baamonde Andrade. Tutora: Alba Luzón Avivar. HMI Torrecárdenas/Princesa Leonor. Almería.

Lactante varón de 14 meses, traído por el 061 a urgencias, tras permanecer aproximadamente unos 20 minutos en el interior de un domicilio incendiado. Desconocen el mecanismo del incendio y tampoco saben precisar la hora exacta del incidente. Según refiere la familia, el menor es el último en salir de la casa bajo el cuerpo del padre. Se trata de un paciente sin antecedentes personales de interés, con un peso estimado de 12 kg. Durante el traslado precisa ventilación con bolsa autoinflable (FIO₂ 100%) por disminución de nivel de consciencia y bradipnea.

A su llegada al box de urgencias: no presenta lesiones ni sangrados externos. Mantiene respiración espontánea con mascarilla reservorio a 15 lpm (SpO₂ 100%) y bradipnea. Hemodinámicamente estable (FC 100 lpm) con tensiones mantenidas (TA 98/63 mmHg). A nivel neurológico somnoliento con escasa respuesta a estímulos, pupilas isocóricas normorreactivas: Glasgow 9 (O2, V2, M5).

1. ¿Cómo se clasificaría el TEP? ¿Qué medidas iniciales se deberían llevar a cabo?

- a. TEP alterado por apariencia. Mantener oxigenoterapia al 100%, canalizar segunda vía periférica, bolo de ringer lactato 10 ml/kg, avisamos a UCIP.
- b. TEP alterado por apariencia, respiratorio y circulatorio. Oxigenoterapia al 100%, canalizar 2ª vía periférica, bolo de ringer lactato 10 ml/kg, avisar a UCIP.
- c. TEP alterado por respiratorio. Mantener oxigenoterapia al 100%, canalizar segunda vía

periférica, bolo de SSF 10 ml/kg, avisamos a UCIP.

- d. TEP estable. Mantener oxigenoterapia al 100%, canalizar segunda vía periférica, bolo de ringer lactato 10 ml/kg, avisamos a UCIP.
- e. TEP alterado por apariencia, respiratorio y circulatorio. Oxigenoterapia al 100%, canalizar segunda vía periférica, bolo de SSF 20 ml/kg, avisamos a UCIP.

La respuesta correcta es la a.

En la atención inicial al paciente pediátrico inestable, el Triángulo de Evaluación Pediátrica (TEP), la secuencia ABCDE y la reevaluación frecuente serán los pilares de nuestra actuación. El TEP es una evaluación rápida, en unos segundos, del estado fisiológico del niño. Se compone de tres lados: apariencia, respiratorio y circulatorio (Tabla 1). La apariencia es el lado del TEP que más frecuentemente se encuentra alterado en una intoxicación, además de ser el más importante, ya que da una idea de la perfusión y oxigenación cerebral. De forma inmediata, en todo paciente inestable, las siguientes medidas son prioritarias:

- Oxigenoterapia a alta concentración: mascarilla con reservorio al 100%.
- Canalización de vía venosa periférica.
- Administración de volumen en caso de presentar algún dato de inestabilidad a 10 ml/kg, salvo que se encuentre en situación de shock hemodinámico o pre-parada.
- Monitorización de signos vitales: frecuencia cardíaca (FC), frecuencia respiratoria (FR), saturación de oxígeno (SaO₂), tensión arterial

Tabla 1. Posibles diagnósticos fisiopatológicos iniciales según el TEP.

Apariencia	Respiratorio	Circulatorio	
×			Disfunción SNC
	×		Dificultad respiratoria
×	×		Insuficiencia respiratoria
		×	Shock compensado
×		×	Shock descompensado
×	×	×	Fallo cardiorrespiratorio

(TA) de forma frecuente y glucemia capilar, especialmente si el lado del aspecto está alterado.

Las alteraciones del sistema nervioso central (SNC) pueden producirse por una alteración neurológica primaria, o de forma secundaria a una alteración respiratoria o circulatoria. El nivel de conciencia valora la capacidad funcional de la corteza cerebral. Es el mejor indicador de forma aislada y con mayor valor predictivo de la disfunción neurológica. La escala de medición más aceptada es la escala de coma de Glasgow cuyo resultado oscila entre 3 – 15 puntos.

Se estabiliza en urgencias, se administra bolo de Ringer lactato 10 ml/kg y se traslada a UCIP sin incidencias. Al ingreso se solicitan las siguientes pruebas complementarias (Rx de tórax, analítica completa y Rx de extremidades y columna sin lesiones óseas, ecocardiograma con buena contractilidad miocárdica) sin hallazgos significativos. Destaca gasometría con acidosis metabólica severa (pH 6,87, EB -25, láctico de 12 mmol/L) y niveles de carboxihemoglobina de 7,5%.

2. ¿Qué tratamiento específico deberíamos plantear ante un cuadro de acidosis metabólica, hiperlactacidemia y deterioro neurológico?

- Nada, con el oxígeno al 100% debería mejorar, nuevo control en una hora.
- Administración urgente de hidroxycobalamina (Cyanokit) intravenosa 45 mg/kg en 1 hora.
- Administración urgente de Cyanokit 70 mg/kg

en 15 minutos.

- Administración urgente de Cyanokit 70 mg/kg en 1 hora.
- No administrar bolo, inicial perfusión de hidroxycobalamina.

La respuesta correcta es la c.

La intoxicación por humo es la principal causa de morbimortalidad en los incendios. Su etiopatogenia es compleja, en ella intervienen muchos factores y las consecuencias pueden ser también muy variadas. Fundamentalmente se trata de un síndrome consecuencia de la inhalación de gases asfixiantes: monóxido de carbono (CO), cianuro (CN) y dióxido de carbono (CO₂), en ambientes con privación de oxígeno y a temperaturas elevadas. Los efectos multisistémicos de los dos primeros (CO y CN) pueden ser causa de muerte inmediata en el curso de los incendios.

El CO presenta una gran afinidad por aquellas moléculas que contienen el grupo hem, con la consecuente elevación de la tasa de carboxihemoglobina (COHb). La COHb es un buen marcador de exposición, pero no necesariamente de gravedad y pronóstico. En relación al cianuro, inhibe numerosos sistemas enzimáticos, en particular la citocromooxidasa, bloqueando la utilización mitocondrial del oxígeno y conduciendo a una hipoxia tisular multiorgánica, que se manifiesta con mayor precocidad e intensidad en el SNC y el aparato cardiovascular. Aunque existe una buena correlación entre las manifestaciones clínicas y las concentraciones sanguíneas de cianuro (tóxicas a partir de 40 mmol/L y potencialmente mortales > 100 mmol/L), no se encuentra disponible en la

Tabla 2. Criterios de uso de hidroxocobalamina y dosis recomendadas.

Criterios de empleo	Condición <i>sine qua non</i>	Otras alteraciones (debe presentar ≥ 1)
	Paciente que ha inhalado humo de incendio y que tenga alteraciones neurológicas (confusión, coma, agitación o convulsiones)	• Bradipnea (<12 rpm) o parada respiratoria/ cardiorrespiratoria • Shock o hipotensión • Láctico ≥ 8 mmol/L o acidosis láctica
Posología: Vía IV	Dosis inicial	Mantenimiento
	Hidroxocobalamina 70 mg/kg o 5g (2 viales) en adultos, a pasar en 15 minutos	Puede repetirse la dosis (70 mg/kg) si persiste sintomatología o inestabilidad hemodinámica

gran mayoría de centros sanitarios, por lo que deben utilizarse criterios clínicos y análisis más asequibles, aunque menos específicos, como el ácido láctico.

Las concentraciones en sangre de CO y cianuro se correlacionan entre sí, de modo que si existe una concentración de COHb superior al 15% es altamente probable que los niveles de cianuro sean tóxicos. También sugiere concentraciones tóxicas de CN un láctico > 10 mmol/L. Por todo ello, en víctimas de incendios en espacios cerrados, en una situación crítica en un paciente que ha inhalado humo y que presenta restos de hollín en la boca o fosas nasales, con marcada acidosis metabólica, lactacidemia superior a 10 mmol/l y niveles de COHb superiores al 15%, debe sospecharse la intoxicación por cianuro.

Existen antidotos específicos de las principales sustancias tóxicas del humo de los incendios. Particularmente en el caso de la intoxicación por cianuro, debe considerarse la administración de hidroxocobalamina (Tabla 2), cuyo mecanismo de actuación radica en la sustitución del grupo OH de esta vitamina por los grupos CN, formándose cianocobalamina, la cual es atóxica y se excreta inalterada por la orina. Los criterios generales de eficacia son la reaparición de estabilidad hemodinámica, la mejora del estado neurológico y la normalización de la lactacidemia.

Ante hallazgos y clínica neurológica se sospecha de intoxicación por cianuro y se administra hidroxocobalamina intravenosa (70 mg/kg a pasar 15 minutos) con mejoría de lactacidemia posterior sin precisar nueva dosis. Se mantiene desde ingreso tratamiento con oxigenoterapia al 100% por el aumento de carboxihemoglobina.

En las primeras horas de ingreso presenta evolución favorable, mejoría gasométrica con descenso de láctico y de carboxihemoglobina hasta normalización (<2 mmol/L y 0,3% respectivamente), por lo que se descende oxigenoterapia, manteniéndose normoxigenado y

normoventilado. Presenta Glasgow oscilante 8 – 10 puntos (O2,V1,M5) / (O4,V1,M5) alternando periodos de sueño e irritabilidad con llanto continuo.

3. ¿Qué pruebas realizarías entonces para valorar la clínica neurológica?

- Exploración seriada mediante escala de coma de Glasgow, ya que el diagnóstico es clínico.
- Ninguna, ya que el paciente ha tenido una evolución favorable. Actitud expectante y reevaluación en 24 horas.
- TAC craneal y ecografía doppler transcraneal.
- Solamente ecografía doppler transcraneal, he hecho muchos cursos de eco y es la prueba más sensible.
- Ninguna, la exploración neurológica es normal ya que es un lactante.

La respuesta correcta es la c.

La situación de disminución del nivel de conciencia puede presentarse de forma aguda, por ejemplo, tras traumatismo craneoencefálico (TCE), lesiones vasculares, convulsiones o situaciones de hipoxia en general, así como de forma más progresiva, por ejemplo, ante infecciones del paciente, estados de intoxicación y/o alteraciones metabólicas.

La exploración neurológica en el paciente neurocrítico es fundamental, siendo necesaria una exploración completa, que incluya la valoración del nivel de conciencia, reactividad pupilar, pares craneales y de los reflejos tendinosos profundos. El TAC es la prueba de elección inicial ante un deterioro brusco del nivel de conciencia.

Una herramienta más de monitorización no invasiva de la hemodinamia cerebral la constituye la ecografía doppler transcraneal (DTC), mediante la

Tabla 3. Patrones patológicos habituales en doppler transcraneal.

Patrón normal	Situación hemodinámica buena, valores normales para la edad
Patrón alta resistencia	Disminución de Vd, Vm y aumento IP
Hipertensión endocraneal	1º Disminuye Vd, se mantiene Vs-Vm y aumenta IP, IR 2º Disminución mayor Vd, disminuye Vs-Vm, aumento IP, IR 3º Disminución progresiva de Vd. Vd = 0 si PIC = TAD 4º Flujo diastólico retrógrado, disminución mayor VS 5º Mínimo flujo sistólico (espiga sistólica)
Patrón alta velocidad	Vasoespasma (tras HSA, vasculitis infecciosa, a. de células falciformes): Vm muy altas > 120 cm/seg (normalmente > 200 cm/seg) y suele ser asimétrico Hiperemia (inflamaciones SNC, hipercapnia o reperfusión tras TCE o hipoxia-isquemia): Vm muy altas (normalmente < 120 cm/seg). Simétrico * Índice de Lindegaard (Vm de ACM / Vm de A. carótida extracraneal): > 3 Vasoespasma o < 3 Hiperemia
Muerte encefálica	Tanto en territorio carotídeo como de la basilar, siempre con exploración de ME 1º Flujo diastólico retrógrado (flujo reverberante), disminución Vs 2º Mínimo flujo sistólico (espiga sistólica) en ausencia de flujo diastólico 3º Ausencia de flujo

medición de la velocidad del flujo sanguíneo del vaso insonado, lo que nos da información de la perfusión cerebral. En las primeras fases de anoxia cerebral ambas pruebas pueden resultar normales. Por ello, inicialmente el patrón que esperaríamos encontrar en este paciente es un patrón normal (Tabla 3) sin signos de hipertensión intracraneal, con valores de velocidad e índices de pulsatilidad y resistencia en rangos de normalidad según intervalo de edad.

Se realiza TAC craneal y ecodoppler cerebral normal sin datos de hipertensión intracraneal. A las 36 horas de ingreso, persiste nivel de consciencia oscilante con irritabilidad. Destaca ausencia de seguimiento con la mirada, por lo que ante persistencia de clínica neurológica a pesar de niveles normalizados de carboxihemoglobina se decide reiniciar oxigenoterapia. Planteamos la necesidad de tratamiento con cámara hiperbárica en caso de persistencia de clínica.

4. Todas son indicaciones de tratamiento con oxigenoterapia hiperbárica en pediatría, excepto una:

- a. Intoxicación aguda por monóxido de carbono.
- b. Accidentes disbáricos en la práctica de buceo.
- c. Infecciones necrotizantes progresivas de partes blandas.
- d. Neumotórax no drenado.
- e. Aplastamiento de extremidades e isquemias agudas traumáticas.

La respuesta correcta es la d.

La oxigenoterapia hiperbárica (OHB) es una modalidad de tratamiento médico que consiste en la administración intermitente de oxígeno al 100% de concentración, dentro de una cámara hiperbárica, a una presión ambiental superior a la atmosférica, de al menos 1,4 atmósferas absolutas (ATA). El importante aumento de la P_{pO_2} conlleva el incremento de su cantidad disuelta en el plasma, aumentando su aporte a los tejidos independientemente del grado de saturación de la hemoglobina. Sus aplicaciones clínicas derivan de dos efectos:

- Disminución de volumen de los gases por el aumento de la presión ambiental y modificaciones alveolo-capilares en la presión parcial de los mismos, con el consiguiente incremento en el contenido de O_2 en la sangre.
- Efecto bactericida del O_2 sobre los gérmenes

Tabla 4. Aplicaciones clínicas de OHB en pediatría.

Efecto compresión y aumento de O ₂ en la sangre	Efecto bactericida del O ₂ sobre gérmenes anaerobios	Otras patologías
1. Intoxicación por humos con CO y cianuros 2. Accidentes en la práctica de buceo 3. Aeroembolismo yatrógeno 4. Problemas cicatrización por mala perfusión tisular 5. Aplastamiento extremidades e isquemias agudas traumáticas 6. Complicaciones radioterapia 7. Quemaduras térmicas 8. Colgajos e injertos con riesgo vascular insuficiente	1. Infecciones necrotizantes progresivas 2. Osteomielitis crónica refractaria a tratamiento antibiótico 3. Abscesos intracraneales inabordables quirúrgicamente y actinomicosis	1. Anemia y pérdidas de sangre excepcionales 2. Retinitis pigmentaria 3. Oclusión arteria central de la retina 4. Coadyuvante en cirugía de cardiopatías congénitas 5. Postoperatorio de cirugía abdominal 6. Medicina fetal

anaerobios.

Entre las aplicaciones clínicas de la oxigenoterapia hiperbárica (OHB) en pediatría (Tabla 4) se encuentra la intoxicación por humo. La OHB acelera el aclaramiento corporal de CO, restaurando el aporte de O₂ a los tejidos sensibles, como son cerebro y corazón. El tratamiento consensuado es de sesiones de 90 minutos entre 1,9 y 2,8 ATA, según la gravedad de la clínica y las cifras de COHb. Sin embargo, los valores de COHb no se utilizan habitualmente como único criterio de OHB.

Por otro lado, respecto a las contraindicaciones en el paciente pediátrico, son similares a las que existen en la práctica del buceo en el adulto, junto a las derivadas de las particularidades intrínsecas del niño (patologías respiratorias obstructivas graves, patologías otorrinolaringológicas, epilepsia no tratada o mal controlada, determinadas cardiopatías, entre otras). La única contraindicación absoluta sería la presencia de un neumotórax no tratado.

Posteriormente se objetiva mejoría, recuperando el tono, Glasgow mantenido de 12 – 13/15 puntos, incluso emisión de palabras coherentes. Responde a estímulos y realiza movimientos coordinados. Ante mejoría clínica se desestima inicio de tratamiento con cámara hiperbárica, al no cumplir criterios.

Sin embargo, a las 48 horas de ingreso comienza con episodios convulsivos con disminución de Glasgow de hasta 6 puntos y respiración apnéustica. Se procede a

intubación orotraqueal. Se mantiene sedoanalgesiado y requiere inicio de noradrenalina hasta 0,5mcg/kg/min por hipotensión arterial (70/43 mmHg), probable efecto de medicación sedante. Se repite TAC (Figura 1) de cráneo con empeoramiento franco presentando edema encefálico-troncoencefálico difuso (destaca pérdida de diferenciación córtico-medular e hipodensidad de sustancia blanca).

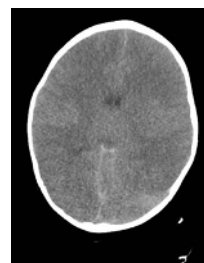


Figura 1. Imagen del TAC (edema encefálico-troncoencefálico difuso)

5. Ante situación de edema cerebral con posibilidad de clínica de HTIC asociada, ¿qué medidas consideras de primer nivel?

- a. Hiperventilación activa con PCO₂ 30 – 35 mmHg.
- b. Craniectomía descompresiva para liberar situación de edema con colocación de sensor de monitorización de presión intracraneal (PIC)
- c. Mantener la glucemia en rango óptimo 80-180 mg/dl. En caso de glucemias superiores requerirá

inicio de perfusión de insulina.

- d. Iniciar noradrenalina, para mantener una presión de perfusión cerebral (PPC) de 80 por la edad del paciente.
- e. Posición de cabeza neutra y ligeramente lateralizada con elevación de la cama máximo 15°.

La respuesta correcta es la c.

En todo paciente neurocrítico es tan importante la monitorización y tratamiento de la hipertensión intracraneal (HTIC), cómo evitar las causas de lesión cerebral secundaria. Se basa en medidas de control de primer y/o segundo nivel. Se trata de medidas aditivas y escalonadas, aunque en ocasiones pueden utilizarse de forma simultánea. Entre las diferentes medidas se encuentran: mantener cabeza en posición neutra y ligeramente elevada (30°); adecuado nivel de analgesia y sedación, evitando el dolor y el estrés (aumentan las demandas metabólicas cerebrales); asegurar estabilidad hemodinámica (normovolemia y evitar hipotensión arterial, iniciando soporte vasoactivo si fuese preciso), asegurar correcta oxigenación y ventilación; y considerar uso de terapia hiperosmolar como medida antiedema (suero salino hipertónico y/o manitol). Sin embargo, están contraindicadas las perfusiones hipotónicas ya que empeoran el edema cerebral y tampoco deben utilizarse soluciones glucosadas a no ser que exista riesgo de hipoglucemia. La hiperventilación profiláctica debe evitarse ya que produce vasoconstricción cerebral que condiciona disminución del flujo sanguíneo cerebral.

Se realizan medidas antiedema, sin respuesta, y se evidencia midriasis arreactiva y deterioro neurológico (Glasgow 3) a pesar de retirada de sedación. Es valorado por equipo de neurocirugía ante ausencia de reflejos de tronco, que desestima tratamiento quirúrgico. Se realiza EEG durante 30 minutos que confirma ausencia de actividad eléctrica cerebral.

6. Respecto al diagnóstico de muerte encefálica: ¿qué afirmación no es cierta?

- a. Para el diagnóstico es fundamental siempre una prueba de imagen complementaria que sea compatible.
- b. Se necesita etiología conocida del coma, y que esta sea irreversible.

- c. Es imprescindible evitar la hipotermia y alteraciones metabólicas o endocrinológicas graves y mantener una tensión arterial adecuada para la edad.
- d. Se deben retirar previamente drogas depresoras del SNC que puedan alterar la exploración clínica.
- e. El examen clínico incluye exploración de todos los reflejos de tronco cerebral (tamaño pupilar, reflejo fotomotor, corneal, nauseoso y tusígeno, entre otros.)

La respuesta correcta es la a.

El primer requisito para poder certificar el diagnóstico de muerte encefálica, según el Real Decreto 1723/2012, es la existencia de un coma de causa conocida y de carácter irreversible (considerar entre las causas reversibles de coma los fármacos depresores del SNC). Así mismo, el diagnóstico de ME exige siempre la realización de una exploración neurológica que debe ser sistemática, completa y rigurosa. Antes de iniciar la exploración neurológica debemos comprobar:

- Estabilidad hemodinámica: el paciente no puede presentar hipotensión arterial, definida en función de la edad del niño.
- Oxigenación y ventilación adecuadas.
- Temperatura corporal superior a 32° C y en niños de hasta 24 meses de edad superior a 35° C.
- Ausencia de alteraciones metabólicas y endocrinológicas.
- Ausencia de sustancias o fármacos depresores del SNC, que pudieran ser causantes del coma.
- Ausencia de bloqueantes neuromusculares.

Los hallazgos fundamentales en la exploración neurológica son los siguientes: coma arreactivo, sin ningún tipo de respuestas motoras o vegetativas al estímulo algésico producido en el territorio de los nervios craneales; ausencia de reflejos troncoencefálicos; ausencia de respuesta en el test de la atropina y en el test de apnea.

El período de observación debe valorarse individualmente, teniendo en cuenta la edad, el tipo y la gravedad de la lesión causante, así como las pruebas instrumentales realizadas. Siempre que el diagnóstico sea únicamente clínico en mayores de dos años, se recomienda repetir la exploración neurológica según los siguientes períodos:

- A las seis horas, en los casos de lesión destructiva conocida.

Tabla 5. Indicaciones de pruebas instrumentales.

- Circunstancias que impidan exploración de los reflejos troncoencefálicos (graves destrozos del macizo craneofacial, alteraciones oftalmológicas, alteraciones neuromusculares o neuropatías craneales)
- Uso reciente de sedantes, opiáceos o bloqueantes neuromusculares (se recomienda esperar un periodo de 5 vidas medias para considerar eliminadas las drogas)
- Intolerancia al test de apnea.
- Hipotermia ($T^a \leq 35^{\circ}\text{C}$ en menores de dos años o $< 32^{\circ}\text{C}$ en niños de mayor edad).
- Circunstancias que dificulten o impidan el diagnóstico clínico e imposibiliten la realización de una exploración clínica completa
- En ausencia de lesión destructiva cerebral demostrable por evidencia clínica o por neuroimagen.
- Lesión causal primariamente infratentorial
- Cuando queramos acortar u omitir el periodo de observación
- Otra circunstancia recogida en la literatura científica y que podría dificultar el diagnóstico es la presencia de lesiones medulares altas que impidieran las respuestas musculares

- A las veinticuatro horas, en los casos de encefalopatía anóxica.

Existen una serie de circunstancias que pueden complicar el diagnóstico clínico de ME al impedir que la exploración neurológica sea completa y fiable. En todas las siguientes circunstancias deberá realizarse al menos una prueba instrumental de soporte diagnóstico (Tabla 5). Las pruebas instrumentales de soporte diagnóstico son de dos tipos: pruebas de función neuronal (EEG, potenciales evocados); y pruebas de evaluación del flujo sanguíneo cerebral (arteriografía cerebral, angiografía cerebral por sustracción digital, angiogramografía cerebral, doppler transcraneal, angio-TAC cerebral y angio-RMN cerebral).

Exploración compatible con muerte encefálica por lo que se repite nuevo EEG y ante confirmación se procede a adecuación de medidas terapéuticas con retirada de soporte. La familia rechaza la donación de órganos y tejidos.

Bibliografía

1. Dueñas-Laita A; Burillo Putze G, Alonso J.R; Bajo A; Climent B; Corral E, *et al.* Bases del manejo clínico de la intoxicación por humo de incendios. Docohumo Madrid 2010. Med Intensiva. 2010;34(9):609–619.
2. Fernández Arribas, J.L. Aproximación y estabilización inicial del niño enfermo o accidentado. Triángulo de evaluación pediátrica. ABCDE. Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP). 4ª Ed. 2024.
3. García-Cubillana de la Cruz J.M; Martínez Izquierdo A; Samalea Pérez F; Salas Pardo E; Martínez Infante J. Oxigenoterapia hiperbárica en Pediatría. Servicio de Pediatría; Servicio de Medicina Subacuática e Hiperbárica. Hospital General de la Defensa San Carlos. San Fernando (Cádiz). Vox paediatr 13, 1 (7-14), 2005.
4. Kochanek P.M; Tasker R.C; Bell M.J; Adelson P.D; Carney N; Vavilala M.S, *et al.* Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury: 2019 Consensus and Guidelines-Based Algorithm for First and Second Tier Therapies. Pediatr Crit Care Med 2019; 20:269–279.
5. Lui A, Kumar KK and Grant GA (2022) Management of Severe Traumatic Brain Injury in Pediatric Patients. Front. Toxicol 4:910972.
6. Mintegi S; Clerigue N; Tipo V, Ponticiello E, Lonati D, Burillo-Putze G *et al.* Pediatric Cyanide Poisoning by Fire Smoke Inhalation. A European Expert Consensus. Pediatr Emer Care 2013;29: 1234-1240.
7. Mirás Veiga A; Montero Yebóles R; Valencia Ramos J. Neuroecografía en el paciente crítico pediátrico. Grupo de trabajo de ecografía. SECIP.
8. Recomendaciones Nacionales sobre donación pediátrica. Asociación Española de Pediatría y Organización Nacional de Trasplantes. Mayo 2020.

FEOCROMOCITOMA COMO CAUSA DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

Autora: Beatriz Gómez de Olea Abad. *Tutor:* Daniel Bonet Del Pozo. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Caso clínico

Adolescente de 14 años que consulta en urgencias por cefalea diaria de 5 meses de evolución. Describe un dolor continuo con picos de mayor intensidad a nivel frontal, predominio matutino y algún vómito puntual, refiere que en alguna ocasión también le ha despertado por la noche. Los episodios de dolor más agudos se acompañan de dolor torácico y palpitaciones.

Dicha sintomatología interfiere con sus actividades diarias con absentismo escolar de hasta 2-3 días a la semana y dificultad para el seguimiento de las lecciones, tanto por el dolor como por leve empeoramiento de la agudeza visual.

Exploración física

Frecuencia cardíaca (FC) 150 lpm, tensión arterial (TA) 180/125 mmHg y saturación de oxígeno en rango. Biometría: Peso 45kg (p15) y talla 171 (p75).

Triángulo de evaluación pediátrica alterado por la apariencia, impresiona de afectación por el dolor. Buen estado de hidratación y nutrición, a pesar de su delgadez. Piel húmeda y eritematosa, con sudoración profusa que llega a mojar la camilla. Auscultación cardiopulmonar sin ruidos sobreañadidos ni soplos, como único hallazgo taquicardia sinusal mantenida. Abdomen blando y depresible, no se palpan masas ni megalias, no presenta dolor. Neurológicamente no presenta focalidad, pupilas isocóricas y normorreactivas, intranquilo. Fondo de ojo realizado en consulta con aparente papiledema bilateral y desestructuración vascular.

El padre niega antecedentes de interés, pero en su historia clínica de Atención Primaria se encuentran registradas tensiones elevadas en más de 3 ocasiones, siempre catalogadas como “Síndrome de bata blanca”.

1. ¿Qué característica de la cefalea no es un dato de alarma?

- a. Cefalea de larga evolución.
- b. Asociación de vómitos.
- c. Despertares nocturnos.
- d. Predominio matutino.
- e. Picos de intensidad elevada con mala respuesta a la analgesia.

La respuesta correcta es la a.

Comentario: Se consideran datos de alarma para una cefalea los siguientes: que presente vómitos, despertares nocturnos, predominio matutino, picos de intensidad elevada con mala respuesta a la analgesia, aparición súbita o empeoramiento con el Valsalva. En este caso la única característica que no se considera como dato de alarma es la duración de la cefalea.

2. ¿Algún hallazgo a la exploración que oriente el diagnóstico?

- a. Sudoración profusa.
- b. Edema de papila bilateral.
- c. Hipertensión arterial.
- d. Taquicardia.
- e. a, c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Comentario: La sudoración profusa, las palpitaciones, la taquicardia, junto con la hipertensión orientan hacia una respuesta de origen simpaticomimético, orientando el diagnóstico hacia

un posible feocromocitoma como responsable de la hipertensión. Por otro lado, el edema de papila bilateral es un dato secundario de hipertensión intracraneal.

3. ¿Qué se considera emergencia hipertensiva?

- a. Elevación un 20% por encima del límite para HTA estadio 2 para su percentil.
- b. Elevación un 10% por encima del límite para HTA estadio 2 para su percentil.
- c. Superar valores de 180/120 en adolescentes.
- d. Asociar sintomatología grave o evidencia de lesión en órgano diana.
- e. a, c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Comentario: Se considera emergencia hipertensiva aquella que presente una elevación grave y brusca de la tensión arterial, tanto sistólica como diastólica o ambas, un 20% por encima del límite para HTA estadio 2 para su percentil de talla por edad (144/94 mmHg) o superar los valores de 180/120 en adolescentes. Asociando a su vez síntomas graves o evidencia de lesión en órganos diana. Por lo que se realizaron numerosas pruebas complementarias para descartar dichas lesiones y buscar la causa subyacente, de haberla.

4. ¿Qué prueba diagnóstica se debe realizar en primer lugar?

- a. Resonancia magnética cerebral.
- b. Ecografía abdominal con doppler renal.
- c. TAC craneal.
- d. Radiografía de tórax.
- e. Análisis de orina.

La respuesta correcta es la c.

Comentario: Se realiza un TAC craneal de urgencia dados los síntomas sugestivos de hipertensión intracraneal, objetivando leve elongación y ectasia de las arterias intracraneales, con aumento del calibre/ectasia dural de nervios ópticos. El resto de las pruebas también son necesarias y se realizaron posteriormente, pero la más urgente es el scanner cerebral para descartar patología aguda cerebral que

requiera tratamiento urgente.

5. ¿Qué prueba de las siguientes no sería necesaria para el estudio de afectación de órganos diana?

- a. Radiografía abdominal.
- b. Ecografía abdominal.
- c. Ecocardiograma y electrocardiograma.
- d. Analítica sanguínea.
- e. Fondo de ojo.

La respuesta correcta es la a.

Comentario: La radiografía abdominal es una prueba con escasa rentabilidad diagnóstica y en este caso no aportaría información sobre la afectación de órganos diana, por lo tanto, no estaría indicada su realización.

Por otro lado, la analítica sanguínea informa sobre la afectación a nivel renal, en este caso presenta elevación de creatinina en sangre: 0.94 mg/dl y proteinuria 1.93 g/L con Índice Proteínas/Creatinina 672.43 mg/g. La radiografía de tórax descarta masas y megalias. El estudio cardiológico muestra un electrocardiograma en ritmo sinusal, frecuencia cardíaca 114 lpm, bloqueo de rama derecha fisiológico en la edad del paciente, sin otros hallazgos significativos y el ecocardiograma con hipertrofia ventricular izquierda moderada, disfunción diastólica y FEVI límite (52%).

Se completa el estudio etiológico hallando elevación de renina y aldosterona. Elevación de catecolaminas en orina (Ácido vanil-mandélico 72 mg/24h (< 8 mg/24h) y ácido homovalínico normal) y en sangre (Noradrenalina 8486 pg/ml (70 – 1700 pg/ml) y adrenalina en sangre baja). También se realiza una ecografía y resonancia magnética abdominal objetivando masa sólida en área suprarrenal derecha, homogénea de 5×4×4cm. Y un PETTC con Galio donde presenta sobreexpresión de receptores de SMT. Siendo diagnosticado de un feocromocitoma.

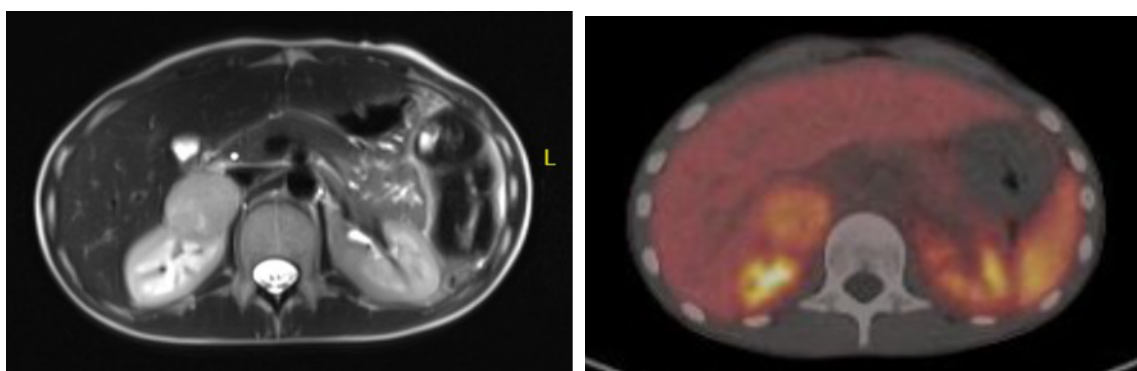


Figura 1. Imágenes del PET TC.

6. ¿Con qué fármacos se controlará la tensión en primer lugar? ¿Por qué?

- Vasodilatadores.
- Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA).
- Antagonistas de los receptores de la angiotensina 2.
- Calcioantagonistas.
- Betabloqueantes.

La respuesta correcta es la a.

Comentario: Se trata inicialmente con hidralazina de rescate, un vasodilatador. El resto de los tratamientos no estarían indicados como primera elección al no conocer el origen de la hipertensión arterial inicialmente. Los tratamientos según la etiología se resumen en la Tabla 1.

Figura 1. Tratamientos de la HTA según etiología. Extraída de Protocolos AEP: Crisis hipertensiva. Manejo en Urgencias.

Etiología	Fármacos más comúnmente utilizados
Emergencia hipertensiva (causa desconocida): - Sin insuficiencia cardiaca izquierda - Con insuficiencia cardiaca izquierda	Labetalol, nitroprusiato, nicardipino. Nitroprusiato + furosemida
Urgencia hipertensiva (causa desconocida)	Nifedipino
Encefalopatía hipertensiva	Labetalol, nicardipino, nitroprusiato
Enfermedad renovascular unilateral	IECA, ARA II, diuréticos, vasodilatadores
Enfermedad renal crónica	IECA, ARA II, calcioantagonistas, betabloqueantes
Nefritis aguda	Diuréticos de asa, vasodilatadores
Coartación de aorta	Betabloqueantes (Labetalol, esmolol), IECA
Cirugía cardiaca	Nitroglicerina, nitroprusiato, Labetalol
HTA relacionada con obesidad	IECA, ARA II
Feocromocitoma	1º Alfa bloqueantes (fentolamina, fenoxibenzamina, doxazosina o prazosina) 2º Betabloqueante

7. ¿Cuáles son los pasos a seguir como tratamiento definitivo? **Bibliografía**

- a. Control de la tensión con todos los fármacos necesarios.
- b. Bloqueo alfa adrenérgico (Fenoxibenzamina).
- c. Bloqueo beta adrenérgico (Propanolol).
- d. Exéresis del tumor.
- e. b, c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Comentario: Para la exéresis de dicho tumor se requieren tres pasos, primero bloqueo alfa adrenérgico (Fenoxibenzamina) para evitar la tormenta de catecolaminas, en segundo lugar, bloqueo beta adrenérgico (Propanolol) para controlar la taquicardia refleja y finalmente la exéresis del tumor.

En este caso dada la prolongada exposición a catecolaminas, el paciente precisó tras el procedimiento monitorización intensiva y soporte vasoactivo durante 72h, quedando posteriormente asintomático.

1. Castaño Rivero A, González Calvete L. Crisis hipertensiva. Manejo en Urgencias. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020; 1:183-196.
2. De la Cerda Ojeda F, Herrero Hernando C. Hipertensión arterial en niños y adolescentes. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022; 1:195-218.
3. Chaturvedi S, Lipszyc DH, Licht C, Craig JC, Parekh R. Pharmacological interventions for hypertension in children. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2014, Issue 2. Art. CD008117.
4. Díaz Soto R, Miñambres Rodríguez M, Ortiz Valentín I, Peña López Y, Belda Hofheinz S. Hipertensión arterial. *Protoc diagn ter pediatr.* 2021; 1:629-51.
5. Guía terapéutica en intensivos pediátricos. 7ª edición. UCIP Hosp SJDD.
6. Joseph T. *et al.* Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *PEDIATRICS* Volume 140, number 3, September 2017.
7. Manual de Diagnostico y Terapéutica en Pediatría. 6ª edición. Libro verde. Hosp Inf La Paz.
8. Up to date: Hypertension in children and adolescents (definition, diagnosis, evaluation, risk factors, treatment and approach to hypertensive emergencies and urgencies).
9. Up to date: Pheochromocytoma and paraganglioma in children.

HIPERTENSIÓN PULMONAR RETRÓGRADA: VALORACIÓN Y MANEJO PREVIO A TRASPLANTE CARDÍACO

Autora: Bruna Tresanchez Lacorte. *Tutora:* Carla Daina Noves. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Se trata de una paciente de 15 años, con antecedente de retinoblastoma tratado con quimioterapia y radioterapia y finalmente enucleación bilateral, con desarrollo posterior de miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica y fisiología predominantemente restrictiva. Se encontraba en lista de trasplante cardíaco en urgencia 1 con datos de hipertensión pulmonar retrógrada. Requería infusión semanal de levosimendan, tratamiento vasodilatador pulmonar con tadalafilo y ambrisentan, y era portadora de desfibrilador automático implantable (DAI) subcutáneo. Previo al ingreso presenta clínica de presíncopes y mareos con dolor abdominal, que mejoraron tras la infusión de levosimendan.

En la exploración física tenía buen estado general, sin edemas, normocoloreada, con auscultación respiratoria anodina y con auscultación cardíaca donde destacaba segundo ruido cardíaco fuerte. No presentaba hepatomegalia, ingurgitación yugular ni acropaquias, con resto de la exploración física normal.

1. ¿Cómo se define la hipertensión pulmonar (HTP)?

- a. Por ecocardiografía con cualquier gradiente de IT y tabique interventricular tipo II o más.
- b. Por cateterismo con RVPI > 2 UW/m².
- c. Por cateterismo con PCP > 15 mmHg.
- d. Por cateterismo con PAPm > 20 mmHg.
- e. Por clínica y ecocardiografía compatibles.

La respuesta correcta es la d.

El gold estándar para el diagnóstico de HTP es el cateterismo. Pese a esto, la ecocardiografía es útil para

el diagnóstico de sospecha de HTP y además permite estimar su gravedad, su repercusión en la función ventricular derecha y el seguimiento del enfermo. Un estudio ecocardiográfico completo permitirá en muchos casos la clasificación etiopatogénica de la hipertensión, al excluir o confirmar la presencia de enfermedad del corazón izquierdo, o cardiopatía congénita. En cualquier caso, si se detecta una hipertensión pulmonar por ecocardiografía, deberá realizarse un cateterismo.

Así pues, la definición de HTP se basa en un concepto hemodinámico: cifra de presión media en la arteria pulmonar (PAPm) mayor de 20 mmHg en reposo (en niños $>$ de 3 meses). Este concepto engloba en realidad un grupo heterogéneo de enfermedades, cuyos mecanismos etiopatogénicos, curso clínico y pronóstico pueden ser diversos. Hay dos clasificaciones, la clasificación clínica (Tabla 1) y la hemodinámica, según la PCP y las RVPI.

Durante los meses previos al ingreso actual, destacan presiones pulmonares que ecográficamente se mantienen suprasistémicas a pesar de biterapia con tadalafilo y ambrisentan y un último cateterismo con presión pulmonar enclavada (PCP) de 39 mmHg, presión media de la arteria pulmonar (PAPm) de 60 mmHg y resistencia vascular pulmonar indexada (RVPI) de 5 Unidades Wood/metro² (UW/m²) que con vasodilatación con óxido nítrico, iloprost y oxígeno baja a 2.9 UW/m².

Tabla 1. Clasificación clínica de la HTP (modificada de Kulartane *et al*).

1'. Enfermedad venooclusiva pulmonar y/o hemangiomatosis capilar pulmonar
1'.1. Idiopática
1'.2. Hereditaria: 1'.2.1. Mutación EIF2AK4 1'.2.2. Otras mutaciones
1'.3. Inducida por fármacos, toxinas y radiaciones
1'.4. Asociada a: Enfermedad del tejido conectivo, Infección por VIH
1". Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
2. Hipertensión pulmonar debida a cardiopatía izquierda
2.1. Disfunción sistólica del ventrículo izquierdo
2.2. Disfunción diastólica del ventrículo izquierdo
2.3. Enfermedad valvular
2.4. Obstrucción congénita/adquirida del tracto de entrada/salida del ventrículo izquierdo y miocardiopatías congénitas
2.5. Estenosis congénita o adquirida de las venas pulmonares
3. Hipertensión pulmonar debida a enfermedad pulmonar y/o hipoxemia
3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
3.2. Enfermedad pulmonar intersticial difusa
3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo
3.4. Trastornos respiratorios del sueño
3.5. Hipoventilación alveolar
3.6. Exposición crónica a grandes alturas
3.7. Anomalías del desarrollo pulmonar
4. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica y otras obstrucciones de las arterias pulmonares
4.1. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica
4.2. Otras obstrucciones de las arterias pulmonares: Angiosarcoma, otros tumores intravasculares, arteritis, estenosis congénitas de las arterias pulmonares, parasitosis
5. Hipertensión pulmonar de mecanismo no establecido y/o multifactorial
5.1. Enfermedades hematológicas: anemia hemolítica, trastornos mieloproliferativos, esplenectomía
5.2. Enfermedades sistémicas: sarcoidosis, histiocitosis pulmonar, linfangioleiomiomatosis, neurofibromatosis
5.3. Trastornos metabólicos: enfermedad del almacenamiento del glucógeno, enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos
5.4. Otros: microangiopatía pulmonar tumoral trombótica, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica (con/sin diálisis), hipertensión pulmonar segmentaria

Tabla 2. Clasificación hemodinámica de la HTP (modificada de Kulartane *et al*).

Definición	Características	Grupo clínico
HTP Precapilar	PAPm > 20mmHg	2 y 5
	PCP ≤ 15 mmHg	
	RVPI > 2 UW/m ²	
HTP Postcapilar pura	PAPm > 20mmHg	2 y 5
	PCP > 15 mmHg	
	RVPI ≤ 2 UW/m ²	
HTP combinada pre y postcapilar	PAPm > 20 mmHg	1, 3, 4, y 5
	PCP > 15 mmHg	
	RVPI > 2 UW/m ²	

2. ¿Qué causas de HTP pueden jugar un papel en este caso?

- HTP precapilar (p.ej. por neumopatía, tromboembólica o multifactorial).
- HTP precapilar y postcapilar combinadas.
- HTP postcapilar (p.ej. asociada con enfermedades del corazón izquierdo).
- HTP idiopática.
- HTP tromboembólica.

La respuesta correcta es la b.

La HTP precapilar característicamente es causada por una obstrucción progresiva de los vasos pequeños de la circulación pulmonar, y cursa con PAPm >25 mmHg, PCP normal (≤ 15 mmHg) y RVPI ≥ 2 UW/m², por lo que no sería el caso de la paciente.

Por otro lado, la HTP postcapilar cursa con PAPm aumentada con elevación de la PCP >15 mmHg en las enfermedades del corazón izquierdo con RVPI < 3UW/m² (la RVPI se calcula $RVPI = (PAPm - PCP) / \text{Gasto cardíaco (GC)}$). Este sería el caso de la paciente en un inicio, presentando HTP postcapilar por disfunción sistólica del ventrículo izquierdo, pero actualmente presentaba progresión de la enfermedad obstrucción progresiva de los vasos pequeños de la circulación pulmonar con RVPI aumentada por lo que ya había evolucionado a HTP combinada pre y post capilar.

Es por esto que la respuesta correcta es la b, pues la HTP combinada pre y post capilar cursa con PAPm, PCP y RVPI aumentadas, como el caso de la paciente. Se puede consultar la clasificación hemodinámica en la Tabla 2. La HTP idiopática y la HTP debida a hipoxemia corresponden a la clasificación clínica.

3. ¿Qué valores de HTP contraindicarían el trasplante cardíaco?

- RVPI > 2 UW/m²
- RVPI ≥ 9 UW/m² tras prueba vasodilatadora (oxígeno y óxido nítrico) durante cateterismo
- RVPI ≥ 6 UW/m² tras prueba vasodilatadora y pese a antihipertensivos pulmonares
- b y c son correctas
- Cualquier valor de HTP contraindica el trasplante cardíaco.

La respuesta correcta es la d.

La HTP ha sido considerada un factor de riesgo de mortalidad precoz para el trasplante cardíaco y éste se ha considerado contraindicado cuando las RVPI eran superiores a 6UW/m². Algunos estudios recientes no encontraron una mayor mortalidad, incluso en pacientes con RVPI entre 6 – 9UW/m².

En caso de resistencias basales superiores a 5 – 6 UW/m², durante el cateterismo se administra

tratamiento vasodilatador pulmonar (oxígeno y óxido nítrico) y se miden las resistencias 20 minutos después de la administración:

- RVPI inferiores a 3 UW/m²: inclusión en lista de trasplante y seguimiento.
- RVPI entre 3 – 6 UW/m²: inclusión en lista y valorar tratamiento vasodilatador pulmonar con sildenafil. Repetir cateterismo cada 6 – 12 meses.
- RVPI > 6 y ≤ 9 UW/m²: el trasplante cardíaco se considera de riesgo pero no está contraindicado. Se puede valorar la inclusión en lista, especialmente en pacientes de peso reducido (< 30 kilos) en los que se puede implantar un corazón sobredimensionado. En pacientes en los que se decida no incluir inicialmente, si está sin tratamiento vasodilatador pulmonar, debe iniciarse y repetir cateterismo. Si ya se ha iniciado, debe valorarse la colocación de asistencia ventricular izquierda antes del trasplante.
- RVPI > 9 UW/m²: el trasplante está contraindicado. Como puente al trasplante puede optarse por la colocación de una asistencia ventricular izquierda.

Como puente al trasplante puede optarse por la colocación de una asistencia ventricular izquierda, para disminuir las resistencias vasculares pulmonares. Para la revaloración de las resistencias pulmonares, se realizará el primer cateterismo a partir del mes de la colocación de la asistencia. El paciente será incluido en lista de trasplante en cuanto las resistencias sean inferiores a 6 UW/m².

Ante esta situación de mal control de la hipertensión pulmonar retrógrada pese a doble terapia antihipertensiva y al empeoramiento clínico se decide implantación electiva de asistencia ventricular total y salida de lista de trasplante cardíaco hasta mejoría.

4. ¿Qué dispositivo de asistencia ventricular (AV) sería el más adecuado para la paciente?

- a. Soporte con AV de larga duración tipo Berlin Heart biventricular.
- b. Soporte con AV de larga duración tipo Berlin Heart univentricular izquierdo.
- c. Soporte con AV de larga duración tipo Berlin Heart univentricular derecho.
- d. Soporte con AV de corta duración tipo ECMO.
- e. Tanto flujo continuo como flujo pulsátil son buenas opciones en esta paciente.

La respuesta correcta es la a.

Cada vez es más frecuente el uso de AV en pediatría, contribuyendo a mejorar la supervivencia antes del trasplante cardíaco. Se ha visto que disminuye la mortalidad si no se precisa soporte y que aumenta la mortalidad si el soporte es en ECMO versus otras AV de larga duración. Para decidir qué tipo de asistencia ventricular es la más adecuada en cada caso, tenemos que plantearnos una serie de cuestiones:

1. ¿Es urgente? En tal caso, será de elección iniciar soporte en ECMO con canulación periférica dada la rapidez de la técnica respecto a la colocación de un Berlin Heart, que requiere una intervención quirúrgica electiva y programada.
2. ¿Cuánto tiempo se prevé la duración de la AV? ¿El paciente precisa la AV como puente a la recuperación, puente a decisión o como puente a trasplante cardíaco? Según la duración y la recuperabilidad, pensaremos en una AV de corta o de larga duración.
3. ¿Necesitamos asistir a uno o a los dos ventrículos? ¿Que opciones anatómicas de canulación tiene el paciente?

La AV de larga duración es aquella que se mantiene más allá de los 14 días. El Berlin Heart (BH) es el dispositivo de larga duración más usado en niños. Es una bomba de flujo pulsátil y puede ser uni o biventricular, y habitualmente no se asocia a oxigenador.

Según el peso y la edad del paciente existen diferentes tamaños de bomba BH que permiten eyectar diferentes volúmenes de sangre (10, 25, 30, 50 y 60ml) con sus respectivas cánulas de entrada y salida (ver Figura 1). Deberá hacerse el cálculo teórico de gasto cardíaco objetivo para prever el ventrículo de tamaño más adecuado trabajando a frecuencias adecuadas, teniendo en cuenta también el tiempo estimado de duración de la asistencia. Ante la duda de qué bomba escoger entre una de mayor o menor tamaño para un mismo peso, es preferible la menor, pues se ha visto que cuando se escoge la bomba de mayor tamaño para la misma superficie corporal aumenta de forma significativa los eventos tromboembólicos tras la implantación.

En la paciente del caso, para la revaloración de las resistencias pulmonares era preciso realizar el primer cateterismo a partir del mes de la colocación de la asistencia según protocolo, por lo que está indicada una AV de larga

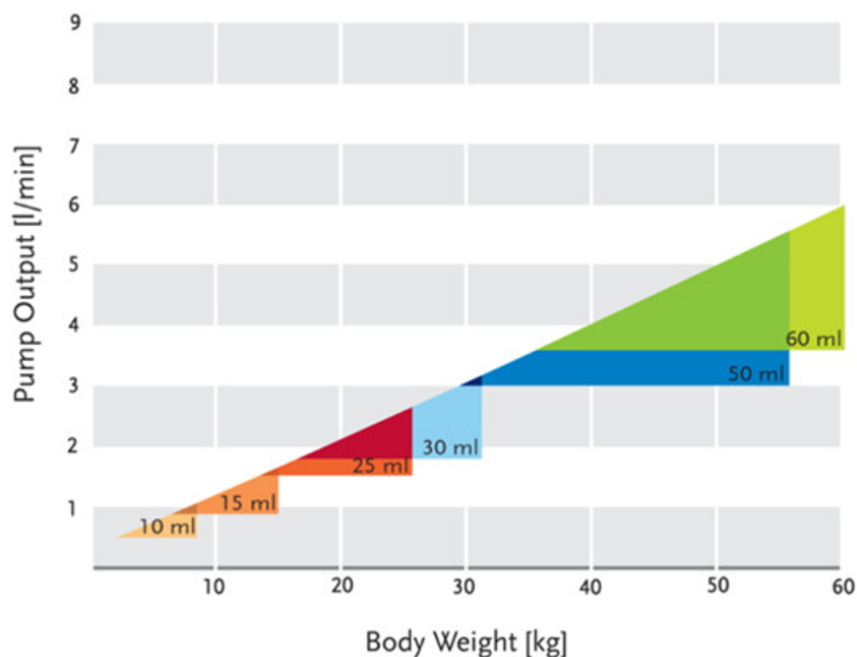


Figura 1. Relación peso corporal con talla de la bomba.

duración. Además, no precisaba oxigenación extracorpórea, el BH presenta algunas ventajas en el manejo del paciente, y como presentaba disfunción ventricular derecha y HTP pre y post capilar se acabó indicando AV con BH biventricular.

Para la programación inicial es necesario saber qué objetivo teórico de gasto cardíaco tenemos, que tamaño de bomba se implementará (será equivalente al volumen sistólico), a qué frecuencia cardíaca y el porcentaje de sístole del ciclo cardíaco deseado. Los ventrículos tienen que tener un llenado y vaciado completos. En el caso del ventrículo izquierdo, cabe recordar que si no tiene un buen llenado, además de por falta de volumen podría ser por fallo de gasto cardíaco derecho, con lo que tendría que ajustarse la programación, y el objetivo ecocardiográfico debe ser la simetría de cavidades derechas e izquierdas.

5. ¿Qué parámetros son necesarios para decidir el objetivo de gasto cardíaco?

- El peso y la frecuencia cardíaca (FC).
- La talla, el peso, la frecuencia cardíaca objetivo (FC) y el volumen sistólico deseado.
- El gasto cardíaco real de la paciente calculado por PICCO.

d. Un cálculo teórico que resulten en un índice cardíaco de 3 – 5 L/min/m².

e. b y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El objetivo de una asistencia mecánica total es conseguir un índice cardíaco de entre 3 – 5 L/min/m² de forma estándar. Así pues, con el peso y la talla calculamos la superficie corporal de la paciente y podemos saber el objetivo de flujo total, que será el gasto cardíaco. Además, si sabemos qué tamaño de bomba se implantará, sabemos el volumen sistólico y podemos calcular qué frecuencia cardíaca deseamos para la programación inicial.

Por ejemplo, si en la paciente se implementa un BH de 50ml y queremos un índice cardíaco (IC) mínimo de 3 L/min/m² y su superficie corporal (sc) es de 1,44 m²: GC= IC x sc = 3 L/min/m² × 1,44 m² = 4.32 L/min. El gasto cardíaco es el volumen sistólico (VS) multiplicado por frecuencia cardíaca (GC = VS × FC), así pues, para saber qué frecuencia cardíaca objetivo tendremos, dividimos el GC entre el volumen sistólico:

$$FC = \frac{GC}{VS} = \frac{4.32 \text{ L/min}}{50 \text{ ml}} \times 1000 \text{ ml/L} = 86 \text{ lpm}$$

Al ser una asistencia biventricular, se puede programar con sincronía derecha e izquierda (misma FC para ambas bombas) o con asincronía derecha - izquierda para que vayan de forma independiente. Esta última opción es especialmente relevante en casos de ventrículo derecho en recuperación, pues si disminuimos el volumen minuto de la bomba derecha podemos prevenir la aparición de edema pulmonar.

Para conseguir esto, se puede hacer de dos formas distintas: o bien con una bomba derecha de menor tamaño que la izquierda o si se usan dos bombas del mismo tamaño se puede pautar una FC menor en la bomba derecha.

Finalmente se implanta asistencia biventricular con ambos ventrículos de BH de 50ml, y cánulas de 9mm. La asistencia izquierda (de aurícula izquierda a arteria aorta) se mantiene a 90 lpm. La asistencia derecha (de aurícula derecha a arteria pulmonar) se pauta a una frecuencia de 65 lpm, con correcto llenado y vaciado de ambas cámaras. Las ecocardiografías de control se mantienen estables con simetría de cavidades.

Durante la misma cirugía se realiza biopsia pulmonar que confirma la vasculopatía pulmonar obstructiva y la muscularización de arteriolas intraacinares con hiperplasia de la media de las mismas, compatible con hipertensión pulmonar retrógrada, que explica la HTP combinada pre y poscapilar.

Durante el primer mes de asistencia se mantiene el tratamiento vasodilatador pulmonar con tadalafilo y ambrisentan y se añade infusión de epoprostenol como vasodilatador y antiagregante.

No presenta complicaciones post implantación y la paciente puede extubarse de forma precoz. Inicia rehabilitación intensiva y puede realizar sus actividades de la vida diaria durante las siguientes semanas en UCIP.

Al mes del inicio de la asistencia ventricular se realiza cateterismo de control que evidencia disminución de las resistencias vasculares indexadas basales de 5 (en el control previo al implante) a $2.16 \text{ UW} \cdot \text{m}^2$ (datos completos del cateterismo AD: 4/4/3mmHg VD: 21/0/3mmHg AP: 27/8/16mmHg PCP 6/6/5mmHg AO 89/50/64mmHg VI 79/0/4mmHg IC 5.07 L/min/m^2), por lo que se vuelve a incluir a la paciente en lista de trasplante. Se trasplanta 18 días después sin incidencias, sin requerir asistencia post trasplante y mínimo soporte vasoactivo. La evolución post trasplante es excelente, dándose de alta a planta a los 8 días y alta a domicilio al mes del trasplante.

Bibliografía

1. EXCOR® Pediatric VAD Ventricular Assist Device with Stationary Driving Unit Ikus Rev. 2.1 for Pediatric Use Instructions for Use Rev. 5. Imprint 2012.
2. Fernández-Doblas J, Pérez-Andreu J, Balcells J, Albert DC, Gran F, Abella RF; Asistencia ventricular de larga duración tipo Berlin Heart EXCOR®: experiencia en pacientes pediátricos. *Cir Cardiovasc*. 2019 May;26(1): 11-6.
3. Gran F, Albert DC, Dolader P, Betrián P, Izquierdo J, Balcells J, *et al*. Protocolo de trasplante cardíaco infantil. HUVH. 2021 Mar.
4. Hansmann G, Koestenberger M, Alastalo TP, Apitz C, Austin ED, Bonnet D, *et al*. 2019 updated consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPC, ESPR and ISHLT. *J Heart Lung Transplant*. 2019 Sep 38;9: 879-901.
5. Kularatne M, Gerges C, Jevnikar M, Humbert M, Montani D. Updated Clinical Classification and Hemodynamic Definitions of Pulmonary Hypertension and Its Clinical Implications. *Journal of Cardiovascular Development and Disease*. Feb 2024; 11(3):78. <https://doi.org/10.3390/jcdd11030078>.
6. Merkle F, Boettcher W, Stiller B, Hetzer R; Pulsatile mechanical cardiac assistance in pediatric patients with the Berlin heart ventricular assist device. *JECT*. 2003; 35:115-20.
7. Miera O, Schmitt KR, Delmo-Walter E, Ovroutski S, Hetzer R, Berger F. Pump size of Berlin Heart EXCOR pediatric device influences clinical outcome in children. *J Heart Lung Transplant*. 2014 Aug;33(8):816-21.
8. Moreno A, Torrent A, Sabater A, *et al*. Manejo de la hipertensión pulmonar pediátrica. HUVH. 2022 Oct.
9. Polo L, Sánchez R, Aroca A; Asistencia mecánica circulatoria en el paciente pediátrico. *Cir Cardio* 2016 oct 23(S1):55-61.
10. Real C, Pérez-García CN, Galán-Arriola C, García-Lunar I, García-Álvarez A; Right ventricular dysfunction: pathophysiology, experimental models, evaluation, and treatment. *Rev Esp Cardiol*. 2024 Nov;77(11): 957-70.

PARADA CARDIORRESPIRATORIA POR UNA ANAFILAXIA

Autora: Cecilia Gómez Domínguez. *Tutor:* Elena Pérez Costa. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Chica de 15 años trasladada por SAMUR tras parada cardiorrespiratoria (PCR) recuperada. PCR en contexto de shock obstructivo secundario a broncoespasmo severo por probable anafilaxia ante ingesta inadvertida de alérgeno alimentario.

Inicia clínica de prurito oral y broncoespasmo minutos después de comida en restaurante de recinto ferial. Familia administra salbutamol inhalado y desloratadina sin mejoría y acuden a servicio médico del recinto. El personal médico objetiva crisis asmática grave, inicia tratamiento de ésta pero 10 minutos después la paciente presenta parada cardiorrespiratoria. Inician maniobras de RCP: masaje cardíaco, ventilación con bolsa autoinflable, canalización de vía periférica y administración de una dosis de adrenalina. Llegada de servicio del SAMUR 20 minutos tras PCR que objetiva asistolia, realiza intubación orotraqueal y masaje cardíaco. Dificultad para ventilación por aumento de resistencia de vía aérea. Gasometría inicial pH de 6,67 PCO₂ 220 EB -24,5 mmol/L, láctico 14,82 mmol/L. Se administra: atropina 1 mg, 3 dosis de adrenalina 1 mg, hidrocortisona 100 mg y bicarbonato sódico 1M 250 mEq. Se administra tratamiento para broncoespasmo grave (40 mg de metilprednisolona, salbutamol inhalado e intravenoso continuo 4 mcg/Kg/h y sulfato de magnesio). Salida de la parada cardiorrespiratoria en ritmo sinusal tras la 3ª dosis de adrenalina. Se inicia perfusión de adrenalina y se traslada en UVI móvil a UCIP de nuestro centro.

Antecedentes personales: alergia a frutos secos y leche.

Al ingreso en UCI: En exploración física se objetiva mal estado general, disperfusión periférica, taquicardia (124 lpm), tórax silente con espiración alargada y Glasgow 3 con midriasis bilateral arreactiva. Intubada (TET 7 con balón) y ventilada con bolsa autoinflable. Acidosis mixta grave con hiperlactatemia: pH 6,95

PCO₂ 151 mmHg, bicarbonato 21,9 mmol/L, EB 0,8 mmol/L, láctico 13 mmol/L. Se asiste con respirador y se administra tratamiento broncodilatador (salbutamol nebulizado e intravenoso, atrovent, teofilina, sulfato de magnesio) e hidrocortisona. Mantiene noradrenalina (0,1 mcg/Kg/min) y adrenalina (0,1 mcg/Kg/min). Pese a tratamiento persiste shock obstructivo, incapacidad de ventilar y oxigenar a la paciente así como acidosis grave refractaria decidiéndose entrada en ECMO venoarterial periférico femoral. Asistencia ECMO 2690 rpm (flujo 2,5 L/min), flujo de gas 1 L/min, FiO₂ 0,6. En ecocardiograma: ventrículo izquierdo dilatado con discinesia del tabique. Mantiene noradrenalina (0,2 – 0,4 mcg/kg/min) y adrenalina, recibe 2 bolos de hidrocortisona. Corrección acidosis mixta en primera horas tras inicio asistencia con ECMO. Recibe aportes intravenosos de calcio, potasio, fósforo y bicarbonato para corregir alteraciones hidroelectrolíticas. Creatinina inicial 0,79 mg/dL. Presenta poliuria inicial con natriuresis aumentada. A dieta absoluta iniciándose fluidoterapia intravenosa. En control analítico hipertransaminasemia (GOT 258 UI/L, GPT 108 UI/L), con bilirrubina en rango de normalidad y elevación de amilasa (452 UI/L). Coagulopatía con actividad de protrombina 48%, iniciándose vitamina K intravenosa. Hemoglobina y plaquetas en rango de normalidad. Con inicio de ECMO se inicia anticoagulación con bivalirudina. Afebril, se inicia cefotaxima intravenosa 200 mg/Kg/d (profilaxis por intubación en PCR). Al ingreso presenta midriasis bilateral arreactiva, administrándose bolo de suero salino hipertónico 3% e iniciándose medidas de neuroprotección. Doppler transcraneal IP izquierdo 0,69 y derecho 1,25, que mejora tras optimización hemodinámica aunque mantiene patrón de alta resistencia en lado derecho. Ausencia de reflejo corneal, oculocefálicos, oculo vestibulares, nauseoso y tusígeno.

Evolución: *mejoría de la clínica respiratoria y hemodinámica en primeras horas, retirándose ECMO a las 16 horas de su instauración, manteniendo tras esto escaso soporte respiratorio (VCRP: PEEP 5 Vt 7 mL/Kg FR 15 rpm FIO₂ 0,4). Asimismo descenso de soporte vasoactivo y suspensión de tratamiento broncodilatador en primer día de ingreso. Radiografías de tórax sin hallazgos significativos. Negativización de láctico en primeras 12 horas. Cifras máximas de troponina 262 ng/L y CK 4670 UI/L, con descenso posterior. Afebril en todo momento, sin signos clínicos ni analíticos de infección. Cultivos negativos. Tras 24 horas de poliuria inicial presenta diuresis normal 48 horas más y posteriormente poliuria (coincidiendo con mala situación neurológica), precisando tratamiento con desmopresina. Descenso progresivo de transaminasas hasta normalización. Mejoría de la coagulopatía. Neurológicamente en coma con ausencia de reflejos de tronco, a los que se suma tras 48 horas labilidad hemodinámica y poliuria. TAC: Signos avanzados y difusos de encefalopatía hipóxico-isquémica. Se realiza en dos ocasiones exploración compatible con muerte encefálica, certificándose tras esto muerte encefálica. Se ofrece a la familia posibilidad de donación de órganos, que rechazan.*

Objetivos del caso

- Recordar la importancia del empleo precoz de adrenalina intramuscular ante sospecha de anafilaxia.
- Repasar con el caso una causa más infrecuente de parada cardiorrespiratoria (PCR secundaria a broncoespasmo en contexto de anafilaxia).
- Importancia de iniciar precozmente reanimación cardiopulmonar.
- Plantear la duda para discusión de que en el caso de esta paciente se puso ECMO VA pero es probable que con asistencia VV pudiera haber sido suficiente soporte dada etiología de la PCR y buena función cardíaca ecocardiográfica.

1. ¿Qué tratamiento es el principal a administrar en toda anafilaxia?

- Corticoides (2 mg/Kg, máximo 60 mg).
- Salbutamol inhalado 0,15 mg/Kg/dosis (máx. 5 mg).
- Adrenalina intramuscular 1/1000 (0,01 mg/Kg (máx. 0,3 – 0,5 mg)).
- Adrenalina nebulizada concentración 1/1000 0,5 mg/Kg (máx. 5 mg).

- Dexclorfeniramina 0,15 mg/Kg/dosis (máx. 5 mg).

La respuesta correcta es la c.

Todos los fármacos mencionados son parte del tratamiento de la anafilaxia. La adrenalina intramuscular es el tratamiento principal. Los corticoides y antihistamínicos completan el tratamiento de la anafilaxia. En caso de que la anafilaxia se acompañe de clínica de broncoespasmo y/o de obstrucción de vía alta emplearemos además salbutamol y/o adrenalina nebulizada, respectivamente.

Este caso forma parte de las anafilaxias denominadas como fatales, que son aquellas que producen la muerte del individuo. Las desencadenadas por un alérgeno alimentario se observan más frecuentemente en adolescentes y adultos jóvenes. Algunas revisiones indican que hasta en el 76% de los casos, la ingesta del alérgeno tuvo lugar fuera del domicilio del paciente. Se cree que la administración precoz de adrenalina (mencionándose como precoz la primera media hora tras la ingesta del alérgeno y en algunos casos, la primera hora) podría contribuir a una evolución más favorable de estos cuadros.

2. Son parte del tratamiento del broncoespasmo agudo grave, todas menos:

- Salbutamol 0,15 mg/Kg/dosis nebulizado, bajando durante su administración el flujo de oxígeno a 6 – 8 lpm.
- Salbutamol 0,15 mg/Kg/dosis nebulizado con oxígeno, sin necesidad de variar el flujo de este para su correcta administración.
- Bromuro de ipratropio nebulizado 250 mcg (en <20 Kg) o 500 mcg (en 20 Kg o más).
- Metilprednisolona intravenosa 2 mg/Kg.
- Sulfato de magnesio intravenoso 0,4 – 0,6 mEq/Kg, a pasar en no menos de 20 – 30 minutos.

La respuesta correcta es la b.

En el caso de un broncoespasmo grave aparte de tratar la causa desencadenante debemos administrar broncodilatadores (salbutamol y bromuro de ipratropio), metilprednisolona y sulfato de magnesio. No debemos olvidar que en el momento de administrar

el salbutamol, se debe de bajar el flujo de oxígeno a 6-8 lpm para permitir que este se nebulice bien y llegue a vía aérea distal.

3. ¿Qué otro tipo de asistencia podría también haberse planteado en este caso?

- a. Solo podía emplearse ECMO VA periférico.
- b. ECMO VA central.
- c. Berlin Heart
- d. ECMO VV.
- e. No era necesario un soporte ECMO.

La respuesta correcta es la d.

En este caso se empleó ECMO VA dado que permitía soportar a la paciente tanto respiratoriamente como circulatoriamente. Se podría haber empleado ECMO VV dado que el principal problema de esta paciente era la oxigenación y ventilación derivados del broncoespasmo, pero se decidió VA ya que la paciente acababa de presentar una PCR como precaución de si a pesar de la mejoría en oxigenación y ventilación, el corazón pudiera tener mala función tras la PCR.

Se descarta ECMO VA central ya que este requiere más tiempo para su canulación y esta se realiza mediante una cirugía que precisa apertura de caja torácica. El Berlin Heart es una asistencia de largo plazo.

4. Con respecto a la PCR de esta paciente es cierto que:

- a. La RCP realizada en el puesto médico es una RCP básica.
- b. Ante ritmo de asistolia que presentaba, se debería haber desfibrilado a la paciente.
- c. Se debería haber administrado amiodarona.
- d. En caso de PCR prolongada (>10 minutos) o PCR en la que se objetiva acidosis metabólica, deben administrarse bolos de bicarbonato 1M a 1 mL/Kg.
- e. No tuvo repercusión sistémica.

La respuesta correcta es la d.

La RCP realizada en puesto médico es una RCP avanzada porque se canaliza acceso vascular y se

administra adrenalina intravenosa.

Forman parte de los ritmos desfibrilables: taquicardia ventricular sin pulso y fibrilación ventricular. Son ritmos no desfibrilables: asistolia, bradicardia grave y actividad eléctrica sin pulso.

La amiodarona se emplea en casos de PCR desfibrilable.

En caso de PCR prolongadas o PCR con acidosis es necesario administrar bolos de bicarbonato para el adecuado funcionamiento de las drogas adrenérgicas (adrenalina).

La PCR sí tuvo repercusión sistémica ya que aparte de elevar marcadores cardíacos (NTproBNP, troponina), la paciente presentó elevación de transaminasas y coagulopatía (disfunción hepática) y alteraciones neurológicas con clínica de hipertensión intracraneal y posteriormente muerte encefálica.

5. En caso de sospecha de hipertensión intracraneal:

- a. Se debe administrar bolo de suero hipertónico 3% (2 – 5 mL/Kg) o manitol (0,25 – 0,5 g/Kg).
- b. Realizar medidas de protección cerebral: posición neutra de la cabeza y elevar cabecero de la cama 30°, normocapnia, normotermia, normoglucemia, control adecuado del dolor.
- c. Sedar a la paciente.
- d. El ecodoppler transcraneal puede ser una herramienta para valorar dicha sospecha.
- e. Todas son ciertas.

La respuesta correcta es la e.

Ante la sospecha de hipertensión intracraneal deben llevarse a cabo las medidas de neuroprotección: posición neutra de la cabeza y elevar cabecero de la cama 30°, normocapnia, normotermia, normoglucemia, control adecuado del dolor y sedación. El doppler transcraneal es una herramienta útil a pie de cama para valorar signos de hipertensión intracraneal.

6. En el diagnóstico de muerte encefálica son ciertos todas las siguientes afirmaciones menos:

- a. La ausencia de reflejos troncoencefálicos forma parte de los criterios diagnósticos.
- b. La ausencia de respiración espontánea objetivada

mediante el test de apnea forma parte de los criterios diagnósticos.

- c. Para el diagnóstico de muerte encefálica en encefalopatía hipóxico-isquémica deben realizarse dos exploraciones separadas al menos por 24 horas.
- d. Es imprescindible la realización de una prueba de imagen o electroencefalograma para realizar dicho diagnóstico.
- e. Es necesario que el paciente se encuentre estable hemodinámicamente, bien ventilado y oxigenado, normotérmico, no tenga alteraciones metabólicas, no se encuentre bajo el efecto de drogas que puedan artefactar la exploración neurológica.

La respuesta correcta es la d.

El diagnóstico de muerte encefálica (ME) es clínico. La exploración debe realizarse con el paciente en condiciones de adecuada ventilación y oxigenación, normotermia y sin alteraciones metabólicas o bajo efecto de drogas que puedan alterar la exploración. Aparte de una exploración neurológica básica se evaluarán los reflejos troncoencefálicos mediante diferentes maniobras y tests. La realización de pruebas de imagen o electroencefalograma no son imprescindibles para el diagnóstico de ME pero pueden ayudar a realizarlo y además pueden acortar

los procesos diagnósticos al reducir el periodo de observación. En los casos de encefalopatía hipoxico-isquémica, para confirmar la irreversibilidad del proceso, deben realizarse dos exploraciones separadas por 24 horas.

Bibliografía

1. Capítulos 11-16: RCP básica y avanzada. Sección 2 Urgencia vital I: Reanimación cardiopulmonar. Libro Decisiones en Urgencias pediátricas. 2ª Ed.
2. Capítulo 44: Reacción anafiláctica-anafilaxia. Sección 4 Emergencias. Libro Decisiones en Urgencias pediátricas. 2ª Ed.
3. Extracorporeal Life Support: The Elso Red Book. 5th Edition.
4. Protocolo de muerte encefálica en pediatría. SECIP. Última actualización: Mayo 2020. Disponible en: <https://www.secip.info/index.php/publicaciones/protocolos>
5. Sicherer SH, Sampson HA. Food anaphylaxis review. UpToDate. Última revision: Oct 2024.
6. Sicherer SH, Sampson HA. Food allergy: A review and update on epidemiology, pathogenesis, diagnosis, prevention, and management. J Allergy Clin Immunol 2018; 141:41.

DIARREA PERSISTENTE: MÁS ALLÁ DE LA CAUSA INFECCIOSA Y ALÉRGICA

Autora: Cristina Corraliza González. *Tutora:* Sara de la Mata Navazo. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Lactante de 1 mes y 15 días de vida que ingresa en Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por shock séptico en contexto de fiebre sin foco. Diagnosticado a los 15 días de vida de alergia a proteína de leche de vaca (APLV) no-IgE-mediada por deposiciones con productos patológicos iniciando alimentación con fórmula hidrolizada desde entonces con mejoría clínica.

Precisa en las primeras 24 horas soporte inotrópico con noradrenalina. En controles analíticos destaca elevación de proteína C reactiva sin elevación de procalcitonina y sin leucocitosis, con neutrófilos en rango de normalidad. Ante mayor estabilidad clínica progresiva, se inicia al segundo día de ingreso alimentación con fórmula hidrolizada dado el antecedente de APLV.

1. ¿Cuál es el momento indicado para iniciar la nutrición enteral en pacientes con shock séptico?

- a. Hay que esperar al menos 72 horas para estar seguros de que se va a conseguir una tolerancia adecuada.
- b. En los pacientes críticos no se debe empezar nutrición enteral mientras precisen soporte inotrópico.
- c. En los pacientes con APLV tienen más riesgo de intolerancia digestiva que otros niños, por lo que en ellos hay que retrasar el inicio a las 72 horas
- d. Hay que iniciar la nutrición enteral en las primeras 24 horas en todos los pacientes.
- e. Una vez que el paciente está estable, sin precisar aumento del soporte inotrópico y sin datos de bajo gasto cardíaco, se puede valorar el inicio de la nutrición enteral en las primeras 48 horas.

La respuesta correcta es la e.

- a. Falsa. Está indicado el inicio de la nutrición

enteral en las primeras 48 horas si existe estabilidad.

- b. Falsa. Puede iniciarse si no ha precisado en las horas previas aumentar soporte inotrópico.
- c. Falsa. No hay evidencia que indique que tienen más riesgo de intolerancia digestiva con la fórmula adecuada.
- d. Falsa. No se debe iniciar en las primeras 24 horas si existe estabilidad hemodinámica.
- e. Verdadera. La alimentación enteral de inicio precoz en las primeras 48 horas es el método de elección en pacientes que no estén requiriendo escalar el soporte vasoactivo.

Tras el inicio de la nutrición enteral, comienza con múltiples deposiciones diarias sin productos patológicos, escasa ingesta y vómitos. Presenta empeoramiento progresivo a las 36 horas del inicio de la alimentación, con distensión abdominal, mal estado general, aumento de reactantes de fase aguda y acidosis. Se completa estudio con ecografía abdominal y TAC abdominal donde se objetiva neumatosis de la pared del colon con inflamación generalizada de la pared de intestino delgado y gástrica (Figura 1).

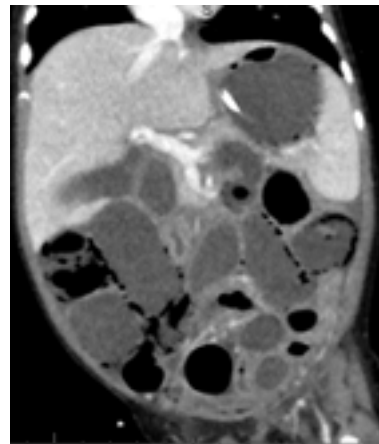


Figura 1. TAC de abdomen en la que se objetiva neumatosis colónica e inflamación intestinal.

2. ¿Cuál de las siguientes entidades es más probable en este paciente teniendo en cuenta los hallazgos de las pruebas complementarias?

- a. Enfermedad de Hirschsprung.
- b. Tiflitis.
- c. Rotura de pared intestinal tras colocación de sonda nasogástrica.
- d. Enteropatía por FPIES (síndrome de enterocolitis inducida por proteínas alimentarias).
- e. Rotura de un divertículo.

La respuesta correcta es la d.

Aunque todas estas entidades son parte del diagnóstico diferencial de la neumatosis intestinal, la opción más probable dados los antecedentes del paciente es la enteropatía por FPIES. El síndrome de enterocolitis inducida por proteínas alimentarias o FPIES es una alergia gastrointestinal no mediada por IgE, siendo un cuadro potencialmente grave. Suele aparecer antes del año de vida y lo más frecuente es que se relacione con la proteína de leche de vaca y la soja. La clínica que produce son vómitos entre 1 y 4 horas tras la ingesta, con letargia y diarrea, con resolución de los síntomas a las 24 horas de la eliminación del desencadenante.

La enfermedad de Hirschsprung aparece con el estreñimiento como síntoma principal con dilatación colónica en las pruebas de imagen, que no se identifica en la TAC del paciente.

En el caso de la tiflitis o enterocolitis neutropénica es característica de pacientes inmunodeprimidos, descartándose en este paciente. Respecto a la rotura de la pared intestinal por sonda digestiva o por divertículo, son causas que se descartan en la prueba de imagen.

Ante la sospecha de enteropatía por FPIES permanece a dieta absoluta con nutrición parenteral durante una semana, con mejoría clínica (normalización de la exploración abdominal y disminución del número de deposiciones sin productos patológicos) y analítica. Se repite ecografía abdominal, sin alteraciones.

Se reinicia a los 8 días de ingreso nutrición enteral con fórmula elemental, presentando nuevo empeoramiento en el ritmo deposicional al superar los aportes tróficos, con mucosidad en las deposiciones, sin sangre. Se realiza estudio microbiológico en heces en varias ocasiones sin aislamiento.

3. ¿Qué prueba complementaria estaría indicada atendiendo a la evolución clínica?

- a. Ecocardiograma.
- b. Endoscopia digestiva alta y baja.
- c. Elastasa en heces.
- d. Estudio metabólico en sangre y orina.
- e. Todas son ciertas.

La respuesta correcta es la e.

Ante persistencia de la diarrea a pesar de fórmula elemental, se deben considerar otros diagnósticos. Además del origen infeccioso (descartado en varias ocasiones durante el ingreso), hay que plantear que pueda tratarse de una cardiopatía, metabolopatía, insuficiencia pancreática u otras enfermedades gastrointestinales. Por ello, todas las pruebas indicadas previamente son necesarias para realizar el diagnóstico diferencial. En la Figura 2 se detalla un algoritmo de aproximación diagnóstica de diarrea crónica.

Se completa estudio con ecocardiograma, elastasa en heces y estudio metabólico, sin alteraciones. Se extrae estudio serológico para enfermedad celíaca (negativo). Además, se realiza a las dos semanas de ingreso endoscopia digestiva alta y baja, objetivando inflamación del colon en todo su trayecto, sin otras alteraciones macroscópicas en la endoscopia alta. Se toman biopsias para estudio microbiológico (sin aislamiento), así como muestras para anatomía patológica.

Las muestras histológicas muestran atrofia severa e infiltrado inflamatorio agudo y crónico en estómago y duodeno, además de inflamación aguda y crónica severa, atrofia criptal y ulceración en ciego, colon ascendente, transversal, descendente y recto-sigma.

4. Ante los hallazgos histológicos, la sospecha diagnóstica más probable es:

- a. Enteropatía autoinmune.
- b. Enteropatía por FPIES.
- c. Alergia alimentaria IgE mediada.
- d. Enfermedad celíaca.
- e. Enfermedad de inclusiones vellositarias.

La respuesta correcta es la a.

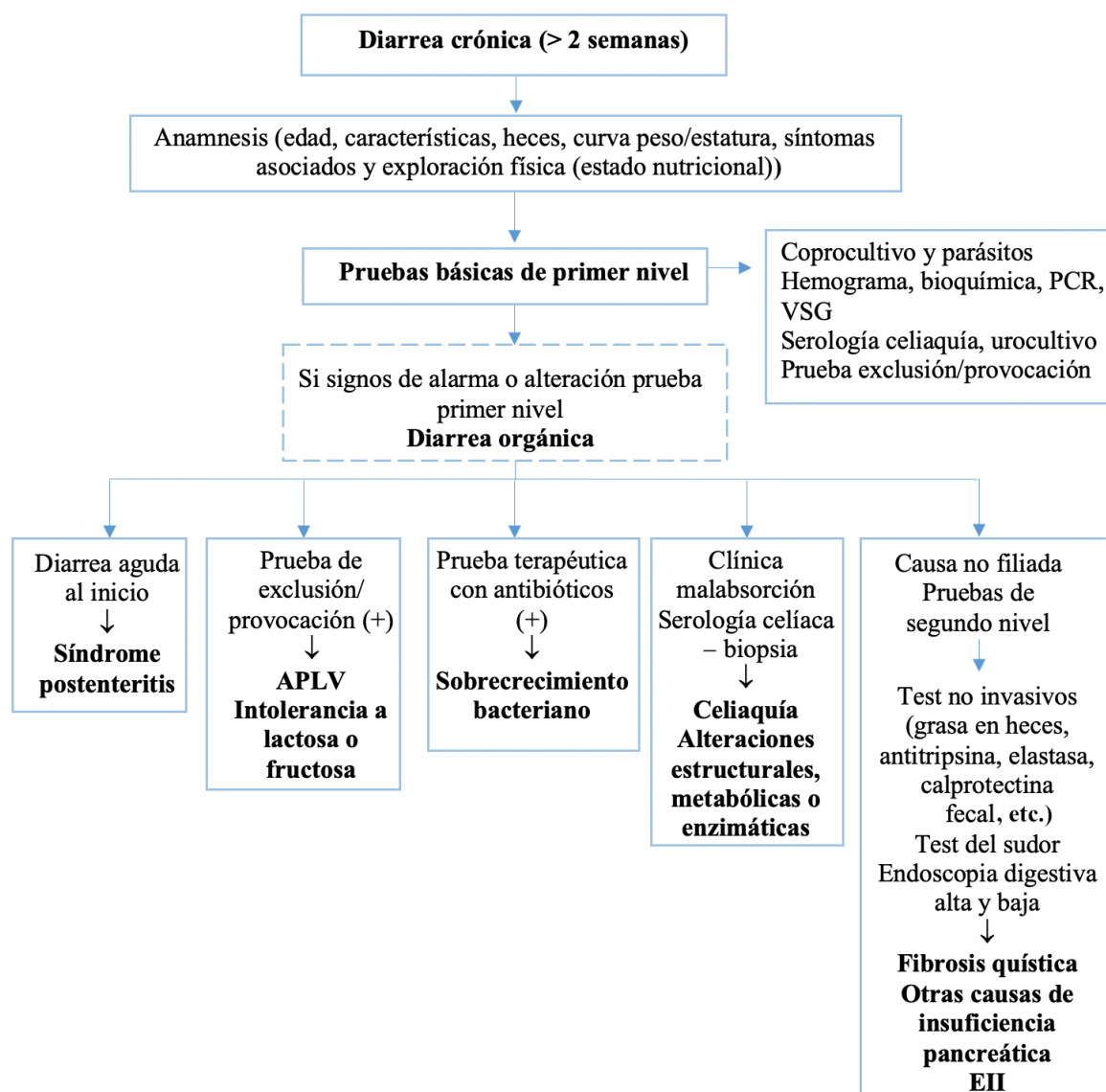


Figura 2. Aproximación diagnóstica diarrea crónica. Modificado de Barrio Torres J, Pérez Solís D, Vázquez Gomis RM. Orientación diagnóstica de la diarrea crónica. Protoc diagn ter pediátr. 2023;1:109-122.

Abreviaturas. APLV: alergia proteína de leche de vaca; EII: Enfermedad inflamatoria intestinal; PCR: proteína C reactiva; VSG: velocidad de sedimentación globular.

La enteropatía autoinmune (EA) es una entidad causada por una respuesta inmune alterada a nivel intestinal, cuya manifestación principal es una diarrea severa sin respuesta a cambios en la dieta. Típicamente se manifiesta en los primeros 6 meses de vida. Esta entidad puede asociar otras manifestaciones autoinmunes (hepáticas, reumatológicas, endocrinológicas, cutáneas) y formar parte de síndromes genéticos como el IPEX (inmunodeficiencia, poliendocrinopatía y enteropatía ligado a X) y la poliendocrinopatía tipo 1 entre otros. La patogénesis es desconocida, aunque se piensa que está relacionada con alteraciones de la

activación de los linfocitos T. El diagnóstico de la EA se basa en la clínica, en estudios de autoinmunidad (la positividad de anticuerpos antienterocito aunque no es específico), y en la biopsia de intestino delgado en la que se identifica aplanamiento vellositario, infiltrado linfocitario intraepitelial y apoptosis en las criptas.

Respecto a las otras opciones, la enteropatía por FPIES, aunque el diagnóstico es clínico, debería haber mejorado con la fórmula elemental, al igual que la alergia IgE mediada. En la enfermedad celíaca, además de tener marcadores serológicos negativos este paciente, en la biopsia se objetivaría atrofia vellositaria

grave, con hiperplasia de las criptas y aumento de linfocitos intraepiteliales, hallazgos distintos a los obtenidos. La enfermedad de inclusiones vellositarias tiene como cambios patognomónicos vacuolas intracitoplasmáticas, que no presenta el paciente.

Ante estos hallazgos, habiendo descartado causa infecciosa y alérgica, se plantea como diagnóstico más probable enteropatía autoinmune, pendiente actualmente de resultados del estudio de autoinmunidad y genético.

Clínicamente, ante estabilización del número de deposiciones tras descenso del ritmo de la nutrición enteral, sin empeoramiento en la exploración abdominal, se continúa con ascenso lento. A los cuatro días de ascenso, vuelve a presentar deposiciones con sangre y aumento del ritmo deposicional. Se deja de nuevo a dieta absoluta y se inicia nutrición parenteral.

5. ¿Cuál es el tratamiento indicado ante la sospecha de EA?

- a. Corticoides sistémicos.
- b. El primer escalón es el tacrolimus.
- c. El primer escalón son los fármacos biológicos.
- d. Nutrición parenteral e inicio muy lento y progresivo de la nutrición enteral con fórmula elemental.
- e. El primer escalón es el micofenolato.

La respuesta correcta es la a.

El manejo de estos pacientes se basa en mantener un adecuado soporte nutricional y tratamiento con corticoides sistémicos como primera línea, aunque también se han probado corticoides tópicos. En el caso de que presente corticorresistencia, habría que escalar a otros tratamientos inmunosupresores como la azatioprina, ciclosporina, tacrolimus, sirolimus o micofenolato. En algunos pacientes con formas persistentes, se han utilizado fármacos biológicos con buena respuesta.

Ante la sospecha clínica se traslada a centro con alta especialización en enfermedades gastrointestinales. Allí se inicia tratamiento con prednisona y azatioprina enteral con buena respuesta clínica e histológica, permitiendo la reintroducción de nutrición enteral con fórmula elemental con éxito. Los estudios genéticos-moleculares, de inmunofenotipo e inmunodeficiencia son negativos hasta el momento.

Bibliografía

1. Barrio Torres J, Pérez Solís D, Vázquez Gomis RM. Orientación diagnóstica de la diarrea crónica. *Protoc diagn ter pediatr*. 2023;1:109-122
2. Domínguez Ortega G, Rodríguez Manchón S. Alergia gastrointestinal no mediada por IgE en pediatría. *Pediatr Integral*. 2020;3:139-150.
3. Donat Aliaga E, Polanco Allué I, Ribes-Koninckx C. Trastornos asociados al gluten. *Protoc diagn ter pediatr*. 2023;1:139-148.
4. Gentile NM, Murray JA, Pardi DS. Autoimmune Enteropathy: A Review and Update of Clinical Management. *Current Gastroenterology Reports*. 2012;5: 380-385.
5. Goldberg E, Lamont T. Pneumatosis intestinalis. En: UpToDate [en línea][consultado el 28/09/2024]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/pneumatosis-intestinalis>
6. Lázaro de Lucas C, Tesouro Rodríguez L, Nélida Magallares García L, Martínez-Ojinaga Nodal E, Ramos Boluda E. Diarrea grave por enteropatía autoinmune: tratamiento y evolución. *An Pediatría*. 2018;6:350-351.
7. Sánchez Díaz JI, de Carlos Vicente JC, Gil Antón J. Diagnóstico y tratamiento del shock séptico y de la sepsis asociada a disfunción orgánica. *Protoc diagn ter pediatr*. 2021;1:585-610.
8. Schoen K, Puchi A, González I, Torres MT, Espinosa R, González R. Enfermedad por inclusión microvellositaria como causa de diarrea congénita severa. Caso clínico. *Rev chil pediatr*. 2017;5: 662-667.
9. Singhi AD, Goyal A, Davison JM, Regueiro MD, Roche RL, Ranganathan S. Pediatric autoimmune enteropathy: An entity frequently associated with immunodeficiency disorders. *Mod Pathol*. 2014;27:543-553.

SHOCK COMO DEBUT DE SÍNDROME GENÉTICO

Autora: Cristina González Rodríguez. Tutor: Juan José Menéndez Suso. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Lactante de 2 meses de vida que acude a Urgencias por mal color e irritabilidad de 4 horas de evolución. Afebril en todo momento. No clínica catarral ni otra sintomatología asociada. La madre refiere disminución de la diuresis en las últimas 24 horas. Mantiene adecuada ingesta.

Antecedentes personales:

Recién nacida a término (37 semanas de edad gestacional). Embarazo controlado. Ecografías prenatales normales. Serologías negativas. Cesárea a las 37+0 semanas de edad gestacional por preeclampsia y cesárea anterior. No factores de riesgo infeccioso.

Ingreso en Cuidados Intensivos Neonatales en primeras horas de vida por distrés respiratorio inmediato en contexto de maladaptación pulmonar. Preciso soporte respiratorio con CPAP (presión positiva continua).

Lactancia materna a demanda.

Antecedentes familiares: sin interés.

Exploración física en Urgencias:

Peso: 5,6 kg. Triángulo de evaluación pediátrico (TEP) alterado a 3 niveles.

FC (frecuencia cardíaca) 180 lpm (latidos por minuto), FR (frecuencia respiratoria) 40 rpm (respiraciones por minuto), TA (tensión arterial) 123/72 mmHg (no valorable por irritabilidad), saturación de oxígeno 83%.

Mal estado general. Cutis reticular generalizado, palidez cutánea.

Respiratorio: quejido audible sin fonendo, tiraje subcostal. Auscultación pulmonar: hipoventilación en hemitórax izquierdo, buena ventilación en hemitórax derecho, no otros ruidos sobreañadidos.

Cardiovascular: relleno capilar >3 segundos. Friealdad acra. Pulsos periféricos débiles. Auscultación cardíaca: rítmico, tonos cardíacos levemente desplazados hacia lado derecho.

Abdomen: blando y depresible, no doloroso, no se palpan masas ni megalias.

Neurológico: irritable, llanto débil, no signos de focalidad.

1. ¿Cuál de las siguientes actuaciones es correcta?

- a.** Iniciar secuencia ABCDE para estabilización inicial del paciente.
- b.** Administrar oxigenoterapia a través de mascarilla con reservorio.
- c.** Canalizar acceso venoso periférico.
- d.** Realizar expansión de volumen (10 mL/kg) y administrar antibioterapia.
- e.** Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El paciente presenta inestabilidad hemodinámica con shock descompensado (datos de disperfusión con oliguria, alteración neurológica, mala perfusión cutánea, hipoxemia, acidosis mixta e hiperlactatemia). Se debe estabilizar al paciente siguiendo la secuencia ABCDE, administrar oxigenoterapia con mascarilla reservorio (15 L/min), canalizar acceso venoso para realizar expansión de volumen así como extraer analítica sanguínea y gasometría. En pediatría, el tipo de shock más frecuente es el séptico (distributivo) por lo que se iniciará cobertura antibiótica hasta descartar infección.

Se inicia oxigenoterapia con mascarilla reservorio con lo que aumenta saturación de oxígeno hasta 96% y se realiza ecografía pulmonar que descarta presencia de neumotórax izquierdo. Se canaliza vía venosa periférica en miembro superior izquierdo para administración de suero salino fisiológico (50 mL) y dosis de cefotaxima (75 mg/kg) y vancomicina (15 mg/kg). Se extrae analítica sanguínea, gasometría así como pruebas microbiológicas. Presenta acidosis mixta con pH 7,02, PCO₂ 60 mmHg,

bicarbonato 17,2 mmol/L, EB -13 mmol/L, glucemia 339 mg/dL y aumento de láctico hasta 9 mmol/L. Tras primera expansión de volumen persisten datos de shock por lo que se realiza segunda expansión y se contacta con Cuidados Intensivos Pediátricos (CIP) para su traslado.

A su llegada a CIP se intenta canalizar acceso periférico, sin éxito.

2. En cuanto a la vía intraósea, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es falsa?

- a. Está indicada cuando, en situación de emergencia sin parada cardiorrespiratoria, no se consigue acceso venoso periférico tras 3 – 5 minutos.
- b. Está contraindicada en caso de fractura ósea en lugar de inserción o huesos previamente puncionados.
- c. Se pueden administrar todos los fármacos que se administran por vía venosa periférica.
- d. El lugar de punción en este caso sería la cara interna del extremo distal de la tibia a 1 – 2 cm por encima del maléolo tibial.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la d.

Todas las afirmaciones son correctas excepto la d. En niños pequeños (menores de 6 años) el lugar de punción es la cara interna de la tibia proximal, 1-2 cm por debajo de la tuberosidad tibial. En niños mayores el lugar de punción es el mencionado en la respuesta d. La vía intraósea es un acceso vascular de emergencia indicado cuando no se consiguen accesos venosos periféricos (tras 60 – 90 segundos en caso de parada cardiorrespiratoria, o 3 – 5 minutos en caso de pacientes críticos). Sus principales contraindicaciones son las fracturas óseas, interrupciones vasculares y la presencia de signos de infección en el lugar de punción.

Se canaliza vía intraósea en miembro inferior derecho, se inicia noradrenalina (a 0,2 mcg/kg/min) y sedo-relajación en perfusión continua. Posteriormente se intuba y se inicia ventilación mecánica invasiva en modalidad VCRP (volumen control regulado por presión) con los siguientes parámetros: PEEP (presión positiva al final espiración) 7 cmH₂O, Vt (volumen tidal) 6 mL/kg, FR 35 y FIO₂ 100%.

3. ¿Qué prueba sería de mayor utilidad en este momento?

- a. Analítica sanguínea.
- b. Radiografía de tórax.
- c. Ecografía a pie de cama.
- d. Gasometría arterial.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la c.

Mediante la realización de diferentes planos ecocardiográficos se pueden encontrar hallazgos que permiten identificar la etiología del shock:

- Shock cardiogénico: disfunción ventricular aguda con cavidades izquierdas dilatadas e hipoquinesia global. Estos hallazgos orientan a la presencia de miocarditis aguda, miocardiopatía dilatada o disfunción miocárdica en contexto de shock séptico.
- Shock hipovolémico (distributivo): ventrículo derecho vacío y ventrículo izquierdo hiperdinámico con tendencia al colapso sistólico. En plano subxifoideo se puede observar vena cava inferior (VCI) de calibre disminuido con colapso inspiratorio en pacientes con respiración espontánea.
- Shock obstructivo: dilatación del ventrículo derecho con ventrículo izquierdo vacío e hiperdinámico así como septo interventricular desviado hacia la izquierda. También se puede objetivar derrame pericárdico.

La integración de otras técnicas ecográficas como la pulmonar y abdominal, siguiendo sistemática RUSH (Rapid Ultrasound in Shock) permite, mediante la evaluación de 3 conceptos fisiológicos (la “bomba”, es decir la función cardíaca; el “tanque”, estado de volemia intravascular; y el “circuito”, los vasos), la identificación etiológica del shock.

Se realiza ecografía a pie de cama con los siguientes hallazgos (ver Figura 2).

RUSH	Shock cardiogénico	Shock obstructivo	Shock hipovolémico	Shock distributivo
“Bomba”	Dilatación de cavidades Hipocontractilidad	Hipercontractilidad	Hipercontractilidad Ventrículo derecho pequeño	Hipercontractilidad o hipocontractilidad
		Derrame pericárdico/ taponamiento		
“Tanque”	VCI dilatada Edema pulmonar (líneas B) Derrame pleural Ascitis	Dilatación de ventrículo derecho	VCI colapsada Vena yugular colapsada Derrame pleural Ascitis	VCI colapsada Vena yugular colapsada Derrame pleural Ascitis
		Trombos intracardíacos		
		VCI dilatada		
		Neumotórax (ausencia de deslizamiento pleural, ausencia de líneas B, punto pulmón)		
“Circuito”	Normal	Trombosis venosa profunda	Disección aórtica	Normal
			Aneurisma aórtico	

Figura 1. Protocolo RUSH.



Figura 2. Ecocardiografía.

Otros hallazgos:

- Ausencia de derrame pericárdico.
- Vena cava inferior dilatada.
- Patrón normal (líneas A) en campos pulmonares anteriores.
- Ausencia de derrame pleural y ascitis.

4. ¿Qué tipo de shock presenta el paciente y cuál sería el manejo a seguir?

- Hipovolémico. Continuar administrando volumen.
- Cardiogénico. Iniciar fármacos inotrópicos y restringir volumen.
- Cardiogénico. Iniciar fármacos inotrópicos y administrar volumen.
- Obstructivo. Administrar volumen y tratar la etiología identificada.

- Ninguna de las anteriores es correcta.

La respuesta correcta es la b.

La ecocardiografía muestra hallazgos compatibles con shock cardiogénico con ventrículo izquierdo dilatado. La presencia de vena cava inferior dilatada y la ausencia de sangrados nos descarta el shock hipovolémico. No hay hallazgos que nos sugieran causas de shock obstructivo como son el neumotórax a tensión, la hipertensión pulmonar o el taponamiento cardíaco.

Ante ecocardiografía que muestra disfunción sistólica izquierda con FEVI 18% se sospecha miocarditis aguda o descompensación de miocardiopatía dilatada. Tras canalización de acceso central de inserción cervical (yugular derecha) y canalización arterial, se inicia soporte inotrópico con adrenalina (a 0,05 mcg/kg/min), ciclo de levosimendán, restricción de líquidos y tratamiento diurético.

5. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es falsa con respecto a la miocarditis?

- Las infecciones son la causa más frecuente de miocarditis en edad pediátrica.
- En estos pacientes se recomienda la administración de inmunoglobulina.
- Otras causas de miocarditis son las enfermedades autoinmunes y metabólicas.

Criterios de Lake Louise modificados 2018 Diagnóstico: al menos un criterio T1 y un criterio T2

Criterios T1:

- Tiempos de relajación miocárdica aumentados en T1.
- Tiempos que denotan fracción de volumen extracelular.
- Realce tardío compatible con necrosis.

Criterios T2:

- Tiempos de relajación miocárdica aumentados en T2.
- Aumento de la intensidad de señal en T2 (edema).
- Realce precoz relativo con músculo esquelético en T1, compatible con hiperemia.

Figura 3. Criterios de Lake Louise modificados 2018.

- d. Es necesario realizar biopsia endomiocárdica para su diagnóstico en todos los casos.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la d.

La causa más frecuente de miocarditis en niños es la infección vírica, por lo que a menudo estos pacientes pueden asociar fiebre o sintomatología infecciosa. Sin embargo, existen otras causas más infrecuentes de miocarditis. Para el diagnóstico etiológico se realizará estudio microbiológico (PCR de virus y bacterias en sangre, serologías, PCR de virus respiratorios y *Mycoplasma pneumoniae*, así como cultivos), inmunológico, hormonal, estudio de metabopatía, cariotipo y estudio genético.

La AHA (American Heart Association) establece distintas definiciones según el método diagnóstico:

- Miocarditis posible: diagnóstico basado en la presencia de sintomatología (no cardiovascular) asociada a elevación de marcadores cardíacos (CK, troponina, NT-proBNP), alteraciones electrocardiográficas y/o ecocardiográficas.
- Miocarditis clínicamente sospechada: aquella que asocia síntomas cardiovasculares.
- Miocarditis confirmada por resonancia magnética (RM) cardíaca. La RM es menos invasiva y más accesible que la biopsia endomiocárdica por lo que si el estado del paciente lo permite se realizará ante sospecha de miocarditis en las primeras 2 semanas de evolución. En ella se podrán encontrar hallazgos inflamatorios propios de esta entidad

(ver Figura 3) ausentes en otras miocardiopatías no inflamatorias.

- Miocarditis confirmada por biopsia endomiocárdica (gold standard). Al ser una técnica agresiva y con una tasa de complicaciones no despreciable, solo estaría indicada en aquellos casos en los que se realice cateterismo cardíaco por otro motivo.

Se recomienda tratamiento con inmunoglobulinas a dosis altas (con efecto antiinflamatorio, antiviral e inmunomodulador) debido a la elevada morbi-mortalidad asociada a estos cuadros y el bajo riesgo asociado a su administración.

Analítica al ingreso sin datos de afectación orgánica (función hepática y renal normal) y reactantes de fase aguda negativos. Además, se realiza radiografía de tórax de control tras intubación, observándose:

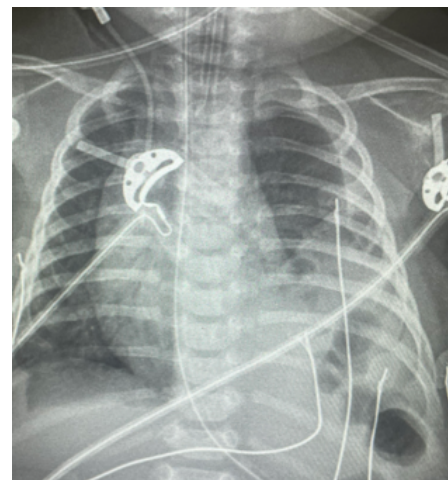


Figura 4. Radiografía de tórax con ocupación de hemitorax izquierdo.

Evolución durante el ingreso en CIP:

Se administran inmunoglobulinas (dosis total 2 g/kg) y se extrae estudio etiológico de miocarditis, incluido estudio genético. Presenta mejoría clínica con resolución de datos de bajo gasto. Se suspenden drogas vasoactivas al tercer día de ingreso. Recibe durante el ingreso un segundo ciclo de levosimendán. Se extuba (a las 72 horas de ingreso) a oxigenoterapia de alto flujo, con adecuada tolerancia. Durante el ingreso completa 7 días de antibioterapia con cefotaxima y vancomicina. Microbiología con resultados negativos.

Durante el ingreso se realiza TC toraco-abdominal que confirma hernia diafragmática izquierda. Además se realiza resonancia magnética cardíaca sugestiva de miocardiopatía dilatada.

Permanece estable a nivel hemodinámico en los días posteriores y se decide corrección quirúrgica de hernia diafragmática a los 13 días de ingreso. Postoperatorio sin incidencias. Ecocardiograma tras corrección de hernia diafragmática con FEVI 40%.

Se da de alta a planta de hospitalización a los 15 días, manteniendo tratamiento con captopril, furosemida e hidroclorotiazida. Estudio metabólico y autoanticuerpos negativos. Estudio genético pendiente.

Se recibe posteriormente resultado de estudio genético en el que se confirma tetrasomía 12p (Síndrome de Pallister-Killian), enfermedad con expresividad clínica variable asociada a malformaciones congénitas (como hernias diafragmáticas y cardiopatías).

Bibliografía

1. Aboza García M, García Ascaso MT, Goycochea Valdivia WA. Miocarditis, endocarditis y pericarditis infecciosa. *Protoc diagn ter pediatr*. 2023;2:329-345.
2. Guerrero-Fdez J, Cartón Sánchez A, Barreda Bonis A, Menéndez Suso J, Ruiz Domínguez J. Vía intraósea. Técnicas y procedimientos en Pediatría. En: *Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría*. 6ª Ed. Edit. Médica Panamericana 2018; p. 2247-2249.
3. Oulego Erroz I. Ecografía en el paciente hemodinámicamente inestable. En: *Revista española de Pediatría*. Vol. 72 supl. 1, 2016; p. 62-69.
4. Tilton RK, Wilkens A, Krantz ID, Izumi K. 2014. Cardiac manifestations of Pallister-Killian syndrome. *Am J Med Genet Part A* 321A: 1130-1135.

COMPLICACIONES MULTIORGÁNICAS Y MANEJO INTEGRAL EN ADOLESCENTE TRAS CIRUGÍA BARIÁTRICA

Autora: Elena Medina García. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Adolescente de 15 años que ingresa en UCI pediátrica procedente desde urgencias por alteración grave del medio interno (alcalosis metabólica (pH 7.76, HCO_3^- 50, EB +30), hipopotasemia (1.6), hiponatremia, hipocloremia e hipocalcemia) junto con alargamiento del QT en contexto de hiporexia, náuseas y vómitos de 3 meses de evolución tras cirugía bariátrica. En tratamiento con domperidona cada 8 horas y omeprazol 20 mg, suplementos vitamínicos y carbonato cálcico.

1. ¿Cuál es la causa más probable de la alcalosis metabólica en esta paciente?

- a. Hipoventilación con compensación metabólica.
- b. Pérdida renal de ácidos.
- c. Uso crónico de IBP.
- d. Pérdida gastrointestinal de ácidos (vómitos crónicos).
- e. Desplazamiento intracelular de iones de hidrógeno (por hipopotasemia).

La respuesta correcta es la d.

Aunque la alcalosis metabólica podría estar causada bien por el desplazamiento intracelular de iones por la hipopotasemia grave que presenta la paciente, lo más normal en este caso es que esté relacionada con la pérdida crónica de ácidos gástricos debido a los vómitos de 3 meses de evolución, siendo este un hallazgo clásico en pacientes con trastornos gastrointestinales como la hiporexia. La hipocloremia podría estar explicada por la pérdida de cloro en los vómitos. La hipopotasemia sería un signo asociado, tanto por la alcalosis como la probable pérdida de potasio en la orina.

Se realiza reposición electrolítica intravenosa y se administra acetazolamida durante 3 días, con mejoría progresiva de alteraciones hidroelectrolíticas. Además, presenta oligoanuria, junto con hiponatremia y disminución de la osmolaridad plasmática (265), aumento de osmolaridad urinaria (800) e hipertensión arterial. No presenta edemas ni signos de deshidratación.

2. ¿Cuál es el diagnóstico de sospecha ante los hallazgos previamente descritos?

- a. Diabetes insípida.
- b. Secreción inadecuada de ADH (SIADH).
- c. Polidipsia.
- d. Uso de diuréticos.
- e. Deshidratación secundaria a los vómitos.

La respuesta correcta es la b.

El SIADH se caracteriza por hiponatremia dilucional debido a retención de agua libre con disminución de osmolaridad plasmática y aumento de osmolaridad urinaria (en este caso 800 mOsm/kg). Además, se caracteriza por un estado de euvolemia, a diferencia de los signos de deshidratación que tienen los vómitos o uso de diuréticos. Se caracteriza también por diuresis disminuida, al contrario que en la diabetes insípida.

3. ¿Cuál de las siguientes es la opción más adecuada en el tratamiento inicial de la hiponatremia de esta paciente?

- a. Restricción hídrica y administración de suero salino hipertónico.
- b. Administración de vasopresina.
- c. Restricción hídrica y administración de furosemida y diurético ahorrador de potasio.
- d. Administración de agua libre.
- e. Administración de furosemida.

La respuesta correcta es la c.

El tratamiento inicial en el SIADH es la restricción hídrica con el objetivo de reducir la retención de agua. La combinación con diuréticos como la furosemida se utiliza para aumentar la eliminación de agua sin causar una pérdida excesiva de sodio. El uso de diuréticos ahorradores de potasio, como la espironolactona o el canreonato potásico se añadiría en este caso para disminuir el riesgo de hipopotasemia, dado que la paciente ya presentaba dicha alteración y además es una complicación frecuente en el uso de furosemida. La administración de suero salino hipertónico se deja para los casos más graves con convulsiones. La vasopresina sería el tratamiento de la diabetes insípida.

Se identifica como secreción inadecuada de ADH (SIADH) que precisa restricción hídrica y doble terapia diurética con furosemida y canreonato potásico con mejoría progresiva. Se suspenden fármacos que favorezcan el alargamiento del QT con corrección progresiva manteniendo estabilidad hemodinámica.

Al ingreso mantiene buena dinámica respiratoria sin precisar soporte respiratorio. Sin embargo, el 5º día de ingreso comienza con hipoxemia que precisa escalar soporte hasta ventilación mecánica no invasiva modalidad BIPAP. En control radiológico se objetiva atelectasia basal izquierda con neumomediastino y neumopericardio de nueva aparición junto con necesidades crecientes de oxígeno y presiones por lo que se realiza intubación orotraqueal (IOT) con mala tolerancia (desaturación del 70% con FIO₂ 100%).

4. ¿Cuál es la causa más probable de la hipoxemia brusca y refractaria en esta paciente?

- a. SDRA secundario a neumonía.
- b. Neumotórax a tensión.
- c. Edema agudo pulmonar secundario a insuficiencia cardíaca.
- d. Tromboembolismo pulmonar (TEP).
- e. A y d pueden ser correctas.

La respuesta correcta es la e.

Ante una hipoxemia refractaria deben descartarse tanto causas pulmonares (neumonía), como extrapulmonares (neumotórax a tensión, tromboembolismo pulmonar, insuficiencia cardíaca, sepsis). En el caso de esta paciente se realiza una radiografía de tórax con una atelectasia basal izquierda, que podría ser secundaria a una neumonía, por lo que no se podría descartar un SDRA aunque no se objetiva infiltrado bilateral. En la radiografía de tórax no se objetiva neumotórax aunque sí neumomediastino que es dato de escape aéreo, aunque no tiene inestabilidad hemodinámica que haga pensar en un neumotórax a tensión. Tampoco presenta edema pulmonar que pudiese ser secundario a una insuficiencia cardíaca. No se puede diagnosticar con las pruebas que tenemos un TEP y serían necesarias más pruebas.

5. ¿Qué estudio diagnóstico sería adecuado para confirmar la presencia de tromboembolismo pulmonar?

- a. Radiografía de tórax.
- b. AngioTAC pulmonar.
- c. Ecocardiograma transesofágico.
- d. Dímero D + clínica asociada.
- e. Pruebas de función pulmonar.

La respuesta correcta es la b.

El angioTAC pulmonar es la prueba de elección para el diagnóstico del TEP, ya que permite visualizar la obstrucción de las arterias pulmonares y proporciona información sobre la localización y extensión del trombo. La radiografía de tórax sirve para descartar otras complicaciones asociadas. El ecocardiograma nos permite ver hallazgos indirectos del TEP como la dilatación ventricular, datos de sobrecarga de

ventrículo derecho o hipertensión pulmonar pero no confirma la presencia de tromboembolismo. Aunque el dímero D elevado junto con una clínica sugestiva nos deben hacer tener alta sospecha de TEP, no genera un diagnóstico de certeza.

Previo intubación se realiza angioTAC pulmonar con confirmación diagnóstica de tromboembolismo pulmonar (TEP) sin repercusión hemodinámica, a pesar de medidas preventivas (movilización precoz, medias neumáticas, heparina de bajo peso molecular (HBPM)).

6. ¿Qué medidas terapéuticas se deben considerar ante un paciente con tromboembolismo pulmonar?

- a. Asegurar adecuada relación ventilación-perfusión.
- b. Heparina de bajo peso molecular (HBPM) a dosis terapéuticas.
- c. Fibrinolisis.
- d. Trombectomía mecánica
- e. Todas las anteriores pueden ser correctas.

La respuesta correcta es la e.

Ante un paciente con sospecha de TEP se debe optimizar y asegurar el estado respiratorio y hemodinámico del paciente, realizando intubación orotraqueal si fuese necesario como en el caso clínico que se presenta. En algunos casos, dado la hipertensión pulmonar secundaria o la disfunción ventricular es necesario iniciar soporte hemodinámico con drogas vasoactivas o expansión de volumen. Además, es importante iniciar anticoagulación de forma precoz (de elección en pediatría la HBPM por su mejor perfil de seguridad y facilidad de administración) inicialmente con heparina y posteriormente con anticoagulantes orales durante 3-6 meses. Si presenta inestabilidad hemodinámica o es un TEP masivo, si no existieran contraindicaciones se podría considerar fibrinolisis o trombectomía.

Se inicia tratamiento con HBPM a 120mg/12h con adecuados niveles. No se realiza trombectomía ni fibrinolisis tras consenso con cardiología y hematología. En las siguientes 48 horas a la IOT presenta labilidad respiratoria con aumento de necesidades de FiO2 y empeoramiento del escape aéreo. Ante posibilidad de repercusión del TEP se realiza ecocardiograma

transesofágico que descarta afectación cardíaca o pericárdica. Presenta mejoría clínica progresiva y se extuba exitosamente a los 7 días. Finalmente se consigue retirar soporte respiratorio con mejoría clínica franca. Control del TEP mediante TAC seriados con mejoría de trombo de arteria pulmonar derecha con hallazgo de nuevo trombo en arteria pulmonar segmentaria lóbulo inferior izquierdo.

7. ¿Qué es lo más importante en el seguimiento a largo plazo de una paciente con tromboembolismo pulmonar?

- a. Monitorización de la función renal.
- b. Continuar anticoagulación hasta resolución completa del trombo.
- c. Uso de medias neumáticas en domicilio.
- d. Uso de fármacos fibrinolíticos para evitar recurrencias.
- e. Suspensión de la heparina y transición a antiagregantes plaquetarios.

La respuesta correcta es la b.

El tratamiento anticoagulante es fundamental para evitar recurrencias del TEP y permitir que el trombo existente se resuelva de forma gradual. Es importante la monitorización de los niveles de anticoagulación para asegurar su efectividad sin inducir efectos secundarios como complicaciones hemorrágicas.

Bibliografía

1. Lewis, J. Alcalosis metabólica. Manual MSD. Julio 2023. <https://www.msdmanuals.com/es/professional/trastornos-endocrinológicos-y-metabólicos/regulación-y-trastornos-del-equilibrio-ácido-base/alcalosis-metabólica>
2. Martínez Antón A, Collado Caparrós JF. Diabetes insípida, síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética y síndrome pierde sal cerebral. Protoc diagn ter pediatr. 2021;1:653-70.
3. Pastor Vivero MD, Pérez Tarazona S, Rodríguez Cimadevilla JL. Fracaso respiratorio agudo y crónico. Oxigenoterapia. Protoc diagn ter pediatr. 2017;1:369-399.
4. Morales, JE., Salas, JL., Rosas, M., Valle, MA. Diagnóstico de tromboembolia pulmonar. Archivos

de cardiología de México. 2011; vol. 81, n2, 126-136

5. Bonillo, A. *et al.* Tromboembolismo pulmonar. Anales de pediatría. 2003. Vol. 58. NS1, 22-29.

COMA HIPERAMONIÉMICO COMO DEBUT DEL DÉFICIT DE ORNITINA TRANSCARBAMILASA

Autora: Elena Villatoro Leiva. *Tutora:* María Esther Vidaurreta del Castillo y Jesús de la Cruz Moreno. Hospital Universitario Jaén. Jaén.

Niña de 4 años ingresada en hospital comarcal por deshidratación moderada. Acude a urgencias por cuadro de vómitos de varias horas de evolución, afebril y sin otra sintomatología asociada, decidiéndose ingreso hospitalario. Consultó previamente en su centro de salud, en varias ocasiones, por episodios similares de vómitos autolimitados e irritabilidad.

Antecedentes familiares: hermano fallecido en período neonatal por déficit de ornitina transcarbamilasa (DOTC). Hermana gemela viva, ambas fueron fecundación in vitro tras selección de embriones sanos genéticamente, sin DOTC. Resto de antecedentes familiares sin interés.

Antecedentes personales: Segunda gemela. Recién nacida pretérmino de 32+3 semanas gestacionales con peso adecuado para la edad gestacional de 1450 gramos. Cribado de metabolopatías realizado en dos ocasiones sin alteraciones. Desarrollo psicomotor y pondero-estatural adecuado para su edad.

A su ingreso en hospital de origen se inicia sueroterapia intravenosa ante la deshidratación moderada y se solicitan pruebas analíticas con hemograma, bioquímica y gasometría venosa con resultados normales sin aumento de reactantes de fase aguda.

Horas posteriores, la paciente presenta deterioro clínico agudo con episodio de confusión y agresividad con autolesiones y lesiones a sus familiares. Progresivamente comienza con tendencia al sueño, poco reactiva, difícil de despertar, no localiza el dolor ni emite sonidos, pupilas medias con respuesta enlentecida a la luz y respiración irregular. Se realiza toma de constantes objetivándose hipertensión arterial (150/90 mmHg) con frecuencia cardíaca 70 lpm, sin fiebre.

1. Ante la situación clínica de la paciente, ¿cuál es la actitud más adecuada a seguir?

- a. Administrar bolo de suero hipertónico al 3%.
- b. Realizar prueba de imagen con TAC craneal.
- c. Dado el bajo nivel de consciencia está indicada la intubación orotraqueal.
- d. Solicitar estudios metabólicos urgentes.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La paciente presenta una disminución del nivel de consciencia, sin respuesta a estímulos, con respiración irregular, acompañada de hipertensión arterial, lo que sugiere la posibilidad de hipertensión intracraneal. En casos agudos, el TAC craneal constituye la prueba de imagen de elección para detectar de forma indirecta signos de hipertensión intracraneal, debido a su rapidez, disponibilidad y carácter no invasivo. Ante la sintomatología de la paciente, estaría indicada la administración de suero hipertónico al 3%, intubación orotraqueal dado el compromiso del nivel de consciencia y solicitar tóxicos en orina. En vista de lo expuesto anteriormente y considerando los antecedentes personales y familiares se recomienda la realización urgente de estudios metabólicos.

En este momento, es crucial realizar un amplio diagnóstico diferencial considerando todas las patologías que podrían inducir a un coma e hipertensión intracraneal, las cuales incluyen procesos que aumentan el volumen cerebral, ya sea por lesiones ocupantes de espacio o por edema cerebral debido a lesiones directas o por causa metabólica. (Tabla 1).

Tabla 1. Etiologías coma. En: Azkunaga Santibañez B. Coma. Protoc diagn ter pediatri. 2020;1:95-103.

Disfunción primaria del SNC	Alteraciones sistémicas
Traumatismo craneoencefálico	Hipoxia
Hemorragias del SNC	Hipotermia/ hipertermia
Tumores cerebrales	Alteraciones metabólicas
Convulsiones	Intoxicaciones
Procesos cerebrovasculares	Infecciones
Hidrocefalia y disfunción de dispositivos (válvulas de derivación)	Errores congénitos del metabolismo
Procesos infecciosos del SNC	Otras: Invaginación intestinal, cardiopatías

Se solicitan tóxicos en orina con resultado negativo y TAC craneal urgente donde no se objetiva sangrado intracraneal ni lesiones ocupantes de espacio. Ante la clínica e inestabilidad del paciente se administra bolo de suero hipertónico al 3% y se procede a intubación orotraqueal, sin incidencias. Se contacta con hospital de referencia para traslado a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos para continuar estudio y soporte.

A su ingreso en UCIP, intubada, sedoanalgesiada y miorelajada se conecta a ventilación mecánica convencional con FIO₂ 35% para mantenimiento de saturaciones adecuadas con entrada de aire bilateral y simétrica. Se realiza control radiológico con tubo endotraqueal bien posicionado, sin imágenes patológicas. Presenta mal estado general con palidez cutánea y de mucosas. Relleno capilar enlentecido. A la auscultación tonos rítmicos sin soplos. En la exploración destaca hepatomegalia de 3 centímetros con abdomen blando y depresible. No exantemas ni petequias. Pupilas medias con escasa respuesta a la luz.

Constantes a su llegada con temperatura de 36.1°C, frecuencia cardíaca 90 lpm, tensión arterial 143/81 mmHg con tensión arterial media de 105 mmHg.

Se solicitan pruebas analíticas y equilibrio ácido base (EAB).

- *EAB al ingreso: pH 6.8, Láctico 1 mmol/L.*
- *Análítica sanguínea: * Hemograma: Hb 11.3 g/dL, hematocrito 35.8 %, leucocitos 39.440 (N 30.330, L 8.200, M 750). * Coagulación: TP 19.1 s, INR 1.7, antitrombina 79 %, TP 47 %. * Bioquímica con glucosa 208 mg/dL, función renal y hepática normal, LDH 340, Na 149 mEq/L, K 5.9mEq/L, Cl 115 mEq/L, creatina quinasa 376 U/L. * PCR 0.3 mg/L.*
- *Amonio 4.192 mcg/dL (2.300 umol/L).*

2. Con lo expuesto anteriormente ¿cuál de las siguientes actuaciones no estaría indicada realizar?

- Punción lumbar.
- Canalización de accesos vasculares centrales.
- Instaurar medidas antiedema cerebral.
- Mantener sedoanalgesia.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la a.

En este caso al estar los niveles por encima de 150 $\mu\text{mol/L}$ estaría contraindicada la realización de punción lumbar por el alto riesgo de enclavamiento cerebral y a su vez al estar por encima de 350 $\mu\text{mol/L}$ estaría indicada la canalización de accesos vasculares centrales para el posible inicio de terapia de depuración extrarrenal.

Se deben instaurar de forma precoz medidas de antiedema cerebral como elevación de cabeza 15 – 30° con posición de la cabeza centrada, control de la temperatura, tratamiento de las crisis epilépticas y corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas y de glucemia en caso de estar presentes, así como mantener una sedoanalgesia adecuada y al paciente intubado para no aumentar la presión intracraneal.

A su ingreso en UCIP se instauran medidas antiedema cerebral, se mantiene a la paciente correctamente sedoanalgesiada con fentanilo/midazolam y miorelajada con cisatracurio. Ante la situación clínica se decide iniciar monitorización con electroencefalograma integrado por amplitud (aEEG), con trazado inicial continuo entre 10

– 25 microV y se canalizan accesos vasculares centrales: vena subclavia y arteria femoral.

3. Con respecto al tratamiento farmacológico de la hiperamoniemia señale la respuesta falsa:

- a. Arginina y N-carbamilglutamato se utilizan para estimular el funcionamiento del ciclo de la urea.
- b. Benzoato sódico, fenilacetato y fenilbutirato de sodio se utilizan para favorecer la eliminación de amonio mediante vías alternativas.
- c. La terapia de cofactores (carnitina, hidroxycobalamina y biotina) se utiliza para mejorar vías metabólicas de otros errores del metabolismo que secundariamente inhiben el ciclo de la urea y producen hiperamoniemia.
- d. Aquellos fármacos para los que no existe una presentación parenteral no están indicada la administración de los mismos porque se prioriza el mantenimiento de la dieta absoluta.
- e. Todas son verdaderas.

La respuesta correcta es la d.

Ante niveles de amonio elevados está indicado el inicio de tratamiento farmacológico de la hiperamoniemia. El tratamiento farmacológico tiene varios mecanismos de acción con el objetivo de eliminar el amonio acumulado, usando quelantes del amonio y estimulantes del ciclo de la urea. También está indicado la administración de cofactores que optimicen la vía o vías metabólicas de otros errores innatos del metabolismo que pueden producir hiperamoniemia de forma secundaria.

Aquellos fármacos en los que no exista una presentación parenteral, incluso estando indicada la dieta absoluta, deben de administrarse vía oral o por sonda nasogástrica (SNG) según estado clínico, incluso en pacientes en coma.

Tras resultados analíticos con hiperamoniemia severa de 4.192 mcg/dL (2.300 umol/L), se inicia de forma urgente tratamiento farmacológico específico con los fármacos disponibles (carbamil-glutamato, biotina y carinitina), tanto por vía intravenosa como por sonda nasogástrica, aquellos cuya presentación no estaba disponible intravenoso.

4. Ante la situación de hiperamoniemia grave, ¿cuál sería el siguiente paso a seguir?

- a. Continuar con tratamiento farmacológico y realizar controles seriados de amonio sin realizar ninguna medida más.
- b. Iniciar de forma inmediata técnicas de reemplazo renal con diálisis peritoneal.
- c. Iniciar de forma inmediata técnicas de reemplazo renal con hemodiafiltración veno-venosa continua.
- d. Suspender sedación para realizar una ventana neurológica para la toma de decisiones.
- e. Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la c.

En un paciente que presenta una hiperamoniemia grave ($>350 \mu\text{mol/L}$), además de las medidas ya indicadas anteriormente, deben iniciarse, tan pronto como sea posible, técnicas de reemplazo renal con hemodiafiltración veno-venosa continua. La diálisis peritoneal no es una técnica eficaz para la depuración del amonio por lo que no debe de considerarse dentro del tratamiento, siendo, la hemodiafiltración veno-venosa o arterio-venosa continua la técnica de elección. (Tabla 2). Cabe destacar que niveles de amonio $>2.000 \mu\text{mol/L}$ ($>3.600 \mu\text{g/dl}$) representan un factor de mal pronóstico, siendo el daño neurológico probablemente grave e irreversible.

Las indicaciones de realización de la hemodiafiltración veno-venosa o arterio-venosa continua son: niveles de amonio mayores de $350 \mu\text{mol/L}$ en lactantes o mayores de $200 \mu\text{mol/L}$ en niños de mayor edad y adultos, niveles de amonio que no mejoran significativamente sin llegar a normalizarse con las medidas nutricionales y farmacológicas, en ausencia de medicación específica para iniciar tratamiento farmacológico inmediato o si se sospecha de patología subyacente que puede mejorar mediante hemodiafiltración (acidemias orgánicas, intoxicaciones, etc.).

Ante la hiperamoniemia severa y tras el inicio de tratamiento farmacológico, se canaliza vena femoral con catéter de hemodiafiltración para inicio de técnica de depuración extrarrenal con hemodiafiltración veno-venosa continua, observándose en horas posteriores un descenso de niveles de amonio progresivos.

Tabla 2. Manejo hiperamoniemia grave.

Tratamiento farmacológico y depurador	
Amonio $\geq 350 \mu\text{mol/L}$	• Ingreso en UCIP. • Canalización de vía central • N-Carbaglumato y L-Arginina (i.v.) • Cofactores • Benzoato sódico + Fenilacetato (i.v.) o Fenilbutirato (v.o.) • Canalizar vías para depuración extrarrenal

Sin embargo, a las 15 horas de ingreso comienza en el monitor de electroencefalograma integrado por amplitud un trazado compatible con actividad epiléptica decidiéndose inicio de tratamiento con levetiracetam en bolo y dosis de carga de fenitoína, por persistencia de crisis.

A las 24 horas, presenta hipotensión arterial precisando soporte vasoactivo con noradrenalina hasta 1 mcg/kg/min. Además, comienza con tendencia a la hipotermia, pupilas midriáticas sin respuesta a la luz en la exploración y en el aEEG se objetiva cambio de trazado de continuo a hipovoltado, sin apenas actividad, con margen superior e inferior por debajo de 5 mV. Presenta poliuria con hipernatremia de hasta 189 mEq/L en gasometría, y osmolaridad baja en orina y alta en sangre con diagnóstico de diabetes insípida central precisando tratamiento con desmopresina.

5. ¿Cuál de las siguientes es incorrecta?

- Ante la sospecha de muerte encefálica siempre es necesaria una prueba diagnóstica instrumental para confirmar el diagnóstico.
- Es necesario asegurar la ausencia de hipotensión e hipotermia.
- Se debe conocer la etiología causante de la situación de coma para diagnosticar la situación de muerte encefálica.
- Ninguna es correcta.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la a.

En el contexto de un coma arreactivo compatible con sospecha de muerte encefálica, y una vez conocida cuál es la causa del coma, es fundamental garantizar, antes de realizar el test de muerte encefálica, la ausencia de hipotensión, hipotermia, alteraciones hidroelectrolíticas y metabólicas, así como afectación

por intoxicaciones, sedantes o bloqueadores neuromusculares.

El diagnóstico de muerte encefálica es clínico, y las pruebas diagnósticas instrumentales sólo son obligatorias en casos específicos como serían lesiones severas del macizo facial que dificulten la exploración, intolerancia al test de apnea, ausencia de evidencia clínica o neurorradiológica de lesión cerebral, presencia de lesiones infratentoriales, interferencia por tóxicos o fármacos depresores del sistema nervioso central, o para acortar el período de observación.

Frente a los datos aportados y ante la sospecha muerte encefálica en nuestra paciente se decide suspensión de sedoanalgesia y tras comprobar normotermia, normalización de tensiones arteriales y no alteraciones hidroelectrolíticas, se realiza exploración completa física y neurológica sistematizada. Se realiza test de muerte encefálica, según protocolo, una vez pasado el tiempo indicado tras suspensión de sedoanalgesia, objetivándose ausencia de actividad espontánea y de respuestas motoras, ausencia de reflejos del tronco cerebral (pupilas midriáticas arreactivas a la luz, ausencia de reflejo corneal, oculocefálico, oculo vestibular, nauseoso y tusígeno). Se realiza test de atropina sin respuesta, test de apnea con ausencia de esfuerzo respiratorio e hipercapnia y se solicita electroencefalograma urgente (EEG), donde se observa ausencia de actividad cerebral con trazado isoeléctrico, confirmándose la muerte encefálica.

Dada la situación, se contacta con Coordinador de Trasplantes siendo aceptada como donante de órganos. En los estudios solicitados se confirmó el diagnóstico de deficiencia de ornitina transcarbamilasa (DOTC). Posteriormente, se realizó estudio a hermana gemela viva, diagnosticándose también de DOTC realizándose seguimiento hasta la actualidad.

Bibliografía

1. Azkunaga Santibañez B. Coma. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020;1:95-103.
2. Eiroa H, Durand C, Sziago M, Pereyra M, *et al*. Manejo inicial de la hiperamoniemia aguda en pediatría. *Arch Argent Pediatr* 2023;121(3): e202202614.
3. Grupo de Unidades de diagnóstico y seguimiento de enfermedades metabólicas de la comunidad de Madrid. Recomendaciones para el enfoque diagnóstico y terapéutico de la hiperamoniemia en pacientes pediátricos y adultos. Madrid: Ergon. 2017.
4. Felipe Rucían A, Del Toro Riera M. Hipertensión intracraneal en Pediatría. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:135-144.
5. Ramil Fraga C, González Rivera I, Martínez Azcona O. Muerte encefálica en Pediatría: criterios diagnósticos clínicos. *Protoc diagn ter pediatr*. 2021;1:873-83.

FUGA AÉREA PERSISTENTE

Autora: Enrique Gómez Imbernón. Tutora: María Amalia Ballesta Yagüe. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Se presenta el caso de un escolar de 8 años que consulta en urgencias infantiles por fiebre y cojera izquierda de 2 días de evolución. Como único antecedente había precisado drenaje quirúrgico por un absceso en codo izquierdo secundario a Staphylococcus aureus sensible a meticilina. Padres y hermana de 1 año sanos, originarios de Paraguay.

Refería una caída accidental hacía 4 días con una herida en rodilla derecha, asociando las 48 horas previas fiebre de hasta 40°C junto a dolor e impotencia funcional de miembro inferior izquierdo, y en las últimas 12 horas dificultad respiratoria, dolor abdominal y vómitos.

A su llegada a Urgencias presenta triángulo de evaluación pediátrica (TEP) alterado con fallo cardiopulmonar. Se realiza secuencia ABCDE (A: vía aérea, B: ventilación, C: circulación, D: neurológico y E: exposición) y se monitorizan constantes vitales: frecuencia cardíaca (FC) 150 lpm, frecuencia respiratoria (FR) 60 rpm, tensión arterial (TA) 111/75 mmHg y saturación de oxígeno (SatO₂) 94%. A la exploración presenta regular estado general, exantema eritrodérmico generalizado que respeta triángulo nasogeniano y una herida en rodilla derecha sin signos de sobreinfección. A la auscultación muestra crepitantes bibasales y presenta dolor a la palpación sobre muslo izquierdo, con el resto de exploración normal.

1. ¿Qué medidas de estabilización inicial considera no adecuadas?

- a. Valorar estado de consciencia según sistema AVDN (A: alerta, V: respuesta verbal, D: respuesta al dolor, N: no respuesta). Realizar glucemia capilar.
- b. Comprobar sostenibilidad de la vía aérea y administrar oxígeno (O₂).
- c. Canalizar vía venosa central ante la sospecha de sepsis.
- d. Extraer analítica básica y pruebas cruzadas. Administrar suero salino fisiológico a 10 ml/kg

y antibioterapia empírica con ceftriaxona 75 mg/kg.

- e. Comprobar expansión torácica y solicitar radiografía de tórax o ecografía torácica.

La respuesta correcta es la c.

En la atención inicial de un paciente con el TEP alterado se debe realizar una estabilización rápida según la secuencia ABCDE. Esta tiene como objetivo detectar patología que pueda comprometer la vida del paciente e iniciar las medidas necesarias para tratarla.

En primer lugar, se debe comprobar la permeabilidad de la vía aérea (A) y la ventilación y expansión torácica del paciente (B). Si se detecta dificultad respiratoria o hipoxemia está indicado administrar O₂ y titular según la SatO₂ (respuesta b correcta). Además, ante un paciente con dificultad respiratoria marcada resultaría importante solicitar una radiografía para orientar el diagnóstico de sospecha (respuesta e correcta).

El paciente muestra un estado circulatorio alterado con eritrodermia y relleno capilar rápido junto con fiebre y afectación de la apariencia. En este caso, se debe enfocar la sospecha inicial como una sepsis y canalizar una vía periférica para extraer pruebas complementarias y administrar expansión de volumen y antibiótico empírico (respuesta d correcta). En caso de que no sea posible canalizar una vía periférica en un tiempo razonable puede ser necesaria la canalización de una vía intraósea para realizar estas medidas. No obstante, en este momento la canalización de una vía central no estaría justificada (respuesta c incorrecta).

Se debe valorar el estado de consciencia y, en caso de que exista alteración en la apariencia, solicitar una determinación de glucemia capilar (respuesta a correcta). Para finalizar, desvestiremos al paciente para valorar lesiones asociadas y controlaremos la temperatura corporal, en este caso administrando un antitérmico.

Se inicia antibioterapia empírica con ceftriaxona y clindamicina. En las pruebas complementarias extraídas se evidencia acidosis metabólica con hiperlactacidemia (pH 7.1, presión parcial de dióxido de carbono (PCO₂) 45 mmHg, bicarbonato 18 mmol/L, lactato 5.2 mmol/L), fallo renal (creatinina 2.3 mg/dl), coagulopatía (plaquetas 80x10³/uL, Dímero D 210 mg/l; INR 2.3) y elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva 15 mg/dl, procalcitonina > 100 ng/ml). En radiografía de tórax presenta infiltrados intersticiales bilaterales y se realiza ecografía doppler en miembros inferiores objetivando trombosis venosa profunda femoral izquierda. Se solicitan electrocardiograma y ecocardiograma que fueron normales.

2. En este momento, ¿qué diagnóstico te parece el más apropiado?

- Shock séptico.
- Neumonía bilateral.
- Endocarditis infecciosa.
- Meningoencefalitis aguda.
- a y b son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El paciente presenta fiebre y afectación del estado general unido a alteraciones analíticas que permiten establecer el diagnóstico de sepsis según los criterios

Tabla 1. Criterios de sepsis según la escala Phoenix. Diagnóstico de sepsis si sospecha de infección y ≥ 2 puntos y diagnóstico de shock séptico si sepsis y ≥ 1 cardiovascular.

Abreviaturas. P/F: presión parcial de O₂ / fracción inspirada de O₂ (FIO₂); S/F: SatO₂/FIO₂; VMI: ventilación mecánica invasiva; INR: índice internacional normalizado.

	0 puntos	1 punto	2 puntos	3 puntos
Respiratorio 0 – 3 puntos				
	P/F ≥ 400 o S/F ≥ 292	P/F < 400 o S/F < 292 o cualquier soporte respiratorio	P/F 100 – 200 y VMI o S/F 148 – 220 y VMI	P/F 100 y VMI o S/F < 148 y VMI
Cardiovascular: 0 – 6 puntos				
	No drogas vasoactivas	1 medicación vasoactiva	2 medicaciones vasoactivas	
	Lactato < 5 mmol/L	Lactato 5 – 10,9 mmol/L	Lactato 10 mmol/L	
Presión arterial media (MAP) en mmHg, basada en la edad				
< 1 mes	> 30	17 – 30	< 17	
1 – 11 meses	> 38	25 – 38	< 25	
1 – 2 años	> 43	31 – 43	< 31	
2 – 5 años	> 44	32 – 44	< 32	
5 – 12 años	> 48	36 – 48	< 36	
12 – 17 años	> 51	38 – 51	< 51	
Coagulación: 0 – 2 puntos				
	Plaquetas > 100 × 10 ³ /uL	Plaquetas < 100 × 10 ³ /uL		
	INR ≤ 1.3	INR > 1.3		
	Dímero D ≤ 2 mg/L	Dímero D > 2 mg/L		
	Fibrinógeno ≥ 100 mg/dL	Fibrinógeno < 100 mg/dl		
Neurológico: 0 – 2 puntos				
	Escala de coma de Glasgow > 10	Escala de coma de Glasgow ≤ 10	Pupilas fijas bilaterales	

de la escala Phoenix (Tabla 1), ya que reúne 3 puntos (1 punto en el apartado cardiovascular por la elevación de lactato y 2 puntos en el apartado de coagulación por el aumento del dímero D y plaquetopenia). Además, a contar con al menos 1 punto del apartado cardiovascular, se puede establecer el diagnóstico de shock séptico.

No obstante, las alteraciones radiológicas en el contexto clínico del paciente hacen sospechar la posibilidad de que presente una neumonía asociada a la alteración hemodinámica (opción a y b correctas, opción e correcta).

Es importante realizar un ecocardiograma en este caso, tanto para valorar el estado hemodinámico como para buscar posibles focos de infección. No obstante, un resultado normal hace improbable el diagnóstico de endocarditis infecciosa (opción c incorrecta). Además, la normalidad del nivel de conciencia y la ausencia de alteraciones en la exploración neurológica también hacen poco probable el diagnóstico de meningoencefalitis aguda (opción d incorrecta).

*Ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) donde presenta un deterioro progresivo, presentando una parada cardiorrespiratoria recuperada tras 2 minutos de reanimación cardiopulmonar avanzada. Se realiza intubación orotraqueal y se inicia soporte vasoactivo con noradrenalina y adrenalina (dosis máximas 0.4 y 0.12 mcg/kg/min respectivamente) e hidrocortisona a 80 mg/m2/día, así como inicio de hemodiafiltración veno-venosa continua por el fallo renal agudo. Desde microbiología avisan de crecimiento de cocos Gram positivos en racimo en el hemocultivo, con identificación por reacción en cadena de la polimerasa (PCR) del gen *MecA*, característico de *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina (SARM).*

Progresivamente el paciente mejora a nivel hemodinámico, permitiendo descenso del soporte vasoactivo, pero experimenta un marcado empeoramiento respiratorio con radiología compatible con neumonía necrotizante bilateral. En este contexto presenta neumotórax recidivantes bilaterales que condicionan dos nuevas paradas cardiorrespiratorias secundarias a la fuga aérea persistente.

3. ¿Qué tratamiento te parece más indicado para este paciente?

- a. Realizar una punción lumbar y añadir aztreonam al esquema de antibioterapia.
- b. Programar la extubación del paciente para reducir el daño pulmonar asociado a ventilación mecánica.
- c. Sustituir perfusión de adrenalina por vasopresina.
- d. Realizar hemocultivos seriados y añadir vancomicina al tratamiento.
- e. Solicitar plasma fresco congelado para transfundir con urgencia.

La respuesta correcta es la d.

Una vez conocido el agente etiológico conviene plantear si está indicado realizar algún cambio en el tratamiento antibiótico. Valorar la posibilidad de afectación del sistema nervioso central puede ser una opción a considerar, aunque es muy poco probable en un paciente de 8 años sin alteración del nivel de conciencia asociada en ningún momento. No obstante, añadir aztreonam al tratamiento no amplía la cobertura frente a SARM (opción a incorrecta). Al tratarse de una bacteriemia por *Staphylococcus aureus*, resulta importante realizar hemocultivos de control para valorar la respuesta a la antibioterapia. Además, en infecciones graves por SARM está indicado el tratamiento con un betalactámico activo o con vancomicina (opción d correcta) al que se debe considerar asociar otro antibiótico potencialmente sinérgico, como la clindamicina por su efecto antitoxina.

Aunque es cierto que el daño pulmonar asociado a la ventilación mecánica puede estar agravando el cuadro del paciente, en este momento no toleraría la desconexión del respirador sin asociar previamente otro tipo de terapia de soporte (opción b incorrecta). Por otro lado, se ha conseguido una mejoría hemodinámica pudiendo descenderse el soporte vasoactivo, por lo que no sería conveniente añadir al tratamiento vasopresina, que reservaríamos en caso de shock caliente refractario (opción c incorrecta). Además, a pesar de que el paciente asocia coagulopatía en el contexto de la sepsis no tiene sangrado activo y el INR se encuentra en un rango seguro como para no hacer necesario por el momento trasfusión de plasma (opción e incorrecta).



Figura 1. Tomografía computarizada (TC) torácica que muestra signos de neumonía necrotizante bilateral.

4. Teniendo en cuenta la evolución del paciente, ¿añadiría algún otro tipo de soporte?

- a. Oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) veno-arterial.
- b. ECMO veno-venoso.
- c. Cambiar modo de ventilación a volumen control con volumen tidal (V_t) de 8-9 ml/kg
- d. Dispositivo de asistencia ventricular.
- e. Ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) con presión media de la vía aérea (MAP) elevada.

La respuesta correcta es la b.

La aparición de neumotórax recidivante en un paciente es una situación de emergencia que requiere realizar una estabilización rápida. Respecto a la estrategia ventilatoria, inicialmente en la modalidad presión control se pautará un pico inspiratorio (PIP) mínimo que no produzca neumotórax pero que permita ventilar al paciente. Por su parte, en modalidad volumen control se empleará un V_t bajo que evite la

reaparición de la fuga aérea (opción c incorrecta)

Si persiste a pesar de realizar ventilación de protección pulmonar es necesario modificar el soporte respiratorio. Aunque cada vez más en desuso, se podría plantear el cambio a ventilación de alta frecuencia. Aunque no existe suficiente evidencia de su superioridad sobre la ventilación convencional, algunos trabajos han demostrado su eficacia y estaría justificado su uso en pacientes con escape aéreo persistente y enfermedad pulmonar grave que no responden a ventilación convencional. Sin embargo, se intentaría emplear unas MAP bajas para disminuir el riesgo de neumotórax (opción e incorrecta).

En este punto, resulta indicado iniciar soporte mediante oxigenación por membrana extracorpórea para poder continuar con una estrategia de reposo pulmonar con una asistencia respiratoria mínima manteniendo una ventilación y oxigenación adecuadas. Puesto que existe estabilidad hemodinámica en este momento, no estaría indicada una asistencia cardiovascular (opción a y d incorrectas). Por tanto, estaría indicado iniciar un ECMO veno-venoso que sustituya la función pulmonar (opción b correcta).

Finalmente, se indica la realización de ECMO veno-venoso con doble canulación fémoro-yugular. Tras conseguir flujo de sangre adecuado, se reduce la asistencia respiratoria a parámetros de reposo, controlando la fuga aérea.

Dada la persistencia de crecimiento en los hemocultivos de SARM, se realizan múltiples cambios en el esquema antibiótico, quedando finalmente con ceftarolina en perfusión continua, rifampicina y daptomicina, consiguiendo negativización de los hemocultivos a los 12 días del inicio del tratamiento.

5. ¿Qué controles es necesario realizar en un paciente en ECMO?

- a. Programar las alarmas de presión del circuito y anotar en la gráfica al menos 3 veces por turno.
 - b. Hemograma y coagulación diarios para comprobar cifra de plaquetas y rango de anticoagulación.
 - c. Monitorización continua con espectroscopía del infrarrojo cercano (NIRS).
 - d. Exploración neurológica frecuente y valoración
- de reactividad pupilar al menos una vez por turno.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Una vez iniciado el soporte con ECMO resulta fundamental conocer y protocolizar los controles que se deben de realizar para prevenir las posibles complicaciones. Desde un punto de vista hemodinámico es preciso realizar una monitorización continua de la perfusión tisular mediante NIRS y extracciones diarias de gasometrías para valorar aporte y consumo de oxígeno, láctico, y estado de la membrana. Además, es necesario programar las alarmas del circuito y apuntar de forma frecuente en la gráfica para poder valorar tendencias. El control de la hemostasia es muy importante, por lo que también se necesitarán extracciones frecuentes de analíticas para valorar necesidades de transfusión y comprobar el rango de anticoagulación. Una de las complicaciones potenciales más graves de esta terapia son las hemorragias intracraneales, por lo que se debe de realizar un seguimiento estrecho del estado

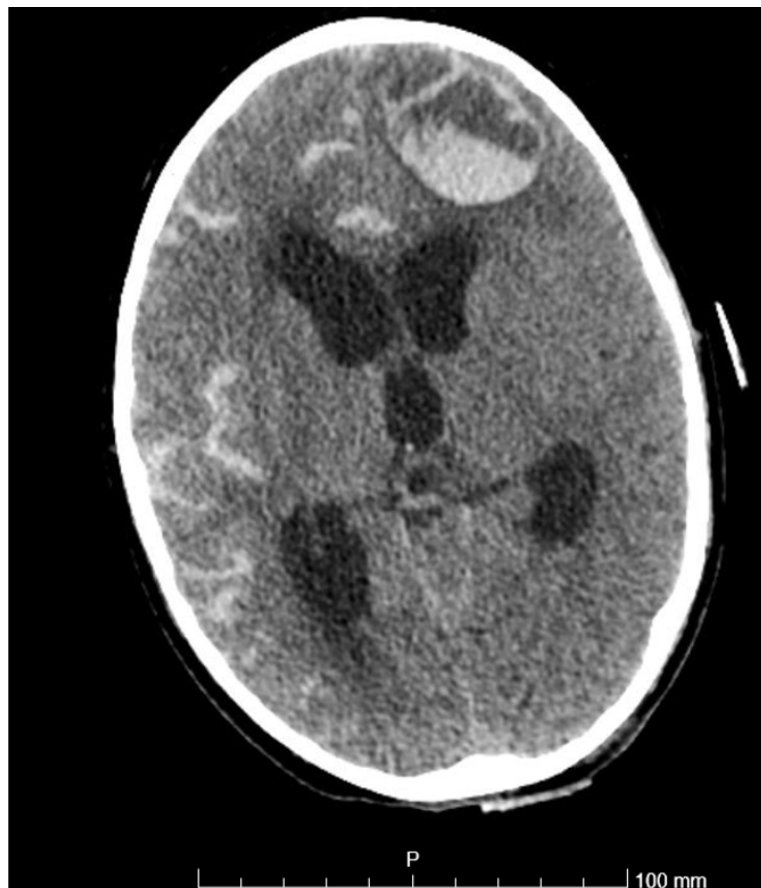


Figura 2. TC craneal simple que muestra hemorragia intracraneal parenquimatosa y subaracnoidea extensas.

neurológico del paciente con oximetría cerebral y exploración neurológica diaria, incluida la valoración de la reactividad pupilar. Por todo ello, la respuesta correcta es la e.

Se realizan 4 pleurodesis (con sangre autóloga y toxina bacteriana OK-432) para control de la fuga aérea y tras un periodo de reposo pulmonar se realizan fibrobronoscopias seriadas con extracción de moldes, consiguiendo mejoría pulmonar e inicio del destete de ECMO. En el día 51 de ingreso, a pesar de encontrarse en una situación de mejoría respiratoria, infecciosa y renal, se evidencia una midriasis bilateral arreactiva, por lo que se realiza un TC craneal que muestra hemorragia parenquimatosa y subaracnóidea con extensión a troncoencéfalo y hemorragia prepontina (Figura 2), no subsidiaria de drenaje quirúrgico, decidiendo adecuar las medidas terapéuticas por lo que el paciente finalmente fallece tras 51 días de ingreso.

Bibliografía

1. Aramburo A, Camilo C, Di Nardo M, Moscatelli A, Gala Peralta S. Ventilación mecánica durante el soporte de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO). En: Medina Villanueva A, García Cusco M, López Fernández YM *et al.* (eds.). Manual de ventilación pediátrica y neonatal. 6ª ed. Las Palmas de Gran Canaria: Tesela Ediciones; 2022. p. 1382-1410.
2. Balcells Ramírez J, Sánchez Galindo A, Santiago Lozano MJ. Soporte vital extracorpóreo: ECMO y técnicas de asistencia ventricular. En: López Herce J, Calvo Rey C, Rey Galán C, Rodríguez Núñez A (eds.). Manual de cuidados intensivos pediátricos. 5ª ed. Madrid: Publimed; 2019. p. 734-743.
3. Hyzy RC, Reda Taha A. Diagnosis, management, and prevention of pulmonary barotrauma during invasive mechanical ventilation in adults. UpToDate [en línea] [fecha de consulta: 07-07-24]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-management-and-prevention-of-pulmonary-barotrauma-during-invasive-mechanical-ventilation-in-adults>
4. Madurga Revilla P, Pilar Drive FJ, María Ijland M, Brezmes Paroso M, Molina Cambra A. Neumotórax y aire extraalveolar asociado a la ventilación mecánica. En: Medina Villanueva A, García Cusco M, López Fernández YM *et al.* (eds.). Manual de ventilación pediátrica y neonatal. 6ª ed. Las Palmas de Gran Canaria: Tesela Ediciones; 2022. p. 1382-1410.
5. Minter DJ, Appa A, Chambers HF, Doernberg SB. Contemporary Management of Staphylococcus aureus Bacteremia-Controversies in Clinical Practice. Clin Infect Dis. 2023 Nov 30;77(11):e57-e68.
6. Rindone JP, Mellen CK. Meta-analysis of trials comparing cefazolin to antistaphylococcal penicillins in the treatment of methicillin-sensitive Staphylococcus aureus bacteraemia. Br J Clin Pharmacol. 2018 Jun;84(6):1258-1266.
7. Schlapbach LJ, Watson RS, Sorce LR, Argent AC, Menon K, Hall MW, *et al.* Society of Critical Care Medicine Pediatric Sepsis Definition Task Force. International Consensus Criteria for Pediatric Sepsis and Septic Shock. JAMA. 2024 Feb 27;331(8):665-674.

ESOFAGITIS CÁUSTICA POR INGESTA FORZADA DE ÁCIDO CLORHÍDRICO

Autora: Inés Galé Pola. Tutora: M^a Luisa Palacios Loro. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Niño de 3 años que es trasladado en ambulancia medicalizada a UCIP desde hospital comarcal por ingesta forzada de ácido clorhídrico.

En la evaluación inicial presentaba dificultad respiratoria con estridor inspiratorio. Previo al traslado administran nebulizaciones de salbutamol y bromuro de ipratropio y una dosis de corticoide endovenoso.

1. Ante la historia clínica compatible con ingesta de cáusticos, ¿cuáles serían las primeras medidas a realizar?

- a. Iniciar secuencia ABCDE con monitorización de constantes e inducir el vómito y/o realización de lavado gástrico.
- b. Iniciar secuencia ABCDE con monitorización de constantes y administrar carbón activado.
- c. Iniciar secuencia ABCDE con monitorización de constantes y administrar agentes neutralizantes.
- d. Iniciar secuencia ABCDE con monitorización de constantes y administrar agentes diluyentes (agua, leche).
- e. Ninguna de las anteriores es correcta.

La respuesta correcta es la e.

Ante un caso de sospecha de ingesta de cáusticos, en el manejo inicial está contraindicado inducir el vómito y/o la administración de cualquier agente neutralizante, diluyente, carbón activado o el lavado gástrico, ya que aumenta el riesgo de broncoaspiración y lesiones en mucosa orogástrica. En el manejo inicial se incluye la secuencia ABCDE, con monitorización de constantes (frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, saturación de oxígeno, tensión arterial y temperatura), con valoración precoz de la vía aérea e intubación si se visualizan quemaduras orales o

presenta signos de dificultad respiratoria. También se recomienda reponer las pérdidas con cargas de volumen y/o sueroterapia de forma precoz por el aumento de las pérdidas insensibles y mantener a dieta absoluta (mínimo 48 horas).

Ante quemaduras en orofaringe y angioedema se decide intubación orotraqueal con TET nº 4 s/b y se traslada con ventilación mecánica invasiva (VMI) y sedoanalgesia (perfusión endovenosa de midazolam y fentanilo). Se administra gastroprotección (omeprazol endovenoso) y se coloca sonda nasogástrica (SNG).

2. Respecto al manejo realizado de forma precoz, ¿cuál de las siguientes es correcta?

- a. La intubación está indicada de forma precoz siempre.
- b. Se recomienda la intubación endotraqueal si hay síntomas de afectación de vía aérea superior.
- c. Se recomienda la colocación de sonda nasogástrica en el manejo inicial.
- d. No se recomienda la colocación de sonda nasogástrica a ciegas.
- e. B y d son correctas

La respuesta correcta es la e.

En el manejo inicial, ante sospecha de ingesta de cáustico, se recomienda la intubación precoz ante síntomas de afectación de vía aérea superior. Respecto a la colocación de sonda nasogástrica, no se recomienda colocarla a ciegas por riesgo de perforación. En quemaduras circunferenciales extensas (grado 2B o 3) se recomienda su colocación bajo visualización directa durante la endoscopia. Esta permitirá una mejor evolución a largo plazo aportando apoyo nutricional

durante la fase de curación, ayudará a mantener la luz esofágica permeable durante la formación de estenosis y servirá de guía para la dilatación esofágica. Respecto a su manejo, no es necesario aspirar la SNG salvo náuseas, vómitos o preocupación por obstrucción o peritonitis. En los casos de quemaduras esofágicas extensas y graves estaría indicada la colocación de sonda de gastrostomía para mantener la nutrición enteral a largo plazo, siendo menos probable su extracción accidental.

A su llegada a UCIP presenta tensión arterial (TA) 65/27 mmHg (TAM 36) y frecuencia cardíaca (FC) 130 lpm, sin otros signos de bajo gasto. Se administra una carga de plasmalyte (10 cc/kg) y ante persistencia de $TA < p5$, se decide inicio de perfusión de noradrenalina que se mantiene durante 6 días. Presenta marcado edema labial, depapilación lingual y encías inflamadas con lesiones ampollosas (resto de orofaringe no valorable por IOT). Se detecta herida incisa en región lumbosacra izquierda (lesión de 3,5 cm, longitudinal, de bordes regulares con compromiso subcutáneo y de la fascia de la musculatura paravertebral), sugestiva de herida por arma cortopunzante, que es suturada por cirugía pediátrica. Por la profundidad, se realizan controles ecográficos (lengüeta de líquido libre subhepático inicial que se reabsorbe, sin otros signos de líquido libre intraabdominal).

Se canalizan accesos venosos centrales (vena y arteria femoral). Dado el antecedente de ingesta de cáustico y la presencia de quemaduras orales se valora con cirugía pediátrica la indicación de endoscopia superior.

3. Ante la sospecha de ingesta de cáusticos, ¿está indicada la realización de endoscopia superior? ¿Cuál es el momento idóneo?

- a. Sí, está siempre indicada su realización, independientemente del tiempo tras la ingesta.
- b. Sí, está siempre indicada, pasadas las primeras 48 horas.
- c. No, no se indica su realización por el riesgo de perforación
- d. Sí, está indicada en las primeras 6 horas tras la ingesta.
- e. Todas las anteriores son falsas.

La respuesta correcta es la e.

La endoscopia digestiva alta está indicada en los casos de ingesta de cáustico que tengan síntomas de afectación de vía aérea superior (estridor, sialorrea), quemaduras orales o que hayan ingerido una sustancia con alto riesgo de lesión esofágica. Se debe realizar tras descartar perforación en radiografía de tórax y está contraindicada si el paciente presenta inestabilidad hemodinámica o dificultad respiratoria grave. El momento idóneo para su realización son las primeras 24 horas tras la ingesta (entre las primeras 12 y 48 horas), no estando indicada en las primeras 6 horas por baja sensibilidad ni a partir del 3º – 4º día por alto riesgo de perforación.

La endoscopia permite evaluar la extensión de la lesión, predecir el pronóstico y guiar el tratamiento. En el caso de no existir lesiones, estaría indicado retirar las medidas terapéuticas tempranas. Si permite valorar el píloro, según cómo se encuentre, se realizará la elección de la ruta nutricional.

A las 10 horas post ingesta y tras la estabilización hemodinámica del paciente, se decide la realización de endoscopia digestiva alta, previa realización de radiografía de tórax en la que descarta perforación. Se obtienen las siguientes imágenes (Figura 1 y 2), que se clasifican según la escala de Zargar.



Figura 1. Imágenes de endoscopia digestiva alta hasta estómago en las que se observa mucosa gástrica con eritema, edema y friabilidad mucosa generalizada con restos hemáticos oxidados y úlceras de aspecto fibrinoide y grisáceo en región periantral.

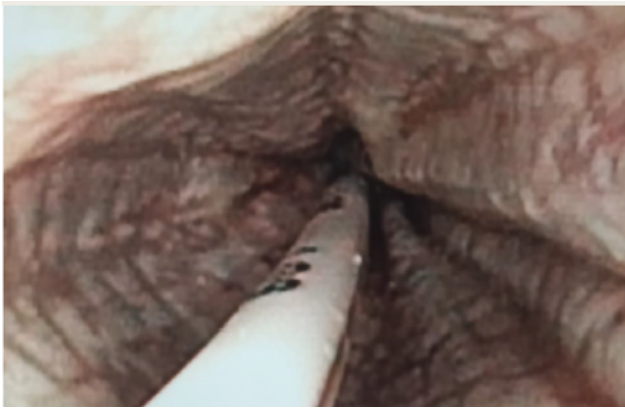


Figura 2. Esófago con membrana fibrino-grisácea de superficie acartonada.

4. Según el tipo de afectación del caso clínico, ¿qué grado de la clasificación de Zargar le correspondería a nuestro paciente?

- a. Grado 1.
- b. Grado 2 A.
- c. Grado 2 B.
- d. Grado 3 A.
- e. Grado 3 B.

La respuesta correcta es la c.

Las lesiones endoscópicas se definen según la clasificación de Zargar (Tabla 1).

Tabla 1. Clasificación de Zargar de las lesiones endoscópicas.

Grado	0	Mucosa normal
Grado	I	Edema-hiperemia de la mucosa
Grado	II	Ulceración
	IIa	Ulceraciones superficiales. Exudados. Ampollas. Hemorragias
	IIb	Ulceraciones profundas circunscritas. Ulceraciones circunferenciales
Grado	III	Necrosis
	IIIa	Necrosis focal
	IIIb	Necrosis extensa

Se establece diagnóstico de esofagitis cáustica grado 2B con afectación gástrica por la clasificación de Zargar. Según esto, se indica dieta absoluta, se inicia nutrición parenteral (dada la afectación pilórica se descarta la nutrición enteral), se deja SNG abierta a bolsa (débito sanguinolento inicial), se continúa gastroprotección, corticoterapia endovenosa (en lesiones grado 2B sin signos de perforación está indicado ciclo breve en altas dosis, p.ej metilprednisolona 1 g/1,73 m² IV 3 días) y antibioterapia para cubrir mediastinitis durante 7 días.

5. ¿Está indicada la antibioterapia de rutina en los casos de ingesta de cáusticos?

- a. Sí, siempre se debe pautar de forma profiláctica.
- b. No, no se recomienda pautarla a menos que haya riesgo de broncoaspiración.
- c. Sí, en casos de sospecha de perforación en las pruebas de imagen.
- d. Sí, en quemaduras grado 2B o 3.
- e. C y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La antibioterapia está indicada en los casos de sospecha de perforación o quemaduras graves ya que se ha visto que, al disminuir la infección, disminuye el tejido de granulación y por tanto, la estenosis. Los antibióticos recomendados son la ampicilina y las cefalosporinas de tercera generación. Ante sospecha

de perforación se recomienda antibioterapia de amplio espectro con piperacilina tazobactam o bien ceftriaxona asociada a clindamicina o metronidazol, pudiendo asociarse vancomicina en caso de mala evolución.

En lesiones a partir de grado 2 se indica estudio con contraste 2 – 3 semanas postingesta para descartar estenosis.

Para completar el estudio se realiza analítica sanguínea (anemización y reactantes de fase aguda negativos que se elevan posteriormente con PCR máxima 40 mg/L, PCT 12.3 ng/mL) y se realiza interconsulta a otorrinolaringología para valorar vía aérea superior mediante fibrobroncoscopia, poco valorable al inicio por IOT, que se repite tras extubación observando restos de fibrina a nivel lingual dorsal y aritenoides derecho.

A nivel respiratorio, a las 48 horas del inicio de la ventilación mecánica convencional presenta empeoramiento clínico con aumento de necesidades de Fio_2 hasta 0.8 y radiológico con aumento de patrón alveolar bilateral. Se realizan gasometrías arteriales seriadas que muestran valores de cociente $\text{PaO}_2/\text{FIO}_2$ (PaFi) de 134 e índice de oxigenación (IO) de 7.4.

6. En este paciente, ¿qué significan los valores del cociente $\text{PaO}_2/\text{FIO}_2$ (PAFI) e índice de oxigenación (IO)?

- a. Los valores se encuentran dentro del rango de normalidad.
- b. Evolución a síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) leve.
- c. Evolución a SDRA moderado.
- d. Evolución a SDRA grave.
- e. Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la c.

El síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) es una de las principales causas de insuficiencia respiratoria hipoxémica o tipo I. Según los criterios PALICC-2, el diagnóstico de SDRA requiere: una aparición brusca o empeoramiento de los síntomas respiratorios en la siguiente semana tras el inicio de la clínica, presencia de opacidades bilaterales o unilaterales en imágenes de tórax (no explicables por derrame, atelectasias o nódulos pulmonares) de causa no cardíaca y una hipoxemia definida en pacientes con VMI como $\text{IO} > 4$ ó $\text{ISO} > 5$ y en pacientes

con VNI: $\text{PaO}_2/\text{FIO}_2 \leq 300$ mmHg con CPAP o PEEP ≥ 5 cm H_2O o $\text{SpO}_2/\text{FIO}_2 < 250$.

En este caso, nos encontramos ante una clínica compatible con SDRA moderado en contexto de posible neumonitis química. Se realizan maniobras de primer nivel con estrategia de protección pulmonar (en modalidad VC se limita volumen corriente - V_t a 6 ml/kg-, aumentando la frecuencia respiratoria (FR) y se establece PEEP óptima en 8.5 mmHg, manteniendo driving pressure < 15 , con Ppico 21 – 22) y se optimiza sedoanalgesia. A pesar de esto, precisa medidas de segundo nivel con ONi (máx 20 ppm), que se desciende de forma progresiva hasta su retirada tras 5 días y relajación muscular. Además, ante empeoramiento respiratorio, se plantea la necesidad de realizar recambio de TET para minimizar fugas, valorando el riesgo-beneficio que supone en este caso por el alto riesgo en contexto de vía aérea difícil. Ante aumento de fugas hasta 100% se realiza recambio con intercambiador de tubo, a TET nº4 con balón, permaneciendo un total de cuatro días con IOT. Realiza crup postextubación que mejora con nebulizaciones de adrenalina y budesónida, pudiendo retirar VNI a las 24 horas.

El manejo de la sedoanalgesia es complejo, precisando perfusión de fentanilo (máx. 4 mcg/kg/h), midazolam (máx. 0.4 mg/kg/h) y cisatracurio (máx. 4 mcg/kg/h) durante cinco días, con rotación a propofol (máximo 5 mg/kg/h) y ketamina (máx. 3 mg/kg/h), mal tolerada con sedoanalgesia superficial y síntomas de abstinencia, asociando dexmedetomidina sin éxito por lo que se recupera midazolam (máximo 0.5 mg/kg/h) y fentanilo (máx. 6 mcg/kg/h), además de propofol (máx. 4 mg/kg/h). Recibe tratamiento sustitutivo con diazepam (máx 2 mg/4 h), metadona (máx. 2 mg/4 horas) alternos y perfusión de dexmedetomidina (máx. 1 mcg/kg/h). Pese a esto realiza síndrome de abstinencia y delirium hipoactivo (Escala Cornell > 9 puntos).

A los 10 días de ingreso fue dado de alta a planta donde comenzó fisioterapia respiratoria y se inició tolerancia oral progresiva con batidos hipercalóricos, con inicial disfagia para líquidos. Tras ser dado de alta, el paciente se trasladó de comunidad autónoma, por lo que no disponemos de datos sobre su evolución a largo plazo.

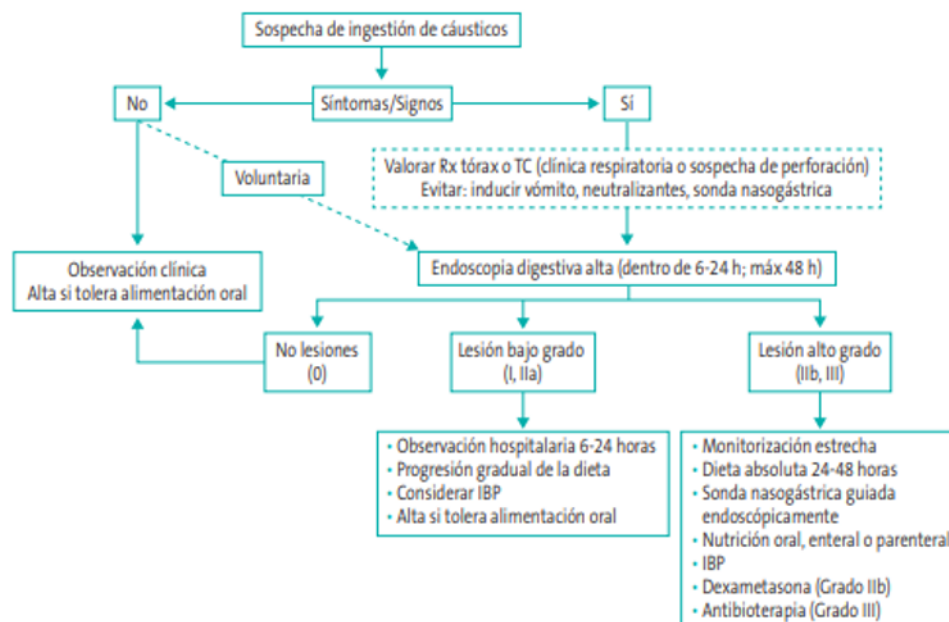


Figura 3. Algoritmo diagnóstico y tratamiento inicial ante sospecha de ingestión de cáusticos.

Bibliografía

1. Arnold M, Numanoglu A. Caustic ingestion in children—A review. *Semin Pediatr Surg* 2017;26:95–104. <https://doi.org/10.1053/J.SEMPEDSURG.2017.02.002>.
2. Emeriaud G, López-Fernández YM, Iyer NP, Bembea MM, Agulnik A, Barbaro RP, *et al.* Executive Summary of the Second International Guidelines for the Diagnosis and Management of Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome (PALICC-2). *Pediatric Critical Care Medicine* 2023;24:143. <https://doi.org/10.1097/PCC.0000000000003147>.
3. Matthay MA, Arabi Y, Arroliga AC, Bernard G, Bersten AD, Brochard LJ, *et al.* A New Global Definition of Acute Respiratory Distress Syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2024;209:37–47. https://doi.org/10.1164/RCCM.202303-0558WS/SUPPL_FILE/DISCLOSURES.PDF.
4. Riffat F, Cheng A. Pediatric caustic ingestion: 50 consecutive cases and a review of the literature. *Diseases of the Esophagus* 2009;22:89–94. <https://doi.org/10.1111/J.1442-2050.2008.00867.X>.
5. Sheikh I, Jamshed N, Neseem A, Aggarwal P, Kedia S, Khan MA, *et al.* Role of high-dose methylprednisolone in Zargar Grade IIB corrosive esophageal burns: A randomized control study. *Turk J Emerg Med* 2024;24:20. https://doi.org/10.4103/TJEM.TJEM_134_23.
6. Vila Miravet V, Ramos Varela JC, López Casado MÁ. Patología digestiva accidental. *Protoc diagn ter pediatr*. 2023;1:27–40

NO SE TRATA DE UNA SIMPLE AMIGDALECTOMÍA

Autora: Irene Fernández Yélamos. *Tutora:* Belén Calderón Llopis. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Paciente de 3 años que es intervenido de amigdalectomía, faringoplastia y microcirugía laríngea, siendo dado de alta ese mismo día. Como antecedentes personales presenta Síndrome de apnea-obstruktiva del sueño (SAOS) severo y laringomalacia. Intervenido de adenoidectomía a los 18 meses de edad. No alergias medicamentosas. No recibe tratamiento habitual. Vacunación según calendario.

Acude al Servicio de Urgencias a las pocas horas por clínica de estridor, sialorrea y dificultad respiratoria leve, iniciándose oxigenoterapia de alto flujo (OAF), corticoide intravenoso y adrenalina nebulizada. Es revisado por el Servicio de Otorrinolaringología sin encontrar hallazgos en la laringoscopia. Presenta mejoría de la clínica respiratoria, pero durante su estancia persiste sialorrea y disfagia.

1. ¿Qué actitud llevaría a cabo a continuación?

- a. Realizaría prueba de imagen.
- b. Retiraría oxigenoterapia de alto flujo.
- c. Intubación electiva.
- d. Mantendría actitud expectante.
- e. Extraería analítica sanguínea con coagulación.

La respuesta correcta es la a.

Por el antecedente de cirugía reciente, así como por la clínica descrita se debería llevar a cabo la realización de una prueba de imagen como una radiografía de tórax o una tomografía computarizada (TC) torácica. Si el paciente se encuentra estable a nivel respiratorio y hemodinámico se mantendría actitud expectante en

cuanto a la intubación, a la espera de los resultados de las pruebas de imagen.

Pese a que el paciente presenta mejoría de la clínica respiratoria pudiéndose disminuir soporte respiratorio a cánulas nasales de bajo flujo, persiste sialorrea y disfagia, por lo que se solicita TC cervical donde no se describen hallazgos significativos. Ingresa para completar estudio y observación. Durante su estancia en el Hospital se objetiva enfisema subcutáneo cervical y, en pruebas de imagen, neumomediastino, ambos de características progresivas, por lo que finalmente requiere ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) al séptimo día.

2. ¿Qué patología debería sospecharse?

- a. Rotura traqueal.
- b. Estridor post-intubación.
- c. Síndrome de distrés respiratorio.
- d. Lesión laríngea por traumatismo externo.
- e. Neumotórax.

La respuesta correcta es la a.

La rotura traqueal es una entidad clínica poco frecuente. La forma más frecuente de presentación es la asociada a un traumatismo torácico, pero existe otra categoría de roturas traqueales traumáticas: las iatrogénicas. Dentro de estas se incluye la rotura traqueal postintubación, que exige un alto grado de sospecha clínica debido a su elevada morbimortalidad.

La clínica suele presentarse durante la ventilación mecánica, tanto de forma inmediata, tras producirse la lesión, como durante la intervención. Es menos frecuente que se manifieste tras la

extubación, apareciendo en este caso síntomas tan variados como disnea, estridor, dolor retroesternal, enfisema subcutáneo cervical, torácico o facial, neumomediastino, neumotórax y hemoptisis. Formas menos frecuentes de presentación son la disfagia, sialorrea, insuficiencia ventilatoria, mediastinitis, insuficiencia cardíaca, shock o compromiso vital.

3. ¿Qué prueba diagnóstica es el *gold standard*?

- a. Radiografía de tórax.
- b. Tomografía computarizada.
- c. Tomografía por emisión de positrones (PET-TC).
- d. Fibrobroncoscopia.
- e. Nasofibroscopia.

La respuesta correcta es la d.

Los métodos diagnósticos utilizados en esta patología son principalmente las pruebas de imagen, que abarcan desde la radiografía de tórax, en proyección anteroposterior o laterolateral, hasta la tomografía computada. El fin de estas es evidenciar la presencia de contenido gaseoso fuera de vía aérea, ya sea en tórax, mediastino o partes blandas. Es posible incluso visualizar el sitio exacto de la rotura traqueal con las imágenes tomográficas, así como definir si hay compromiso de estructuras adyacentes también, como, por ejemplo, esofágicas. Por último, el método diagnóstico de certeza es la visualización directa de la lesión por fibrobroncoscopia. La visión directa permite diagnosticar el tamaño y la extensión de la rotura, así como el nivel de la misma. Algunos autores sostienen que la nasofibroscopia flexible, con progresión traqueal bajo anestesia tópica local, es un método fiable, de mayor sencillez, con menor necesidad de infraestructura y seguro en la realización del diagnóstico de certeza de esta complicación.

El paciente mantiene empeoramiento de la clínica previamente referida en relación con persistencia de accesos de tos.

4. ¿Qué tratamiento debería llevarse a cabo?

- a. Reparación quirúrgica.
- b. Intubación oro/nasotraqueal electiva e inicio de ventilación mecánica convencional.
- c. Ventilación de alta frecuencia (VAFO).
- d. Oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).
- e. Actitud expectante.

La respuesta correcta es la b.

La actitud terapéutica varía desde el tratamiento conservador hasta la reparación quirúrgica de la lesión, en función de las características de esta y, de la situación respiratoria y circulatoria del paciente (Figura 3). No existe actualmente consenso sobre el tratamiento de esta patología y no existe unanimidad de criterios.

El tratamiento conservador es la tendencia actual, incluyendo colocación de tubo endotraqueal (TET) con balón distal a la rotura, drenajes pleurales si fuera necesario, uso de antiinflamatorios y terapia antibiótica de amplio espectro. Estaría indicado en pacientes estables clínicamente, con adecuada ventilación, roturas traqueales pequeñas y sin progresión del enfisema.

De otro lado, el fin último de la cirugía es el cierre completo del defecto previniendo la contaminación del mediastino y asegurando una correcta ventilación y deglución y previniendo secuelas tales como la estenosis. Se incluyen en él la sutura simple del defecto, traqueotomía o traqueoplastia, con abordaje por cervicotomía en casos de lesión de la tráquea alta o toracotomía derecha cuando se trata de afectación baja, cercana a la carina.

Se realiza intubación orotraqueal electiva para iniciar sedorrelajación y evitar el esfuerzo tusígeno, realizándose ésta sin incidencias. Se solicita TC de control (Figura 1) donde presenta llamativo enfisema subcutáneo en pared cervical anterior, submandibular y torácico que se extiende hacia el espacio paravertebral, carotídeo y mediastino. Por este motivo, se revisa la vía aérea en el quirófano por parte del Servicio de Otorrinolaringología objetivando un punto sangrante en amígdala derecha sin otros hallazgos.

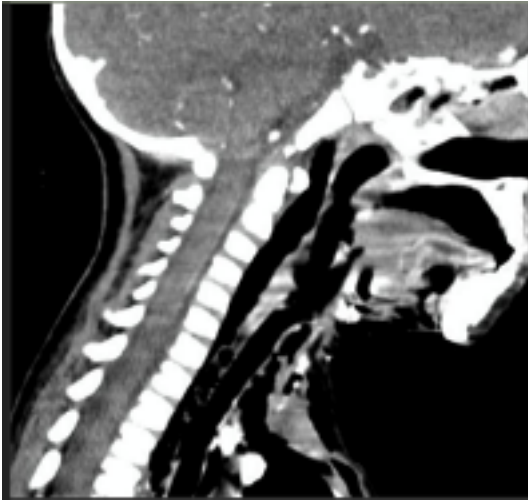


Figura 1. TC de cuello donde se visualiza enfisema subcutáneo a nivel de pared cervical anterior, submandibular y torácico.

5. ¿Qué factores influyen en dicho tipo de lesión?

- a. Múltiples intentos de intubación.
- b. Tamaño inadecuado del TET.
- c. Hinchado excesivo del balón de neumotaponamiento.
- d. Traqueomalacia.
- e. Todas ellas.

La respuesta correcta es la e.

La rotura traqueal está favorecida por una serie de factores mecánicos y anatómicos. Entre los primeros cabe destacar los múltiples intentos de intubación, relacionados con intubaciones difíciles, el tamaño inadecuado del TET, el uso de tubos de doble luz y el empleo de fiadores para facilitar la intubación, que pueden sobresalir accidentalmente a través del extremo distal del TET y lesionar directamente la pared traqueal, así como el uso de sondas de aspiración y sondas naso-orogástricas. El balón de neumotaponamiento también puede contribuir a la lesión cuando se produce un inflado excesivo o rápido, así como la movilización del tubo con el balón ya hinchado. Las características anatómicas que predisponen a la rotura traqueal incluyen, principalmente, la debilidad en la tráquea membranosa (más frecuente en mujeres de edad avanzada), malformaciones congénitas, como la traqueomalacia, la enfermedad obstructiva crónica, las lesiones inflamatorias del árbol traqueobronquial, la presencia de masas mediastínicas y la debilidad

estructural por el uso de corticoterapia crónica. Es una lesión que se produce de forma más frecuente en niños y mujeres.

Presenta mejoría de la clínica y radiológica hasta que 72 horas más tarde asocia un nuevo empeoramiento brusco, en probable relación con movimiento del TET por no conseguirse adecuada sedorrelajación, con hipoxemia progresiva (P/F mínimo de 90) y aumento del enfisema subcutáneo, corroborado todo ello en TC de control (enfisema mediastínico a tensión, afectación difusa del parénquima pulmonar, con áreas de destrucción parenquimatosa y consolidaciones parcheadas pulmonares bilaterales). Se decide entonces trasladar a centro de referencia con diagnóstico de insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica secundaria a neumomediastino a tensión.

6. ¿Qué tratamiento debería plantearse entonces?

- a. Oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).
- b. Asistencia ventricular.
- c. Ventilación de alta frecuencia (VAFO).
- d. Actitud expectante.
- e. Ninguna de ellas.

La respuesta correcta es la a.

Una de las principales indicaciones de iniciar terapia con ECMO es la insuficiencia respiratoria hipoxémica con un índice de oxigenación mayor de 40 durante tres horas (mayor de 35 en caso de pacientes pediátricos) a pesar del tratamiento adecuado instaurado.

A su llegada presenta insuficiencia respiratoria hipoxémica a pesar de encontrarse con ventilación mecánica invasiva (PEEP 9, Volumen tidal (Vt) 6 ml/Kg, frecuencia respiratoria de 25 rpm) y FiO2 100%. Se coloca drenaje mediastínico izquierdo (10 Fr) con salida inmediata de aire, sin presentar posteriormente fuga aérea (se retira a las 24 horas). Se realiza fibrobroncoscopia en la que no se observa fuga aérea. Se repite TC que incluye zona cervical, torácica y abdominal (Figura 2), en el que se describen hallazgos previamente mencionados, así como área focal puntiforme de adelgazamiento de la pared traqueal posterolateral a 2.2 cm de la carina, no pudiéndose descartar solución de continuidad. Dada la insuficiencia respiratoria hipoxémica y el empeoramiento

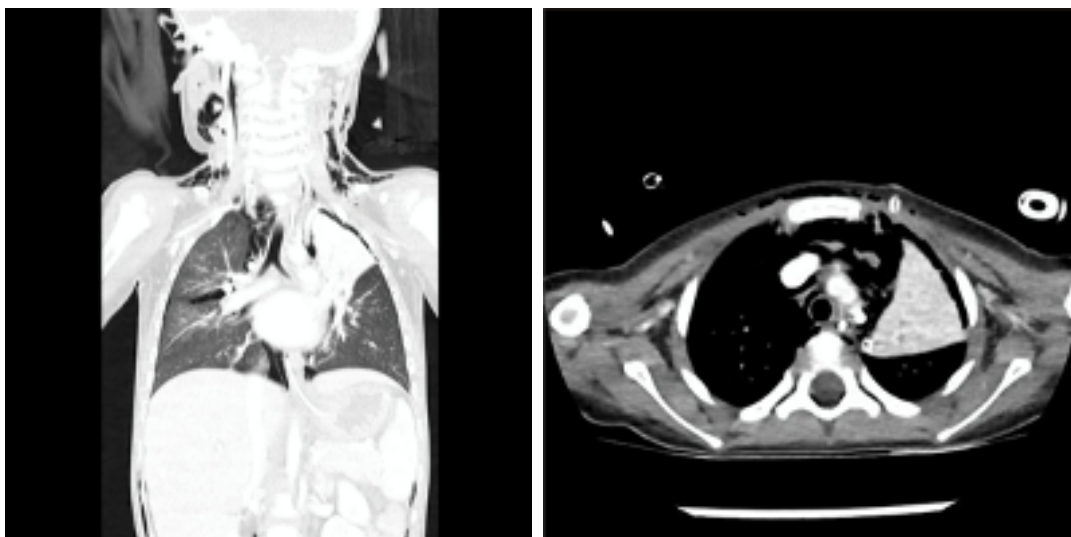


Figura 2. TC cervical-torácico-abdominal donde se visualiza enfisema cervical, abdominal y torácico, con predominio del neumomediastino. En la segunda imagen se observa área focal puntiforme de adelgazamiento de la pared traqueal posterolateral a 2.2 cm de la carina.

pese a la optimización de parámetros en el respirador (P/F 55), se decide inicio de soporte con ECMO V-A periférico (canalizándose vena yugular interna derecha con cánula de 12 Fr y arteria carótida derecha con cánula de 10 Fr), con un flujo entre 1-1,5 L/min. Se dejan parámetros en respirador de protección pulmonar.

7. ¿Cuál/es son las condiciones para retirar la asistencia?

- a. Oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).
- b. Asistencia ventricular.
- c. Ventilación de alta frecuencia (VAFO).
- d. Actitud expectante.
- e. Ninguna de ellas.

La respuesta correcta es la e.

A la hora de valorar retirar una asistencia con ECMO se deben plantear las siguientes preguntas: ¿se ha retirado/resuelto la patología que motivó la indicación del ECMO?, ¿seguir en ECMO ofrece mejor pronóstico que su retirada? Y, por último, ¿puede la ECMO ayudar aún a que se resuelva la patología del paciente? Una vez contestadas estas preguntas se debe prestar atención a si el paciente presenta infección incipiente o disfunción orgánica importante, motivos que podrían desestimar la retirada de este.

Se coloca en prono durante 24 horas para favorecer el drenaje mecánico del neumomediastino (por compresión, ya que está localizado principalmente en región anterior torácica) y para mejorar la oxigenación/ventilación de la región posterior de ambos pulmones (comprimidos por el neumomediastino anterior) y, se realiza fibrobroncoscopia con lavado de secreciones, tras lo cual presenta progresiva mejoría de la hipoxemia que permite retirada de la ECMO a las 72 horas del inicio. Se extuba de forma programada al sexto día de ingreso por mejoría clínica; pudiéndose descender soporte respiratorio hasta gafas nasales y, finalmente, mantenerse en ambiente.

Como hallazgo importante, en el momento de la desconexión de la ECMO se observa trombosis de la cánula arterial. Se realiza posteriormente ventana de sedación en la que se objetiva hemiparesia derecha, por lo que se solicita angio-resonancia magnética (RM) cerebral urgente en la que se visualizan lesiones isquémicas agudas en ambos hemisferios cerebrales (región gangliobasal izquierda y parietooccipital derecha) con pequeña irregularidad de calibre en arteria carótida común derecha proximal. Se inician entonces medidas de protección cerebral (decúbito supino, posición de la cabeza a 0°, normotensión, normovolemia, normogluemia, normotermia y normocapnia) y tratamiento con ácido acetilsalicílico para la prevención secundaria de nuevos episodios. Presenta posteriormente franca mejoría de la clínica con movilidad del hemicuerpo derecho.

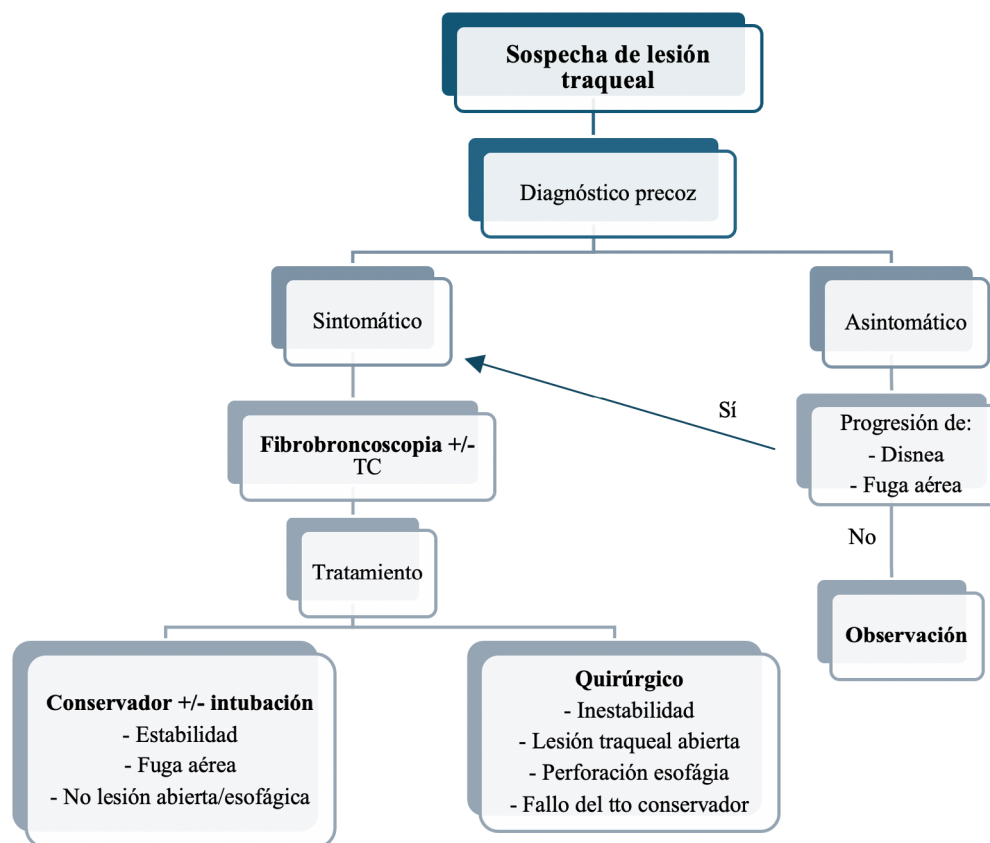


Figura 3. Algoritmo terapéutico.

Bibliografía

1. Borasio P, Ardisson R, Chiampo G. Post-intubation tracheal rupture. A report on ten cases. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997; 12: 98-100.
2. Carbognani P, Bobbio A, Cattelani L, Internullo E, Caporale D, Rusca M. Management of postintubation membranous tracheal rupture. *Ann Thorac Surg.* 2004; 77: 406-409.
3. Delgado Pellecín I, González Valencia JP, González Rodríguez M. Manejo de roturas traqueales postintubación en pediatría. *Arch Bronconeumol.* 2009; 45: 257-261.
4. Fan CM, Ko PC, Tsai KC, Chiang WC, Chang YC, Chen WJ, *et al.* Tracheal rupture complicating emergent endotracheal intubation. *Am J Emerg Med.* 2004; 22(4): 289-293.
5. Hofmann HS, Retting G, Radke J, Neef H, Silber RE. Iatrogenic ruptures of the tracheobronchial tree. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 21: 649-652.
6. Jougon J, Ballester M, Choukroun E, Dubrez J, Reboul G, Velly JF. Conservative treatment for postintubation tracheobronchial rupture. *Ann Thorac Surg.* 2000; 69: 216-220.
7. Llopis Pla S, Miñana Aragón E, Gallego García, Bustos Torres JM. Un nuevo caso de lesión traqueal tras intubación difícil. *Rev Esp Anestesiología Reanim.* 2000; 47: 179-180.
8. S. Santiago-Martínez, A. Laín, G. Guillén, R. Gander, S. López-Fernández, F. Pumarola, L. Seidler, J. Lloret. Lesiones laringotraqueales traumáticas en niños: ¿cuándo operar? 2015; 28: 165-171.
9. Satyadas T, Nasir N, Erel E, Mudan SS. Iatrogenic tracheal rupture: a novel approach to repair and a review of the literature. *J Trauma.* 2003; 54: 369-371.
10. Torres-Machí ML, Caramés MA, Suárez-Romero V, Medina-Ramírez C, Ojeda N, Rodríguez-Pérez A. Laceración traqueal tras intubación y aplicación de flujo continuo de aire por el manguito externo del tubo endotraqueal. *Rev Esp Anestesiología Reanim.* 2006; 53: 257-260.

SHOCK EN POSTOPERATORIO DE CIRUGÍA CARDIACA, CUANDO NO TODO ES LO QUE PARECE

Autora: Irene Gómez-Pastrana Pau. *Tutora:* Luisa Barón González de Suso. Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid.

Se trata de un niño de 7 años, natural de Venezuela y residente en España desde hace 3 meses, con diagnóstico de Tetralogía de Fallot paliado a los 2 años mediante la colocación de fístula de Blalock-Taussing obstruida en la evolución. Intervenido hace dos semanas para reparación completa de su cardiopatía mediante cierre de comunicación interventricular (CIV), ampliación de tracto de salida de ventrículo derecho y recreación de válvula pulmonar bicúspide con segmento de orejuela derecha. Presenta un postoperatorio marcado por fallo derecho con derrame pleural bilateral significativo con buen control con tratamiento conservador con diuréticos y es dado de alta a domicilio las 48 horas previas con leve derrame pericárdico en tratamiento con colchicina y tratamiento antiinflamatorio.

1. Respecto a la cardiopatía de base que presenta el paciente, ¿a qué complicaciones deberíamos prestar especial atención por su frecuencia en el postoperatorio inmediato?

- a. Fallo ventricular derecho.
- b. Fallo ventricular izquierdo con disfunción sistólica.
- c. Bloqueo auriculoventricular (AV) completo.
- d. Disfunción segmentaria por traslación de arterias coronarias.
- e. A y c son verdaderas.

La respuesta correcta es la e.

La Tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianósica más frecuente, resultante de una lesión

conotruncal en la cual el defecto primario es una desviación anterior del septo infundibular. Como resultado de esto se produce una dextroposición de la aorta con distintos grados de acabalgamiento sobre el septo interventricular, una comunicación interventricular y una obstrucción al tracto de salida de ventrículo derecho consecuencia de una estenosis pulmonar, generalmente a nivel infundibular (subpulmonar) o a nivel de la propia válvula, lo que condiciona, por una parte una disminución al flujo pulmonar y el menor desarrollo de la arteria y ramas pulmonares así como una hipertrofia ventricular derecha.

La cirugía correctora se recomienda realizarla dentro de los primeros meses de vida, consistente en la reparación de cada uno de los defectos, con la liberación de la estenosis pulmonar mediante la colocación de algún tipo de dispositivo valvulado o un parche transanular que condiciona una insuficiencia pulmonar libre. Es por esto característico en el postoperatorio inmediato la clínica de fallo derecho, sobre todo diastólico, por una parte, por la hipertrofia ventricular a la que se añade la insuficiencia pulmonar libre con aumento, por tanto, de volumen telediastólico por desaparición de válvula pulmonar efectiva. Este fallo ventricular derecho se objetiva clínicamente por aparición de derrames pleurales y ascitis con necesidad de tratamiento diurético intensivo (asociado a optimización de precarga), requiriendo en ocasiones drenajes externos para su manejo. Por otra parte, debido al cierre de la CIV puede producirse como complicación bloqueos AV de distintos grados al dañar la red de Purkinje que transcurre por dicho territorio y que, en ocasiones, precisa de marcapasos definitivo si no se recupera en días sucesivos.

Debido a que no se realiza traslocación de arterias coronarias (salvo que exista alguna anomalía coronaria asociada) no es típica la disfunción segmentaria ni la isquemia por infarto, pero siempre deberíamos estar alerta de esa complicación si aparece por ser grave y precisar cateterismo urgente.

Consulta en urgencias a las 48 horas del alta por cuadro de dificultad respiratoria con polipnea, supuración a nivel de herida quirúrgica en las últimas horas y decaimiento con somnolencia, así como anuria de 12 horas sin haber presentado fiebre. A la exploración física destaca mal estado general con palidez-cianosis central, obnubilación, supuración y eritema en extremo proximal de esternotomía reciente, quejido con polipnea de 65 rpm y SatO₂ 90%. Se encuentra taquicárdico a 180 lpm e hipotenso con TA 55/30 mmHg. En la auscultación cardiaca y pulmonar presenta soplo sistólico y buena entrada de aire bilateral. A nivel abdominal se constata distensión abdominal y dolor a la palpación con hepatomegalia de 1 – 2 centímetros.

2. Ante esta situación, ¿cuál sería su actitud inicial?

- Extracción de analítica y hemocultivos e iniciar antibioterapia.
- Extracción de analítica y hemocultivos y en función de resultados decidir actitud debido a que no ha tenido fiebre.
- Extracción de analítica y hemocultivos, iniciar antibioterapia y expansión con volumen.
- Iniciar oxigenoterapia, extraer analítica y hemocultivos, administrar antibioterapia y expansión con volumen.
- Iniciar oxigenoterapia, extraer analítica y hemocultivos y expansión con volumen.

La respuesta correcta es la d.

Nos encontramos ante un caso de shock descompensado en el que las primeras orientaciones diagnósticas son el origen infeccioso (shock séptico), que estemos ante un caso de taponamiento cardiaco (shock obstructivo) o que se estén dando ambos a la vez.

Aunque la definición de sepsis y terminología relacionada no está tan claramente estandarizada en pediatría como en adultos, por consenso, hasta ahora se utilizaban los criterios Goldstein (2005):

- **Sepsis:** Disfunción amenazante para la vida causada por una respuesta disregulada ante la infección en la que deben cumplirse, al menos, dos de los siguientes cuatro criterios:

- Temperatura: $> 38,5^{\circ}\text{C}$ o $< 36^{\circ}\text{C}$.
- Leucocitosis o leucopenia.
- Taquicardia o bradicardia $> 2\text{DE}$.
- Taquipnea $> 2\text{DE}$.

**Debe estar presente entre los criterios el de la temperatura o la alteración leucocitaria de forma obligada.*

- **Shock séptico:** sospecha de infección que asocia algún tipo de disfunción orgánica, ya sea bien disfunción cardiovascular o algún signo de hipoperfusión tisular con hipotensión asociada a pesar de una adecuada resucitación con líquidos.

Por otra parte, el shock obstructivo supone una disminución de volumen sistólico (y, secundariamente del gasto cardiaco) bien por una obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo y aumento de postcarga, o bien por una compresión cardiaca a la entrada del ventrículo derecho con disminución de la precarga como, por ejemplo, un taponamiento cardiaco.

Aunque no podamos saber de inicio cual es la etiología del shock en este paciente, en ambos casos estaría indicado canalización de vía periférica o de un acceso de venoso de forma rápida en menos de 5 minutos, extracción de gasometría, analítica y hemocultivos pese a ausencia de fiebre. En cuanto a las medidas a realizar, siguiendo la resucitación ABCDE deberemos indicar la administración de oxigenoterapia para mantener un correcto aporte de oxígeno a los tejidos y cerebro, así como disminuir trabajo respiratorio e iniciar de forma precoz la resucitación con fluidoterapia a 10 ml/kg para optimización de la precarga en ambos escenarios, reevaluando tras cada aporte de volumen, sin exceder los 40-60 ml/kg en la resucitación inicial. En cuanto a la antibioterapia, pese a que en este caso el paciente no ha tenido fiebre esto no es un criterio excluyente de sepsis, por lo que ante la sospecha o posibilidad de etiología infecciosa y la situación de gravedad debe cubrirse siempre con antibioterapia de amplio espectro de forma precoz en la primera hora hasta los cultivos definitivos, ya que el no hacerlo ha demostrado un aumento de la mortalidad.

Se extrae, por tanto, analítica y hemocultivos, se inicia expansión con suero fisiológico a 10 ml/kg y se inicia antibioterapia de amplio espectro cubriendo gérmenes

nosocomiales por antecedente de hospitalización reciente, adminisitrándose meropenem para cobertura de Gram negativos y teicoplanina para cobertura de Gram positivos. Tras dos expansiones con volumen a 10 ml/kg persiste misma situación de taquicardia de 160 lpm e hipotensión con mejoría transitoria de polipnea y saturación O2 100% con mascarilla reservorio, mala perfusión, obnubilación y acidosis metabólica grave con hiperlactacidemia de 9 mmol/L.

3. En este momento, ¿cuál sería su siguiente actitud a seguir?

- Inicio soporte vasoactivo con dopamina por vía periférica.
- Inicio soporte vasoactivo con adrenalina por vía periférica.
- Inicio soporte vasodilatador con urapidilo por vía periférica para mejorar la mala perfusión distal.
- Realizar nueva expansión de volumen a 20 ml/kg puesto que hasta que no se administre al menos 40 ml/Kg no se debe plantear el inicio de soporte vasoactivo.
- Canalizar vía central e iniciar soporte vasoactivo por ésta.

La respuesta correcta es la b.

Según la última Campaña de Surviving Sepsis se recomienda el inicio precoz de soporte inotrópico en pacientes sépticos, siendo el fármaco actualmente de elección en pediatría la adrenalina debido al alto porcentaje de disfunción cardiaca en éstos. Además, se recomienda el inicio de agentes vasoactivos por vía periférica de forma diluida en caso de no disponer de una vía central para que ello no suponga retraso en el inicio de éstos.

Se inicia por tanto soporte inotrópico con adrenalina a 0,1 µg/kg/min por vía periférica y se realiza ecocardiograma en el que se objetiva colapso parcial de aurícula derecha secundario a derrame pericárdico grave global con función ventricular izquierda en límite de normalidad (FEVI 45%) según se muestra en la Figura 1 y 2 que condiciona una situación de pretaponamiento cardiaco.



Figura 1. Ecocardiograma apical 4C. Se objetiva líquido ecogénico alrededor de AD comprimiendo parcialmente y con menor ecogenicidad rodeando todo el VI.

Abreviaturas. AD: Aurícula derecha. AI: Aurícula izquierda. VI: Ventrículo izquierdo.

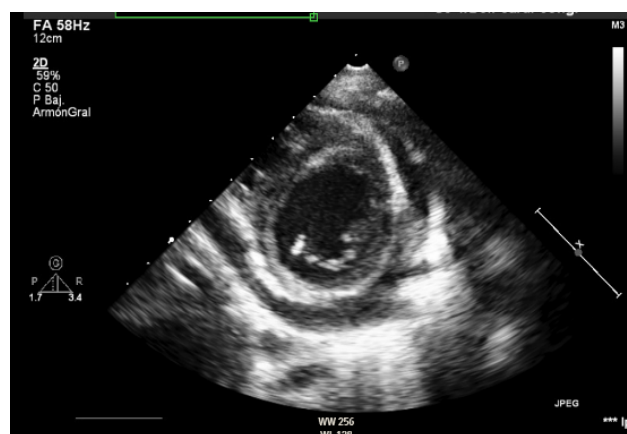


Figura 2. Paraesternal eje corto donde se visualiza VI rodeado por líquido de menor ecogenicidad.

Se decide intubación del paciente tras inicio de soporte vasoactivo bajo sedación con ketamina y rocuronio sin incidencias y se avisa a Cirugía Cardíaca para drenaje de derrame pericárdico. Se drena derrame desde plano subcostal con ventana subxifoidea con salida de gran cantidad de líquido de características purulentas de probable origen bacteriano (pH <7, leucocitos 80.000/ul con PMN 95% y glucemia < 2 mg/dl), con aislamiento posterior precoz de cocos gram positivos en tinción Gram.

Tras esto se reciben los resultados analíticos en los que presenta un fracaso renal agudo con una creatinina de 1.3 mg/dl con urea de 100 mg/dl e iones en rango, elevación de reactantes de fase aguda con PCR 12,6 mg/dl y PCT 150 ng/ml y coagulopatía grave con

actividad de protrombina de 28%, INR 2.6, TTPa 143 segs y fibrinógeno de 170 mg/dl por lo que se administra una dosis de vitamina K. En el hemograma se observa una leucopenia de 2.300/ul con neutrófilos de 2.000/ul y plaquetas y hemoglobina en rango.

Presenta una mejoría inicial tras el drenaje del derrame pericárdico y la intubación, con descenso de láctico a 3 mmol/l y práctica normalización de equilibrio ácido-base pero, progresivamente en las horas siguientes presenta un deterioro hemodinámico significativo con tendencia progresiva a hipotensión con TAM 40 – 45 mmHg que requieren aumento de soporte vasoactivo con adrenalina hasta 0.15 µg/kg/min, noradrenalina hasta 0.35 µg/kg/min, así como inicio de vasopresina que se aumenta hasta 1.2 mUi/kg/min.

4. ¿Cuál sería su actitud a continuación?

- a. Iniciar milrinona.
- b. Iniciar dopamina.
- c. Administrar dosis de adrenalina.
- d. Administrar hidrocortisona.
- e. La opción a y d son correctas.

La respuesta correcta es la d.

La administración de corticoides está indicada en situaciones de shock resistente a catecolaminas y en pacientes con riesgo, sospecha o demostración de insuficiencia suprarrenal. Los pacientes con riesgo de insuficiencia suprarrenal incluyen:

- Tratamiento previo con esteroides.
- Sepsis grave con lesiones purpúricas.
- Anormalidades pituitarias o adrenales ya conocidas.

En estos casos, se recomienda iniciar hidrocortisona tras test de estímulo de ACTH a dosis de 25 mg/m²/dosis en bolo cada 6 horas intravenoso.

Se añade terapia corticoidea sin mejoría, persistiendo situación de inestabilidad hemodinámica con tensión arterial <p10 para edad, talla y sexo que precisa dosis altas de soporte vasoactivo. Se evidencia pese a ello un empeoramiento en la acidosis metabólica con hiperlactacidemia en aumento. Se solicita valoración cardiológica urgente donde se objetiva disfunción ventricular izquierda grave con fracción de eyección del 25% sin reacumulación de derrame pericárdico tras su drenaje.

5. Ante esta situación, ¿cuál cree que sería el paso más correcto a seguir?

- a. Añadir levosimendán.
- b. Avisar a cirugía cardíaca para canulación y asistencia en ECMO.
- c. Añadir milrinona.
- d. Administrar nueva carga de volumen.
- e. Aumenta dosis de adrenalina y noradrenalina hasta llegar a 0,5 µg/kg/min.

La respuesta correcta es la b.

Ante un cuadro de shock refractario que persiste a pesar de agentes inotrópicos y vasopresores y con un adecuado mantenimiento de la homeostasis metabólica y hormonal (corticoides), estaría indicada la asistencia en ECMO (oxigenación por membrana extracorpórea)

En este punto nos encontramos ante un shock séptico refractario secundario a una pericarditis purulenta con disfunción cardíaca grave asociada sin que se haya conseguido estabilidad hemodinámica pese a optimización de precarga y tratamiento médico con agentes vasopresores, inotrópicos e hidrocortisona. Es por ello, que se decide canulación urgente y asistencia en ECMO veno-arterial central dejándose parámetros de reposo en respirador para evitar daño pulmonar asociado a ventilación mecánica e intentando mantener el pulmón adecuadamente reclutado.

Tras la entrada en ECMO se consiguen flujos de sangre en torno a 120 ml/kg/min manteniendo un gasto cardíaco en torno a 2,5 – 3L/m² y encontrándose adecuadamente desprecargado el ventrículo izquierdo. Pese a ello y a que se consigue lavado de láctico con una svO₂ > 60%, mantiene importante estado de vasoplejia en las siguientes 24 horas con necesidad de mantener soporte vasopresor con noradrenalina y vasopresina a dosis similar a la entrada en ECMO para mantener tensiones arteriales óptimas.

En lo que respecta a la función renal, desde el ingreso mantiene una situación de oligoanuria con fracaso renal con elevación de creatinina a 1,3 mg/dl con una situación de hipervolemia tras la expansión con volumen durante la fase de resucitación inicial del shock séptico.

6.Cuál sería la medida más adecuada a tomar en este momento?

- a. Iniciar tratamiento diurético intensificado.
- b. Administrar volumen para optimizar la precarga.
- c. Colocar un catéter de diálisis peritoneal e iniciar pases.
- d. Iniciar hemodiafiltración veno-venosa continua.
- e. Iniciar plasmaféresis.

La respuesta correcta es la d.

En pacientes con shock en situación de anuria, oliguria o sobrecarga de volumen y que han sido reanimados adecuadamente con líquidos, se recomienda el empleo de hemofiltración o hemodiafiltración veno-venosa continua (HFVVC o HDFVVC), y valorar inicialmente asociar pulsos de hemofiltración de alto flujo (>40 ml/kg/hora), ya que puede contribuir a aclarar mediadores de inflamación. En este caso en concreto además sería recomendado optar por una modalidad que incorporase la diálisis debido al fallo renal con elevación de urea, aunque mantenga iones en rango. Su uso debe ser precoz, ya el pronóstico en niños tanto con fallo renal agudo como en situación de hipervolemia empeora, y el empleo de dichas técnicas de depuración extrarrenal mejora el balance de líquidos, la oxigenación y disminuye el trabajo cardíaco. En niños con shock séptico las técnicas de depuración continua son mejor toleradas que las intermitentes y que la diálisis peritoneal, además de ser más rápidas y eficaces que ésta última sobre todo en cuanto al manejo de la situación de sobrecarga hídrica.

Tras la canulación en ECMO se inicia de forma precoz en las siguientes horas terapia de depuración extrarrenal mediante HDFVVC, realizándose pulsos de hemofiltración de alto flujo a 40 ml/kg/hora durante las primeras horas de la terapia con el objetivo de conseguir un aclaramiento de citoquinas y otros mediadores inflamatorios. En el caso de este paciente se añadió además terapia dializante por fracaso renal con uremia elevada pese a iones en rango en el momento del inicio de la terapia.

Se aisló en hemocultivo inicial y en líquido purulento drenado de mediastino cocos gram positivos en cadenas, presentando posteriormente rash cutáneo característicos, por lo que se ajustó tratamiento antibiótico según función renal y se cambió teicoplanina por linezolid por menor toxicidad renal y efecto antitoxina, manteniendo inicialmente meropenem hasta negatividad de cultivos para microorganismos gram negativos. Posteriormente, tras aislamiento definitivo de Streptococo pyogenes, se desescaló antibioterapia desde linezolid a ampicilina y clindamicina durante 5 días por el efecto antitoxina, cumpliendo un total de 21 días de antibioterapia. Durante las primeras horas debido a la aparición de rash cutáneo compatible con shock tóxico recibió además inmunoglobulinas en dos dosis a 1g/kg IV. A nivel infeccioso presentó una evolución favorable consiguiendo la esterilización de los cultivos tras el inicio de la antibioterapia.

Tras las primeras 48 horas de inestabilidad hemodinámica condicionada por situación de escape capilar y vasoplejia presentó una evolución favorable, pudiendo retirar todo soporte presor y recuperación de función cardíaca, siendo retirada la asistencia en ECMO tras 6 días de ingreso. A nivel renal, tras la retirada de ECMO se retiró terapia de depuración extrarrenal continua iniciándose tratamiento diurético para mantener diuresis por persistencia de oliguria que tuvo que intensificarse con varios fármacos, pero consiguiendo de forma progresiva resolución de fracaso renal agudo con normalización de creatinina, iones, filtrado glomerular y situación de euvolemia previo al alta. A nivel neurológico no tuvo ningún evento grave ni secuela objetivable y al despertar presentó una exploración neurológica acorde a su edad tras fase inicio de delirio hipoactivo secundario a situación de gravedad previa. Finalmente fue dado de alta a planta tras 21 días de ingreso sin lesiones residuales añadidas a nivel cardíaco ni renal con diagnóstico de shock séptico secundario a pericarditis purulenta probablemente en contexto de cirugía cardíaca reciente.

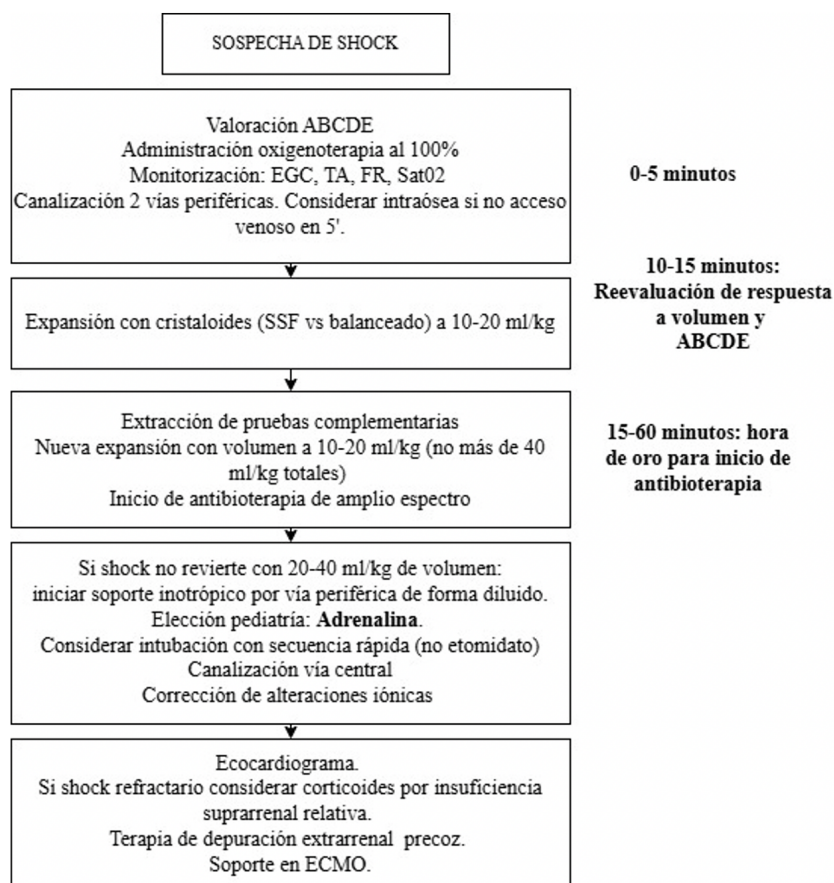


Figura 3. Esquema de manejo de shock en pediatría.

Bibliografía

1. Broman LM, Dubrovskaja O, Balik M. Extracorporeal Membrane Oxygenation for Septic Shock in Adults and Children: A Narrative Review. *J Clin Med*. 2023 Oct 20;12(20):6661
2. Karl TR, Stocker C. Tetralogy of Fallot and Its Variants. *Pediatr Crit Care Med*. 2016 Aug;17(8 Suppl 1):S330-6.
3. Kashani K, Omer T, *et al*. The Intensivist's Perspective of Shock, Volume Management, and Hemodynamic Monitoring. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2022 May;17(5):706-716.
4. MacLaren G, Butt W, Best D, *et al*. Central extracorporeal membrane oxygenation for refractory pediatric septic shock. *Pediatr Crit Care Med*. 2011; 12: 133-6.
5. Redondo Blazque S, García Urabayen D, *et al*. Tetralogía de Fallot. *Cuidados críticos del niño con patología cardíaca*. Ergon. 2018; (13): 127-134.
6. Sanchez Díaz JI, de Carlos Vicente JC, *et al*. Protocolo de diagnóstico y tratamiento del shock séptico y de la sepsis asociada a disfunción orgánica. *Protocolos SECIP*. 2020 Mar. www.secip.info/images/uploads/2020/07/Sepsis.pdf
7. Suh GJ, Shin TG, Kwon WY, *et al*. Hemodynamic management of septic shock: beyond the Surviving Sepsis Campaign guidelines. *Clin Exp Emerg Med*. 2023 Sep;10(3):255-264.
8. Weiss SL, Peters MJ, *et al*. Surviving Sepsis Campaign International Guidelines for the Management of Septic Shock and Sepsis-Associated Organ Dysfunction in Children. *Pediatr Crit Care Med*. 2020 Feb;21(2):e52-e106.

CASO CLÍNICO: CUANDO NO HAY QUIEN APAGUE EL INCENDIO DEL CEREBRO

Autor: Ismael Labiano Fuente. *Tutor:* Javier Gil Antón. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bilbao.

Una niña de 4 años y 7 meses sin antecedentes médico quirúrgicos de interés es atendida por el equipo de emergencias extrahospitalaria por episodio de desconexión del medio, secreciones orofaríngeas, hipotonía y palidez de 3 minutos de duración sin fiebre asociada. Ante cese del cuadro y estabilidad de la paciente a la valoración es trasladada a las urgencias de su hospital. En urgencias, realiza 2 episodios de inconsciencia con rigidez generalizada, movimientos tónicos de extremidades y desviación de la mirada por lo que ante sospecha de crisis epiléptica activa se realiza una aproximación ABCDE y la clínica cede tras administración de midazolam (MDZ) endovenoso. Posteriormente, repite cuadro de crisis tratada de igual manera.

Tras anamnesis dirigida, refieren proceso febril autolimitado de hasta 40°C de 3 días de duración de inicio hacía 4 días con posterior aparición de un exantema en cara y raíz de extremidades y junto al cese de la fiebre. Asimismo, refieren que la paciente presentaba irritabilidad y ligera somnolencia con episodios de agresividad desde hacía 48 horas. En la exploración física en urgencias se halló un único hallazgo de exantema macular en ambas mejillas y en tronco y extremidades con constantes normales para su edad.

1. Ante el primer episodio de crisis epiléptica en esta paciente, ¿cuáles serían los pasos a realizar a continuación?

- Realizar una tomografía computarizada craneal ante sospecha de proceso intracraneal.
- Realización de punción lumbar diagnóstica ante sospecha de proceso infeccioso.
- Realizar una analítica sanguínea para despistaje, entre otras, de alteraciones en glucemia, natremia y calcemia.
- Realizar análisis de tóxicos en orina ante la

sospecha de intoxicación.

- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Cuando un niño presenta alteración de la consciencia (desde disminución del nivel de consciencia como letargia o coma hasta cambios de personalidad) asociado o no a procesos convulsivos en contexto de cuadro febril, es fundamental sospechar una meningitis o encefalitis de diferentes etiologías. Es por ello que se recomienda realizar un despistaje de pruebas complementarias para poder realizar la aproximación diagnóstico-terapéutica (Tabla 1).

Se recomienda realizar una prueba de neuroimagen como la tomografía computarizada (TC) craneal para despistaje de causas que requieran una intervención médico-quirúrgica (tumor intracraneal, sangrado, estigmas de encefalitis, etc.). Asimismo, dado el antecedente de fiebre, conviene descartar datos de infección en LCR realizando una punción lumbar donde característicamente podremos observar una pleocitosis junto otros hallazgos que podrían enfocar la sospecha diagnóstica, como el análisis rápido mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de múltiples microorganismos en LCR. Una analítica sanguínea permitirá descartar alteraciones hidroelectrolíticas, renales, hepáticas o metabólicas que pudiesen justificar la clínica de alteración del nivel de consciencia y una aparición de crisis epiléptica. Las intoxicaciones por diferentes sustancias podrían tener una presentación clínica neurológica como la de nuestra paciente. Por lo tanto, todas las pruebas mencionadas serían de interés en este caso concreto. Asimismo, ante persistencia de la clínica se debería evaluar la necesidad de una monitorización mediante video-electroencefalograma (vEEG) para valorar persistencia de crisis epilépticas focales o generalizadas

Tabla 1. Criterios diagnósticos de encefalitis.

Criterio mayor	Criterios menores
Alteración del estado mental (disminución o alteración del estado de consciencia, letargia o cambios de personalidad) durante más de 24 horas sin otra causa que justifique la disfunción neurológica	Fiebre $\geq 38^{\circ}\text{C}$ en las 72 horas antes o después del debut clínico
	Convulsiones focales o generalizadas no atribuibles a comorbilidad previa
	Nueva focalidad neurológica
	Pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo
	Neuroimagen con alteraciones del parénquima cerebral sugestivas de encefalitis
	Electroencefalograma compatible con encefalitis no atribuible a otra causa
Encefalitis posible: Criterio mayor + 2 criterios menores	
Encefalitis probable: Criterio mayor + ≥ 3 criterios menores	

o un estado epiléptico no convulsivo (EENC) además de cambios en la actividad de fondo compatibles con encefalitis.

Se realiza una TC craneal sin patología intracraneal aguda. En la analítica sanguínea no se observan alteraciones hidroelectrolíticas, renales o hepáticas que justifiquen la clínica. Se realiza una punción lumbar con pleocitosis de 10 células/mcL (100% de linfocitos) con glucorraquia y proteinorraquia normal. Se realiza una PCR múltiple que resulta negativa para E. coli, H. influenzae, L. monocytogenes, N. meningitidis, S. agalactiae, S. pneumoniae, Citomegalovirus, Enterovirus, Virus Herpes Simple 1 y 2, Virus Herpes Humano 6, Virus Varicela-Zoster, Paraechovirus y Cryptococcus gattii. Ante estos hallazgos, se decide ingreso en planta para observación.

A su llegada a planta, dada la sospecha de probable encefalitis, se inicia tratamiento con aciclovir endovenoso y se realiza vEEG donde descarta ausencia de actividad epileptiforme y destaca una actividad de fondo moderadamente lentificada.

Durante las primeras horas de estancia en planta de hospitalización, realiza un episodio de crisis generalizada con mirada fija, hipotonía y ausencia de sacudidas de extremidades de 9 minutos de duración por lo que se realiza una aproximación ABCDE repitiéndose dosis de MDZ endovenoso y asociando levetiracetam (LEV) con cese de la crisis. Posteriormente, repite hasta 2 nuevos episodios compatibles con crisis epiléptica por lo que tras

estabilización se decide ingreso en Cuidados Intensivos Pediátricos (CIP) a las 48 horas de inicio de la clínica comicial. A su ingreso se realiza nuevo registro de vEEG con hallazgo de EENC bihemisférico.

2. ¿Cuál de las siguientes definiciones sobre el estatus epiléptico y sus tipos es falsa?

- Estatus epiléptico establecido: crisis epiléptica que no se controla tras el uso de benzodiacepinas como tratamiento de primera línea.
- Estatus epiléptico refractario: crisis epiléptica que persisten a pesar del uso adecuado de fármacos de primera línea y segunda línea.
- Estatus epiléptico suprarrefractario: crisis epiléptica que persisten más de 24 horas tras inducir coma anestésico y a pesar de tratamientos adicionales, como inmunomoduladores o dieta cetogénica.
- NORSE: estatus epiléptico refractario de etiología desconocida que ocurre sin antecedente previo de epilepsia.
- FIRES: estatus epiléptico refractario que ocurre en pacientes con epilepsia estructural tras una infección viral activa del sistema nervioso central.

La respuesta correcta es la e.

Tabla 2. T1 y T2 para los distintos tipos de EE.

	T1 (min)	T2 (min)
EE tónico-clónico generalizado	5	30
EE focal	10	60
EE no convulsivo	10 – 15	Desconocido

Se define como estatus epiléptico (EE) como crisis epiléptica anormalmente prolongada (punto de tiempo T1) que puede tener consecuencias a largo plazo como daño o muerte neuronal si persisten durante un determinado tiempo (punto de tiempo T2) o varias crisis que se repiten sin recuperación del nivel de consciencia. Dependiendo del tipo de estatus epiléptico varía el T1 y el T2 (Tabla 2). Cuanto más tiempo persista el estatus epiléptico menos probable es el cese espontáneo, es más difícil su control y existe una mayor morbilidad.

Asimismo, existen subtipos de EE. El EE establecido se define como una crisis que no cede tras la administración de tratamiento de primera línea, típicamente benzodiacepinas. Este es un momento crítico que obliga a escalar a fármacos de segunda línea. El EE refractario se diagnostica cuando la crisis persiste a pesar del uso secuencial y adecuado de fármacos de primera línea y segunda línea. El EE suprarrefractario se refiere a crisis persistentes más allá de 24 horas después de inducir coma anestésico, incluso con intervenciones avanzadas como inmunoterapia, dieta cetogénica o inmunomoduladores. Este escenario es altamente complejo y requiere medidas multidisciplinarias. El término NORSE (*New-Onset Refractory Status Epilepticus*) engloba casos de estatus epiléptico refractario de etiología no identificada y sin antecedentes previos de epilepsia. El síndrome FIRES (*Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome*) es una subcategoría de NORSE. Se caracteriza por la aparición de estatus epiléptico refractario en pacientes sin antecedentes de epilepsia estructural, tras un episodio febril previo (de 2 semanas a 24 horas antes del inicio de las crisis). No requiere que exista una infección viral activa del sistema nervioso central, sino que el episodio febril puede ser inespecífico.

Ante los hallazgos del vEEG se decide inicio de

tratamiento antiepiléptico en la unidad de CIP.

3. ¿Cuál de las siguientes secuencias es la más adecuada considerando recomendaciones actuales sobre el manejo farmacológico del estatus epiléptico en pediatría?

- Midazolam intravenoso → Levetiracetam intravenoso → perfusión continua de midazolam si persisten las crisis, previo a intubación endotraqueal si precisase.
- Diazepam intravenoso → Fenitoína intravenosa → coma anestésico con midazolam sin intubación endotraqueal.
- Diazepam rectal → Ácido valproico intravenoso → perfusión continua de propofol si persisten las crisis.
- Fenobarbital intravenoso → Lorazepam intravenoso → Intubación y anestesia general con tiopental.

La respuesta correcta es la a.

Las benzodiacepinas (MDZ, diazepam) son el tratamiento de primera línea en el manejo del estatus epiléptico (EE) debido a su rápida acción y eficacia comprobada para controlar las crisis agudas. Su administración permite un control temprano del EE en muchos casos, evitando así la progresión a un estatus epiléptico refractario (EER) y reduciendo el riesgo de daño neurológico. Se recomienda repetir la dosis de benzodiacepinas en 3 – 5 minutos antes de escalar el tratamiento. Tienen mayor eficacia cuando se administran por vía intravenosa, en comparación con vías de absorción más erráticas como la intramuscular, intranasal o rectal. No hay que olvidar la importancia

de identificar y tratar alteraciones metabólicas subyacentes como la hiponatremia o la hipocalcemia, que son causas potenciales de crisis epilépticas en la edad infantil.

Entre los fármacos de segunda línea se encuentran los fármacos antiepilépticos (FAE) como el ácido valproico (VPA), la fenitoína (PHT) o la fosfenitoína, y el levetiracetam (LEV). De estos, el LEV suele ser la primera opción por su buen perfil de seguridad y tolerancia, ya que no presenta hepatotoxicidad (como ocurre con el VPA en pacientes con hepatopatías o trastornos metabólicos) ni riesgo de arritmias graves durante su administración intravenosa (como la PHT). Además, el LEV tiene menos interacciones farmacológicas, lo que lo convierte en una opción más simple y segura en entornos críticos. Aunque el VPA y la PHT siguen siendo opciones válidas, se utilizan con precaución en casos seleccionados. Antes de escalar a la tercera línea, se recomienda combinar 2 o incluso 3 de estos fármacos para optimizar el control de las crisis. En estudios recientes, se ha mencionado la lacosamida (LCM) como una alternativa prometedora, aunque su evidencia aún es limitada, y el fenobarbital (PB) continúa siendo una opción en ciertos protocolos.

A partir de la tercera línea, el ingreso en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) es altamente recomendable. En esta fase, se emplean fármacos en perfusión continua (PC) como las benzodiacepinas (MDZ, como primera opción), propofol, ketamina, clonazepam (CZP) o incluso barbitúricos como el tiopental o fenobarbital. Al utilizar muchos de estos fármacos a dosis elevadas se induce un coma anestésico con el objetivo de interrumpir la actividad epiléptica. Es por esto y los efectos adversos que pueden asociar estos fármacos (depresión respiratoria, hipotensión arterial, entre otros) que se requiere de medidas de monitorización continua y soporte de cuidados intensivos (ventilación mecánica, uso de vasopresores, etc.). En el caso concreto del midazolam, dosis de hasta 6 – 10 mcg/kg/min pueden permitir mantener la respiración espontánea, evitando la intubación sistemática, aunque esta es obligatoria si se requiere una mayor dosis para el control de las crisis o si apareciese una depresión respiratoria a dosis menores.

Este enfoque escalonado en el tratamiento del EE busca maximizar la eficacia terapéutica para control del EE, mientras se minimizan los riesgos asociados al tratamiento del estatus epiléptico.

Ante los hallazgos de EE, se decide inicio de VPA y posteriormente PC de MDZ hasta 8 mcg/kg/min siendo las medidas ineficaces para el freno del EE diagnosticándose así de EE refractario. Dada los antecedentes de cuadro febril y la ausencia de evidencia de patología estructural se establece la sospecha diagnóstica de FIRES en contexto de una posible encefalitis de etiología por filiar. Por esa razón, se inician megabulus de corticoides con metilprednisolona a 30 mg/kg. Asimismo, se escala rápidamente a la máxima dosis de los FAE mencionados.

Con intención de llegar al diagnóstico etiológico se extrae estudio amplio incluyendo pruebas sanguíneas y en LCR de encefalitis infecciosas y autoinmunes típicas en la edad pediátrica. Se solicita una RM cerebral que informa de hipocampos de aspecto tumefacto con aumento de señal y restricción a la difusión que plantea el diagnóstico diferencial entre edema citotóxico debido al estatus epiléptico vs. encefalitis límbica del tipo autoinmune.

Al 7º día de ingreso, persisten numerosas crisis tanto clínicas como eléctricas en neuromonitorización por lo que secuencialmente se van añadiendo diferentes FAEs como la LCM. Se realiza prueba terapéutica con ketamina con ausencia de respuesta ante las crisis. Las pruebas complementarias iniciales resultan negativas por segunda vez para etiologías infecciosas y queda pendiente de recibir el panel de encefalitis autoinmune ya que no se realiza en el centro.

4. Ante la sospecha de FIRES, ¿cuál sería la secuencia terapéutica que deberíamos seguir en esta paciente?

- a.** Inicio de inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) 2 g/Kg en 2 – 5 días.
- b.** Iniciar dieta cetogénica de manera enteral o parenteral.
- c.** Iniciar dieta cetogénica de manera enteral o parenteral y Rituximab IV.
- d.** Iniciar dieta cetogénica de manera enteral o parenteral y Anakinra IV
- e.** Esperar a que los megabulus de corticoides hagan efecto.

La respuesta correcta es la d.

Inicialmente, se recomienda el inicio del tratamiento del EE según las guías generales, intentando identificar de manera rápida alguna etiología tratable. A partir de las 48-72 horas de persistencia del EE con diagnóstico de NORSE

o FIRES, según las guías actuales de manejo, se recomienda añadir a los FAES ya empleados fármacos inmunomoduladores. En primera línea están los megabolos de corticoides (metilprednisolona IV 20-30 mg/kg/día durante 3-5 días) o la administración de inmunoglobulinas (IGIV 2 g/kg en 2 – 5 días).

Si no hay una respuesta completa y persiste la clínica comicial a los 7 días del inicio del cuadro, se recomienda el inicio de dieta cetogénica en todos los pacientes pediátricos junto con fármacos inmunomoduladores de segunda línea.

La dieta cetogénica se ha mostrado prometedora en el control de crisis en pacientes con FIRES y otros tipos de EE refractario, ya que la cetosis puede ejercer un efecto anticonvulsivante y neuroprotector. Iniciar esta dieta tempranamente puede contribuir a mejorar el pronóstico neurológico a largo plazo, especialmente en aquellos pacientes refractarios a los fármacos habituales.

Si se ha identificado un anticuerpo sospechoso de ser el causante del cuadro, se recomienda añadir Rituximab endovenoso. Por el contrario, si no se ha identificado un anticuerpo o se espera que los resultados de estos no estén disponibles en una semana, se sugiere iniciar un antagonista de la IL-1R, como Anakinra, o un antagonista de la IL-6, como Tocilizumab. Si la clínica persiste a pesar de estas medidas, se debería añadir el otro fármaco de segunda línea que no se haya utilizado previamente (por ejemplo, si se inició Rituximab, se recomendaría añadir Anakinra o Tocilizumab). Existe también la posibilidad de realizar plasmaféresis, siempre y cuando esta no retrase la administración de los otros fármacos mencionados.

Ante la persistencia de la clínica y tras descartarse nuevamente la etiología infecciosa, se decide iniciar inmunoglobulinas endovenosas (IGIV), dieta cetogénica y Anakinra debido a la falta de resultados de autoinmunidad. El noveno día de ingreso, la paciente presenta un empeoramiento respiratorio con signos de distrés respiratorio y un aumento en las necesidades de oxigenoterapia, llegando a requerir una FiO_2 de 0,5. Una radiografía de tórax confirma el diagnóstico de neumonía aspirativa. Dada la persistencia de la clínica neurológica, con fluctuaciones en el nivel de consciencia, y la insuficiencia respiratoria, se decide proceder con intubación endotraqueal y conexión a ventilación mecánica.

Al 11º día de evolución clínica, y ante la persistencia de numerosas crisis epilépticas refractarias a los tratamientos instaurados, se decide iniciar coma anestésico con tiopental

(hasta una dosis máxima de 12,5 mg/kg/h) tras retirar la perfusión continua de midazolam. Tras esta medida, se logra una supresión completa del 100% de la actividad cerebral, lo que permite optimizar el tratamiento hasta alcanzar un patrón de brote-supresión, que es el objetivo en estos casos.

El 14º día, la paciente desarrolla un cuadro de inestabilidad hemodinámica marcada, diagnosticándose un shock de características distributivas, con lactato elevado hasta 13 mmol/L. Ante la presencia de dispositivos invasivos, se decide realizar extracción de analítica sanguínea, destacando leucopenia, y se obtienen hemocultivos centrales y periféricos, cepillado bronquial y urocultivos. La paciente requiere medidas hemodinámicas agresivas, incluyendo fluidoterapia (hasta 40 ml/kg) y el uso de fármacos vasopresores: perfusión continua de noradrenalina (hasta 2 mcg/kg/min), adrenalina (0,3 mcg/kg/min) y vasopresina (0,07 U/kg/h) para mantener la presión arterial.

5. ¿Cuál de las siguientes opciones sobre los efectos adversos de los fármacos empleados en comas anestésicos en el contexto de FIRES es incorrecta?

- a. El tiopental puede causar hipotensión severa debido a su efecto vasodilatador y depresor miocárdico y requiere una monitorización intensiva por su potencial para inducir inestabilidad hemodinámica.
- b. El midazolam en perfusión continua puede provocar depresión respiratoria e hipotensión, aunque en dosis moderadas permite mantener la respiración espontánea.
- c. El propofol es una opción segura en comas prolongados por su bajo riesgo de acidosis metabólica o síndrome de infusión.
- d. La ketamina tiene un perfil favorable en FIRES por su efecto neuroprotector y su capacidad para mantener la presión arterial, aunque puede causar hipertensión en dosis elevadas.
- e. El uso prolongado de barbitúricos como el tiopental puede llevar a inmunosupresión y aumentar el riesgo de infecciones secundarias.

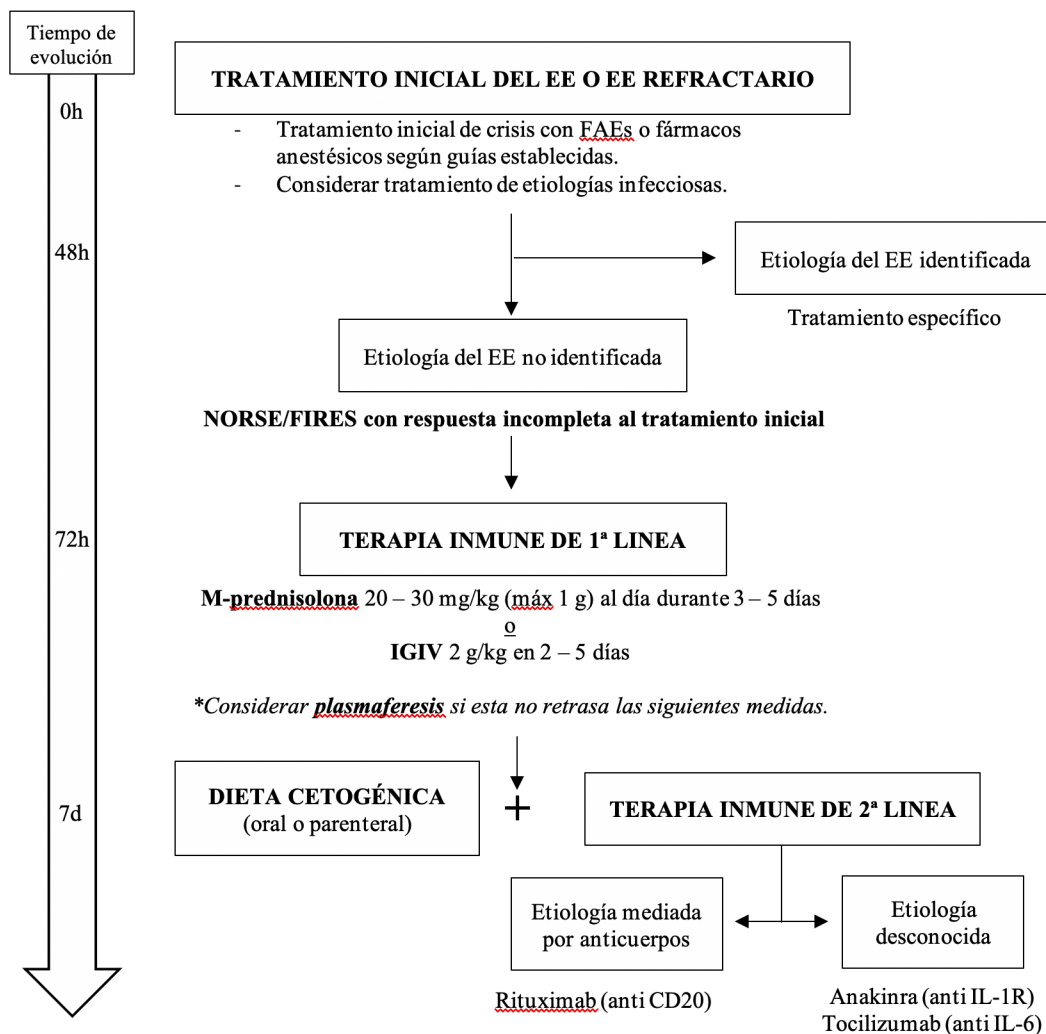
La respuesta correcta es la c.

El tiopental, uno de los barbitúricos más

utilizados en contexto de coma anestésico para control del EE en fases refractarias, tiene efectos vasodilatador y depresor cardíaco importante causando hipotensión severa e inestabilidad hemodinámica, lo que demanda vigilancia constante y, en ocasiones, soporte vasopresor. Por su parte, el midazolam es un sedante eficaz, pero en perfusiones prolongadas puede inducir depresión respiratoria e hipotensión, aunque a dosis moderadas permite mantener la respiración espontánea sin necesidad de intubación inmediata. La ketamina, conocida por sus propiedades neuroprotectoras y su capacidad para preservar la presión arterial, puede desencadenar hipertensión a altas dosis, pero su perfil hemodinámico puede ser beneficioso en tanto que el resto de fármacos suelen causar hipotensión. Finalmente, el uso prolongado de barbitúricos como el tiopental está asociado a inmunosupresión, lo que

incrementa el riesgo de infecciones secundarias en estos pacientes críticos portadores de dispositivos invasivos. El uso prolongado de propofol puede desencadenar el síndrome de infusión de propofol (PRIS), una complicación grave que incluye acidosis metabólica, insuficiencia cardíaca y rabdomiólisis, lo que hace que su empleo en comas prolongados sea más limitado.

Finalmente, y asumiendo el riesgo de recidiva neurológica, se decide suspender la perfusión continua de tiopental, manteniéndose la inestabilidad hemodinámica durante las siguientes 48 horas tras lo que existe una mejoría progresiva. El 16º día, la paciente presenta una exploración neurológica consistente en no fijación de la mirada, escasa movilidad de extremidades y ausencia de reflejo de amenaza. Asimismo, reinicia clínica epiléptica



Algoritmo 1. Actuación de NORSE/FIRES.

por lo que se decide añadir a los fármacos fenobarbital a dosis de 20 mg/kg/día con lo que se consigue una remisión de las crisis epilépticas tras 22 días de ingreso.

De las pruebas complementarias recibidas, no se encuentra causa etiológica identificable infecciosa o en el panel de autoinmunidad (estudiados anticuerpos de superficie neuronal más frecuentemente asociados a encefalitis en edad pediátrica como NMDAR subunidad GluN, GABA_AR, mGluR5, Dopamina-2R y mGluR2, entre otros).

La paciente sigue en ventilación mecánica prolongada y, tras varios intentos fallidos de extubación debido a un manejo difícil de secreciones, se realiza una traqueostomía a las seis semanas del ingreso. Neurológicamente, muestra lenta mejoría lenta y progresa consiguiendo fijación de la mirada, movimiento espontáneo de las extremidades, mejoría en la postura, sedestación y emisión de sonidos. Finalmente, tras 62 días en la unidad de CIP, la paciente es dada de alta con tratamiento de fenobarbital, clobazam, ácido valproico y anakinra con diagnóstico de FIRES por una probable encefalitis autoinmune no filiada.

Bibliografía

1. Arya R, Rotenberg A. Dietary, immunological, surgical, and other emerging treatments for pediatric refractory status epilepticus. *Seizure*. 2019;68:89-96. doi:10.1016/j.seizure.2018.09.002
2. Hepsø SW, Lee M, Noszka K, *et al.* Refractory and super-refractory status epilepticus in children and adolescents: A population-based study. *Seizure*. 2024;120:116-123. doi:10.1016/j.seizure.2024.06.023
3. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, *et al.* A definition and classification of status epilepticus--Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia*. 2015;56(10):1515-1523. doi:10.1111/epi.13121
4. Vasquez A, Farias-Moeller R, Tatum W. Pediatric refractory and super-refractory status epilepticus. *Seizure*. 2019;68:62-71. doi:10.1016/j.seizure.2018.05.012
5. Venkatesan A, Tunkel AR, Bloch KC, *et al.* Case definitions, diagnostic algorithms, and priorities in encephalitis: consensus statement of the international encephalitis consortium. *Clin Infect Dis*. 2013;57(8):1114-1128. doi:10.1093/cid/cit458
6. Wickstrom R, Taraschenko O, Dilella R, *et al.* International consensus recommendations for management of New Onset Refractory Status Epilepticus (NORSE) including Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome (FIRES): Summary and Clinical Tools. *Epilepsia*. Published online August 11, 2022. doi:10.1111/epi.17391.

QUILOTÓRAX PERSISTENTE: CUANDO EL TRATAMIENTO MÉDICO FRACASA

Autora: Joana Maria Flaquer Pérez de Mendiola. *Tutora:* Marta López García. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.

Lactante varón de 5 semanas, sin antecedentes personales ni obstétricos de interés, que ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) por insuficiencia respiratoria aguda de 12 horas de evolución. Asocia dificultad para la ingesta, sin sintomatología infecciosa concomitante. A la exploración física destaca hipoventilación en hemitórax derecho, así como trabajo respiratorio universal. A su llegada presenta frecuencia cardíaca (FC) de 130 lpm, tensión arterial (TA) 95/52 mmHg, frecuencia respiratoria (FR) 70 rpm y SatO₂ 96% con FIO₂ 0.3. En la gasometría realizada al ingreso presenta acidosis respiratoria leve (pH 7.30, PCO₂ 47 mmHg, HCO₃ 23.1 mEq/l, EB -3.5 mEq/l, láctico 3.1 mmol/l).

1. ¿Cuál de las siguientes acciones le parece menos indicada en esta situación?

- a. Solicitar analítica sanguínea con hemograma, coagulación, bioquímica y reactantes de fase aguda (RFA), canalizar acceso venoso periférico y dejar a dieta absoluta.
- b. Valorar inicio de soporte con ventilación mecánica no invasiva (VNI) o convencional (VMC) según grado de compromiso.
- c. Solicitar radiografía torácica.
- d. Administración de expansión de volumen a 20 ml/kg.
- e. Realizar ecografía torácica a pie de cama.

La respuesta correcta es la d.

Ante un paciente con distrés universal será primordial la estabilización inicial respiratoria iniciando soporte con VNI o VMC según el estado del paciente. Dada la asimetría auscultatoria y el compromiso clínico asociado se debe realizar una

prueba de imagen para filiar la etiología del cuadro.

Ante la afectación del paciente, también será primordial canalizar como mínimo un acceso venoso periférico, solicitar analítica sanguínea completa y dejar a dieta absoluta por si precisa intubación orotraqueal (IOT) u otras medidas invasivas.

En este caso, ante la estabilidad hemodinámica, de entrada, no estaría indicada la administración de volumen hasta que se esclarezca la etiología del cuadro ya que según la causa podría ser perjudicial.

Se realiza radiografía torácica que muestra derrame pleural derecho con desplazamiento de hemitórax contralateral que se confirma por ecografía (presencia de 2'8 cm de líquido en base pleural).

Se decide iniciar soporte con VNI y se realiza toracocentesis evacuadora en la que se obtiene líquido a presión de aspecto lechoso. Se cursa muestra de líquido pleural para estudio y se deja insertado catéter pleural en hemitórax derecho. Tras estas maniobras el paciente presenta mejoría importante del trabajo respiratorio pudiendo retirarse el soporte con VNI a las 24 horas de ingreso.

En el análisis del líquido pleural destaca la presencia de quilomicrones, leucocitosis de 30.000/ul a expensas de linfocitos (95% de poblaciones) así como elevación de triglicéridos (2.359 mg/dl). No se observan células anómalas en el estudio citológico. Se realiza también analítica sanguínea que no muestra elevación de reactantes de fase aguda.

Se completa estudio con ecografía cardíaca y abdominal que muestran la presencia de un foramen oval permeable (FOP), derrame pericárdico y ascitis leves, así como lesión nodular indeterminada de 1.8 cm a nivel paraaórtico derecho.

2. ¿Cuál considera el diagnóstico más probable?

- Quilotórax secundario a anomalía congénita del sistema linfático.
- Quilotórax secundario a hernia diafragmática congénita.
- Quilotórax post-quirúrgico.
- Derrame pleural paraneumónico de causa bacteriana.
- Quilotórax neoplásico.

La respuesta correcta es la a.

La bioquímica y el aspecto del líquido pleural son compatibles con un quilotórax, definido como la presencia de líquido linfático en el espacio pleural. Esta entidad representa la principal causa de derrame pleural en el período neonatal, siendo poco frecuente en edades más avanzadas.

El mecanismo por el que se acumula líquido linfático en la cavidad pleural es por una alteración en el flujo linfático, bien por anomalías, lesiones u obstrucciones de los vasos linfáticos. Esto ocasiona una fuga de quilo desde el conducto torácico que se acumula en el espacio pleural.

En la siguiente tabla (Tabla 1) se resumen las principales causas de quilotórax.

En este caso, la bioquímica es compatible con quilotórax, sin signos de infección a nivel de líquido pleural ni analítica sanguínea, lo cual descarta la causa bacteriana.

Se descarta la hernia congénita como posible etiología, dada la ausencia de imágenes compatibles en la radiografía torácica realizada al ingreso. Tampoco podría tratarse de una complicación post-quirúrgica al tratarse de un paciente sin historia previa de cirugía torácica. La ausencia de células malignas en la citología hace poco probable el diagnóstico de quilotórax tumoral.

Así, en este paciente, la orientación diagnóstica inicial es una anomalía congénita del sistema linfático.

Ante la ausencia de traumatismo ni cirugía, se sospecha malformación linfática compleja, por lo que se completa el estudio con resonancia magnética nuclear (RM) tóraco-abdominal. La RM muestra imágenes quísticas subcentimétricas en timo, bazo, zona perirrenal derecha y múltiples subpleurales, principalmente en vasos mamarios y supradiafragmáticos, sugestiva de anomalía linfática generalizada (AGL). Se realiza también RM cerebral y tomografía computarizada (TC) cerebral, que no muestran alteraciones.

Tabla 1. Clasificación de las principales etiologías del quilotórax. ¹: principal causa de quilotórax congénito; ²: principal causa de quilotórax adquirido.

Quilotórax congénito	Quilotórax adquirido
• Idiopático¹ • Anomalías del sistema linfático • Asociado a síndromes genéticos (síndrome de Noonan, síndrome de Down, síndrome de Turner) • Agenesia o atresia del conducto torácico • Infecciosa • Hernia diafragmática congénita • Malformaciones pulmonares congénitas • Cardiopatías congénitas • Tumores congénitos a nivel mediastínico o pleural • <i>Hydrops fetalis</i>	Traumático (principal causa): • Iatrogénico: post-cirugía cardiovascular² o cualquier intervención en que se pueda lesionar el conducto torácico, canalización de vena subclavia o yugular • No iatrogénico: traumatismo torácico, vómitos/tos intensos, parto, hiperextensión cervical o torácica Infeccioso: tuberculosis, filariasis, histoplasmosis Neoplásico: linfoma, teratoma, sarcoma, neuroblastoma, tumores benignos

3. ¿Cuál sería la actitud terapéutica inicial a seguir?

- a. Cirugía para derivación pleuro-peritoneal.
- b. Dieta absoluta y administración de nutrición parenteral (NPT).
- c. Inicio de perfusión de octreótide.
- d. Alimentación enteral con triglicéridos de cadena media (TCM).
- e. Pleurodesis.

La respuesta correcta es la b.

El primer escalón terapéutico para el manejo del quilotorax es la dieta absoluta, así como la administración de NPT exclusiva. Al suspender la ingesta enteral, se disminuyen al mínimo las secreciones gastrointestinales y, por tanto, la producción de quilo.

Si la respuesta a estas medidas es adecuada, tras una semana se podría plantear el inicio de nutrición enteral con TCM, que tienen la ventaja de absorberse directamente a nivel portal sin formar quilomicrones.

En caso de fracaso a estas medidas, se debería iniciar el tratamiento con octreótide. Se trata de un análogo sintético de la somatostatina. Entre sus efectos se encuentra la inhibición del flujo esplácnico y, por tanto, de la absorción intestinal. Esta inhibición da lugar a una disminución del flujo linfático procedente del sistema gastrointestinal y, por tanto, del conducto torácico.

El objetivo terapéutico es la disminución del flujo linfático, así como la reparación o el desarrollo normal de los vasos linfáticos anómalos.

Si a pesar de ello persiste débito pleural de tipo quiloso, se podrían plantear medidas quirúrgicas.

En el caso de este paciente, se dejó a dieta absoluta con NPT exclusiva total. A pesar de esto, persistía débito pleural elevado (aproximadamente de 50 ml/kg/día).

Ante la sospecha de AGL, se contactó con centro de referencia y se decidió iniciar tratamiento con sirolimus a 0.8 mg/m²/día (ajustando dosis según niveles plasmáticos), así como perfusión de octreótide (dosis máxima 12 mcg/kg/h). No se observó respuesta a la perfusión de octreótide, así como tampoco efectos adversos asociados a su uso, por lo que se suspendió tras 40 días de tratamiento.

4. ¿Cuál de las siguientes no sería una actitud a seguir en caso de quilotorax persistente?

- a. Valorar administración de inmunoglobulinas endovenosas.
- b. Aislamiento protector.
- c. Administración de factor estimulante de colonias granulocitarias (G-CSF).
- d. Aporte nutricional y calórico adecuado.
- e. Vigilar coagulación.

La respuesta correcta es la c.

Dadas las características y la composición del quilo (Tabla 2), existe riesgo de inmunodeficiencia secundaria a linfopenia e hipogammaglobulinemia, por lo que deberemos valorar su administración y tener especial precaución con estos pacientes, proporcionando aislamiento protector. Dada la pérdida de fibrinógeno y antitrombina a través del líquido quiloso también se deben vigilar los parámetros de coagulación de forma estrecha. No será precisa la administración de G-CSF ya que no existe pérdida de neutrófilos a través del quilo.

A nivel nutricional, ante la pérdida proteica y grasa a través de este líquido, deberemos aportar los nutrientes y el aporte calórico adecuados a estos pacientes a través de la NPT o la dieta enteral, vigilando su ganancia ponderal y el perfil analítico nutricional.

En este caso, se realizaron clampajes intermitentes del tubo pleural con el fin de evitar pérdidas proteicas excesivas, realizando apertura del mismo en función de la repercusión respiratoria. Además, se realizó reposición del débito pleural con Plasmalyte al ser el fluido de composición más similar al líquido pleural analizado.

Ante la hipoproteinemia secundaria a las pérdidas pleurales, el paciente precisó elevados aportes proteicos (hasta 4.5 g/kg/día en NPT, así como administración de soroalbúmina endovenosa al 20%). Igualmente requirió administración de inmunoglobulinas endovenosas cada 5 días según controles analíticos. También se inició G-CSF por neutropenia asociada al uso de sirolimus, con buena respuesta.

Se administró profilaxis antimicrobiana con trimetoprim-sulfametoxazol. No presentó infecciones graves, aunque sí asociadas a dispositivos (catéter pleural y central), con buena respuesta a antibioterapia convencional.

Tabla 2. Composición y características del quilo.

Características y composición del quilo	
Aspecto lechoso	Globulinas 10 – 15 g/l
pH 7.4 – 7.8 (alcalino)	Fibrinógeno 150 – 250 mg/dl
Densidad específica 1012 – 1025	Grasas 10 – 60 g/l
Proteínas 20 – 40 g/l	Glucosa 2 – 11 mmol/l
Albúmina 10 – 30 g/l	Urea 1 – 3 mmol/l
Linfocitos 400 – 7000 células/ul	Electrolitos en similar composición al plasma (menor contenido de calcio)
Triglicéridos pleurales/plasmáticos >1	Colesterol pleural/plasmático <1
Colesterol/triglicéridos <1	Presencia de quilomicrones

A nivel nutricional, al mes de ingreso se inició nutrición enteral con TCM, siendo bien tolerada. Se intentó también la administración de lactancia materna con dieta materna exenta de grasas, aunque no fue bien tolerada.

Ante la refractariedad de los tratamientos previamente mencionados, se decidió realizar linfoRM con contraste intranodal, con la que no se consiguió visualizar el sistema linfático central.

Posteriormente, se planteó realizar una linfografía con lipiodol con finalidad diagnóstico-terapéutica.

5. ¿Qué riesgo presentaría este paciente ante la realización de una linfografía con lipiodol?

- Aumento de la fuga linfática.
- Embolismo sistémico por contraste.
- Contraindicación para futura cirugía en caso de fracaso.
- Aceleración del flujo linfático.
- Necesidad de suspender tratamiento con sirolimus ante incompatibilidad con el mismo.

La respuesta correcta es la b.

En este paciente con antecedente de FOP existe riesgo de paso de contraste a la circulación sistémica a través de este y, por tanto, de embolismo secundario al contraste.

Este procedimiento tiene también fines terapéuticos, ya que la densidad del contraste utilizado hace que el flujo linfático se enlentezca, lo cual da lugar progresivamente al cierre de la fuga. El fracaso de esta prueba no supondría una contraindicación para realizar una cirugía en el futuro. Además, para su realización no es necesario suspender el tratamiento con sirolimus que se había iniciado en este paciente.

Esta prueba se postpuso ante el hallazgo de un FOP dado el riesgo de embolismo secundario al contraste utilizado.

Tras 83 días de ingreso en UCIP se decidió trasladar a planta dada la estabilidad del paciente, consensuando con la familia mantener actitud expectante hasta el posible efecto terapéutico del sirolimus (estimado en 3 – 6 meses en la literatura).

Al 100º día de ingreso, se asumió riesgo-beneficio y se decidió la realización de linfografía con lipiodol. Se inyectó el contraste en los ganglios inguinales, observándose un sistema linfático de características normales, sin apreciarse zonas de fuga (Figura 1).

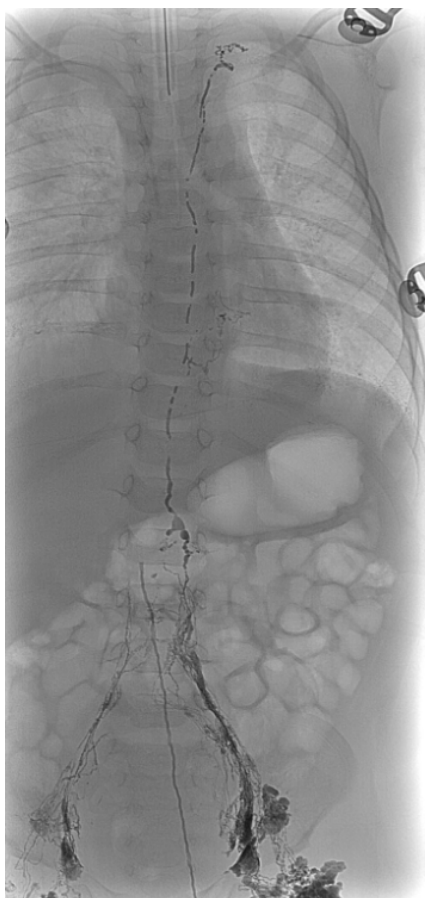


Figura 1. Se observa paso de contraste a través de cadena linfática iliaca izquierda hasta cisterna del quilo (infradiaphragmática) y el conducto torácico hasta desembocar en el sistema venoso subclavio izquierdo. No se observan imágenes de fugas linfáticas. La cadena linfática iliaca derecha se opacifica hasta nivel de L5, punto en que existe una trama linfática fina que comunica con el sistema linfático contralateral.

6. ¿Cuál de las siguientes medidas consideras más apropiada para disminuir el riesgo de embolismo en este caso?

- a. Asegurar una precarga elevada.
- b. Administración de milrinona en perfusión.
- c. Administración de labetalol.
- d. Mantener cifras de tensión arterial en el límite alto para la edad.
- e. Administración de terapia anticoagulante.

La respuesta correcta es la d.

La linfografía con inyección de contraste supone un riesgo embólico para este paciente. Una medida adecuada para disminuir este riesgo es mantener una poscarga en el límite alto de la normalidad, con el fin de disminuir el riesgo de shunt derecha-izquierda y, por tanto, de paso de contraste a la circulación sistémica a través del FOP. Para ello, una buena opción es la noradrenalina en perfusión, al ser la droga vasoactiva que más incrementa las resistencias vasculares y, por tanto, la postcarga cardíaca.

En este caso, la milrinona sería contraproducente ya que uno de sus efectos es la disminución de la poscarga cardíaca. El labetalol, al ser un fármaco con efecto hipotensor también tendría un efecto opuesto al deseado en este caso. La terapia anticoagulante tampoco supondría ninguna ventaja, así como tampoco incrementar la precarga cardíaca.

En el post-operatorio inmediato se mantuvo conectado a VMC con control estrecho tensional precisando perfusión de noradrenalina hasta 0.20 mcg/kg/min, sin presentar complicaciones y pudiendo retirarse el soporte tras 2 días de la intervención.

Dado el fracaso de esta medida y la persistencia de débito pleural elevado, el 135º día de ingreso se decide realizar intervención quirúrgica. Se realiza exploración videoasistida de la cavidad torácica donde se visualiza punto de fuga en la zona diafragmática posterior que se sutura. Posteriormente se tapiza la pleura parietal con pegamento de fibrina y se coloca parche de material no reabsorbible multi-perforado a nivel diafragmático (este último para evitar reacúmulo de líquido en la cavidad pleural en caso de que no cesara la fuga).

Tras la cirugía presenta disminución del débito pleural, pudiendo retirar el catéter de drenaje pleural tras 5 días, sin objetivarse complicaciones ni ascitis quílosa posteriormente.

Finalmente, el paciente pudo ser dado de alta a domicilio tras 147 días de ingreso, pudiendo suspenderse el tratamiento con inmunoglobulinas y G-CSF. Se mantuvo el tratamiento al alta con sirólimus y la dieta baja en grasas, introduciendo de forma progresiva la alimentación complementaria.

Bibliografía

1. Attar MA, Donn SM. Congenital chylothorax. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*. 2017;22:234-239.
2. Antón-Pacheco Sánchez JL, Luna Paredes MC, Gimeno Díaz de Atauri A. Derrame pleural no paraneumónico, quilotórax, hemotórax y mediastinitis. *Protoc diagn ter pediatr*. 2017;1:211-219.
3. Benítez I, Copons C y Castillo F. Tratamiento del quilotórax. *An Pediatr Contin*. 2008;6(3):159-165.
4. Rocha G, Arnet V, Soares P *et al*. Chylothorax in the neonate—a stepwise approach algorithm. *Pediatr Pulmonol*. 2021;56:3093–3105.
5. Winder M, Bailly D. Pediatric chylothorax: where we've been and where we're going. *J Thorac Dis*. 2023;15(4):1526–1529.

CUANDO LA HEMOGLOBINA BAJA HASTA NIVELES “INCOMPATIBLES CON LA VIDA”

Autor: June Balentziaga Ibarlucea. Tutor: Javier Gil Anton. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bilbao.

Niña de 11 años con antecedente de enfermedad de células falciformes homocigota (hemoglobina SS) que ingresa desde quirófano tras esplenectomía programada.

Es una niña que ha presentado secuestros esplénicos de repetición y reacciones hiperhemolíticas postransfusionales (hace 3 meses precisó gammaglobulinas intravenosas, corticoterapia iv y rituximab).

Recibe hidroxiurea desde los 6 años de edad.

Se realiza embolización del bazo del 90% durante el último episodio de secuestro esplénico. Un mes más tarde se constata aumento de bazo funcionante por lo que tras ser valorada en comité se decide realizar esplenectomía.

Ante valor de hemoglobina (Hb) de 9.5 g/dL y HbS en la última determinación de 85% se acuerda realizar eritroaféresis previa a la intervención con el objetivo de reducir la HbS prequirúrgica en torno a 50% para disminuir el riesgo de complicaciones postquirúrgicas.

Ingresa 2 días antes de la intervención y se realiza eritroaféresis. Posteriormente, se traslada a quirófano para llevar a cabo la esplenectomía.

1. En cuanto a la esplenectomía en pacientes con drepanocitosis, indique la respuesta incorrecta:

- a. En caso de secuestro esplénico recurrente en niños <3 años, se trata con transfusiones crónicas para retrasar la esplenectomía lo máximo posible.
- b. En un niño de 6 años con 2 episodios de secuestro esplénico se debería plantear una esplenectomía programada.
- c. En un paciente con síndrome febril, haber sido esplenectomizado por drepanocitosis es criterio de ingreso, fundamentalmente si está realizada en los últimos 12 meses o en niños < 5 años
- d. La esplenectomía reduce la incidencia de las crisis vasooclusivas, hipertensión pulmonar y

eventos trombóticos.

- e. Ante la sospecha de secuestro esplénico con inestabilidad hemodinámica hay que reevaluar con frecuencia y considerar esplenectomía urgente si no hay mejoría.

La respuesta correcta es la d.

La indicación más común de esplenectomía en la drepanocitosis en edad pediátrica es la recurrencia de las crisis de secuestro esplénico. Suele indicarse en pacientes que hayan sufrido dos o más episodios de secuestro.

Dado el aumento del riesgo de sepsis tras la esplenectomía, la transfusión crónica temporal se utiliza para retrasar la esplenectomía hasta una edad en la que la susceptibilidad a infecciones por bacterias encapsuladas sea menor. El objetivo es mantener la HbS por debajo del 30% hasta considerar la esplenectomía pasados los 3 años de edad.

Los pacientes con drepanocitosis presentan una hipo/asplenia funcional desde los primeros meses de vida, lo que favorece las infecciones, principalmente por bacterias encapsuladas. Además, la esplenectomía está entre los factores de riesgo asociados a infección bacteriana grave por lo que en caso de síndrome febril la esplenectomía se considera criterio de ingreso.

Por último, la esplenectomía total, además de asociarse con aumento de riesgo de infecciones, se ha relacionado con aumento de crisis vasooclusivas, hipertensión pulmonar y trombosis por lo que la esplenectomía parcial está adquiriendo mayor interés.

Permanece ingresada en UCIP 24 horas tras la intervención con buena evolución, sin datos de anemia ni otras complicaciones por lo que es dada de alta a planta.

A las pocas horas del traslado a planta inicia febrícula

asociando taquicardia, taquipnea y dolor torácico con hipoventilación y crepitantes en auscultación pulmonar.

Se realiza Rx de tórax objetivándose aumento de la densidad en los tercios medio e inferior de ambos hemitórax. En analítica presenta leucocitosis con neutrofilia, con elevación de reactantes de fase aguda. Se inicia tratamiento con meropenem, azitromicina y perfusión de fentanilo con mejoría clínica.

Tras 24 horas presenta un empeoramiento respiratorio y del dolor torácico con taquipnea, aleteo nasal, tiraje supraesternal e hipoxia (SatO_2 92% con O_2 en GN a 2 lpm). En control analítico y radiográfico se objetiva un aumento de leucocitosis y de reactantes de fase aguda, con aumento de infiltrados pulmonares bilaterales. Ante empeoramiento clínico con sospecha de síndrome torácico agudo, se decide ingreso en UCIP.

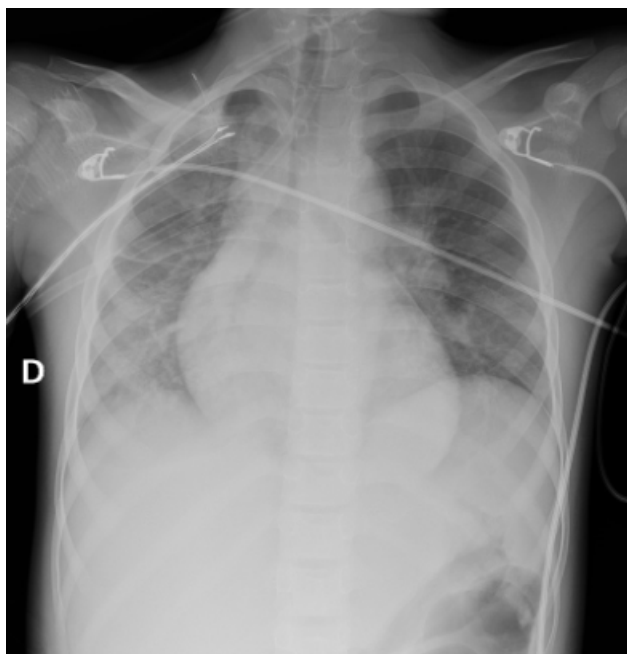


Figura 1. Radiografía al inicio de la clínica respiratoria.

2. En cuanto al Síndrome torácico agudo (STA), es falso:

- a. Los criterios diagnósticos son: aparición de un nuevo infiltrado en la radiografía de tórax + síntomas de vías respiratorias bajas + hipoxemia con o sin fiebre.
- b. La pulsioximetría puede estar falseada.
- c. La hiperhidratación es parte del tratamiento en esta complicación.
- d. El tratamiento de elección en casos sin complicaciones será: amoxicilina-clavulánico/

cefotaxima/cefuroxima durante 7 – 10 días + azitromicina durante 5 días.

- e. Todas son verdaderas.

La respuesta correcta es la c.

Los tres criterios que aparecen en la primera opción son criterios diagnósticos del STA. Aun así, en ocasiones la radiografía al ingreso puede ser normal. En caso de sospecha se debe iniciar el tratamiento y repetir la prueba de imagen en 48 – 72 horas

Es cierto que la pulsioximetría puede estar falseada. Debido a la hemólisis se eleva la carboxihemoglobina que es leída como hemoglobina oxigenada (puede dar falsa elevación de la saturación de un 3 – 7%) y, además, existe una desviación a la derecha en la curva de disociación de la hemoglobina que puede dar niveles bajos de saturación con PO_2 relativamente altas.

El objetivo de la antibioterapia es cubrir el *S. pneumoniae* y *M. pneumoniae* por lo que la cuarta opción sería correcta.

Es importante valorar el estado de hidratación y corregir la deshidratación en caso de que ocurra, pero evitando la hiperhidratación que podría provocar edema pulmonar.

En UCIP se inicia soporte con CPAP, inicialmente con PEEP de 6, que se aumenta hasta 8 ante empeoramiento de la dificultad respiratoria, con FIO_2 máxima del 60%.

Al ingreso presenta hemoglobina de 7.1 g/dL. A las 48 horas se objetiva anemia con Hb 5,5g/dL y aumento de HbS hasta el 80.5% (control preintervención quirúrgica: HbS del 48,1 %) y Coombs -. Se valora de forma conjunta con Hematología Infantil, Banco de sangre y eritropatólogo, que ante clínica de síndrome torácico agudo con aumento franco de HbS, se decide realización de eritrocitaféresis para lavado de HbS.

3. ¿Cuál no es criterio de transfusión de hematíes en un paciente con drepanocitosis?

- a. Crisis vasooclusiva sin complicaciones.
- b. Preparación a cualquier procedimiento quirúrgico que precise anestesia general.
- c. Secuestro esplénico.
- d. Infarto cerebral hemorrágico.
- e. Todas son criterio de transfusión.

La respuesta correcta es la a.

En los pacientes con drepanocitosis, las indicaciones de transfusión no están sólo enfocadas a corregir el grado de anemia, sino también a tratar o prevenir complicaciones agudas o crónicas de la enfermedad, disminuyendo el porcentaje de hematíes con HbS. Antes de transfundir hay que considerar el balance riesgo/beneficio porque se asocia a múltiples complicaciones como puede ser la hiperviscosidad (con posibilidad de desencadenar crisis vasooclusiva), aloinmunización que puede resultar en dificultad para encontrar sangre compatible, y también puede ocasionar reacciones transfusionales hemolíticas tardías, síndrome hiperhemolítico, sobrecarga férrica, infecciones, etc.

Se puede realizar de forma aguda o puntual para reducir la HbS en el momento agudo o para tratar una anemia sintomática; también se puede transfundir de forma crónica con el objetivo de administrar suficiente cantidad de concentrados de hematíes para mantener la hemoglobina S por debajo de 30%.

Hay múltiples indicaciones para la transfusión aguda y crónica en pacientes con drepanocitosis. El caso de la preparación a un procedimiento quirúrgico es una indicación electiva. El secuestro esplénico y el infarto cerebral son dos complicaciones agudas en las que está indicada la transfusión de hematíes.

En el caso de las crisis vasooclusivas, está indicada la transfusión si se exacerba la hemólisis ($Hb < 6$ g/dl o baja más de 2g/dl con respecto a su basal) o si se añaden otras complicaciones. En caso de crisis vasooclusiva sin complicaciones no estaría indicada.

Tras dicho procedimiento, se objetiva un empeoramiento clínico. En controles analíticos presenta hemoglobinuria, elevación de bilirrubina y LDH, descenso

de la hemoglobina sin elevación de reticulocitos.

4. ¿Cuál es la etiología más probable de la anemia en esta paciente?

- a. Secuestro hepático.
- b. Hemólisis incrementada por otra crisis aguda o infección.
- c. Crisis de aplasia.
- d. Síndrome hiperhemolítico.
- e. Reacción transfusional retardada.

La respuesta correcta es la d.

Tanto el secuestro hepático como la hemólisis incrementada por otra crisis o por una infección se acompañan de reticulocitos elevados en la analítica

Las crisis aplásicas suelen asociarse a infección por parvovirus B19 u otros agentes. El cuadro clínico habitual tiene un inicio gradual con síntomas y signos de presentación relacionados con el cuadro vírico y la anemia aguda. Se acompaña de reticulocitopenia pero no veremos datos de hemólisis.

Los pacientes con drepanocitosis tienen predisposición a desarrollar aloinmunización. Esto puede producir una reacción hemolítica transfusional tardía que se presenta con ictericia, fiebre, escalofríos y astenia 3 – 10 días después de la transfusión (hemólisis extravascular). A veces estas crisis pueden ser especialmente graves, con hemólisis intravascular, sin respuesta reticulocitaria y caída de la hemoglobina por debajo del nivel pretransfusional. A esto se le denomina hiperhemólisis post-transfusional.

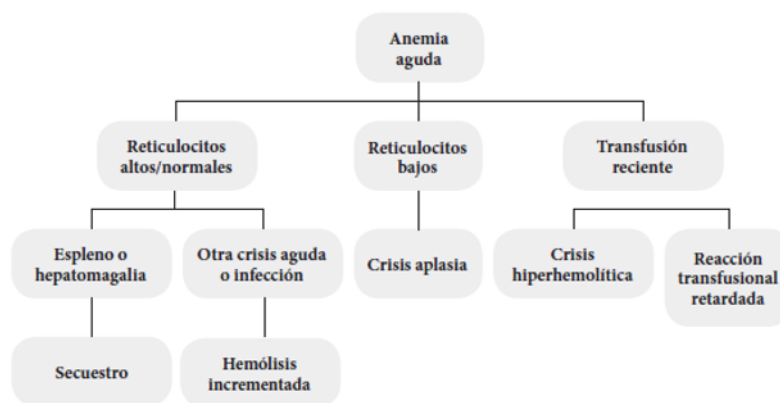


Figura 2. Enfermedad de células falciformes. Guía de práctica clínica. Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica (SEHOP) (2019).

En el caso de este paciente, nos encontramos ante un síndrome hiperhemolítico.

5. Sobre las crisis hiperhemolíticas, es falso:

- a. Son difíciles de diagnosticar porque el estudio inmunológico no suele explicar la hemólisis.
- b. El riesgo de sufrirlas es mayor en transfusiones periódicas programadas que en las esporádicas.
- c. La incidencia se estima en torno al 4% por episodio transfusional.
- d. Se ha estimado una mortalidad del 4 – 6%.
- e. Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la b.

Es cierto que son difíciles de diagnosticar porque a menudo los estudios inmunohematológicos son negativos o no explican la hemólisis y cursan con dolor, por lo que pueden confundirse con crisis vasoclusivas. La incidencia se estima en torno al 4% por episodio transfusional y hasta un 6.8% por paciente. Ocurre tanto en adultos como en niños y en ambos casos se observa casi exclusivamente en las transfusiones episódicas, siendo mucho menor el riesgo en las transfusiones periódicas programadas. Pueden desarrollar complicaciones asociadas a la hemólisis como el síndrome torácico agudo, neumonía, secuestro esplénico, etc. Si se transfunde al paciente, aunque la sangre sea compatible, la hemólisis se agrava y puede originarse un fallo multiorgánico. Se ha estimado una mortalidad del 4 – 6%.

6. Todas las siguientes medidas estarían indicadas en el tratamiento de la hiperhemólisis, excepto:

- a. Inmunoglobulinas.
- b. Corticoide.
- c. Plasmaféresis.
- d. Inhibidores del complemento.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Ante sospecha de crisis hiperhemolítica está indicado iniciar soporte con hidratación, oxigenación

y tratamiento del dolor. La mayoría de los pacientes requieren ingresar en una unidad de cuidados intensivos. Se debe iniciar tratamiento inmunosupresor con inmunoglobulinas iv y corticoides hasta el control de la hemólisis. A todos los pacientes se les administrará ácido fólico y la mayoría de los autores recomiendan administrar eritropoyetina alfa a dosis altas asociada a hierro iv aunque no está muy claro su papel. Se debe evitar la transfusión siempre que sea posible. Esta medida puede ser suficiente en las formas menos graves, pero cuando la gravedad de la anemia ponga en peligro la vida del paciente, la transfusión se llevará a cabo asociando siempre inmunosupresión.

En los casos más graves se ha propuesto el uso de inhibidores del complemento o plasmaféresis con recambio de hematíes. Los hematíes drepanocíticos tienen susceptibilidad a la lisis por complemento, por lo que se ha visto respuesta al tratamiento con eculizumab.

El rituximab se ha propuesto también como tratamiento de elección en los casos refractarios a corticoides e inmunoglobulinas y en la prevención del SHH en pacientes con alto riesgo de recidiva.

Se recomienda el uso de hidroxiurea en los pacientes que no la tomaban previamente.

Por último, en caso de precisar una nueva transfusión, es conveniente asociar tratamiento con corticoides e Ig en los casos urgentes, o rituximab en los casos programados.

Se inicia tratamiento con hiperhidratación, metilprednisolona 2 mg/kg/día y gammaglobulina (1ª dosis a 0.8 g/kg, 2ª dosis 0.4 g/kg). A pesar del tratamiento se anemiza hasta Hb de 1.8 g/dL presentando episodio de disminución del nivel de conciencia que se autolimita en menos de una hora. Ante potencial necesidad de transfusión recibe una dosis de eculizumab (600 mg), se suspende la gammaglobulina, se aumenta metilprednisolona a 4 mg/kg/día y se inicia tratamiento con epoetina alfa 10.000 UI al día, que recibe durante 5 días. Presenta una mejoría progresiva de las cifras de hemoglobina, por lo que no precisa transfusión de hematíes y se puede disminuir la metilprednisolona hasta 2 mg/kg/día. Se inicia suplemento oral con ácido fólico y vitamina B12. Recibe pauta profiláctica con enoxaparina sódica 15 mg/24 horas.

En cuanto a la clínica respiratoria, se puede disminuir el soporte respiratorio con CPAP hasta su retirada tras un total de 6 días. Posteriormente recibe oxigenoterapia en gafas nasales durante 48 horas para mantener adecuada saturación.

Ante elevación de reactantes y situación de

Algoritmo de diagnóstico diferencial y manejo de reacciones hemolíticas transfusionales tardías (RHTT) en pacientes con enfermedad de células falciformes. Modificado de Gardner et al. How we treat delayed haemolytic transfusion reactions in patients with sickle cell disease. British journal of haematology. 2015;170(6):745-56.

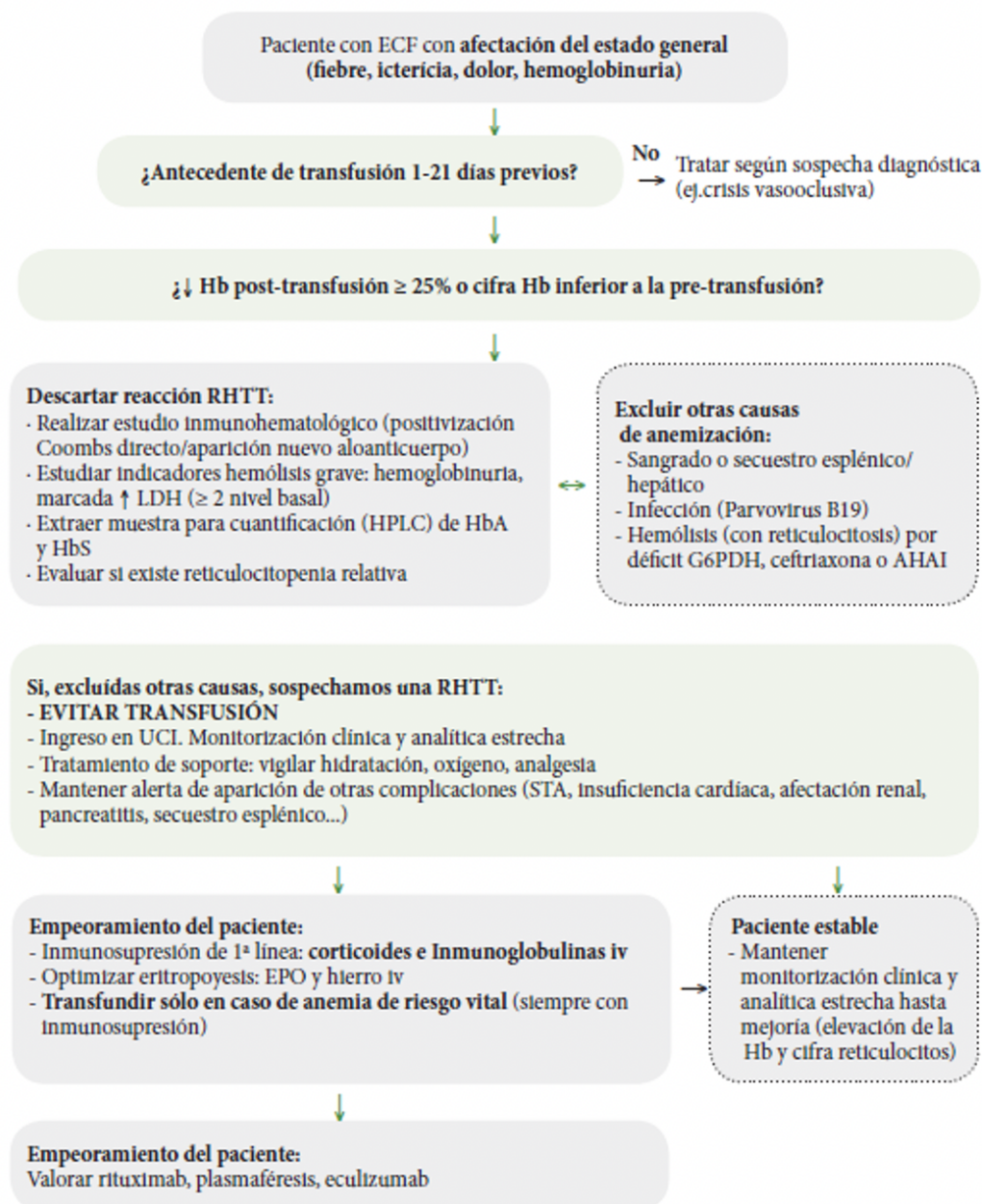


Figura 3. Enfermedad de células falciformes. Guía de práctica clínica. Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica (SEHOP) (2019).

inmunodepresión, recibe antibioterapia con meropenem durante 6 días, vancomicina 4 días y azitromicina durante 5 días. Ante sospecha de infección por Virus Influenza se inicia tratamiento con Oseltamivir, que completa durante 5 días ante resultado positivo en lavado nasofaríngeo.

Tras 8 días de ingreso, es dada de alta a planta para continuar cuidados.

Permanece ingresada en planta 6 días más. Se continua el tratamiento de la crisis hiperhemolítica con metilprednisolona 2 mg/kg/día en pauta descendente, epoetina alfa 10.000 UI/48h y se administra 2º dosis de eculizumab (600 mg). Se asocia tratamiento oral con ácido fólico y vitamina B12. Se retoma tratamiento con hidroxiurea vo. La evolución es buena, con mejoría progresiva de la analítica. Al alta presenta una Hb 7,5 g/dL.

Bibliografía

1. Cela E, Ruiz A, Cervera A. Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. Guía de práctica clínica sobre enfermedad de células falciformes pediátrica. 2019.
2. Dumas G, Habibi A, Onimus T, Merle JC, Razazi K, Dessap AM, *et al.* Eculizumab salvage therapy for delayed hemolysis transfusion reaction in sickle cell disease patients. *Blood*. 2016;127(8):1062–4.
3. Mekontso A, Pirenne F, Razazi K, Moutereau S, Abid S, Brun-Buisson C, *et al.* A diagnostic nomogram for delayed hemolytic transfusion reaction in sickle cell disease. *Am J Hematol*. 2016;91(12):1181–4.
4. Brousse V, Elie C, Benkerrou M, Odièvre MH, Lesprit E, Bernaudin F, *et al.* Acute splenic sequestration crisis in sickle cell disease: Cohort study of 190 paediatric patients. *Br J Haematol*. 2012;156(5):643–8.
5. Howard J, Malfroy M, Llewelyn C, Choo L, Hodge R, Johnson T, *et al.* The Transfusion Alternatives Preoperatively in Sickle Cell Disease (TAPS) study: A randomised, controlled, multicentre clinical trial. *Lancet*. 2013;381(9870):930–8.
6. Schwartz J, Winters JL, Padmanabhan A, Balogun RA, Delaney M, Linenberger ML, *et al.* Guidelines on the use of therapeutic apheresis in clinical practice—evidence-based approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: the sixth special issue. *J Clin Apher [Internet]*. 2013 Jul;28(3):145–284.

SLING DE LA ARTERIA PULMONAR: COMPLICACIÓN POST-QUIRÚRGICA CON NECESIDAD DE SOPORTE CON OXIGENACIÓN POR MEMBRANA EXTRACORPÓREA (ECMO)

Autora: Laia Reixach Asperó. Tutor: Jaume Izquierdo Blasco. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Recién nacido que ingresa en la UCI neonatal procedente de sala de partos por hipoxemia.

Antecedentes perinatales: recién nacido a término (39+6 SG) con restricción de crecimiento intrauterino (RCIU). Embarazo bien controlado con diagnóstico por resonancia magnética fetal a las 34 SG de una malformación congénita pulmonar (CPM) en el pulmón derecho de aproximadamente 60x40x60 mm que desvía el mediastino y genera efecto masa colapsando parcialmente el pulmón izquierdo. Estreptococo del grupo B negativo y serologías negativas, excepto rubéola inmune. Triple screening de bajo riesgo y array normal, con exoma no concluyente. Parto eutócico, inducido por RCIU.

El paciente nace en sala de partos con llanto débil y sin esfuerzo respiratorio, hipotónico y cianótico, con una frecuencia cardíaca entre 60 – 100lpm. Se inicia ventilación con presión positiva intermitente (con PIP de 25 mmHg, PEEP 5 mmHg y hasta FIO₂ 100%). Mantiene saturación arterial de oxígeno de hemoglobina < 60% por lo que se indica intubación en sala de partos y se traslada a la unidad neonatal.

A la exploración física inicial destaca palidez cutánea. Auscultación pulmonar con buena entrada de aire en hemitórax derecho, pero con hipofonesis izquierda. Presenta tonos cardíacos rítmicos y sin soplos, con el latido desplazado a la izquierda. Pulsos periféricos presentes y simétricos con correcta perfusión. El abdomen es blando y depresible, sin masas ni megalias. Genitales externos normoconfigurados. Fontanela normotensa.

1. ¿Cuál es la prueba de elección para el diagnóstico de CPM?

- a. Radiografía de tórax.
- b. Fibrobroncoscopia.
- c. Angio-TC torácico.
- d. Resonancia magnética torácica.
- e. Ecografía pulmonar.

La respuesta correcta es la c.

Las malformaciones congénitas pulmonares (CPMs) incluyen los trastornos del desarrollo del parénquima pulmonar, al árbol traqueobronquial y/o los vasos pulmonares. El angio-TC es la prueba de elección para el estudio post-natal de las CPMs ya que nos permite diagnosticar de qué tipo se trata, las estructuras afectadas y, además, establecer el plan terapéutico.

La radiografía de tórax y la ecografía pulmonar son herramientas de cribaje de primera línea en la patología pulmonar, siendo poco invasivas y que nos permiten descartar complicaciones agudas de forma rápida, pero pueden dar falsos negativos en el diagnóstico de las CPMs.

La resonancia magnética en un futuro puede acabar sustituyendo el angio-TC pero actualmente no proporciona la calidad de la imagen del parénquima pulmonar necesaria.

La fibrobroncoscopia es una prueba que aporta información sobre la estructura del árbol traqueobronquial y que se debe hacer dentro del

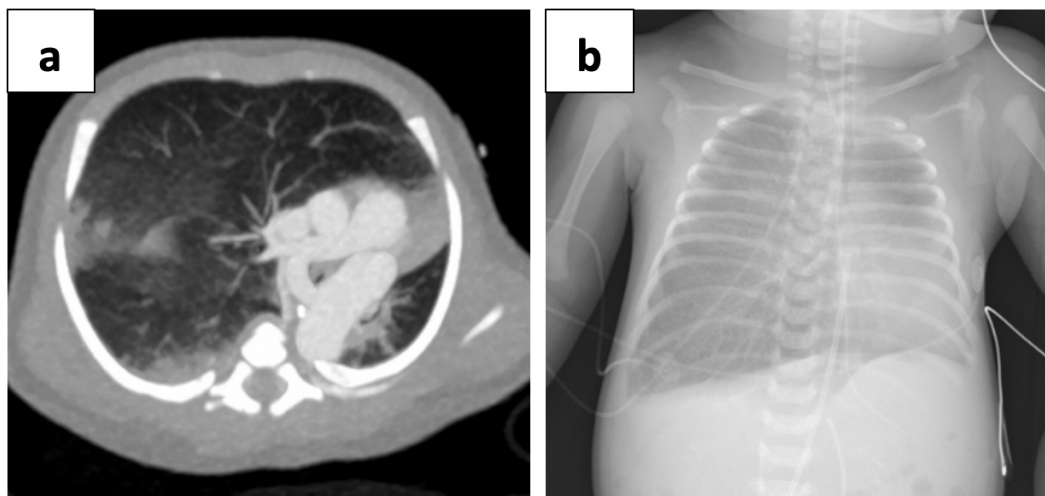


Figura 1. a) Angio-TC diagnóstico de sling pulmonar de la arteria pulmonar izquierda con compresión del bronquio principal derecho; b) Radiografía tórax a los 2 días de vida, soporte con ventilación mecánica invasiva.

estudio diagnóstico, pero no sería la prueba de elección en un primer tiempo.

Se realiza un angio-TC de tórax que diagnostica una CPM de tipo enfisema lobar congénito causado por un sling de la arteria pulmonar. La arteria pulmonar izquierda emerge desde la arteria pulmonar derecha, rodeando la bifurcación traqueal y el origen del bronquio principal derecho. El bronquio principal derecho presenta una reducción muy significativa de calibre que genera efecto valvular con hiperinsuflación del pulmón derecho y desplazamiento mediastínico hacia la izquierda, con menor volumen del pulmón izquierdo. En un segundo tiempo se realiza también una fibrobroncoscopia que descarta la presencia de estenosis traqueal, una ecografía abdominal y una ecografía transfontanelar que descartan malformaciones asociadas.

Presenta hipercapnia progresiva que precisa aumento del soporte respiratorio en ventilación mecánica invasiva convencional. Se prueba ventilación mecánica de alta frecuencia (VAFO), con parámetros de MAP 12,5 cmH₂O, amplitud 70, frecuencia 10 Hz y FIO₂ 50%. Presenta empeoramiento de la hiperinsuflación del pulmón derecho, y compromiso hemodinámico por lo que se administran varias cargas de volumen y se inicia dopamina a 10 mcg/kg/min. Se cambia de nuevo a ventilación mecánica convencional (PEEP 7 cmH₂O, FR 60 rpm, I/E 1:1,5, FIO₂ 60%, realizando presiones pico de 25 – 30 cmH₂O), con hipercapnia permisiva con un pH 7,25 – 7,30 y PCO₂ de 50 – 60 mmHg.

2. Con la evolución del paciente, ¿qué actitud considera que hay que realizar a continuación?

- Mantener actitud expectante. El paciente no es tributario a cirugía correctora.
- Cirugía de corrección del sling pulmonar con la desinserción de la arteria pulmonar izquierda aberrante y reimplantación en el tronco de la arteria pulmonar.
- Iniciar tratamiento de soporte con oxigenación por membrana extracorpórea veno-arterial (ECMO VA).
- Iniciar tratamiento de soporte con oxigenación por membrana extracorpórea veno-venosa (ECMO VV).
- La evolución clínica no cuadra con el diagnóstico inicial del paciente, repetir prueba de imagen para descartar complicaciones agudas asociadas.

La respuesta correcta es la b.

El sling pulmonar es una malformación vascular congénita dentro del grupo de los anillos vasculares, que incluye otras malformaciones vasculares como el doble arco aórtico o el arco aórtico derecho. Este grupo de patologías precisan de corrección quirúrgica en algún momento de la vida del paciente. En caso de que el paciente se encuentre asintomático puede programarse una cirugía electiva a los 3-6 meses de vida. En caso de estar sintomáticos, se realizará una

cirugía urgente.

Ante este empeoramiento progresivo, a los 2 días de vida, se decide cirugía correctiva. Se traslada el paciente a quirófano, se realiza la canulación y entrada en circulación extracorpórea (CEC) según la técnica habitual. Se secciona de la arteria pulmonar izquierda y se anastomosa a nivel del tronco pulmonar. Se realiza la salida de CEC, pero paulatinamente presenta empeoramiento respiratorio y hemodinámico por lo que se decide inicio de soporte mediante oxigenación por membrana extracorpórea veno-arterial (ECMO VA) en quirófano. Se realiza una canulación central (cánula venosa en aurícula derecha 14Fr y cánula aórtica de 8Fr) y se inicia soporte con ECMO VA, manteniendo un flujo de sangre 0,4 – 0,45L/min, con ajustes de flujo de gas y FIO₂ según gasometrías.

3. ¿Cuáles de las siguientes es una contraindicación absoluta del inicio de soporte con ECMO en neonatos?

- a. Cromosopatía.
- b. Enfermedad neurológica.
- c. Hemorragia intracraneal grado III-IV.
- d. <2 kg de peso.
- e. <36 SG.

La respuesta correcta es la c.

Las contraindicaciones absolutas descritas para el soporte con ECMO en neonatos son la cromosopatía letal (incluyendo la trisomía 13 y 18 pero no la 21) y la enfermedad neurológica grave. La hemorragia intracraneal es una contraindicación únicamente en los casos que sea grave (grado III-IV). El peso y la edad gestacional de los pacientes no es una contraindicación absoluta, pero sí relativa para un peso de <2 kg y/o <34 SG dada la dificultad técnica por el tamaño de los vasos.

4. ¿Cuál sería la indicación más clara de ECMO de las siguientes?

- a. PAFI (PaO₂/FIO₂) <100 durante 3 horas.
- b. IO (índice de oxigenación = $100 \times \text{FIO}_2 \times \text{presión media de la vía aérea (PMA)} / \text{PaO}_2$) >35 durante >3 horas.
- c. Puntuación de la escala de vasoactivos inotrópicos (VIS) de > 60.

- d. PaCO₂ >60 durante >6 horas.
- e. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo <20% con necesidad de soporte vasoactivo.

La respuesta correcta es la b.

Se valorará el inicio de soporte en ECMO en neonatos para aquellos pacientes con fallo respiratorio y/o cardíaco severo con alta probabilidad de mortalidad y con una etiología potencialmente reversible o como puente a trasplante, y que hayan fallado las medidas de soporte convencionales. Los criterios de inicio del soporte con ECMO son la alteración de transporte de oxígeno a pesar del máximo soporte (acidosis metabólica, hiperlactacidemia, signos de disfunción orgánica), hipoxemia severa por fallo respiratorio agudo (PaO₂ <40 mmHg), un índice de oxigenación elevado (IO) de forma persistente y también la presencia de hipertensión arterial pulmonar severa con evidencia de disfunción ventricular derecha y/o izquierda. A pesar de que las guías ELISO definen estos criterios, es importante realizar una valoración personalizada de cada caso y valorar las indicaciones y contraindicaciones de la terapia de soporte con ECMO.

El paciente se mantiene conectado a ventilación mecánica con parámetros de reposo para conseguir un reclutamiento pulmonar (PEEP 10 cmH₂O, PC 10 cmH₂O, FR 20 rpm, Ti 1 seg, FIO₂ 100%). Inicialmente, presenta el pulmón derecho enfisematoso e hiperinsuflado y el pulmón izquierdo poco expandido. Se realiza fibrobroncoscopia donde se descarta la presencia de estenosis y de compresión extrínseca tanto a nivel traqueal como de los bronquios principales. Tras 18 días con soporte ECMO VA, presenta correcta evolución a nivel hemodinámico, con buena función cardíaca por ecocardiografía. Se realizan pruebas de disminución del soporte con ECMO VA en múltiples ocasiones disminuyendo el flujo de sangre a <25%. Las pruebas de retirada fracasan por hipoxemia y acidosis respiratoria, pero con buena tolerancia hemodinámica.

5. Con la evolución del paciente, ¿qué actitud considera que hay que realizar a continuación?

- a. Aumentar los parámetros de la ventilación mecánica y retirar el soporte con ECMO VA.
- b. Pasar a VAFO y retirar el soporte con ECMO.
- c. Cambiar a soporte con ECMO VV utilizando

canulación periférica percutánea (cánula de drenaje en vena yugular derecha y cánula de retorno en vena femoral).

- d. Mantener el soporte con ECMO VA hasta recuperación pulmonar.
- e. El soporte en ECMO prolongado está contraindicado en pediatría. Si no presenta una mejoría en la próxima semana se tendría que valorar la limitación del esfuerzo terapéutico.

La respuesta correcta es la c.

En el caso descrito, la retirada del soporte en ECMO no está indicada por la persistencia de hipoxemia. En este contexto, está indicado el cambio a soporte con ECMO VV. Ante un paciente con insuficiencia respiratoria severa con criterios de ECMO se optará por VV antes que VA siempre que sea posible ya que asocia menor riesgo de accidente cerebro-vascular, mejor supervivencia y facilita las pruebas de salida de ECMO.

La estrategia de canulación en ECMO VV en neonatos ha ido evolucionando a lo largo del tiempo. Hace años, la técnica de canulación más habitual era mediante el uso de una cánula venovenosa de doble luz en vena yugular derecha. Se trata de drenar sangre venosa desaturada a través de una luz de la cánula y retornarla oxigenada por la otra luz de la misma cánula a través de un orificio dirigido hacia la válvula tricúspide, con el fin de disminuir la recirculación. En 2018 se dejaron de fabricar las cánulas de doble luz más utilizadas (OriGen®). Aparecieron posteriormente las cánulas bicava Avalon™, pero se describieron múltiples casos de perforación ventricular en pacientes neonatales. En este contexto, el empleo de ECMO VV en el paciente neonatal disminuyó de forma considerable en favor del uso de ECMO VA. Hace unos años, algunos centros empezaron a realizar ECMO VV en neonatos y lactantes mediante dos cánulas, una de drenaje en vena yugular derecha y otra de retorno en una de las venas femorales. Si bien, inicialmente se describió la técnica mediante canulación periférica quirúrgica, actualmente existen centros que realizan la canulación de forma percutánea.

Ante la mejoría de la función cardíaca pero la persistencia de la patología pulmonar, se decide cambiar el soporte a ECMO veno-venoso (ECMO VV) mediante canulación periférica percutánea con cánula de drenaje en vena yugular derecha de 12Fr y cánula de retorno en vena femoral derecha de 10 Fr. Inicialmente se mantiene

con ventilación convencional con parámetros de reposo. Presenta múltiples complicaciones como un neumotórax izquierdo y una bacteriemia con probable foco respiratorio. Progresivamente se resuelven las complicaciones y se pueden disminuir los parámetros del respirador en modalidad de volumen control (PEEP 5 cmH₂O, VC 6,3 ml/kg, FR 40 rpm, FIO₂ 50%), con mejor entrada de aire en la auscultación pulmonar, mejoría radiológica y presiones pico bajas (18 – 19 cmH₂O). Presenta mejoría progresiva, con reexpansión del pulmón izquierdo y mejoría de la hiperinsuflación del pulmón derecho, por lo que tras 20 días en soporte en ECMO VV, se realiza una prueba de salida con cierre del flujo de gas, manteniendo correcta oxigenación y con hipercapnia permisiva (PaCO₂ 65 – 75). A las 24 horas se retira el soporte con ECMO, que tolera correctamente. Posteriormente se realiza un destete respiratorio lento de la ventilación mecánica con mejoría progresiva pudiendo desescalar el soporte a ventilación mecánica no invasiva a las dos semanas de retirada del soporte con ECMO.

Finalmente, a los 4 meses de vida, el paciente es dado de alta a domicilio con oxígeno suplementario con cánulas nasales y realizando nutrición por sonda nasogástrica.

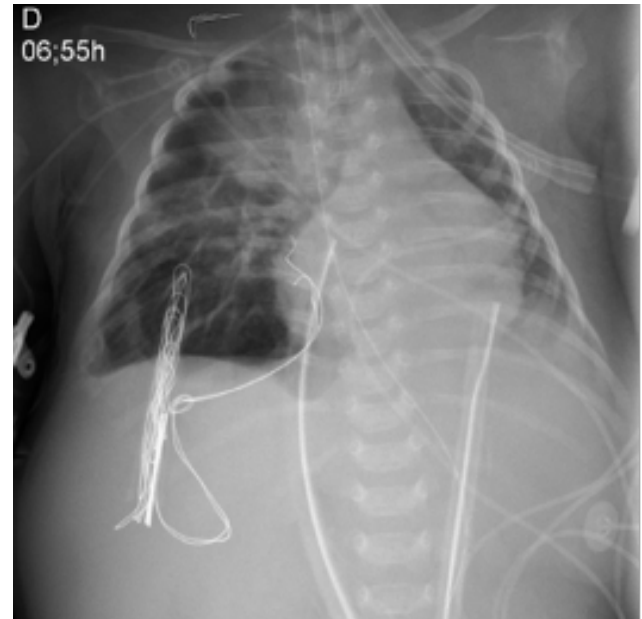


Figura 2. Radiografía de tórax a la retirada de la ECMO VV.

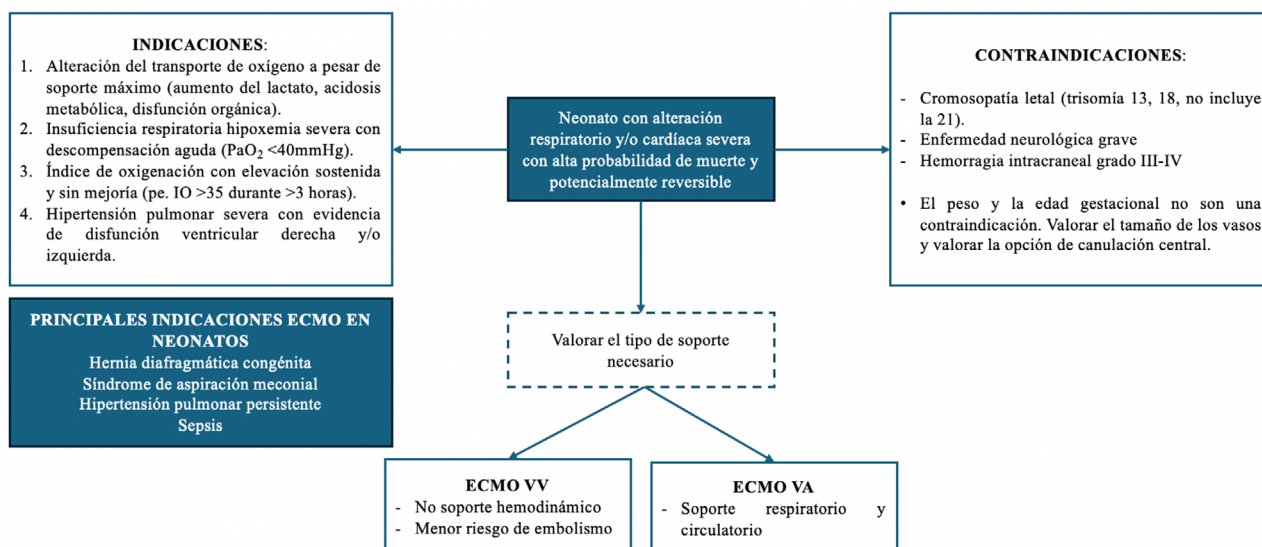


Figura 3. Algoritmo resumen de las indicaciones, contraindicaciones y tipos de soporte en ECMO en la patología neonatal.

Bibliografía

1. Chernoguz A, Monteagudo J. Neonatal venoarterial and venovenous ECMO. *Semin Pediatr Surg.* 2023;32(4):151326.
2. Fichera, G, Cavaliere, A, Causin, F, Zuliani M, Bisogno G, Rea F, *et al.* Pediatric congenital pulmonary malformations: key findings at imaging. *Clin Transl Imaging.* 2024;12:457–466.
3. Koponen T, Karttunen J, Musialowicz T, Pietiläinen L, Uusaro A, Lahtinen P. Vasoactive-inotropic score and the prediction of morbidity and mortality after cardiac surgery. *Br J Anaesth.* 2019;122(4):428–436.
4. Lillie J, Pienaar A, Budd J, Speggiorin S, Gordon A, James P *et al.* Multisite Veno-Venous Cannulation for Neonates and Nonambulatory Children. *Pediatr Crit Care Med.* 2021;22(8):692–700.
5. Maratta C, Potera RM, van Leeuwen G, Castillo Moya A, Raman L, Annich GM. Extracorporeal Life Support Organization (ELSO): 2020 Pediatric Respiratory ELSO Guideline. *ASAIO J.* 2020;66(9):975–979.
6. Pederiva F, Rothenberg SS, Hall N, Ijsselstijn H, Wong KKY, von der Thüsen J, *et al.* Congenital lung malformations. *Nat Rev Dis Primers.* 2023 Nov 2;9(1):60.
7. Wild KT, Rintoul N, Kattan J, Gray B. Extracorporeal Life Support Organization (ELSO): Guidelines for Neonatal Respiratory Failure. *ASAIO J.* 2020;66(5):463–470.
8. Worhunsky DJ, Levy BE, Stephens EH, Backer CL. Vascular rings. *Semin Pediatr Surg.* 2021;30(6):151128.

ECMO EN PARADA CARDIORESPIRATORIA EN PACIENTE CON TORMENTA ARRÍTMICA

Autora: Laura Fernández Vallespin. Tutor: Aitor López González. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Paciente de 13 años, con miocardiopatía hipertrófica no obstructiva, portador de Holter subcutáneo y no portador de DAI, presenta de forma súbita pérdida de conocimiento.

A la llegada del SEM primario se objetiva fibrilación ventricular y posteriormente dos episodios de actividad eléctrica sin pulso que responden a administración de adrenalina.

1. ¿Qué tipo de ritmo sería más probable encontrar, conociendo los antecedentes del paciente?

- a. Asistolia.
- b. Actividad eléctrica sin pulso.
- c. Bradicardia extrema.
- d. Paciente inconsciente, pero con actividad eléctrica con pulso.
- e. Fibrilación ventricular.

La respuesta correcta es la e.

Explicación:

La miocardiopatía hipertrófica (MCH), es la enfermedad genética más frecuente del miocardio (60-70%). Aproximadamente el 60% de los pacientes presentan mutaciones en uno o varios genes de los sarcómeros, componente principal de la musculatura cardíaca.

La principal característica de esta enfermedad es la aparición de hipertrofia miocárdica generalizada, de predominio en el ventrículo izquierdo. La presentación clínica es variable según el grado de hipertrofia que presente, pudiendo dar lugar a obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo con bajo gasto cardíaco, isquemia miocárdica y regurgitación mitral, pudiendo llegar a estados de insuficiencia cardíaca y muerte súbita por mayor riesgo de arritmias, siendo las más frecuentes la taquicardia ventricular y la fibrilación ventricular.

2. Señale la asociación arritmia-tratamiento incorrecta:

- a. Taquicardia supraventricular en paciente estable – adenosina 200 mcg/kg.
- b. Fibrilación ventricular – Desfibrilación 4 J/kg.
- c. Taquicardia supraventricular en paciente inestable – Cardioversión no sincronizada.
- d. Asistolia – Adrenalina endovenosa (EV) 0.01 mg/kg (Dilución 1ml adrenalina 1/1000 en 9 ml de suero fisiológico).
- e. Taquicardia ventricular sin pulso – adrenalina y amiodarona tras la 3ª y 5ª descarga si persiste parada cardiorrespiratoria (PCR).

La respuesta correcta es la c.

La parada cardiorrespiratoria (PCR) se define como la interrupción brusca y generalmente inesperada (y potencialmente reversible) de la circulación sanguínea y la respiración espontánea. En la gran mayoría de casos en pacientes pediátricos, suele ser de causa respiratoria, pero en aquellos pacientes afectados de condiciones que pueden condicionar una parada cardiorrespiratoria, deberemos sospechar la causa cardíaca como causa primaria de este evento. La PCR tiene elevada mortalidad y su pronóstico dependerá de múltiples factores (edad del paciente, causa, duración de parada, etc.).

Ante el diagnóstico de una parada cardiorrespiratoria (paciente que no responde, no respira y no presenta signos de vitalidad como presencia

de pulso), deberemos iniciar maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP), colocaremos el monitor/desfibrilador para saber si es un ritmo desfibrilable o no desfibrilable y tendremos en cuenta las posibles causas precipitantes del PCR. Es importante tener presente pedir ayuda en cuanto identifiquemos la situación de parada cardiorrespiratoria. Deberemos solicitar la canalización de accesos venosos en caso de no tenerlos, como mínimo dos si es posibles (recordad la utilidad de colocación de vía intraósea, no

demorable en caso de dificultad o imposibilidad para lograr vía periférica).

En Pediatría, dado que la causa más frecuente de PCR es la respiratoria, iniciaremos las maniobras administrando 5 ventilaciones con bolsa y mascarilla (ambú) y FIO₂ del 100%, que deberán ser efectivas objetivando correcta excursión torácica del paciente.

Tras las 5 ventilaciones, iniciaremos las maniobras de compresión torácica de calidad con secuencia 15/2 y realizando reevaluaciones del ritmo cada 2 minutos,

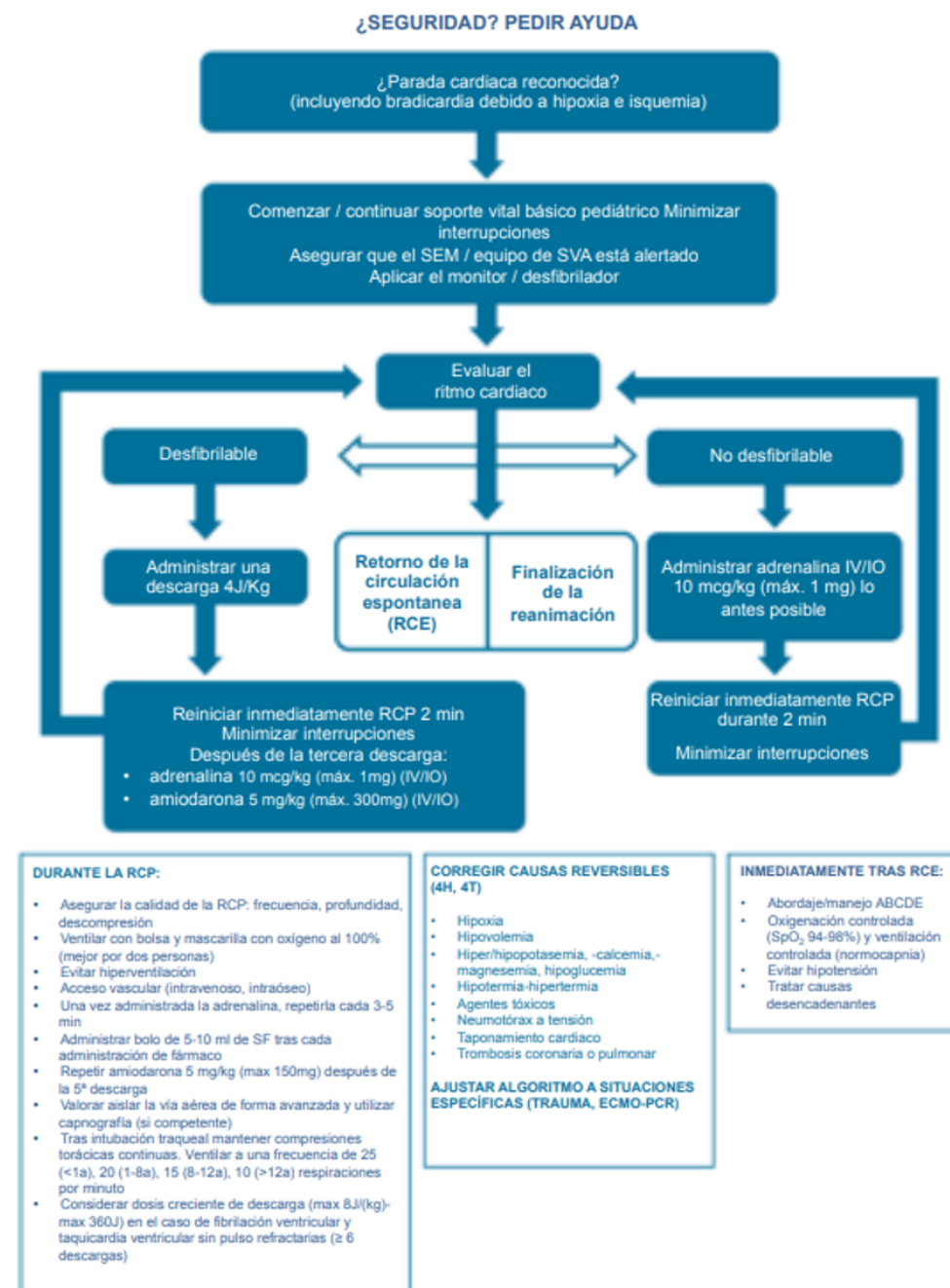


Figura 1. Algoritmo de actuación de Soporte vital avanzado pediátrico. ERC 2021.

valorando indicación de intubación, administración de fármacos y causas reversibles (4H: hipoxia, hipovolemia, hipo-hiperkaliemia, hipotermia; y 4T: neumotórax a tensión, tóxicos, taponamiento cardíaco, tromboembolismo).

En caso de presentar una PCR con ritmo no desfibrilable (asistolia, bradicardia extrema o actividad eléctrica sin pulso), deberemos administrar con la mayor brevedad posible adrenalina a 0.1 ml/kg de la dilución 1ml de adrenalina 1:10000 en 9ml de suero fisiológico, reevaluando el ritmo cada 2 minutos y repitiendo la administración de adrenalina cada 3 – 5 minutos. En caso de presentar una PCR con ritmo desfibrilable (taquicardia ventricular sin pulso o fibrilación ventricular), deberemos iniciar con la mayor brevedad posible las desfibrilaciones a 4 J/kg. Éstas se realizarán cada 2 minutos tras la comprobación del ritmo cardíaco. Una vez administrada la descarga, se reiniciarán de inmediato las compresiones torácicas y la ventilación a ritmo 15/2 hasta una nueva revaloración a los 2 minutos. Tras la 3ª desfibrilación, se administrará adrenalina (misma dosis que en no desfibrilables) y amiodarona (5 mg/kg). Se repetirá la dosis de adrenalina cada 3 – 5 minutos tras la desfibrilación y la amiodarona se repetirá tras la 5ª desfibrilación (Figura 1).

Al ingreso presenta nueva PCR con tormenta arrítmica con fibrilación ventricular refractaria a desfibrilaciones y tratamiento médico (bolos e infusión continua de amiodarona y lidocaína) habiendo descartado causas reversibles de PCR

3. En este punto, ¿qué opciones terapéuticas tenemos?

- a. Se trata de una PCR refractaria a tratamiento médico y desfibrilaciones, por lo que debemos parar maniobras de reanimación a los 20 minutos.
- b. Debemos iniciar tratamiento con adrenalina en bomba de infusión continua (BIC), pues está indicada en casos de ritmos no desfibrilables refractarios a los bolos EV.
- c. Se trata de un paciente candidato a realizar maniobras de reanimación cardio-pulmonar con Oxigenación con Circulación por Membrana Extracorpórea (ECMO) veno-arterial (VA).
- d. Se trata de un paciente candidato a realizar maniobras de RCP con ECMO veno-venosa (VV).

- e. eExiste una causa irreversible de la PCR por lo que este paciente no es candidato a ECMO.

La respuesta correcta es la c.

La ECMO es una asistencia mecánica que proporciona soporte parcial de las funciones cardíaca y/o pulmonar durante un periodo de tiempo (días/semanas) en pacientes con insuficiencia cardíaca/respiratoria refractarias a tratamiento convencional. Se trata de una terapia puente con el objetivo de lograr la recuperación del paciente, plantear/decidir la indicación de tratamientos específicos (como los trasplantes) y la valoración o toma de decisiones.

Existen dos tipos de soporte con oxigenación con circulación por membrana extracorpórea; la ECMO veno-venosa estará indicada en aquellos pacientes con fracaso respiratorio agudo refractario a tratamientos convencionales (no disminuye la precarga cardíaca); la ECMO veno-arterial, estará indicada en aquellos pacientes con shock cardiogénico refractario a tratamiento convencional con posibilidad potencial de recuperación o acceso a otros tratamientos específicos como el trasplante (sí disminuye la precarga cardíaca).

El uso de la membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO) veno-arterial (VA) en reanimación cardiopulmonar (RCP) tras un episodio de muerte súbita de causa cardíaca, ha demostrado cierto beneficio en términos de supervivencia en aquellos casos de parada cardiorrespiratoria (PCR) refractaria (29% en casos de RCP con soporte de ECMO VA versus 12% en casos con RCP convencional).

A la hora de plantear instaurar terapia en ECMO, existen unas contraindicaciones absolutas y relativas. Las contraindicaciones absolutas comportan una alta incidencia de complicaciones y mal pronóstico que hace que la ECMO no se plantee como terapia en aquellos pacientes que las cumplan.

La ECMO no se planteará como terapia en aquellos casos en que no existe opción terapéutica razonable o existe alta probabilidad de mal pronóstico neurológico. En este caso, nuestro paciente presentaba una PCR de causa cardíaca potencialmente reversible con fármacos que frenen la cascada arrítmica. Las contraindicaciones absolutas de la ECMO son la prematuridad extrema o muy bajo peso (<30 semanas de gestación o <1kg), las alteraciones cromosómicas letales (ej; Trisomía 13 o 18), hemorragia incontrolable (excluyendo la hemorragia pulmonar), lesión cerebral irreversible o hemorragia intraventricular de grado III o mayor.

Al ingreso presenta nueva PCR con tormenta arrítmica con fibrilación ventricular refractaria a desfibrilaciones y tratamiento médico (bolo e infusión continua de amiodarona y lidocaína) por lo que precisa entrada en ECMO VA a los 15 minutos de la PCR. Posteriormente se coloca marcapasos endocárdico.

4. En cuanto a los marcapasos, seleccione la respuesta incorrecta:

- a. La primera letra en la nomenclatura hace referencia a la cámara cardíaca estimulada.
- b. El “output” es la corriente que se suministra a través de los cables de marcapasos para generar actividad eléctrica.
- c. El sensado es la cantidad de energía necesaria para que el marcapasos reconozca que se ha producido actividad eléctrica cardíaca (auricular y ventricular).
- d. La segunda letra en la nomenclatura hace referencia a la cámara cardíaca sensada.
- e. Todos los pacientes portadores de marcapasos, tendrán cables auriculares y ventriculares.

La respuesta correcta es la e.

Los pacientes portadores de marcapasos pueden tener cables a nivel auricular y ventricular o únicamente cables a nivel de una de las dos cámaras cardíacas; es lo que se conoce como marcapasos unicameral o bicameral. En la nomenclatura del marcapasos, la última letra hace referencia a la respuesta generada por el marcapasos a la detección o no de la actividad eléctrica cardíaca propia. Podrá ser 0: ninguna; I: inhibición del estímulo de marcapasos; T: Trigger; D: ambas acciones según la actividad detectada. A la hora de programar un marcapasos será importante tener en cuenta la frecuencia cardíaca de nuestro paciente, el sensado y el output.

El sensado es la cantidad de energía mínima necesaria para que el marcapasos reconozca que se ha producido una actividad eléctrica cardíaca (auricular y ventricular). Para programarlo, aumentaremos el valor del sensado hasta que el marcapasos estimule por encima de la frecuencia cardíaca del paciente (no estará detectando actividad eléctrica) y descendaremos poco a poco el valor hasta que encontremos el mínimo sensado que detecte la actividad nativa; dejaremos la mitad del valor detectado como margen de seguridad

(si el umbral de sensado es de 0.8 mV, lo dejaremos en 0.4 mV).

El “output” o salida es la corriente suministrada (durante un tiempo fijo) a través de los cables del marcapasos al corazón para generar actividad eléctrica auricular y/o ventricular. El valor mínimo que provoca captura ventricular persistente se define como umbral de captura. El margen de seguridad habitual es dejar el output como mínimo al doble del umbral de captura (si se captura con 2 mA, dejar un mínimo de 4 o 5 mA).

Posteriormente se coloca marcapasos endocárdico (modalidad VVI, frecuencia cardíaca 120 lpm). Tras recuperación de tormenta arrítmica, se realiza ecografía cardíaca inicial que muestra disfunción miocárdica con FEVI aproximada del 20% sin clara apertura de válvula aórtica y ritmo propio en ritmo sinusal a 40 lpm, precisando soporte vasoactivo con bomba de infusión continua (BIC) de adrenalina y milrinona, así como lidocaína en BIC y propranolol oral. Tras 36 horas de asistencia en ECMO, recuperación de ritmo sinusal propio hasta 65 – 70 lpm y controles ecocardiográficos con mejoría progresiva de la función ventricular (FEVI 70 – 75%) se realiza retirada progresiva sin incidencias, con descenso de BIC de lidocaína hasta su retirada. A nivel sistémico presenta transaminitis, disfunción renal con necesidad de tratamiento diurético y rabdomiólisis con buena evolución a los 10 días. Como complicaciones derivadas destaca alteración de la perfusión de miembro inferior derecho secundario a canulación de ECMO que precisa reconstrucción de la arteria femoral y bacteriemia asociada a catéter venoso central con hemocultivos positivos para S. aureus con buena evolución tras inicio de antibiótico de amplio espectro. Previo a extubación se realiza RM cerebral que evidencia lesiones compatibles con encefalopatía hipóxico-isquémica, presentando estado de coma vigil tras retirada de sedoanalgesia.

5. Señale la asociación fármaco-acción incorrecta:

- a. Adrenalina – inotrópico (aumenta el gasto cardíaco) y vasoconstrictor pulmonar y sistémico.
- b. Noradrenalina – inotrópico (prácticamente no aumenta el gasto cardíaco) y vasoconstrictor pulmonar y sistémico.
- c. Milrinona – inotrópico, lusitropo y vasodilatador
- d. Amiodarona – Antiarrítmico de clase III.
- e. Lidocaína – Antiarrítmico clase II.

La respuesta correcta es la e.

Los fármacos inotrópicos principalmente tienen acción:

- α Adrenérgica
 - Si actúan a nivel de α_1 producirán vasoconstricción.
 - Si actúan a nivel de α_2 producirán vasodilatación.
- β Adrenérgicos
 - Si actúan a nivel de β_1 tendrán efecto inotrópico (con aumento de la contractilidad cardíaca) y cronotrópico (con aumento de la frecuencia cardíaca).
 - Si actúan a nivel de β_2 producirán vasodilatación y broncodilatación.

La adrenalina es un fármaco con actividad α y β adrenérgica ya que aumenta el AMPc intracelular (Ca^{++} dependiente), siendo su efecto dosis-dependiente: a dosis bajas predomina el efecto β_1 y β_2 (aumenta el gasto cardíaco por efecto inotrópico y cronotropeo y disminuye la poscarga por vasodilatación leve); a dosis altas predomina el efecto α_1 y β_1 (aumenta el gasto cardíaco y las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares por vasoconstricción).

La noradrenalina es un fármaco con actividad α y β adrenérgica, siendo predominante el efecto α_1 al producir un AMPc intracelular (Ca^{++} dependiente); aumenta las resistencias vasculares sistémicas por el efecto α_1 y aumenta la contractilidad cardíaca por el efecto β_1 , sin producir efecto significativo en el gasto cardíaco ya que aumenta la poscarga por la vasoconstricción. Es un fármaco que tiene poco efecto cronotropeo.

La milrinona es un fármaco que produce una inhibición selectiva de la fosfodiesterasa tipo III e inhibe la degradación del AMPc (Ca^{++} dependiente); de esta forma aumenta el AMPc en el miocardio que permite un aumento de la liberación de Ca^{++} intracelular aumentando la contractilidad cardíaca (efecto inotrópico). Además, aumenta la reabsorción de Ca^{++} por el retículo sarcoplásmico y mejora la relajación miocárdica (efecto lusotrópico), que optimiza el llenado ventricular en diástole. El aumento de AMPc en el músculo liso vascular produce vasodilatación sistémica. Todos estos efectos contribuyen a aumentar el gasto cardíaco ya que aumenta la contractilidad y disminuye la poscarga tanto del ventrículo derecho como del ventrículo izquierdo al disminuir las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares.

La amiodarona es un fármaco antiarrítmico de

clase III que actúa bloqueando los canales de potasio y produce una disminución de la frecuencia del nódulo sinusal y prolongación del intervalo QT ya que prolongan la duración del potencial de acción y aumentan el período refractario efectivo.

La lidocaína es un anestésico local tipo amida y antiarrítmico de clase IB que bloquea los canales del sodio y acortan el potencial de acción y la repolarización. Disminuye la despolarización, automatismo y excitabilidad en los ventrículos durante la fase diastólica mediante acción directa sobre los tejidos, especialmente en la red de Purkinje, sin involucrar al sistema autónomo.

Se ha visto que la terapia antiarrítmica con betabloqueantes (preferiblemente no selectivos) en combinación con amiodarona intravenosa se recomienda en pacientes con cardiopatía estructural y tormenta arrítmica a no ser que esté contraindicada. Si el tratamiento con betabloqueantes y amiodarona no fuese efectivo, se puede considerar la lidocaína.

6. En caso de que la PCR de éste paciente hubiese sido presenciada, ¿qué recomiendan las nuevas guías de ERC 2021?

- a. No existen cambios con respecto al algoritmo de RCP en pediatría.
- b. Si el episodio de fibrilación ventricular o taquicardia ventricular sin pulso es presenciada, se recomienda administrar 3 desfibrilaciones consecutivas.
- c. Se deberá administrar amiodarona tras la primera desfibrilación
- d. Las nuevas guías de ERC 2021 ya no recomiendan el uso de amiodarona
- e. La dosis de adrenalina EV será 0.05 mg/kg (Dilución 1ml adrenalina 1/1000 en 9ml de suero fisiológico).

La respuesta correcta es la b

Las nuevas guías ERC 2021, plantean la opción de considerar dar hasta tres descargas consecutivas si la fibrilación ventricular / taquicardia ventricular sin pulso (FV / TVSP) inicial se produce durante una parada cardíaca presenciada y hay un desfibrilador al alcance inmediatamente, por ejemplo, durante el cateterismo cardíaco o en un área de cuidados intensivos. Es importante tener presente que los

niveles de energía de la desfibrilación no cambian respecto a las guías del 2015.

Bibliografía

1. Agencia Española de medicamentos y productos sanitarios. (n.d.).
2. Dimpna C Albert Brotons. (n.d.). Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y adolescente.
3. Gavin D. Perkins, Jan-Thorsen Graesner, Federico Semeraro, Theresa Olasveengen, Jasmeet Soar, & Carsten Lott. (n.d.). European Resuscitation Council Guidelines 2021.
4. Guerguerian, A.-M., Sano, M., Todd, M., Honjo, O., Alexander, P., & Raman, L. (n.d.). Pediatric Extracorporeal Cardiopulmonary Resuscitation ELSO Guidelines. ELSO Guidelines.
5. Katja Zeppenfeld, & Jacob Tfelt-Hansen. (n.d.). Guía ESC 2022 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y la prevención de la muerte cardíaca súbita. Sociedad Española de Cardiología.

MÁS ALLÁ DE LA BRONQUIOLITIS

Autora: Maider Arenaza Oreja. Tutoras: Laura Díaz Munilla. Ana Laura Martínez de Morentin Navarcorena. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Lactante de un mes de vida que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos procedente de hospital comarcal, por cuadro de bronquiolitis aguda y sepsis.

La paciente consulta en el hospital de origen por cuadro respiratorio de 4 días de evolución y dificultad para las tomas, sin fiebre asociada. Presenta TEP inestable por fallo respiratorio (dificultad respiratoria y alteración de la apariencia). En analítica sanguínea destaca elevación de parámetros de infección (leucocitosis $42 \times 10^9/L$, PCR 199 mg/L y PCT 1,17 ng/mL) iniciándose antibioterapia empírica con ampicilina y cefotaxima, previa extracción de cultivos. A nivel respiratorio precisa escalada progresiva del soporte hasta ventilación no invasiva (VNI) con doble nivel de presión, motivo por el que se decide traslado a centro terciario.

Antecedentes personales: Embarazo controlado con ecografías prenatales normales. Parto precipitado en domicilio en semana 36+1 de gestación. Streptococcus agalactiae positivo sin profilaxis antibiótica intraparto, sin otros factores de riesgo infeccioso. Administrado al nacimiento anticuerpo monoclonal frente a virus respiratorio sincitial. Caída del cordón a los 7 días de vida. Alimentación con lactancia mixta con escasa ganancia ponderal, sin recuperar al mes de vida aún peso al nacimiento (2810 gr).

Antecedentes familiares: consanguinidad entre ambos progenitores. Hermano mayor de 19 meses sano y un aborto en el embarazo previo.

Exploración física: Constantes: peso 2800 gr; T_o axilar 35°C; tensión arterial 87/31 mmHg; frecuencia cardíaca 134 lpm; frecuencia respiratoria 96 rpm; SatO₂ 94% (con FIO₂ 0,28).

Aceptable estado general. Palidez cutánea, sin exantemas ni otras lesiones en piel. Relleno capilar adecuado con pulsos periféricos y centrales presentes. Taquipnea con tiraje a los tres niveles. Auscultación pulmonar: crepitantes bibasales con predominio en

campo derecho. Auscultación cardíaca normal. Abdomen distendido pero blando y depresible, sin dolor ni visceromegalias. Exploración neurológica sin alteraciones, fontanela anterior normotensa.



Figura 1. Radiografía de tórax en la que se objetiva patrón alveolo-intersticial bilateral con refuerzo perihilar derecho.

1. ¿Cuál es la orientación diagnóstica más probable?

- a. Bronquiolitis aguda grave complicada con neumonía bilateral.
- b. Cardiopatía congénita.
- c. Neumonía aspirativa por reflujo.
- d. Miocarditis.

e. Insuficiencia cardíaca.

La respuesta correcta es la a.

Ante un lactante con cuadro de dificultad respiratoria, todas las opciones mencionadas deben incluirse en el diagnóstico diferencial. Las cardiopatías congénitas pueden asociar fallo de medro, pero suelen asociar anomalías en la auscultación cardíaca (soplo cardíaco, ritmo de galope, etc.) signos clínicos de insuficiencia cardíaca, fatiga con las tomas y hepatomegalia en los casos descompensados. La miocarditis, es una enfermedad inflamatoria del miocardio aguda que puede presentarse con dificultad respiratoria y fiebre, aunque suele acompañarse de datos clínicos de fallo agudo cardíaco. La ecocardiografía realizada a la paciente muestra corazón normal en estructura y funcionamiento, y no existen datos de cardiomegalia en la radiografía de tórax. Los pacientes con antecedente de enfermedad por reflujo gastroesofágico y/o alteraciones en la deglución pueden desarrollar una neumonía aspirativa como complicación, en la paciente a estudio no refieren antecedente de episodios previos de atragantamiento, ni cianosis ni tos con las tomas.

Evolución

En las primeras 12 horas de ingreso, presenta empeoramiento clínico rápido con marcada hipoxemia con SpO_2/FiO_2 de 135. En ecografía pulmonar se objetiva patrón alveolo-intersticial con hepatización del lóbulo superior derecho y en radiografía de tórax destaca infiltrado intersticial bilateral con mayor afectación del hemitórax derecho.



Figura 2. Radiografía de tórax de control, en la que se objetiva empeoramiento del patrón alveolo-intersticial

respecto al estudio previo.

2. ¿Cual de las siguientes crees que es la opción más correcta en este momento?

- a. Optimizaría parámetros de VNI aumentando PEEP, vigilancia clínica estrecha y si no hay mejoría en la próxima hora valoraría intubación.
- b. La relación SpO_2/FiO_2 no sirve para el diagnóstico de Síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA), realizaría una gasometría arterial para valorar oxigenación con un método más fiable: índice PaO_2/FiO_2 .
- c. No retrasaría la intubación en esta paciente.
- d. Procedería a maniobras de reclutamiento con VNI, dando margen para ver evolución.
- e. El diagnóstico de SDRA en el paciente pediátrico requiere afectación bilateral en la radiografía de tórax.

La respuesta correcta es la c.

El SDRA constituye la expresión clínica de un edema pulmonar grave de origen no cardiogénico que se produce principalmente por alteración de la permeabilidad alveolo-capilar. Las definiciones propuestas a lo largo de la historia (clásica, Berlín) recogen las características del SDRA del adulto, pero no incluyen una perspectiva pediátrica. Aunque el SDRA en el niño comparte múltiples similitudes con el adulto, se deben considerar ciertas diferencias esenciales; por ello, en 2015 en consenso se creó la definición de PALICC (Tabla 1) que recoge estas características. Las diferencias más relevantes son que la definición pediátrica no requiere afectación bilateral en la radiografía de tórax e introduce el parámetro de la pulsioximetría, pudiéndose utilizar la relación SpO_2/FiO_2 cuando la PaO_2/FiO_2 no esté disponible.

El objetivo principal del tratamiento es ajustar el nivel de PEEP para evitar el desreclutamiento pulmonar. La VNI puede utilizarse en la fase inicial del SDRA leve o moderado, con vigilancia clínica muy estrecha, siendo controvertido su uso en el SDRA moderado o grave ($P/F < 200$). Si tras una hora desde el inicio de la VNI el paciente presenta $PaO_2/FiO_2 < 175$ o $SpO_2/FiO_2 < 200$ debe iniciarse Ventilación Mecánica Invasiva (VMI), ya que el retraso en la intubación conlleva una mayor mortalidad. Se emplearán estrategias de “pulmón abierto” con el objetivo de alcanzar el máximo reclutamiento durante

Tabla 1. Definición pediátrica de SDRA (PALICC: Conferencia consenso Daño Pulmonar Agudo Pediátrico).

Edad	Excluir pacientes con enfermedad pulmonar en el periodo perinatal			
Tiempo	Factor desencadenante conocido en los 7 días previos			
Origen edema	Insuficiencia respiratoria que no se puede justificar totalmente por insuficiencia cardíaca o sobrecarga de líquidos			
Rx de tórax	Nuevo(s) infiltrado(s) compatibles con afectación aguda del parénquima pulmonar			
Oxigenación	Ventilación no invasiva	Ventilación mecánica invasiva		
	SDRA-P (sin estratificación gravedad)	Leve	Moderado	Grave
	Ventilación (doble nivel) con mascarilla buconasal/facial o CPAP $\geq 5\text{cmH}_2\text{O}$ PF ≤ 300 o SF ≤ 264	$4 \leq \text{IO} < 8$ $5 \leq \text{OSI} < 7,5$	$8 \leq \text{IO} < 16$ $7,5 \leq \text{OSI} < 12,3$	$\text{IO} \geq 16$ $\text{IO} \geq 12,3$
Poblaciones especiales				
Cardiopatía congénita	Mismos criterios (edad, tiempo, origen edema y Rx de tórax) junto a deterioro agudo de la oxigenación no explicado por la cardiopatía subyacente			
Enfermedad crónica pulmonar	Mismos criterios (edad, tiempo, origen edema y Rx de tórax) junto a deterioro agudo en la oxigenación basal que cumplan los criterios de oxigenación arriba descritos			
Disfunción ventricular izquierda	Mismos criterios (edad, tiempo, origen edema y Rx de tórax) junto a deterioro agudo que además cumple con los criterios anteriores y no se explica por la disfunción ventricular izquierda			

todo el ciclo respiratorio, con un volumen pulmonar suficiente que disminuya el shunt pulmonar y consiga un intercambio gaseoso adecuado; minimizando el riesgo de lesión pulmonar inducida por ventilación mecánica.

Si a pesar de VMI se mantiene hipoxemia se escalará a otras medidas de tratamiento: maniobras de reclutamiento, posición en decúbito prono, óxido nítrico inhalado, etc.

Se decide intubación e inicio de VMI con estrategia de protección pulmonar (parámetros máximos: PEEP 11 cmH₂O, Vt 7 cc/kg y Pmeseta 30 cmH₂O), sedoanalgesia profunda y bloqueo neuromuscular. Además, presenta datos clínicos de shock séptico que requiere inicio de terapia vasoactiva. Analíticamente destaca leucocitosis y eosinofilia progresivas, desarrollando reacción leucemoide con cifra máxima leucocitos de $117 \times 10^9/\text{L}$ y eosinófilos $34,4 \times 10^9/\text{L}$. Se realiza aspirado de médula ósea en la que se objetiva hiperplasia reactiva, sin presencia de blastos. Se revisa extensión de sangre periférica que es normal, descartándose proceso hematológico maligno y por tanto, se decide manejo conservador de la hiperleucocitosis

con hiperhidratación, descartándose la leucoaféresis. En la radiografía de tórax, impresiona de ausencia de timo que se confirma por ecografía.

3. ¿Cuál de las siguientes medidas sería prioritaria en el manejo del shock séptico?

- Ampliaría cobertura antimicrobiana, teniendo en cuenta la posibilidad de gérmenes oportunistas.
- Reservaría el uso de hidrocortisona para los casos de shock refractario.
- Valoraría transfusión de hematíes si existe inestabilidad hemodinámica y Hb $< 9 \text{ g/dL}$.
- Todas son medidas prioritarias en el manejo del shock séptico.
- Todas las respuestas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La sepsis pediátrica es una causa importante de morbilidad y mortalidad en los niños. La desregulación

en la respuesta inflamatoria provoca una cadena de eventos que conduce a una lesión tisular generalizada, desregulación inmunológica y microcirculatoria. La baja especificidad en los criterios diagnósticos y cierta capacidad fisiológica de los niños para compensar hasta que el shock esté en una etapa avanzada, hacen que su reconocimiento sea todo un desafío. Los resultados de la sepsis dependen en gran medida en la puntualidad del reconocimiento e inicio de tratamiento con administración de antibióticos, reanimación con líquidos y apoyo vasoactivo precoces. Todas las medidas descritas, se incluyen en las directrices internacionales de la campaña de supervivencia a la sepsis de 2020, para el tratamiento inicial del shock séptico pediátrico y la disfunción orgánica asociada.

4. ¿Cuál de los siguientes hallazgos consideras que no orienta hacia una inmunodeficiencia primaria?

- a. Fallo de medro.
- b. Reacción leucemoide y eosinofilia.
- c. Caída del cordón umbilical a los 7 días de vida.
- d. Ausencia de timo.
- e. Todas ellas orientan hacia una inmunodeficiencia primaria.

La respuesta correcta es la c.

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) ocurren en 1:2000 recién nacidos vivos. Son un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios, ocasionados por defectos del desarrollo o función del sistema inmunológico. Las infecciones son la principal señal de identidad de las IDP, sin embargo, podemos

Tabla 2. Signos de alarma para sospechar una IDP en población pediátrica. La presencia de 2 o más de las siguientes señales hace sospechar la posibilidad de una IDP.

8 o más episodios de otitis media aguda en un año
2 o más neumonías (confirmadas radiológicamente) en un año
2 o más sinusitis en un año
2 o más infecciones profundas en un año o de localización no habitual
Infecciones recurrentes cutáneas profundas o abscesos viscerales
Necesidad frecuente de usar antibioterapia endovenosa para curar infecciones
Infecciones por organismos no habituales u oportunistas
Historia familiar de inmunodeficiencias o infecciones recurrentes
Fenómenos autoinmunes frecuentes
Muguet o candidiasis cutánea en paciente mayor de un año
Rasgos dismórficos asociados a infecciones frecuentes
Infecciones postvacunales en vacunas a virus vivos
Retraso en la caída del cordón umbilical (> 4 semanas de vida)
Ig E > 2000 UI/L sin otra causa aparente especialmente si asocian a patología cutánea o procesos respiratorios de repetición
Aftas orales recurrentes
Fiebre con sospecha de periodicidad
Bronquiectasias sin causa aparente
2 o más meningitis

encontrar otras claves diagnósticas en la historia clínica y exploración física. Son síntomas constantes la participación de gérmenes oportunistas y falta de respuesta a tratamientos habituales. En la exploración física son frecuentes el retraso pondero-estatural, las lesiones en piel, diarrea o síntomas de malabsorción y fenómenos alérgicos y de autoinmunidad. Ocasionalmente pueden aparecer, además, retraso en la caída del cordón umbilical (> 4 semanas de vida), ausencia de timo, hepatoesplenomegalia, neoplasias de origen linfático, alteraciones cuantitativas en el recuento y fórmula leucocitaria, así como fenotipo peculiar que pueden orientar hacia un síndrome específico.

Se inicia estudio de inmunodeficiencia con sospecha de inmunodeficiencia combinada severa o hiperIgE, con determinación de subpoblaciones linfocitarias que muestra linfocitos en el límite alto de la normalidad con CD4 disminuidos, linfocitos B y NK elevados con recuento de inmunoglobulinas normales y serología VIH negativa.

Continúa con empeoramiento clínico progresivo y desarrolla SDRA grave (PaFi mínima 68 e índice de oxigenación máximo de 20) y shock séptico que requiere doble terapia vasoactiva (noradrenalina hasta 0,4 mcg/kg/min y adrenalina 0,25 mcg/kg/min). Ante inestabilidad clínica y sospecha de inmunodeficiencia, se decide escalar antibióterápia empírica a meropenem, amikacina, vancomicina y añadir profilaxis con trimetoprima-sulfametoxazol (TMP/SMX). Se amplía estudio microbiológico, realizándose lavado broncoalveolar en el que se detecta por PCR citomegalovirus (CMV) con número elevado de copias (189.682.550 UI/ml), además de rhinovirus y metapneumovirus. La PCR multibacteriana y de pneumocystis jirovecii resultan negativas.

5. Con los resultados obtenidos hasta el momento, ¿cuál crees que es la inmunodeficiencia primaria más probable?

- a. Inmunodeficiencia de tipo humoral.
- b. Inmunodeficiencia de tipo celular.
- c. Déficit del complemento.
- d. Alteración de la fagocitosis.
- e. Síndrome de Di George.

La respuesta correcta es la b.

El tipo de microorganismo aislado en las infecciones pueden orientarnos al tipo de IDP subyacente. Las infecciones recurrentes por bacterias encapsuladas extracelulares (*Haemophilus Influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, etc.) suelen estar implicados en déficit humorales y de complemento. En las IDP de tipo celular las infecciones más frecuentes suelen ser por virus (*Virus epstein barr*, *Citomegalovirus*, *Virus herpes simple*, etc.) y protozoos (*Toxoplasma gondii*, *Cryptosporidium*, etc.) así como bacterias intracelulares de crecimiento lento (*Mycobacterium spp*, *Salmonella*, etc.). En los déficit fagocitarios sin embargo, suelen padecer infecciones producidas por bacterias que están presentes en la piel y superficie de mucosas (*Staphylococcus aureus*, *Klbsiella*, *Escherichia coli*, *Pseudomonas*, etc.), además de infecciones fúngicas invasivas. Aunque la expresión clínica del síndrome de Di George implica una inmunodeficiencia primaria secundaria a hipoplasia tímica, suelen acompañarse de otros signos característicos como cardiopatía congénita, hipoparatiroidismo, facies característica y/o malformaciones palatinas.

6. ¿Cuál de las siguientes actitudes diagnóstico-terapéuticas te parece la más adecuada?

- a. Suspendería profilaxis con TMP/SMX.
- b. Iniciaría ganciclovir intravenoso.
- c. Realizaría PCR de CMV en leche materna.
- d. Realizaría PCR de CMV en sangre seca del talón.
- e. Todas ellas.

La respuesta correcta es la e.

Pneumocystis jirovecii es uno de los principales agentes etiológicos de infección oportunista en pacientes inmunocomprometidos. Suele manifestarse como cuadro de neumonitis que progresa a neumonía, por lo que es importante su sospecha diagnóstica en pacientes inmunodeprimidos, con cuadro respiratorio e hipoxemia grave. Tras recibir el resultado negativo de la PCR de *Pneumocystis jirovecii* se suspende TMP/SMX.

La infección adquirida o postnatal por CMV, la transmisión a través de la leche materna es la principal fuente de infección. Generalmente, la infección en recién nacidos a término tiene un curso asintomático, ya que suele estar causada por una reactivación

en la madre y el niño nace con anticuerpos que lo protegen. Sin embargo, en niños prematuros o con enfermedades que comprometan la inmunidad puede ocasionar patología grave y desarrollar cuadros de trombocitopenia, sepsis, neumonitis, etc. El diagnóstico se basa en el aislamiento del virus o la identificación de su genoma mediante PCR en muestras biológicas coincidiendo con la clínica. El diagnóstico diferencial con una infección congénita puede realizarse retrospectivamente, realizando PCR de CMV en gota de sangre seca que se emplea para la realización del cribado metabólico. Aunque no existe mucha bibliografía, el tratamiento más empleado para la CMV adquirida de forma posnatal es el ganciclovir intravenoso.

La PCR de CMV en orina y sangre de la paciente resulta positiva, siendo negativa en sangre del talón con lo que se confirma infección adquirida por CMV. Se inicia ganciclovir intravenoso y se suspende lactancia materna tras resultado positivo para CMV en leche materna (fuente de infección). Se realiza estudio genético con secuenciación de exoma completo, detectándose en homocigosis la variante patogénica c 1927dup en el gen STAT1 (ambos progenitores portadores en heterocigosis).

La deficiencia STAT 1 implica al factor de transcripción STAT-1, clave en la respuesta intracelular mediada por interferones (IFN) de tipo I (IFN- α/β), tipo II (IFN- γ) y tipo III (IFN- λ). Se han descrito varias mutaciones en este gen, las formas autosómico recesivas (AR) parciales y completas, así como las autosómico dominantes (AD). Las AD son de buen pronóstico y afectan a la inmunidad mediada por IFN- γ que predispone a infecciones por micobacterias. Las formas AR parciales dañan la respuesta de IFN- α/β e IFN- λ y por tanto confieren una mayor vulnerabilidad tanto a infecciones por micobacterias como virus. Finalmente, la deficiencia AR completa, como la que padece la paciente, se caracteriza por ausencia completa en la expresión de la proteína y por tanto una respuesta celular suprimida, lo que confiere una susceptibilidad grave a infecciones víricas y por micobacterias.

La paciente presenta evolución lenta, con mejoría progresiva del SDRA y shock séptico pudiendo ser extubada a los 10 días a VNI electiva y retirar el soporte inotrópico. Una vez alcanzada estabilidad clínica, se decide traslado a centro de referencia de inmunodeficiencias para trasplante de médula ósea. Tras estudio familiar se realiza trasplante haploidéntico que resulta curativo para la paciente.

Bibliografía

1. Alarcón Allen A, Baquero-Artigao F. Revisión y recomendaciones sobre la prevención, diagnóstico y tratamiento de la infección posnatal por citomegalovirus. *An. Pediatr.* 2011; 74 (1): 52.e1-52.e13.
2. Batista González C, Pérez Marrero CL, Rivero Falero M, Martín Fumero L, Izquierdo Reyes N, García Nieto VM. Infección por citomegalovirus en el periodo neonatal. Una serie de cinco casos. *Canar. pediatr.* 2020; 44 (2): 98-102.
3. Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Al-Herz W, Ailal F, Chatila T, Cunningham-Rundles C, Etzioni A, Franco JL, Holland SM, Klein C, Morio T, Ochs HD, Oksenhendler E, Puck J, Torgerson TR, Casanova JL, Sullivan KE, Tangye SG. Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update of the IUIS Phenotypical Classification. *J Clin Immunol.* 2020 Jan;40(1):66-81. doi: 10.1007/s10875-020-00758-x. Epub 2020 Feb 11. PMID: 32048120; PMCID: PMC7082388.
4. Chapgier A, Wynn RF, Jouanguy E, Filipe-Santos O, Zhang S, Feinberg J, Hawkins K, Casanova JL, Arkwright PD. Human complete Stat-1 deficiency is associated with defective type I and II IFN responses in vitro but immunity to some low virulence viruses in vivo. *J Immunol.* 2006 Apr 15;176(8):5078-83.
5. López Fernández Y, García Urabayen D, Pilar Orive J. Síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA). En: *Manual de cuidados intensivos pediátricos*. 5ª edición. Madrid: Publimed, 2019. Páginas 100-105.
6. Medina Villanueva A, Modesto i Alapont V, Reyes Domínguez S, López Fernández YM, Molina Corbacho M, Briassoulis G, Bem RA, *et al.* Capítulo 32: Ventilación mecánica en el síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA). En: *Manual de Ventilación Mecánica Pediátrica y Neonatal*. 6ª edición. Las Palmas de Gran Canaria: Tesela Ediciones, 2022. Páginas 553-569.
7. Méndez Echeverría A, del Rosal Rabes T. Sospecha de inmunodeficiencia primaria. Orientación diagnóstica y manejo básico. En: *Manual de diagnóstico y terapéutica en pediatría*. 6ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2018. Páginas 161-169.
8. Miranda M, Nadel S. Pediatric Sepsis: a Summary of Current Definitions and Management Recommendations. *Curr Pediatr Rep.* 2023;11(2): 29-39.
9. Pérez Sanz J. Bronquitis y bronquiolitis. *Pediatr Integral* 2016; XX (1): 28-37.
10. Soler Palacín P, Martín Nalda A. Protocolo diagnóstico-

terapéutico y seguimiento de las inmunodeficiencias primarias en pediatría. Unitat de Patologia Infecciosa i Immunodeficiències Pediàtriques Hospital Vall d'Hebron. 2009. Disponible en: https://scpediatria.cat/docs/ciap/2009/pdf/PSoler_ciap2009.pdf

LINFOCITOS T DIRIGIDOS CONTRA ADENOVIRUS COMO TRATAMIENTO DE RESCATE EN INFECCIÓN GRAVE POST TRASPLANTE

Autora: Maria Farràs Riu. Tutora: Loreto González Fernández. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Adolescente de 16 años afecta de leucemia linfoblástica aguda tipo B CD19+ refractaria a varias líneas de tratamiento, en primera remisión completa tras recibir terapia con receptor de antígeno quimérico de células T (CAR-T) y posterior consolidación con alo-trasplante de precursores hematopoyéticos (TPH). Como complicaciones tras el TPH presenta: enfermedad de injerto contra el huésped (EICH) con afectación cutánea e intestinal, cistitis hemorrágica por virus BK, encefalitis de probable origen neurotóxico y reactivación sistémica del adenovirus, para lo que había recibido cidofovir y tratamiento con infusión de linfocitos T maternos dirigidos contra adenovirus diez días previos al traslado a la Unidad. Así mismo, recibe tratamiento inmunosupresor con hidrocortisona, ruxolitinib y tacrolimus.

Ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos por hipoxemia y aumento de los signos de dificultad respiratoria con crepitantes bilaterales a la auscultación pulmonar.

1. ¿Cuál de las siguientes es una causa común de insuficiencia respiratoria en pacientes pediátricos tras un TPH alogénico/ autogénico?

- Infecciones pulmonares.
- EICH.
- Neumonitis agudas y fibrosis pulmonar secundaria a fármacos e irradiación.
- Hemorragia pulmonar.
- Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

Las complicaciones pulmonares se presentan en un 40 – 60% de los pacientes que se someten a un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH), siendo una causa significativa de morbilidad y mortalidad después de este procedimiento. El origen de estas afecciones suele ser multifactorial, destacando las siguientes causas principales:

- Infecciones pulmonares: provocadas por diversos agentes, como virus, bacterias y hongos, muchas veces sin poder identificarse específicamente, por lo que se recurren a tratamientos empíricos para su manejo.
- Agentes quimioterápicos y radioterapia: son responsables de la aparición de neumonitis agudas y fibrosis pulmonar.
- EICH: esta patología es la causa principal de las complicaciones pulmonares en trasplantes alogénicos, tanto en su forma aguda, que incrementa la inmunosupresión y, por ende, el riesgo de infecciones, como en su forma crónica, que es la principal causa de bronquiolitis obliterante.
- Mediadores celulares en el injerto leucocitario: estos mediadores son responsables de la hemorragia alveolar difusa y el síndrome de injerto autólogo, dos condiciones cada vez más comunes en los trasplantes autólogos.

La paciente inicialmente se adapta a ventilación mecánica no invasiva (VNI) presentando empeoramiento clínico progresivo con evolución a síndrome de distrés respiratorio agudo grave (SDRA). Precisa intubación orotraqueal y ventilación mecánica invasiva.

2. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre el uso de VNI en pacientes con SDRA es correcta?

- a. La VNI es la primera línea de tratamiento en todos los casos de SDRA moderado a grave.
- b. La VNI puede reducir la necesidad de intubación en pacientes con SDRA leve- moderado.
- c. La VNI está contraindicada en pacientes con SDRA debido a su riesgo de complicaciones.
- d. La VNI no tiene ningún efecto sobre la mortalidad en pacientes con SDRA.
- e. La VNI solo se puede usar en pacientes que no presentan hipoxemia.

La respuesta correcta es la b.

Actualmente se acepta el diagnóstico de SDRA en pacientes con soporte con VNI. Para ello, se requiere el uso de una interfaz con máscara facial completa que aplique presión positiva continua en las vías respiratorias (CPAP) o presión positiva al final de la espiración (PEEP) de al menos 5 cm de H₂O.

Las terapias con CPAP y presión positiva en las vías respiratorias en dos niveles (BiPAP) mediante una máscara nasal o facial han demostrado ser eficaces para mantener una adecuada oxigenación y ventilación en algunos pacientes que presentan insuficiencia respiratoria aguda inminente y que, de no ser por este tratamiento, requerirían intubación traqueal. La falta de mejora en la relación P_{aO_2}/FIO_2 durante las primeras horas puede ser un buen indicador de fracaso de la VNI. Los beneficios de la VNI incluyen la mejora de la oxigenación y el trabajo respiratorio sin los efectos adversos de la ventilación mecánica invasiva, sin o con mínima sedación, y permitiendo que los pacientes regulen su propia ventilación minuto a minuto. Los pacientes inmunocomprometidos podrían beneficiarse aún más de evitar la ventilación mecánica invasiva. Un panel de expertos recomendó el uso de VNI en casos tempranos de SDRA sin indicación clara para intubación (88% de acuerdo). Este enfoque es especialmente beneficioso en niños inmunocomprometidos con SDRA.

La intubación endotraqueal con ventilación mecánica está indicada cuando no hay mejoría clínica dentro de las primeras 6 horas o si se presenta un deterioro clínico en cualquier momento (94% de acuerdo). Se debe considerar la intubación de manera más temprana en pacientes con fallo multiorgánico.

En la analítica de ingreso destaca una elevación sostenida de reactantes de fase aguda y un aumento exponencial progresivo del número de copias de adenovirus en sangre. Se extraen hemocultivos, cultivo de LCR y urocultivo que son negativos. El antígeno de galactomanano en sangre es también negativo. A pesar de ello, la paciente recibe tratamiento con antibioterapia empírica de amplio espectro, antifúngicos y cidofovir. Este último se suspende durante el ingreso debido a la escasa respuesta observada y su potencial toxicidad.

3. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones describe mejor el perfil de eficacia y seguridad del cidofovir en el tratamiento de infecciones sistémicas por adenovirus en pacientes pediátricos inmunodeprimidos?

- a. El cidofovir es considerado el tratamiento estándar para todas las infecciones por adenovirus en pacientes pediátricos, ya que su eficacia ha sido validada en múltiples estudios clínicos.
- b. El cidofovir es un tratamiento eficaz y seguro en todos los casos de infecciones por adenovirus en pacientes pediátricos, sin necesidad de monitoreo renal.
- c. El cidofovir se utiliza principalmente para tratar infecciones por adenovirus en adultos, y su uso en pediatría es raro y no está bien documentado en la literatura.
- d. La administración de cidofovir es el tratamiento de primera línea para todas las infecciones virales en pacientes pediátricos inmunodeprimidos.
- e. El cidofovir se asocia a nefrotoxicidad, por lo que se recomienda la hiperhidratación antes y durante el tratamiento para mitigar este efecto adverso y prevenir daño renal.

La respuesta correcta es la e.

El cidofovir es un análogo del nucleótido citosina monofosfato que presenta una mayor afinidad por la ADN polimerasa viral en comparación con las ADN polimerasas celulares. Los difosfatos de cidofovir compiten con los trifosfatos nucleosídicos celulares e inhiben la replicación del ADN viral mediante su incorporación competitiva en las cadenas de ADN. El cidofovir es eficaz contra todas las especies de adenovirus humano, aunque se han reportado algunos

mutantes resistentes en estudios in vitro. La eficacia antiviral del cidofovir como intervención preventiva contra el adenovirus ha sido observada en varios estudios, mientras que su eficacia es menor cuando se utiliza para tratar una enfermedad ya establecida.

Su administración es de una dosis de 5 mg/kg/semana durante 2 semanas, seguida de 3 – 5 mg/kg cada 2 semanas. La principal vía de excreción es renal, y el fármaco se encuentra sin cambios en la orina de más del 90% de los pacientes. Esta ruta de excreción explica la nefrotoxicidad intrínseca del cidofovir. El fármaco penetra desde la sangre hacia las células renales a través de transportadores de aniones orgánicos ubicados en la membrana basolateral de las células tubulares renales, y debido a un menor flujo de salida hacia el lumen tubular, puede alcanzar una concentración alta y tóxica, induciendo la muerte celular. La prevención de la nefrotoxicidad se basa en la hiperhidratación, que diluye la concentración intracelular de cidofovir, y en el probenecid, una molécula ácida orgánica que compite con el cidofovir por el transportador de aniones orgánicos de las células renales, reduciendo la acumulación intracelular. El tratamiento se continúa hasta que se logre una respuesta virológica y una adecuada reconstitución inmunitaria.

Para concluir el estudio etiológico y confirmar la sospecha clínica de la causa del deterioro respiratorio de la paciente, se realiza un lavado broncoalveolar. En él se cursan cultivos y PCR bacterianos y PCR virales, además de un estudio citológico y de detección de infecciones fúngicas. El único hallazgo significativo que se obtiene es una PCR positiva para adenovirus. Consecuentemente, dados los antecedentes de la paciente, se establece como sospecha etiológica más probable neumonía por adenovirus con SDRA grave secundario.

4. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre el lavado broncoalveolar (BAL) en el diagnóstico del SDRA en pacientes pediátricos es correcta?

- a. El BAL es un procedimiento de rutina que se utiliza en todos los casos de SDRA pediátrico, independientemente de la causa subyacente.
- b. El BAL puede proporcionar información sobre la presencia de infecciones, células inflamatorias y otros marcadores en el líquido pulmonar, lo que ayuda a diferenciar las causas del SDRA.
- c. El BAL es un procedimiento completamente

seguro y no presenta riesgos de complicaciones en la población pediátrica.

- d. Los resultados del BAL son irrelevantes para el diagnóstico de SDRA, ya que este síndrome se basa únicamente en criterios clínicos y radiológicos.
- e. La realización del BAL está contraindicada en todos los pacientes con SDRA debido al riesgo de empeorar la condición respiratoria.

La respuesta correcta es la b.

El BAL es una técnica útil en el diagnóstico de diversas enfermedades pulmonares. La técnica consiste en la instilación de suero salino en los pulmones y la posterior aspiración del líquido para su análisis microbiológico y citológico. En niños, se realiza con un broncoscopio pediátrico o mediante un catéter introducido a través del tubo traqueal. Las principales indicaciones del BAL incluyen el diagnóstico de infecciones respiratorias, enfermedades pulmonares no infecciosas (como proteinosis alveolar) y en pacientes inmunodeprimidos con infecciones difíciles de tratar.

De forma concreta, el BAL ofrece una alta rentabilidad diagnóstica en pacientes inmunodeprimidos, y se recomienda en aquellos con infecciones pulmonares no diagnosticadas por otros métodos. Se ha demostrado que el BAL es particularmente efectivo cuando se realiza en áreas pulmonares con la mayor afectación radiológica.

Se trata de una técnica útil y relativamente segura, aunque no exenta de complicaciones. Los efectos adversos derivados del procedimiento pueden incluir hipoxemia, hipercapnia, sangrado de la mucosa (especialmente en pacientes con coagulopatía), fiebre e infiltrados pulmonares transitorios.

A las tres semanas de la infusión de linfocitos T maternos dirigidos contra el adenovirus, no recibiendo otra terapia antiviral salvo la mencionada, se observa un descenso marcado del número de copias de adenovirus en sangre que se acompaña de mejoría clínica y respiratoria progresivas.

5. ¿Cuál de las opciones siguientes es falsa respecto la terapia de infusión de células T específicas dirigidas contra virus?

- a. Constituye un enfoque terapéutico potencialmente curativo en pacientes con

infecciones virales refractarias e inmunidad comprometida.

- b. Su efecto terapéutico máximo suele presentarse a las 2 – 4 semanas de tratamiento.
- c. Se trata de una terapia con escasa toxicidad detectada en los estudios e infusiones realizadas hasta el momento.
- d. La terapia de infusión de células T específicas es solo aplicable a pacientes pediátricos, ya que no se ha estudiado adecuadamente en adultos.
- e. Puede conferir inmunidad prolongada contra los patógenos.

La respuesta correcta es la d.

El TPH condiciona a los pacientes una inmunosupresión transitoria grave, durante la cual las infecciones virales son una de las principales causas de morbilidad y mortalidad.

Los medicamentos antivirales son fundamentales para la prevención y tratamiento de estas infecciones, pero a menudo son ineficaces o provocan toxicidad significativa y efectos secundarios debido a interacciones medicamentosas. Por ello, se necesitan opciones de tratamiento novedosas que sean seguras y eficaces.

El concepto de tratar infecciones virales relacionadas con el trasplante mediante transferencia adoptiva de células T fue introducido en la década de 1990. Este enfoque ha experimentado un crecimiento exponencial en las últimas décadas, gracias al avance de tecnologías de aislamiento y cultivo celular. Actualmente, las terapias celulares, conocidas como células T específicas contra virus, se aíslan del donante del TPH o de un tercero, y se enriquecen para reconocer antígenos virales específicos, lo que permite que las células infectadas sean destruidas.

La infusión de células T específicas dirigidas contra virus constituye un enfoque terapéutico potencialmente curativo en pacientes con infecciones virales refractarias e inmunidad comprometida.

Su efecto terapéutico máximo suele presentarse a las 2 – 4 semanas de tratamiento. Se trata de una terapia con escasa toxicidad asociada y que puede conferir inmunidad prolongada contra los patógenos.

A los 12 días de ingreso se realiza extubación programada de la paciente y a los 15 días de ingreso la paciente es dada de alta a Planta de Oncología.

Bibliografía

1. Abby Green, Jeremy D Rubinstein, Michael Grimley, Thomas Pfeiffer. Virus-Specific T Cells for the Treatment of Systemic Infections Following Allogeneic Hematopoietic Cell and Solid Organ Transplantation. Journal of the Pediatric Infectious Diseases Society, Volume 13, Issue Supplement_1, February 2024, Pages S49–S57).
2. J. Flandes Aldeyturriaga. El lavado broncoalveolar: un procedimiento sencillo que aporta mucha información. Revista de Patologías. Vol. 14. Núm. 2. Páginas 41-42 (abril 2011).
3. J.M. Camacho Alonso, G. Milano Manso, E. García García y C. Calvo Macías. Aspiración endotraqueal, cepillado y lavado broncoalveolar. An Pediatr (Barc) 2003;59(5):462-90.
4. J.M. Camacho Alonso, G. Milano Manso, E. García García y C. Calvo Macías. Aspiración endotraqueal, cepillado y lavado broncoalveolar. An Pediatr (Barc) 2003;59(5):462-90.
5. Guillaume Emeriaud, Yolanda M López-Fernández, Narayan Prabhu Iyer, Melania M Bembea, Asya Agulnik, Ryan P Barbaro. Executive Summary of the Second International Guidelines for the Diagnosis and Management of Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome (PALICC-2). Pediatr Crit Care Med. 2023 Jan 20;24(2):143–168.
6. Prashant Purohit. Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome Treatment & Management. Medscape. May 2024.
7. Simone Cesaro and Fulvio Porta. Adenovirus Infection in Pediatric Hematopoietic Cell Transplantation: A Challenge Still Open for Survival. J. Clin. Med. 2022, 11(16), 4827.

REPASANDO EL CÓDIGO POLITRAUMA: CONSIDERACIONES Y NUEVAS HERRAMIENTAS

Autora: Marta Montoya Carbó. *Tutor:* Alberto Trujillo Fagundo. Hospital Universitario Dr. Josep Trueta. Girona.

Se activa código politrauma por una paciente de 14 años y 60 kg, con precipitación intencionada desde un quinto piso. El equipo del SEM realiza intubación orotraqueal en el lugar del accidente por Glasgow 3 e hipoxemia, coloca cinturón pélvico y collarín cervical, canaliza vía periférica por la que administran expansión de volumen, analgesia y un bolo de ácido tranexámico. Se traslada la paciente a urgencias del hospital.

En urgencias, la paciente presenta Glasgow 3 con pupilas medias poco reactivas, hipoxemia grave con saturación de oxígeno (SatO₂) 87% (Pa/Fi <70) e hipoventilación bilateral.

Presenta inestabilidad hemodinámica con tiempo de recapilarización (TRC) > 2 segundos, tensión arterial (TA) 80/40 mmHg, frecuencia cardíaca (FC) 97 lpm y pulsos centrales débiles con pulsos periféricos ausentes. Temperatura axilar 35.2°C. No presenta ninguna hemorragia externa visible aunque presenta una luxación posterior de la cabeza femoral derecha y alguna herida menor cutánea. Se realiza ecografía Extended-FAST (E-FAST) que muestra líquido libre en ambas bases pulmonares y a nivel perihepático.

1. Ante esta situación, ¿cuál es la secuencia inicial de actuación correcta?

- Comprobar la colocación y permeabilidad del tubo endotraqueal (TET), colocación de drenaje torácico bilateral, canalizar otra vía y reposición de volemia.
- Comprobar la colocación y permeabilidad del TET, canalizar otra vía, reposición de volemia y realizar body-TC urgente.
- Comprobar la colocación y permeabilidad del TET, realizar Rx de tórax urgente previa colocación de drenaje torácico bilateral, canalizar otra vía y reposición de volemia.
- Canalizar otra vía, administrar suero salino hipertónico, elevar el cabezal de la cama e iniciar hiperventilación moderada.
- Realizar una exploración física detallada de cabeza a pies y girar la paciente en bloque para objetivar lesiones, solicitar analítica de sangre, pruebas cruzadas y radiografías seriadas. Realizar body-TC.

Tabla 1. Reconocimiento primario del paciente politraumatizado basado en esquema ABCDE.

A	Alerta cervical (inmovilización y collarín) Alerta de alerta (consciencia) Alerta aérea: apertura vía aérea, vía aérea permeable, aspiración de secreciones, valorar intubación orotraqueal
B	Respiración-Ventilación. Oxígeno. Signos de insuficiencia respiratoria. Valorar toracocentesis. Valorar intubación. Valorar ventilación mecánica
C	Circulación: control de la hemorragia externa. Valoración de shock (pulsos, perfusión, FC y TA) Canalizar vías. Analítica. Cruzar y reservar sangre Infusión de líquidos
D	Exploración neurológica rápida Consciencia, pupilas, escala de Glasgow Detectar signos de hipertensión intracraneal (HTIC)
E	Exposición. Desnudar completamente. Control de hipotermia

La respuesta correcta es la a.

Ante un paciente politraumatizado o con inestabilidad hemodinámica, debemos realizar una valoración y estabilización inicial siguiendo el esquema ABCDE (Tabla 1) para detectar y tratar las lesiones con riesgo inminente de muerte: neumotórax a tensión o abierto, hemotórax masivo, tórax inestable, taponamiento cardíaco, contusión pulmonar bilateral grave, hipertensión intracraneal (HTIC) y hemorragias exanguinantes.

Debemos recordar que, excepto la ecografía E-FAST que se realiza a pie de cama durante la estabilización primaria, el resto de pruebas complementarias y la exploración física detallada se realizan durante el reconocimiento secundario (respuesta b y e incorrectas).

- A. En nuestro caso, la paciente ya tiene colocado el collarín cervical y se encuentra intubada. Ante hipoxemia persistente debemos descartar desplazamiento o obstrucción del TET.
- B. Una vez realizado lo anterior, la hipoventilación bilateral, la presencia de líquido libre pleural bilateral visto en la ecografía E-FAST y la inestabilidad hemodinámica debe hacernos sospechar de la presencia de hemonemotórax bilateral. El diagnóstico es clínico y no debemos esperar a la confirmación radiológica para su tratamiento (respuesta c incorrecta). El drenaje torácico se coloca en el 5º espacio intercostal línea medioaxilar y debemos asegurar una reposición de volemia (respuesta a correcta).
Recordar que la intubación puede transformar un neumotórax simple en un neumotórax a tensión. El acrónimo “DOPES” puede ayudarnos a recordar las causas de hipoxemia más frecuentes en un paciente intubado: Desplazamiento del TET, Obstrucción del TET, alteración de la Pleura (neumotórax/hemotórax), fallo del Equipo o del respirador, componente obstructivo por estómago lleno de aire.
- C. Debemos tener presentes los tipos de shock más frecuentes en el paciente traumático para poder detectarlos y tratarlos rápidamente:
 - Shock hipovolémico (el más frecuente) por hemorragia.
 - Shock cardiogénico por contusión miocárdica directa o mecanismo de desaceleración brusca. Se manifiesta clínicamente con signos de hipoperfusión tisular debido a hipcontractilidad cardíaca.

- Shock obstructivo por disminución del retorno venoso cardíaco o por hipertensión pulmonar severa (neumotórax a tensión, taponamiento cardíaco, tromboembolismo pulmonar, etc.).
- Shock distributivo neurogénico (poco frecuente en pediatría) por lesión medular y pérdida del tono simpático (bradicardia e hipotensión sistémica).

Nuestra paciente presenta signos de shock obstructivo por el hemonemotórax y probablemente también hipovolémico por hemorragia: TRC alargado, taquicardia, hipotensión, hipotermia y pulsos centrales débiles con pulsos periféricos ausentes. El tratamiento incluye la canalización de otra vía periférica (a ser posible de gran calibre) y una reposición de volumen. Inicialmente se pueden administrar bolos de 15 – 20 ml/kg de cristaloides (preferiblemente plasmalyte o ringer lactato) hasta un máximo de 40 – 60 ml/kg. Debemos evitar la sobrecarga de volumen ya que empeora la coagulopatía y aumenta la mortalidad y el fallo multiorgánico.

- D. Nuestra paciente no presenta signos clínicos de HTIC aunque debemos ir haciendo una reevaluación periódica para detectarlos si aparecen (respuesta d incorrecta): asimetría o arreactividad pupilar, bradicardia/taquicardia, hipertensión, alteraciones respiratorias, respuesta motora en descerebración/decorticación, descenso rápido del Glasgow.
- E. Debemos desnudar a la paciente y realizar un examen físico rápido para descartar lesiones que no pueden esperar al reconocimiento secundario (amputaciones, deformidades, evisceraciones). Es importante evitar la hipotermia colocando manta térmica o calentando los sueros a infundir y recordar inmovilizar al paciente o realizar movilizaciones en bloque.

Se optimiza la vía aérea mediante la retirada y fijación del TET a 20 cm en comisura bucal y se aspiran abundantes secreciones hemáticas. Se colocan drenajes pleurales en aspiración en ambos hemitórax con salida de aire y abundante sangre, confirmando la presencia de hemonemotórax y presentando mejora de la hipoxemia hasta SatO₂ 92%. Ante la dificultad para canalizar otra vía periférica se colocan dos vías intraóseas y se extrae analítica, gasometría y se envía sangre para pruebas cruzadas. A pesar del drenaje del hemonemotórax bilateral

y de una correcta expansión con volumen (recibe 40 ml/kg de suero salino fisiológico 0.9%), la paciente persiste con inestabilidad hemodinámica con TA 80/60 mmHg, FC 105 lpm, pulsos centrales débiles y pulsos periféricos ausentes. Se reciben los resultados de la gasometría venosa realizada a pie de cama: pH 7.16, PO₂ 47 mmHg, PCO₂ 71 mmHg, bicarbonato 20.9 mmol/L, exceso de base -4.5 mmol/L, saturación venosa de oxígeno 76.5%, lactato 82 mg/dL, calcio iónico 1.2 mg/dL. Ante la sospecha de shock hemorrágico, se activa el código de transfusión masiva del hospital.

2. En cuanto al shock hemorrágico y su tratamiento, elija la respuesta correcta:

- Nuestra paciente presenta un shock hemorrágico grado IV (> 40% de pérdidas estimadas). Debemos transfundir hemoderivados, mantener el fibrinógeno en niveles altos de la normalidad y administrar ácido tranexámico de manera empírica.
- Nuestra paciente presenta un shock hemorrágico grado III (entre 30 – 40% de pérdidas estimadas). Debemos transfundir hemoderivados aceptando cierta hipotensión permisiva y demorar la administración de ácido tranexámico hasta la obtención de los resultados del análisis de la coagulación.
- Indicación de cirugía/radiología intervencionista urgente para tratar la causa del sangrado.
- B y c son correctas.
- A y c son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El tratamiento del shock hemorrágico es una carrera contra el tiempo. Primero debemos valorar la extensión y severidad de la hemorragia mediante la escala ATLS, basada en criterios clínicos, para estimar la cantidad de volumen a administrar (Tabla 2). En los grados 1 y 2 podemos administrar una carga de volumen y valorar la respuesta hemodinámica. En los grados 3 y 4 estamos ante una posible hemorragia

Tabla 2. Escala ATLS (Advanced Trauma Life Support) para valoración de la extensión y severidad de la hemorragia en relación con el volumen de pérdida de sangre (adaptación al niño). Asignar el grado en función del peor signo.

	Grado 1	Grado 2	Grado 3	Grado 4
FC (lpm)				
Lactante	<140	140-160	160-180	>180
Niño	<120	120-140	140-160	>160
Adulto	<100	>100	>120	>140
TA	Normal	Disminución de PA diferencial	PA sistólica disminuida	PA sistólica disminuida
TRC	Normal	Lento, 2 segundos	> 2 segundos	No detectable
Pulso periférico	Normal	Débil	Débil	Ausente
Pulso central	Normal	Normal	Débil	Muy débil
Débito urinario	> 2 ml/kg/h	1 – 2 ml/kg/h	< 1 ml/kg/h	Anuria
Estado mental	Orientado, llanto	Ansioso	Confuso	Letárgico
% estimado de volumen perdido	< 15%	15 – 30%	30 – 40%	> 40%
Necesidades de líquido (ml/kg)	<30	30 – 60	60 – 90 y valoración urgente por cirugía	> 90 y valoración urgente por cirugía

masiva y está indicada la resucitación hemostática con control de daños y la valoración quirúrgica/embolización urgente.

Nuestra paciente no responde a la administración de volumen con cristaloides y persiste con inestabilidad hemodinámica a pesar de haber drenado el hemo neumotórax. Según las constantes descritas, presenta un grado 4 de shock hemorrágico (> 40% de pérdida estimada de volemia).

La hemorragia masiva es una de las principales causas de mortalidad en el paciente pediátrico politraumatizado y requiere de transfusión masiva de hemoderivados. La transfusión masiva se define como la necesidad de reemplazar más de un volumen de sangre total (VST) en 24 horas, más del 50% del VST en 3 horas o más de 2 – 3 ml/kg/min. El VST es de aproximadamente 80 – 90 ml/kg en menores de 3 meses y 70 ml/kg en mayores de 3 meses.

Debemos iniciar una resucitación hemostática con control de daños mediante transfusión masiva con los siguientes objetivos:

1. Tratamiento del shock hipovolémico para optimizar la perfusión tisular, evitar la acidosis y minimizar la cascada inflamatoria.

La reposición de sangre debe guiarse según la estimación clínica de pérdida de sangre y la respuesta hemodinámica a la administración de fluidos. De forma empírica, se recomienda transfundir alícuotas de 15 – 20 ml/kg de cada hemoderivado con una ratio alta de hematíes:plasma:plaquetas (1:1:1) para minimizar la coagulopatía inducida por el trauma y evitar la coagulopatía yatrogénica al transfundir una gran cantidad de concentrados de hematíes (CH) o sangre total.

En el paciente pediátrico no existe suficiente evidencia para recomendar la estrategia de hipotensión permisiva. Los pacientes pediátricos tienen la capacidad de compensar mediante FC y vasoconstricción hasta un estadio avanzado de shock hemorrágico (la TA puede ser baja pero normal hasta perder el 45% del volumen sanguíneo). Además, en politraumatizados puede haber un traumatismo craneoencefálico (TCE) concomitante que desaconseja la hipotensión permisiva.

2. Control de la coagulopatía inducida por el trauma.

Se recomienda el uso empírico de ácido tranexámico en las primeras 3 horas del traumatismo (evidencia basada en estudios en

adultos con reducción de mortalidad). Una vez realizada la transfusión masiva de hemoderivados, se recomienda optimizar la hemostasia mediante el uso de tromboelastograma y resultados de analítica sanguínea con los siguientes objetivos:

- Fibrinógeno plasmático > 150 mg/dL.
- INR < 1.5.
- Plaquetas > 50.000 (o > 100.000 en TCE o persistencia de sangrado).
- Hematocrito > 27%.
- Hemoglobina 8 – 9 g/dL.
- TTPa y TP < 1.5 x normal.
- Calcio iónico > 0.9 mmol/L.
- Lactato < 4 mmol/L.
- Evitar hipotermia (temperatura central > 35°C).

3. Detener la hemorragia mediante:

- Torniquete comercial.
- Cirugía con control de daños: hemostasia quirúrgica y descontaminación en menos de una hora, posponiendo la cirugía definitiva cuando el paciente está estabilizado.
- Embolización de vasos sangrantes.

Se transfunden de manera empírica 4 concentrados de hematíes, 1 alícuota de plasma, 1 alícuota de plaquetas y un bolo de ácido tranexámico (15 mg/kg). Posteriormente guiándose por los resultados de analítica y los resultados del tromboelastograma, se transfunden 4.6 mEq/L de gluconato cálcico, una nueva alícuota de plasma y 25 UI/Kg de complejo protrombínico. Se inician de forma secuencial bombas de infusión continua (BIC) de adrenalina y noradrenalina. Finalmente se consigue una disminución de frecuencia cardíaca, objetivos tensionales y mejoría de pulsos centrales y periféricos con TRC de 2 segundos. Se administra analgesia y sedación endovenosas.

3. Marque la respuesta correcta sobre la coagulopatía inducida por el trauma y análisis por tromboelastograma:

- a. La coagulopatía inducida por el trauma se produce exclusivamente por activación y consumo de los componentes hemostáticos en contexto de hemorragia, agravada por la hemodilución producida durante la fase de resucitación con cristaloides.
- b. El tromboelastograma detecta precozmente la hipercoagulabilidad y la hiperfibrinólisis que se inicia en fases iniciales tras el traumatismo

y permite detectar el paciente que va a precisar transfusiones masivas.

- c. La coagulopatía inducida por el trauma se inicia en la fase precoz del traumatismo, antes de la intervención médica y del desarrollo de la acidosis y de la hipotermia.
- d. Las respuestas a y b son correctas.
- e. Las respuestas b y c son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La coagulopatía inducida por el trauma se produce en el 50% de los casos y es la suma de la activación de la coagulación (hipercoagulabilidad), exceso de fibrinólisis y coagulopatía por consumo (respuesta a incorrecta). Puede verse agravada por factores iatrogénicos como la hipotermia, acidosis y por efecto dilucional durante las maniobras de resucitación. Esta coagulopatía se inicia en la fase precoz tras el traumatismo, antes de la intervención médica y del desarrollo de la acidosis y de la hipotermia (respuesta c correcta).

La lesión endotelial activa el factor de coagulación XII que activa la cascada de coagulación y la cascada inflamatoria mediante la liberación de ácido araquidónico. El ácido araquidónico permite la formación de leucotrienos y prostaglandinas, activando monocitos y macrófagos y liberando citoquinas pro-inflamatorias. Todo esto deriva en:

- Hipercoagulabilidad, con consecuentes microtrombos y fenómenos isquémicos que aumentan la lesión endotelial y pueden derivar en fallo multiorgánico. Esta hipercoagulabilidad puede pasar desapercibida en fases precoces si se usan las técnicas habituales de laboratorio de hemostasia.
- Inflamación sistémica, aumentando la permeabilidad vascular y el edema intersticial con empeoramiento del pronóstico vital.

A nivel fisiológico, la hipoperfusión tisular activa la vía anticoagulante de la proteína C, que se traduce en una conversión del plasminógeno a plasmina, una disminución de la acción del fibrinógeno y por lo tanto un aumento de la fibrinólisis. En el contexto del politraumatizado, se produce una respuesta desregulada y desmedida de hiperfibrinolisis. Por lo tanto, otro factor que define la coagulopatía inducida por el trauma es la anticoagulación derivada de la coagulopatía por consumo y de la hiperfibrinolisis.

La coagulopatía se ve agravada por factores iatrogénicos como la hipotermia, la acidosis y la

dilución de los componentes hemostáticos durante la resucitación; pero también por factores endógenos como la disfunción hepática y la inflamación sistémica.

El tromboelastograma permite la valoración en tiempo real de la coagulación y mide el balance entre la formación, estabilización y lisis del coágulo. Tiene especial relevancia en la detección precoz de hiperfibrinolisis y permite detectar al paciente que inicia una coagulopatía y guiar la administración de hemoderivados (respuesta b correcta).

Una vez controlado el shock hemorrágico, se realiza Body-TC que informa de fracturas de cuerpos vertebrales cervicales C4-C7, sin aparente afectación del canal medular. Laceraciones pulmonares bilaterales, pseudoaneurismas y moderado neumotórax bilateral. Signos de embolia grasa pulmonar en lóbulos superior e inferior derechos. Trombosis parcial de venas femoral profunda, femoral común, ilíaca externa e ilíaca común izquierdas. Laceración hepática grado IV de la escala AAST y laceraciones esplénicas con pseudoaneurisma asociado grado IV (AAST), sin claro sangrado activo. Fractura del anillo pélvico con afectación de ramas iliopúbica e isquiopúbica izquierdas, acetábulo derecho y leve diástasis de la sínfisis púbica. Luxación posterior completa de la cabeza femoral derecha.

Tras el TC, se traslada la paciente a radiología intervencionista para embolización de los pseudoaneurismas esplénicos. Se decide la colocación de un filtro en la vena cava inferior. Finalmente, se traslada a UCIP donde Traumatología realiza reducción de luxación de cabeza femoral, dejando tracción femoral hasta realización de cirugía definitiva.

4. ¿Qué índice de trauma pediátrico (ITP) presenta la paciente a su llegada a urgencias, tras la información obtenida en el Body-TC?

- a. Presenta un ITP de 3.
- b. Presenta un ITP de 12.
- c. Presenta un ITP de 1.
- d. Presenta un ITP de 15.
- e. Presenta un ITP de 8.

La respuesta correcta es la c.

El índice de trauma pediátrico (ITP) permite predecir la gravedad de las lesiones y la mortalidad con una elevada sensibilidad y especificidad. Para ello,

Tabla 3. Índice de trauma pediátrico (ITP).

	Grado 1	Grado 2	Grado 3	Grado 4
FC (lpm) Lactante Niño Adulto	<140 <120 <100	140-160 120-140 >100	160-180 140-160 >120	>180 >160 >140
TA	Normal	Disminución de PA diferencial	PA sistólica disminuida	PA sistólica disminuida
TRC	Normal	Lento, 2 segundos	> 2 segundos	No detectable
Pulso periférico Pulso central	Normal Normal	Débil Normal	Débil Débil	Ausente Muy débil
Débito urinario	> 2 ml/kg/h	1 – 2 ml/kg/h	< 1 ml/kg/h	Anuria
Estado mental	Orientado, llanto	Ansioso	Confuso	Letárgico
% estimado de volumen perdido	< 15%	15 – 30%	30 – 40%	> 40%
Necesidades de líquido (ml/kg)	<30	30 – 60	60 – 90 y valoración urgente por cirugía	> 90 y valoración urgente por cirugía

* Heridas mayores: penetrantes en cavidades o que afectan aponeurosis o con lesión neurovascular, quemaduras graves o críticas (de 2o grado con > 10% de superficie corporal quemada (SCQ); de 3er grado con >5% de SCQ; en zonas críticas como cara, cuello, tórax o genitales; circunferenciales)

Tabla 4. Riesgo de mortalidad estimado según la puntuación ITP.

Puntuación ITP	9 – 12	7 – 8	5 – 6	3 – 4	1 – 2	0 a -3	-4 a -6
Mortalidad	0%	2.5%	8.6%	34%	58%	60%	100%

se combinan variables anatómicas y fisiológicas (Tabla 3), obteniendo una puntuación entre -6 y +12 puntos. El riesgo de mortalidad aumenta cuanto menor es el resultado obtenido (Tabla 4). Por debajo de 8 puntos se eleva progresivamente el riesgo de mortalidad por lo que estos pacientes deben ser derivados a un centro pediátrico de alta complejidad. La repetición del ITP durante la fase de reanimación puede indicar la respuesta del paciente a las maniobras de reanimación.

Nuestra paciente presenta a su llegada a urgencias una puntuación total de 1 (respuesta c correcta) y por lo tanto una mortalidad estimada del 58%: peso de 60kg (+2 puntos), vía aérea insostenible (-1 punto), TA sistólica de 80 mmHg con pulso central débil y periférico ausente (+1 punto), coma (-1 punto), heridas menores (+1 punto), fracturas múltiples en el TC (-1 punto).

Ante la presencia de fracturas vertebrales, se realiza RM cerebro-medular el sexto día de ingreso. En ella se observa: fracturas de cuerpos vertebrales cervicales C5-C6 tipo C de la escala AO (por mecanismo de rotación/traslación) con lesión medular asociada al segmento C4-C6 con mayor afectación del margen derecho del cordón medular (sobre todo centrada en C5). Fracturas tipo A2 (split) de los cuerpos vertebrales cervicales C4 a C7. Fracturas tipo A1 (trabeculares) de cuerpos vertebrales dorsales de D1 a D5. Se decide diferir la cirugía hasta mejoría hemodinámica y respiratoria, mantener la inmovilización cervical y las movilizaciones en bloque.

La paciente presenta mejoría hemodinámica y respiratoria que permite disminuir la sedación y realizar una primera valoración neurológica basada en la escala de la American Spinal Injury Association (ASIA): presenta respiración espontánea, preservación de sensibilidad y de fuerza en músculos de cara y cuello, flexión y abducción de los hombros, reflejo bicipital preservado, sensibilidad en cara lateral de los brazos preservada. No presenta fuerza motora ni sensibilidad por debajo del nivel de lesión medular, incluyendo falta de control de esfínteres.

5. Con esta información, ¿qué grado de lesión según la escala ASIA tiene la paciente?

- ASIA C incompleta a nivel C4: preservación de la sensibilidad y la fuerza por debajo del nivel de lesión, pero la musculatura está atrofica y no funcional.
- ASIA E incompleta a nivel C3: la fuerza y la sensibilidad son prácticamente normales.
- ASIA A completa a nivel C5: no hay preservación sensitiva ni motora por debajo del nivel de lesión, incluyendo segmentos sacros.
- ASIA B incompleta a nivel C7: preserva la sensibilidad incluyendo segmentos sacros, pero

no la fuerza por debajo del nivel de lesión.

- ASIA D incompleta a nivel C6: músculos por debajo del nivel neurológico funcionales en un 75%.

La respuesta correcta es la c.

La escala ASIA permite clasificar las lesiones medulares en función de su gravedad y permite evaluar la progresión durante el tratamiento y la rehabilitación. Se clasifican en 5 grados (A, B, C y D definidos en las preguntas), dependiendo del grado de afectación sensitiva y motora a partir del nivel neurológico lesionado. También incluye la valoración de las raíces sacras S4-S5 mediante la exploración del esfínter rectal, que permite la subclasificación de las lesiones medulares en completas o incompletas. Las lesiones incompletas presentan preservación de la sensibilidad en el esfínter anal, incluyendo control voluntario o no de dicho esfínter.

Para la valoración del nivel medular afectado se debe explorar la sensibilidad termoalgésica en todos los dermatomas y la fuerza en todos los bloques musculares, así como los reflejos osteotendinosos (Tabla 5).

La paciente presenta una evolución lenta pero favorable a nivel respiratorio y hemodinámico, realizándose una traqueotomía a los 14 días de ingreso. Tras la disminución de la sedación, se inicia rehabilitación y seguimiento por parte de neurología. El 28 día de ingreso se realiza artrodesis cervical posterior (a nivel C4 – C7), con retirada posterior de collarín cervical. A nivel neurológico, presenta mejoría progresiva tanto a nivel motor como sensitivo, obteniendo en el momento del alta una valoración en la escala ASIA: ASIA D incompleta con nivel C5 sensitivo bilateral y nivel C5 motor bilateral. Se decide traslado al centro hospitalario de la ciudad de origen para reagrupación familiar.

Tabla 5. Exploración neurológica del nivel medular (de C1 a D1).

- **C2:** respiración espontánea. Sensibilidad en occipucio
- **C3:** respiración espontánea. Función en esternocleidomastoideo y trapecio. Sensibilidad en cartilago tiroides
- **C4:** respiración espontánea. Función en esternocleidomastoideo y trapecio. Sensibilidad en manubrio supraesternal
- **C5:** flexión y abducción del hombro. Flexión del codo y sensibilidad en cara lateral del brazo. Reflejo bicipital
- **C6:** flexión del codo. Extensión de la muñeca. Sensibilidad en cara lateral del antebrazo y dedos 1º y 2º. Reflejo estilorradiar
- **C7:** extensión del codo. Flexión de la muñeca. Extensión de los dedos. Sensibilidad en dedos 2º, 3º y mitad del 4º y de la parte central de la cara posterior del brazo y antebrazo. Reflejo tricipital
- **C8:** flexión dedos de la mano. Sensibilidad cara medial (posterior) del brazo, antebrazo y cara anterior de mitad medial del 4º y 5º dedo y palma de la mano
- **D1:** abducción y aducción de los dedos. Sensibilidad en cara medial del antebrazo y codo

Bibliografía

1. A. Martínez Anton, O. Ordoñez Saez, S. Benito Fernandez. Protocolo de actuación en hemorragia masiva en pediatría. SECIP. 2020. Rafael G. Ramos-Jimenez, Christine Leeper. Hemostatic Resuscitation in Children. Transfusion Medicine Reviews. Volume 35, Issue 4, 2021, Pages 113-117, ISSN 0887-7963. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.tmr.2021.06.008>.
2. C. Calvo Monge. Resucitación hemostática. Rev Esp Pediatr 2016; 72(Supl. 1): 41-45.
3. Duque González, P. (2016). Tromboelastometría. Revista Electrónica AnestesiaR, 9(7),3. Disponible en <https://anestesiaR.org/2016/tromboelastometria/>.
4. E. Carreras González, A. Concha Torre, A. Serrano González. Soporte vital avanzado en trauma pediátrico. 2a edición. Ergon. 2018.
5. J. López-Herce Cid, C. Calvo Rey, C. Rey Galán, A. Rodríguez Núñez. Manual de cuidados intensivos pediátricos. 5a edición. Pubmed. 2019.
6. P. Domínguez Sampedroa, N. de Lucas Garcíad, J. Balcells Ramíreza, V. Martínez Ibáñez. Asistencia inicial al trauma pediátrico y reanimación cardiopulmonar. An Esp Pediatr 2002; 56: 527-550.
7. Robert T. Russell, Joseph R. Esparaz, Michael A. Beckwith. Pediatric Traumatic Hemorrhagic Shock Consensus Conference Recommendations. J Trauma Acute Care Surg. 2023 January 01; 94(1): S2-S10. doi:10.1097/TA.0000000000003805.
8. Savioli, G.; Ceresa, I.F.; Caneva, L.; Gerosa, S.; Ricevuti, G. Trauma-Induced Coagulopathy: Overview of an Emerging Medical Problem from Pathophysiology to Outcomes. Medicines 2021, 8, 16. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/medicines8040016>.
9. Timothy T. Roberts, Garrett R. Leonard, Daniel J. Cepela. Classifications In Brief: American Spinal Injury Association (ASIA) Impairment Scale. Clin Orthop Relat Res (2017) 475:1499-1504. doi 10.1007/s11999-016-5133-4.

COMPLICACIONES TRAS TRASPLANTE RENAL

Autora: Mercedes Fernández Durán. Tutora: María Teresa Charlo Molina. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

Niña de 11 años que ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) tras trasplante renal de donante cadáver por enfermedad renal crónica (ERC) grado V secundaria a cistinosis nefropática.

Durante su estancia en UCIP, de acuerdo al protocolo de trasplante renal, se inicia tratamiento con metilprednisolona, micofenolato y profilaxis con nistatina y cotrimoxazol.

Ante empeoramiento de la función renal con oligoanuria se realiza ecografía Doppler renal que descarta trombosis, así como renograma evidenciándose necrosis tubular aguda por lo que se realiza hemodiálisis a los 5 días post-trasplante. Tras ello se inicia tacrolimus a dosis bajas.

Durante su ingreso mantiene tensiones arteriales elevadas controladas parcialmente con tratamiento con amlodipino.

A la semana del trasplante, ya en planta de hospitalización, debuta con crisis convulsiva en contexto de emergencia hipertensiva (Tensión arterial (TA) máxima 180/100 mmHg).

Ante una crisis convulsiva hay que realizar la estabilización inicial del paciente siguiendo la estrategia “ABCDE”. Hay que descartar causas subyacentes modificables y tratables como la hipoglucemia. El tratamiento de elección inicial en una crisis convulsiva son las benzodiacepinas (BZD), mientras que el ácido valproico es un fármaco de segunda línea (Tabla 1). El tratamiento inicial debe ser precoz, idealmente antes de los 5 minutos. Las BZD han demostrado su eficacia en la fase inicial con una tasa de éxito en torno al 60 – 70%. Al ser fármacos muy lipofílicos cruzan la barrera hematoencefálica (BHE) rápidamente (de ahí su rapidez de acción y utilidad como fármacos de primera línea), inhibiendo la excitación pre y postsináptica mediada por GABAA. La mayoría de protocolos recomiendan hasta dos dosis de BZD, antes de pasar a los fármacos de segunda línea. La administración de tres o más dosis de BZD se asocia a mayor riesgo de depresión respiratoria, sin aumento significativo de su eficacia.

Estando ya en situación de estatus epiléptico refractario la paciente reingresa en UCIP iniciándose perfusión de midazolam, cediendo la crisis convulsiva a los 30 minutos del ingreso. Se realiza TC craneal sin alteraciones.

1. ¿Cuál de las siguientes acciones no incluiría en el manejo inicial?

- a. Estabilización inicial mediante “ABCDE”.
- b. Descartar hipoglucemia.
- c. Inicio de tratamiento con benzodiacepinas.
- d. Inicio de tratamiento con ácido valproico.
- e. Solicitar resonancia magnética (RM) urgente ó tomografía computarizada (TC) si no disponibilidad de RM.

La respuesta correcta es la d.

Tabla 1. Protocolo de estatus convulsivo. Protocolos SECIP.

EE convulsivo		
Fase 1 (5 – 10 min)	Vía i.v.	No vía i.v.
	Midazolam 0,1 – 0,2 mg/kg Diazepam 0,1 – 0,2 mg/kg	Midazolam bucal 0,2 – 0,5 mg/kg (máx 10 mg) Diazepam rectal 0,2 – 0,5 mg/kg (máx 10 mg) Midazolam i.m. o nasal 0,2 mg/kg (máx 10 mg)
	Si no cede en 3 – 5 minutos: repetir dosis de Benzodiacepina	
Fase 2 (10 – 30 min)	EE establecido	
	Elegir uno de los siguientes fármacos de segunda línea:	
	Mayores de 2 años, no hepatopatía, no metabolopatía	Menores de 2 años, hepatopatía, metabolopatía
	Ácido Valproico 20 mg/kg en 5 – 10 min (máx 3000 mg)	Levetiracetam 30 – 60 mg/kg en 5 – 10 min (máx 4500 mg)
	Si no cede, administrar otro de los fármacos de segunda línea:	
	Ácido Valproico 20 mg/kg en 5 – 10 min (máx 3000 mg) Levetiracetam 30 – 60 mg/kg en 5 – 10 min (máx 4500 mg) Fenitoína 20 mg/kg en 20 min (máx 1500 mg) Fenobarbital 20 mg/kg en 20 min Lacosamida 10 mg/kg en 10 – 15 min (máx 200 – 400 mg)	
Fase 3 (30 – 60 min)	EE refractario: Ingreso UCIP	
	Elegir una de los siguientes fármacos de tercera línea:	
	Midazolam bolo 0,2 mg/kg y perfusión 0,05 – 2 mg/kg/hora (primera opción) Ketamina bolo 1–2 mg/kg y perfusión 1 – 6 mg/kg/hora Clonazepam bolo 0,01–0,03 mg/kg (máx 1 mg) y perfusión 0,01 – 0,1 mg/kg/hora Propofol bolo 1–2 mg/kg y perfusión 2 – 4 mg/kg/hora < 48 horas Tiopental bolo 3–5 mg/kg y perfusión 1 – 6 mg/kg/hora	

2. En cuanto al manejo de la hipertensión arterial, ¿qué opción es la más correcta?

- Confirmar las cifras de TA midiendo mediante la técnica correcta.
- Ingreso en UCIP. Monitorización cardiorrespiratoria y de la TA invasiva.
- Descartar afectación de órganos diana.
- Perfusión de labetalol.
- Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

Estamos ante un caso de emergencia hipertensiva con un aumento brusco de TA acompañado de sintomatología clínica grave, con especial afectación cerebral (crisis convulsiva). La emergencia hipertensiva requiere un tratamiento antihipertensivo urgente y un manejo preferentemente en una UCIP.

En cuanto al tratamiento farmacológico se recomienda labetalol intravenoso o nicardipino en niños menores de 1 año (Figura 1 y Tabla 2). Si el tratamiento inicial no logra reducir la TA en 30 minutos, se sugiere asociar ambos fármacos. Si el paciente tiene alguna contraindicación, o si la TA

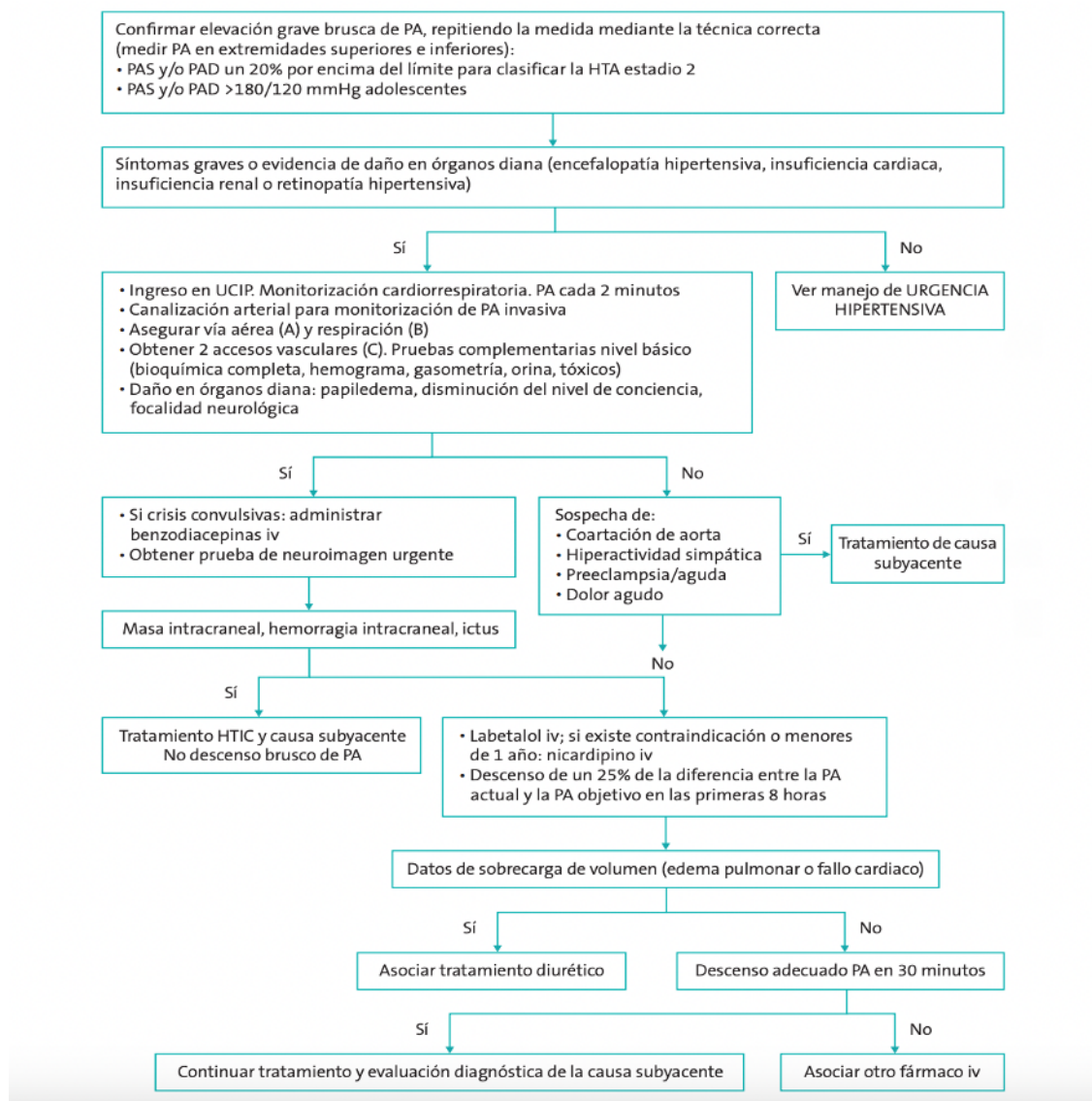


Figura 1. Algoritmo de Emergencia hipertensiva. Protocolos SECIP.

sigue elevada tras 30 minutos, en los pacientes sin enfermedad crónica renal se recomienda iniciar nitroprusiato sódico. En caso de enfermedad crónica renal o si persiste TA elevada, se recomienza asociar hidralazina. Otros fármacos que pueden ser útiles son el esmolol o el urapidilo, en el posoperatorio de cirugía cardíaca.

Ante mal control tensional, se aumenta dosis de amlodipino (ya lo tomaba previamente a la crisis) y perfusión de labetalol, y se añaden de forma progresiva doxazosina y perfusión de nicardipino, así como espironolactona por hipopotasemia.

A las 48 horas realiza nuevo episodio de crisis convulsivas, cediendo tras 2 dosis de midazolam y una de levetiracetam, que se dejan pautados. Cuando ceden las crisis, la niña permanece con nivel de conciencia fluctuante, irritable, agresiva, con cefalea sin focalidad neurológica a la exploración.

Tabla 2. Fármacos de uso intravenoso más habituales. Protocolos SECIP.

Nombre	Dosis	Inicio	Vida media	Contraindicaciones	Indicaciones
Labetalol ($\alpha 1 + \beta$ bloqueante adrenérgico) Trandate® 100 mg/20 ml – Comprimidos 100 mg	PC: 0,25 – 3 mg/kg/h Adultos: PC 0,5 – 2 mg/min hasta 10 µg/min Bolo: 0,2 – 1 mg/kg/dosis en 1 – 10 minutos Máximo 40 mg/dosis Dosis inicial se puede doblar y repetir cada 15 min. Máximo 300 mg/día Oral: 1 – 3 mg/kg/día /12 h hasta 12 mg/kg/día. Máximo 300 mg/día o 2400 mg/día	2 – 5 min, efecto máximo 5 – 15 min	2 – 6 h	Asma, enfermedad pulmonar crónica (relativas), ICC, bloqueo cardíaco, hiper/hipoglucemia, toxicidad hepática si administración prolongada	Encefalopatía hipertensiva Diseccción de aorta (Ao) Isquemia miocárdica ACV
Nicardipino (Antagonista canales calcio) Vasonase® 5 mg/5 ml	PC: 0,5 – 4 µg/kg/min o 250 µg/min (niños) Bolo: 30–50 µg/kg hasta máximo 2 mg/dosis Adultos: 5 – 15 mg/h (incrementos 2,5 mg/h cada 5 – 15 min) Oral (adolescentes): 20–30 mg cada 8 h	2 – 5 min	1 – 4 h	Taquicardia refleja, aumento de niveles de ciclosporina y tacrolimus	Emergencia hipertensiva <1 año Insuficiencia renal aguda / anemia microangiopática AVC isquémico/hemorragico Encefalopatía hipertensiva Fallo sistólico Isquemia miocárdica Crisis simpaticomiméticas
Nitroprusiato sódico (Vasodilatador arterial y venoso) Nitroprusiat Fides® 50 mg/5 ml	PC: 0,25 – 10 µg/kg/min Iniciar 0,25 y aumentar 25% cada 5 – 10 min Dosis habitual: 3 – 4 µg/kg/min Diluir en SG5%, cambiar cada 4 h y proteger de la luz	30 seg	<10 min	Encefalopatía hipertensiva, AVC, isquemia miocárdica, taquicardia refleja, precaución en insuficiencia hepática o renal (monitorizar niveles de cianuro/tiocianato)	Disfunción ventrículo izquierdo grave Disección Ao (combinado con esmolol) 2ª elección si función hepática y renal normales
Esmolol (β bloqueante adrenérgico) Brevibloc® 100 mg/10 ml	Bolo: 50 – 500 µg/kg/dosis PC: 100 – 500 µg/kg/min	2 – 10 min	10 – 30 min	Asma, broncodisplasia pulmonar, ICC, bloqueo cardíaco	HTA posoperatoria Isquemia miocárdica Posoperatorio coartación Ao Disección Ao (combinado con nicardipino/nitroprusiato)
Urapidilo (Antagonista- α / Agonista 5HT1A) Urapidil Accord® 50 mg/10 ml	PC: 0,8 – 3,3 mg/kg/h Bolo: 1 – 2 mg/kg Máximo 7 días Adultos: PC: 15 – 45 mg/h Bolo 25 mg lento	5 min	Infusión continua	Estenosis aórtica, aumento de transaminasas y potasio	Posoperatorio cirugía cardíaca
Hidralazina (VD arterial directo, adyuvante) Ampolla Hydrapres® 20 mg/ml	IV: 0,15 – 0,6 mg/kg/dosis cada 4 h; máx. 2 mg/kg/dosis Oral: 0,25 – 1 mg/kg/dosis; Máx. 7,5 mg/kg/día o 200 mg/día, 3 – 4 veces al día	5 – 20 min EV, IM (efecto máx. 80 min) 20 – 30 min VO	EV: 4 – 6 h VO: 2,8 h	Síndrome lúpico, ANA positivo, rash, urticaria, retención de líquidos, taquicardia refleja, respuesta variable	ICC (alternativa a IECAs) Adyuvante a otros fármacos
Fentolamina (α bloqueante)	0,05 – 0,1 mg/kg/dosis, se puede repetir cada 5 min (máx. 5 mg/dosis)	Inmediato	30 min	Taquicardia, palpitaciones, flushing	Crisis simpaticomiméticas No comercializado en España

3. ¿Qué actitud a seguir tomarías?

- a. Realizar una prueba de imagen de carácter urgente y un electroencefalograma (EEG).
- b. Repetir la prueba de imagen de carácter urgente.
- c. Repetir la prueba de imagen en una semana.
- d. No realizaría ninguna prueba de imagen.
- e. Ninguna de las anteriores es correcta

La respuesta correcta es la a.

Ante un deterioro agudo del nivel de conciencia estaría indicado realizar una prueba de imagen TC o RMN de carácter urgente y un EEG para descartar crisis. La disminución aguda del nivel de conciencia es uno de los pocos casos en que estaría justificado un EEG urgente pues el paciente puede estar en estatus eléctrico sin actividad motora y solo manifestarse con disminución del nivel de conciencia.

En el TC craneal urgente presenta focos hipodensos cortico-subcorticales en los lóbulos frontales, parietales y occipitales (Figura 2). En EEG se objetiva status epiléptico por lo que se añade valproico en perfusión continua.



Figura 2. TC craneal.

4. En cuanto a los hallazgos de la TC, señale la respuesta más correcta:

- a. Hallazgos compatibles con Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES). No realizaría ninguna prueba de imagen más.
- b. Hallazgos compatibles con Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES). Habría que confirmar con una RM.
- c. Hallazgos compatibles con ictus hemorrágico.
- d. Hallazgos compatibles con ictus isquémico.
- e. Lesiones ocupantes de espacio (LOEs) cerebrales.

La respuesta correcta es la b.

El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) se manifiesta por cefalea, convulsiones y déficit neurológico focal, reflejándose radiológicamente como edema cerebral simétrico de la sustancia blanca subcortical de regiones parietooccipitales. Su diagnóstico se basa principalmente en los hallazgos clínicos y radiológicos.

La TC es a menudo la prueba de imagen inicial en el contexto de síntomas neurológicos agudos y puede demostrar hipoatenuación de la sustancia blanca en las regiones afectadas. En general, los hallazgos se objetivan mejor mediante la RM, que muestra una mayor sensibilidad y una mejor caracterización anatómica en comparación con la TC. Además, la RM puede ayudar a distinguir otras patologías que pueden manifestarse clínicamente de manera similar al PRES. Las secuencias ponderadas en T2 y T2 FLAIR (recuperación de inversión atenuada por fluido), en particular, son las más útiles para detectar el edema vasogénico en la RM.

La alteración de la BHE causa los hallazgos típicos de edema vasogénico frente a edema citotóxico (que puede observarse en el contexto de un infarto agudo y representa un aumento del contenido de agua intracelular debido a la pérdida del gradiente osmótico habitual en el contexto de la muerte celular).

5. ¿Con cual de las siguientes se asocia el PRES?

- a. Emergencia hipertensiva.
- b. Trastornos autoinmunes.
- c. Insuficiencia renal.
- d. Fármacos citotóxicos.
- e. Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

De las diversas causas descritas, las más comunes son la emergencia hipertensiva, insuficiencia renal, sepsis, fármacos citotóxicos, trastornos autoinmunes y alteraciones metabólicas.

Aunque existen muchas enfermedades bien documentadas asociadas con PRES, el mecanismo fisiopatológico exacto aún no se ha dilucidado por completo. Las teorías generalmente aceptadas giran en torno a la alteración de la barrera hematoencefálica (BHE) secundaria a presiones intracraneales elevadas o lesión endotelial (Figura 2). Los aumentos rápidos de la presión arterial finalmente superan las capacidades autorreguladoras de la vasculatura cerebral (vasoespasmo e isquemia local) que causa la degradación de la BHE, lo que causa fugas vasculares y como resultado, un edema vasogénico. Las áreas irrigadas por la circulación posterior (arterias vertebrales, arteria basilar y arterias cerebrales posteriores) tienen un riesgo excepcional en comparación con la circulación anterior (arterias carótidas internas, arterias cerebrales medias y arterias cerebrales anteriores) debido a la falta de tono

simpático de la vasculatura de la arteria basilar.

La segunda teoría justificaría los casos de los pacientes con PRES que no presentan las TA elevadas necesarias para superar el control autorregulador de la vasculatura cerebral. Esta teoría propone que la disfunción endotelial puede ser causada por varias toxinas endógenas o exógenas circulantes. El daño endotelial causa una mayor liberación de agentes vasoconstrictores e inmunogénicos, que pueden causar vasoespasmo y/o aumento de la permeabilidad vascular. En última instancia, la disfunción endotelial permite la fuga vascular y la vasogénesis.

En la RM craneal realizada a los 5 días del ingreso se confirma la existencia de PRES (Figura 3).

Progresivamente va mejorando el nivel de conciencia, estando conectada con el medio y conversando normalmente, aunque presentando algunas alucinaciones visuales y cefaleas, sin datos de focalidad neurológica y con normalización del EEG, por lo que traslada a planta de hospitalización.

La evolución es favorable con adecuado control tensional con dos fármacos antihipertensivos orales. A nivel neurológico no presenta secuelas ni nuevas

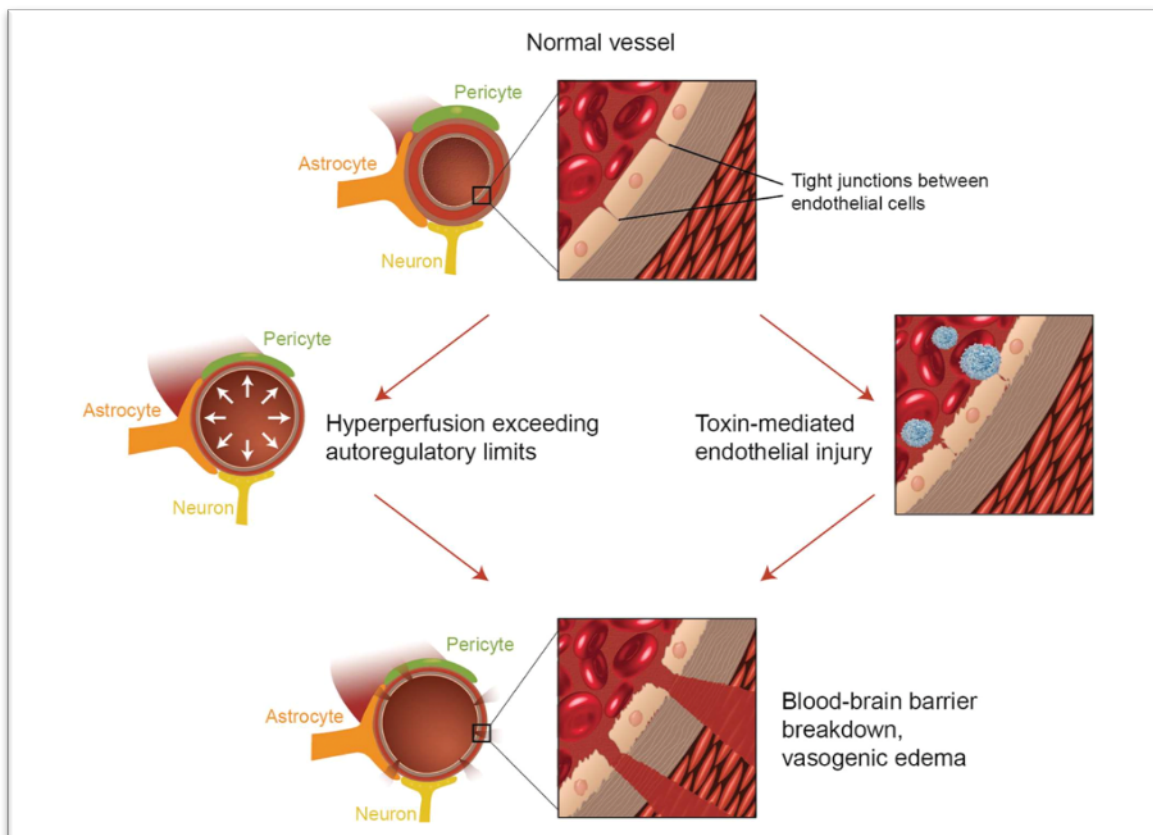


Figura 3. Fisiopatología subyacente del PRES. Anderson R-C *et al.*

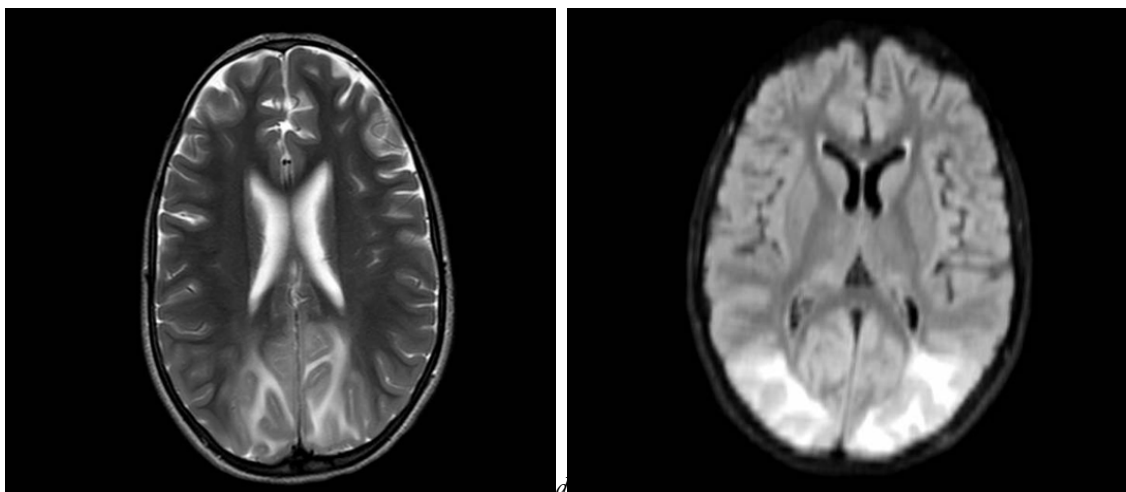


Figura 4. RM craneal. Secuencias T2 y FLAIR. Extenso compromiso parcheado confluyente bilateral asimétrico corti-cosubcortical y de la sustancia blanca profunda con un claro predominio por el territorio que comprende a la circulación posterior. Los hallazgos son sugestivos de encefalopatía posterior reversible.

crisis epilépticas manteniendo tratamiento antiepiléptico con ácido valproico y levetiracetam.

Actualmente dada de alta en seguimiento en consultas externas.

- Importancia de tomar la presión arterial en pacientes pediátricos y conocer los valores de referencia según las guías pediátricas.
- La hipertensión arterial (HTA) es un factor de riesgo muy frecuente para el desarrollo del PRES. Ante paciente con HTA y síntomas neurológicos inespecíficos hay que sospechar un PRES.
- Se debe realizar una RM craneal a todo paciente con alteraciones neurológicas y con factores de riesgo para desarrollar PRES.
- El tratamiento del PRES está dirigido a controlar la causa subyacente con especial atención al control de la presión arterial y prevención y tratamiento de las convulsiones.
- En la mayoría de los casos, el PRES es completamente reversible en días o semanas, después de tratar el factor predisponente y controlar la presión arterial; sin embargo, también existen casos con secuelas neurológicas permanentes.

Bibliografía

1. Anderson R-C, Patel V, Sheikh-Bahaei N, Liu CSJ, Rajamohan AG, Shiroishi MS, Kim PE, *et al.* Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES): Pathophysiology and Neuro-Imaging. *Front. Neurol.* 2020;11:463. doi: 10.3389/fneur.2020.00463.
2. Cadavid D, Caicedo A, Meza JC, Granados AM, Posada JC, Mesa L *et al.* Tacrolimus asociado a encefalopatía posterior reversible atípica y hemorragia cerebral en receptor de trasplante renal *Nefrología* 2012;32(6):861-3 doi:10.3265/Nefrología.pre2012.Jul.11653.
3. Castaño Rivero A, González Calvete L. Crisis hipertensiva. Manejo en Urgencias. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;1:183-196.
4. Dev N, Kumar R, Kumar P, Kumawat A. Hyperglycemia-induced posterior reversible encephalopathy syndrome: a rare cause of reversible blindness. *JFamily Med Prim Care.* 2019; 8:3431-3. DOI:10.4103/jfmpc.jfmpc_695_19.
5. Gewirtz AN, Gao V, Parada SC, Robbins MS. Posterior reversible encephalopathy syndrome. *Curr Pain Headache Rep.* 2021;25:19. <http://dx.doi.org/10.1007/s11916-020-00932-1.6>.
6. González Hermosa A. Estatus epiléptico. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;1:119-140.
7. Seeman T, Hamdani G, Mitsnefes, *et al.* Hypertensive crisis in children and adolescents. *Pediatr Nephrol.* 2019;34:2523-37. DOI:<http://dx.doi.org/10.1007/s00467-018-4092-2>.
8. Triplett JD, Kutlubaev MA, Kermode AG, Hardy T *et al.* Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES): diagnosis and management. *Pract Neurol.* 2022 Jun;22(3):183-189. doi: 10.1136/practneurol-2021-003194. Epub 2022 Jan 19.

ENCEFALITIS FULMINANTE AUTOINMUNE

Autor: Pablo Mosquera Fernández. *Tutora:* Alba Palacios Cuesta. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Anamnesis: niña de 9 años, consulta en urgencias por cefalea opresiva holocraneal tras traumatismo craneal por caída desde su altura el día previo. No pérdida de conocimiento, ni focalidad neurológica. Refiere dolor abdominal leve con realización de dos vómitos aislados. Exploración física y neurológica sin alteraciones. Afebril y asintomática, es dada de alta.

Consulta de nuevo a las 48 horas por persistencia de cefalea holocraneal, presentando datos de alarma (interrumpe sueño nocturno) y fiebre (hasta 38,5°C). Además, refiere dos deposiciones diarreicas y varios vómitos incoercibles. Exploración física y neurológica sin hallazgos.

Ante estos datos de alarma, se realiza tomografía axial computarizada (TAC) craneal y analítica sanguínea donde no se objetivan alteraciones siendo dada de alta.

Consulta nuevamente a los 5 días tras inicio de cefalea, con bajo nivel de conciencia (Escala de Glasgow 9/15) y desviación oculocefálica hacia la izquierda, ante sospecha de estatus no convulsivo se administra dosis de midazolam IV y una dosis de levetiracetam, cediendo la desviación.

Exploración física: frecuencia cardíaca (FC) 95 lpm, Tensión arterial (TA) 105/63 mmHg, Frecuencia respiratoria (FR) 28 rpm. Saturación O₂: 97%.

Triangulo de evaluación pediátrico alterado en apariencia. Leve palidez cutánea, mucosas hidratadas. No exantema. Relleno capilar (<2 segundos).

Auscultación cardiopulmonar: Tonos cardíacos rítmicos, no soplos ni extratonos. Adecuada entrada de aire bilateral sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen: blando y depresible no masas ni megalias. No datos de irritación peritoneal.

Exploración neurológica: somnolienta, con apertura ocular a estímulo doloroso, emisión de palabras inapropiadas y con respuesta al dolor de retirada. Glasgow 9/15. Desviación oculocefálica hacia la izquierda. Reflejos osteotendinosos levemente exaltados. Signos meníngeos negativos. Resto de exploración no valorable.

Pruebas complementarias:

- **Analítica sanguínea:** Hemoglobina 10.6 g/dl, Plaquetas 358 × 1000/μl, Leucocitos 16.4 × 1000/μl, Neutrófilos 12.9 × 1000/μl, Proteína C Reactiva 1.92 mg/dl.
- **TAC:** No lesiones ocupantes de espacio, no sangrados, ni fracturas óseas.
- **Hemocultivo:** Negativo

Antecedentes personales: no antecedentes de interés. No alergias conocidas. Vacunación al día

1. ¿Cuál de las siguientes patologías no se incluiría en el diagnóstico diferencial?

- a. Encefalopatía por tóxicos.
- b. Traumatismo craneoencefálico.
- c. Meningitis infecciosa.
- d. Encefalitis autoinmune.
- e. Encefalitis metabólica.

La respuesta correcta es la b.

Nos encontramos ante una paciente con alteración del nivel de conciencia sin inflamación del parénquima cerebral ni sangrado aparente en TAC realizado en la anterior consulta a urgencias.

Los tóxicos siempre deben ser una causa a descartar en este tipo de encefalopatías agudas y de carácter desconocido.

En las encefalitis infecciosas o directas, el patógeno invade el sistema nervioso central a través de la barrera hematoencefálica o por transporte axonal retrógrado, agrediendo de forma directa a las neuronas, y/o desencadenando un fenómeno vasculítico con isquemia tisular. En las encefalitis infecciosas se afecta con mayor frecuencia la sustancia gris, siendo este cuadro compatible con nuestro caso actual al presentar deterioro del nivel de conciencia y fiebre asociada.

En las encefalitis por mecanismo inmuno-mediado, el daño se produce por acción del sistema inmune sobre el tejido cerebral, afectándose especialmente la sustancia blanca. Un agente infeccioso (no necesariamente neuroinvasivo) o una vacunación desencadenan una respuesta inmunitaria desmielinizante (ADEM) o mediada por autoanticuerpos frente a antígenos cerebrales (EAI).

Aunque excepcional por la edad, se puede observar el debut o progresión de una enfermedad metabólica subyacente con este tipo cuadro de encefalopatía.

En nuestro caso el traumatismo craneoencefálico es descartable, al ser la caída desde su propia altura un simple factor de confusión y presentar una prueba de imagen previa sin hallazgos.

2. ¿Cuál de las siguientes pruebas complementarias realizaría a continuación?

- a. Resonancia magnética cerebral (RM).
- b. Serologías.
- c. Punción lumbar si no hay contraindicación.
- d. Electroencefalograma (EEG).
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

En este caso de alteración del nivel de conciencia con sospecha de focalidad neurológica esta indicada la activación de Código Ictus y realización de RM urgente. Dentro de las causas infecciosas es conveniente descartar otras etiologías infecciosas como virus Herpes Simple, Citomegalovirus, Enterovirus, VIH o VEB. También es conveniente descartar viajes a países endémicos de sarampión, rabia, West Nile virus, etc.

La punción lumbar será obligatoria una vez descartada hipertensión intracraneal, así como en este caso será conveniente realizar un EEG de urgencias para descartar actividad epileptiforme.

Se decide activar Código Ictus ante cuadro con disminución del nivel de conciencia y focalidad neurológica. Se realiza RM urgente donde se objetiva restricción parcheada de la difusión en lóbulos frontal y temporal izquierdos (Figura 1 y 2), con engrosamiento de surcos y aumento de intensidad sugerentes de encefalitis.

La punción lumbar muestra pleocitosis (58 leucocitos, 100% mononucleados) con bioquímica normal y presión de 20 mm Hg. Aspirado para virus respiratorios negativos.

En el EEG datos de afectación difusa, observándose en región frontocentral actividad con patrón continuo ictal-interictal.

3. ¿Cuál de las siguientes hallazgos es compatible con encefalitis autoinmune?

- a. Inicio agudo.
- b. Aislamiento microbiológico en LCR.
- c. Punción lumbar sin hallazgos.
- d. Epilepsia conocida.
- e. Exclusión razonable de otras causas.

La respuesta correcta es la e.

La presencia de cefalea, náuseas/vómitos, fotofobia y dolor nuchal (con o sin signos meníngeos) es frecuente, en algunos casos debutan con crisis convulsivas, habitualmente generalizadas.

En las encefalitis autoinmunes la clínica suele tener un inicio más insidioso y subagudo con poca fiebre (o estar ausente), menor alteración del LCR y predominio de síntomas psiquiátricos y disfunción autonómica (crisis vegetativas, hipertermia, hipertensión arterial, sudoración, arritmias, taquipnea/apnea, etc.). Se adjunta tabla con criterios diagnósticos, resaltar la importancia de descartar causas más frecuentes antes de su diagnóstico.

Ante sospecha de encefalitis se inicia tratamiento con aciclovir y cefotaxima. Tras detección molecular y cultivo de líquido cefalorraquídeo (LCR) negativos, se suspende antibioterapia. Se mantiene aciclovir hasta descartar herpes.

4. ¿Ante alta sospecha de encefalitis autoinmune, cual no sería el tratamiento adecuado inicial?

- a. Metilprednisolona en megabolos.
- b. Inmunoglobulinas.
- c. Plasmaféresis.
- d. Medidas anti-HTIC.
- e. Infliximab.

La respuesta correcta es la e.

La encefalitis autoinmune es infrecuente en pediatría (5 casos/100.000 habitantes al año), pero

Tabla 1. Requisitos clínicos para el diagnóstico de encefalitis.

Deben cumplirse los 3 requisitos siguientes:
Inicio subagudo (progresión a lo largo de menos de 3 meses) de déficits en la memoria de trabajo (pérdida de memoria a corto plazo), cambios en el estado mental o síntomas psiquiátricos
Al menos uno de los siguientes datos: • Hallazgos focales nuevos en el sistema nervioso central • Crisis epilépticas no explicables por una epilepsia previamente conocida • Pleocitosis en el LCR • Hallazgos de RM compatibles con encefalitis
Exclusión razonable de otras causas

su incidencia está aumentando por el avance en el diagnóstico de anticuerpos responsables de las mismas (previamente muchas consideradas idiopáticas). Su diagnóstico diferencial y manejo suponen un reto dada la heterogeneidad de la clínica y el retraso en el diagnóstico. Si se sospecha, iniciar un tratamiento inmunomodulador de forma empírica y precoz, que puede realizarse con:

- Corticoesteroides: metilprednisolona 30 mg/kg/día (máximo 1 gramo al día) durante 5 días.
- Inmunoglobulinas: 2 gramos/kg, en una dosis o repartida entre 2 y 5 días.
- Plasmaféresis o plasmafiltración: Se recomiendan 5 – 6 sesiones realizadas a días alternos.
- En caso de fracaso terapéutico o recidivas, debe plantearse el tratamiento con rituximab (de elección en pediatría) o ciclofosfamida.

El uso de anticuerpos monoclonales anti-TNFalfa no está indicado en esta patología

Por sospecha de encefalitis inmunomediada se inician corticoides en megabolos (30 mg/kg) y se mandan muestras para estudio de anticuerpos. EEG patrón difuso con actividad ictal-interictal.

Durante la primera semana de ingreso presenta datos de hipertensión intracraneal con bradicardia, HTA, midriasis pupilar unilateral con poca reactividad y postura de descerebración. Se repite RM, objetivándose importante afectación del córtex frontal, temporal bilateral y alteración de señal en ganglios de la base con extenso edema citotóxico que causa colapso parcial de surcos y ventrículos (Figura 3 y 4). Se intuba y se inician medidas antiedema, se implanta sensor de presión intracraneal para el manejo de la hipertensión intracraneal.

Recibe bolos de esteroides, tocilizumab e inmunoglobulinas (2 g/kg). En RM de control se aprecia necrosis cortical de lóbulos frontales y temporales con abundante edema (Figura 5 y 6). Ante ausencia de mejoría, se realiza 5 sesiones de intercambio plasmático a días alternos con reposición con albumina al 5%, sin incidencias.

Al mes de ingreso los anticuerpos anti-MOG resultaron positivos, confirmando el diagnóstico de encefalitis corticocerebral fulminante por anticuerpos anti-MOG (MOGAD) confirmandose sospecha clínica de Encefalitis autoinmune.

5. ¿En que otras entidades podemos encontrar anti-MOG?

- Tiroiditis de repetición.
- Encefalomielitis aguda diseminada (ADEM).
- Artritis idiopática juvenil.
- Diabetes mellitus tipo I.
- En ninguna de estas entidades.

La respuesta correcta es la b.

La glucoproteína del oligodendrocito asociado a la mielina (MOG) es una glucoproteína ubicada en la superficie externa de la vaina de mielina y en los oligodendrocitos. Su función es brindar estabilidad a los microtúbulos de los oligodendrocitos.

En 2007, se reconoció por primera vez que los antiMOG-IgG son biomarcadores de una enfermedad desmielinizante encontrándose en cuadros de neuritis óptica, mielitis transversa, encefalomielitis aguda

diseminada (ADEM), encefalitis, síndrome del tronco encefálico o crisis epilépticas.

La encefalitis corticocerebral fulminante por anticuerpos anti-MOG es un cuadro descrito recientemente en población pediátrica, dentro de las MOGAD (Myelin-oligodendrocyte-glycoprotein-antibody-associated disorders), con unos patrones similares de afectación cortical bilateral, con evolución fulminante en la mayoría de casos. Los factores que influyen en la afectación tan severa en estos casos son desconocidos.

Es importante iniciar la inmunoterapia precoz ante la sospecha clínica de encefalitis, con corticoides, plasmaféresis o inmunoglobulinas si no hay buena respuesta. En nuestro caso, se utilizó tocilizumab, pues se han descrito casos fulminantes similares con buena respuesta. También tuvo un papel importante el sensor invasivo de presión intracraneal, que permitió un mejor manejo de ésta para disminuir el daño neurológico.

Esta entidad puede ser monofásica en hasta la mitad de los pacientes, pero en el resto puede ser recurrente. Siendo la edad media: 6,2 años (rango 3,7-10 años); 50% sexo femenino. Se objetivan lesiones en sustancia blanca bilaterales difusas como en el ADEM) También lesiones corticales y subcorticales con o sin lesiones de sustancia blanca asociadas..

Durante su evolución presenta mejor control de la HTIC y descenso de sedación. Se realiza RMN cerebral y de médula de control apreciándose una afectación cortical en múltiples lóbulos en mejoría con reducción del edema cerebral. No se aprecian alteraciones en médula.

Al alta a domicilio presenta dificultad para la comunicación y comprensión verbal en mejoría, sin afectación motora ni otras secuelas.

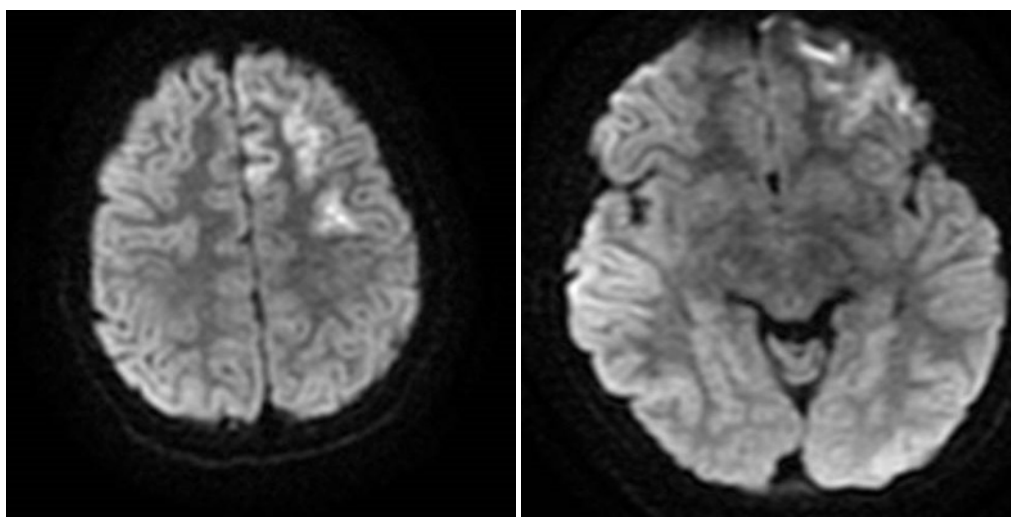


Figura 1 y 2. Imagen RM. Restricción parcheada de la difusión en lóbulos frontal y temporal izquierdos, con engrosamiento de surcos y aumento de intensidad, así como discreta hiperintensidad del lóbulo frontal derecho, sin restricción asociada, lo que sugiere como primera posibilidad diagnóstica una meningoencefalitis.

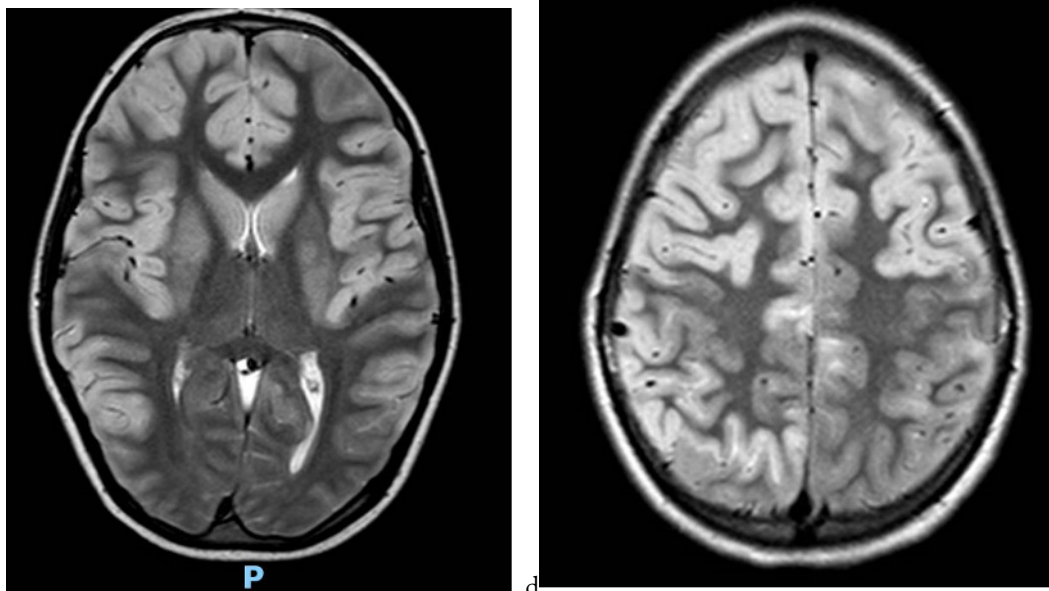


Figura 3 y 4. Afectación del córtex frontal, temporal bilateral y alteración de señal en ganglios de la base con extenso edema citotóxico que causa colapso parcial de surcos y ventrículos.

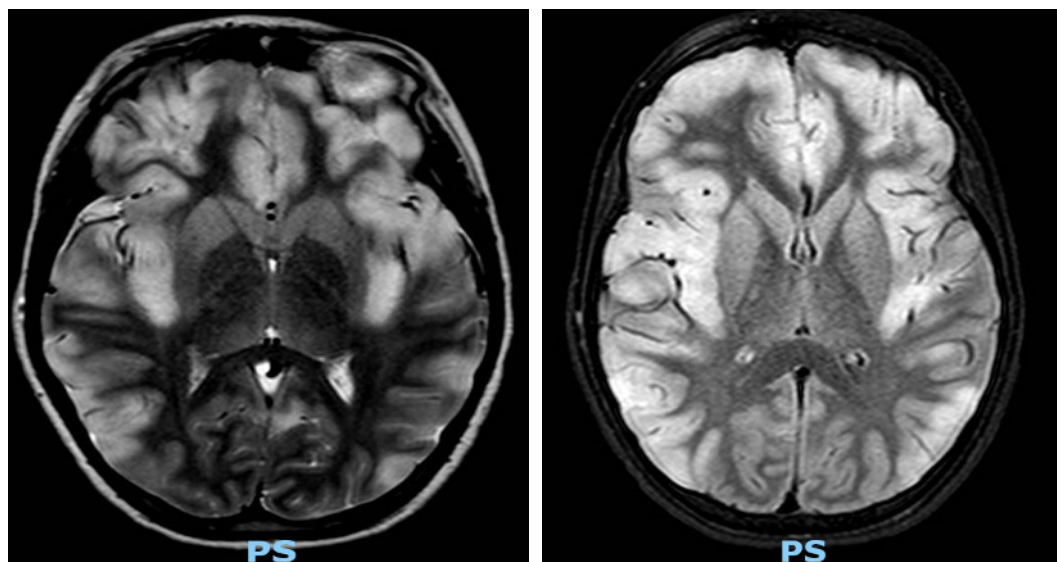
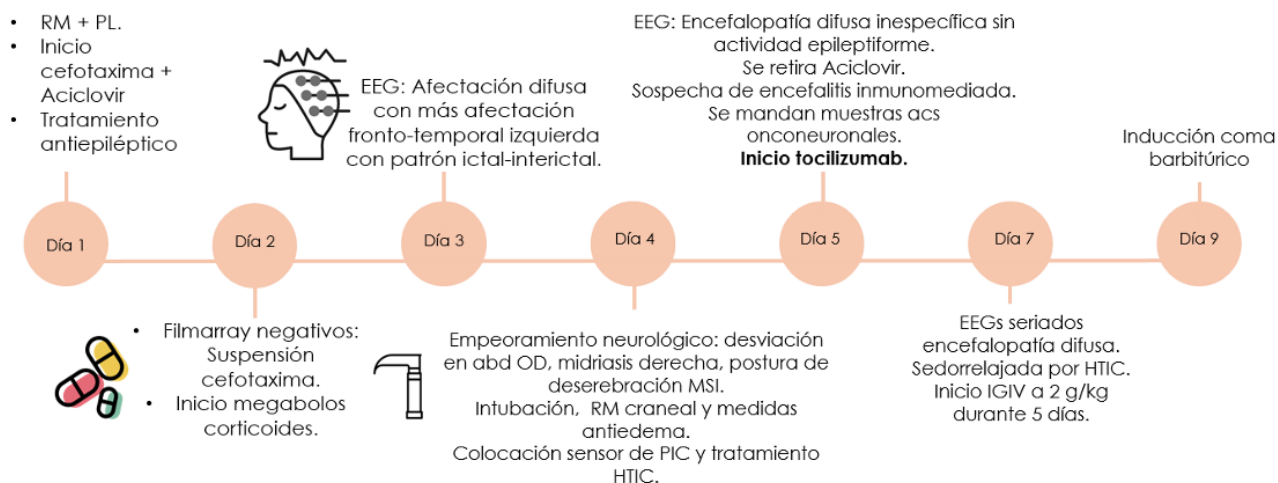
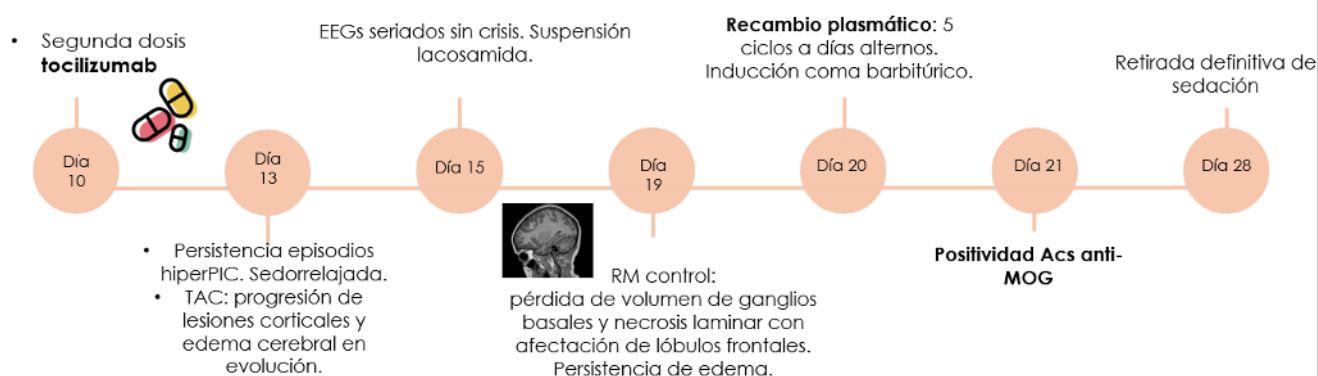


Figura 5 y 6. Imagen RM donde se objetiva necrosis cortical de lóbulos frontales y temporales con edema en extensas áreas corticales y pérdida de volumen de ganglios basales.



Cronograma 1. Cronograma y evolución durante su ingreso en UCIP.



Cronograma 2. Cronograma y evolución durante su ingreso en UCIP.

Bibliografia

1. Armangue, T., Leypoldt, F., & Dalmau, J. (2014). Autoimmune encephalitis as differential diagnosis of infectious encephalitis. *Current Opinion in Neurology*, 27(3), 361-369. <https://doi.org/10.1097/WCO.000000000000111>.
2. Armangue, T., Spatola, M., Vlagea, A., *et al.* (2018). Pediatric autoimmune encephalitis: clinical features and long-term outcome. *Neurology*, 90(14), e1287-e1296. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000005270>.
3. Dale, R. C., Brilot, F., & Duffy, L. V. (2014). Autoimmune encephalitis in children. *Current Opinion in Neurology*, 27(3), 326-332. <https://doi.org/10.1097/WCO.000000000000113>.
4. Lancaster, E. (2016). The Diagnosis and Treatment of Autoimmune Encephalitis. *Journal of Clinical Neurology*, 12(1), 1-13. <https://doi.org/10.3988/jcn.2016.12.1.1>.
5. Miller, T.M., & Orbach, D. B. (2020). Autoimmune encephalitis in children and adolescents. *Neurologic Clinics*, 38(2), 345-364. <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2020.01.001>.

ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A ENDOCARDITIS INFECCIOSA

Autora: Patricia Arias Bueso-Inchausti. Tutora: Laura Ximena Herrera Castillo. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Niño de 2 años y 1 mes sin antecedentes de interés que consulta en el servicio de urgencias por deterioro del estado general, vómitos y decaimiento de 6 horas de evolución. El paciente había presentado cuadro catarral y fiebre con temperatura máxima de 40°C las 48 horas previas.

En urgencias presenta episodio de desconexión del medio con desviación de la mirada a la derecha y rigidez de hemicuerpo derecho. Se traslada a box vital para monitorización y estabilización.

Exploración física en box vital:

Constantes: frecuencia cardíaca de 162 lpm, saturación de oxígeno de 97%, frecuencia respiratoria de 28 rpm, temperatura rectal 39.3°C. Tensión arterial 110/70 mmHg.

Triángulo de evaluación pediátrica inestable (apariencia). Mal estado general, coloración cetrina. Aspecto séptico. Relleno capilar inmediato. No signos de dificultad respiratoria. No signos de deshidratación. Auscultación cardíaca: rítmica sin soplos. Auscultación pulmonar: buena entrada de aire bilateral sin ruidos patológicos. Abdomen blando y depresible sin masas ni megalias. Neurológico: disminución del nivel de consciencia con Glasgow de 8-9. Pupilas isocóricas y normorreactivas con desviación de la mirada a la derecha. Focalidad neurológica con hemiplejía/hemiparesia de hemicuerpo izquierdo y dudosa rigidez del hemicuerpo derecho. Brudzinsky dudoso. Kerning negativo. Reflejos rotulianos bilaterales conservados.

Se administra dosis de midazolam intranasal y, tras canalización de vía venosa periférica, dos dosis de midazolam y una dosis de levetiracetam cediendo la crisis convulsiva a los 20 minutos persistiendo hemiparesia izquierda. Se extrae hemocultivo y analítica sanguínea.

1. Ante el cuadro clínico del paciente ¿cuál sería su actitud inmediata a seguir y cuál es su sospecha diagnóstica?

- a.** Analítica sanguínea y electroencefalograma urgente. Estatus epiléptico focal.
- b.** Analítica sanguínea con hemocultivo y punción lumbar para estudio de líquido cefalorraquídeo. Absceso cerebral.
- c.** Analítica sanguínea urgente y observación. Crisis febril atípica con hemiparesia de Todd.
- d.** Analítica sanguínea y prueba de imagen cerebral Urgente. Código ictus.
- e.** Analítica sanguínea urgente y TAC craneal. Tumor cerebral.

La respuesta correcta es la d.

Cualquiera de las opciones anteriores puede ser causa de focalidad neurológica. Sin embargo, ante un cuadro de déficit neurológico focal de inicio brusco es primordial descartar la presencia de un ictus. El ictus es una patología tiempo dependiente siendo el diagnóstico precoz la principal herramienta para iniciar las medidas terapéuticas que puedan limitar el daño cerebral.

Ante la sospecha inicial de código ictus se debe realizar estabilización inicial del paciente utilizando la sistemática ABCDE, canalizar dos vías venosas periférica y extraer analítica sanguínea que incluya glucemia y coagulación. Si tras la anamnesis y exploración neurológica persiste la sospecha de ictus se debe aplicar la escala pedNIHSS. Según la puntuación se considera: 0 puntos, no síntomas de ictus; entre 1 y 4, ictus leve; entre 5 y 15, ictus moderado; entre 15-20, ictus moderado/grave; y mayor de 20, ictus grave.

Debido al diagnóstico diferencial tan amplio y a que a veces la clínica en pediatría no es tan sugestiva como en el adulto, es necesaria la confirmación radiológica para establecer el diagnóstico de certeza de ictus cerebral isquémico.

2. Ante la sospecha clínica de ictus isquémico ¿cuál se considera la prueba de neuroimagen de elección?

- a. TAC craneal simple.
- b. AngioTAC craneal.
- c. Resonancia magnética cerebral (RMc) con angiorresonancia magnética.
- d. Doppler transcraneal.
- e. Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la c.

Aunque todas las pruebas mencionadas tienen un papel en el manejo del ictus isquémico, la RMc con angiorresonancia magnética es la prueba de elección para el diagnóstico de ictus isquémico en niños y adultos jóvenes, ya que es muy sensible para detectar lesiones cerebrales tempranas, incluyendo lesiones de la penumbra isquémica, que aún no son visibles en el TAC.

El TAC craneal simple es la técnica más asequible en urgencias y es diagnóstica en el caso de ictus hemorrágico, pero tiene menor sensibilidad para el diagnóstico de isquemia en fases tempranas. El angioTAC craneal es útil para evaluar la anatomía vascular cerebral, ya que no proporciona la información tan detallada del parénquima cerebral como la RMc. El doppler transcraneal aunque puede ser útil como herramienta de neuromonitorización, no se considera prueba diagnóstica de ictus.

Dada la sospecha de ictus en el paciente se extrae analítica sanguínea con hemocultivo en la que destaca elevación de reactantes de fase aguda PCR 227 mg/L y PCT 11 ng/ml con hemograma y coagulación normales. Se realiza TAC craneal (Figura 1) en el que se identifica hipodensidad parietal derecha y desdiferenciación corticosubcortical parietal derecha sugestivo de etiología isquémica. Se activa código ictus y se traslada al paciente a un centro de referencia de ictus pediátrico.

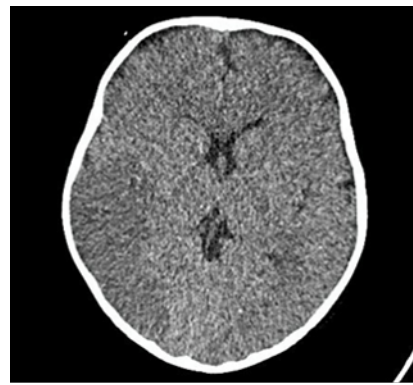


Figura 1. TAC craneal con hipodensidad y desdiferenciación corticosubcortical parietal derecha compatible con lesión isquémica.

Previo al traslado se inician medidas de neuroprotección y se estabiliza al paciente realizando intubación orotraqueal por presentar Glasgow mantenido menor de 8 y se inicia tratamiento empírico con cefotaxima, vancomicina y aciclovir intravenoso.

En la fase aguda del ictus es importante establecer medidas de neuroprotección encaminados a mantener y mejorar la viabilidad del área de penumbra. Estas medidas consisten en mantener normotermia, normooxigenación, normotensión, normoglucemia, evitar deshidratación, tratamiento activo de crisis convulsivas y tratamiento de la anemia.

A su llegada al Hospital de referencia de código Ictus se realiza RMc (Figuras 2a y 2b) que muestra infarto agudo establecido en territorio de la arteria cerebral media derecha con oclusión de la rama M2 derecha, así como múltiples focos compatibles con lesiones isquémicas bilaterales.

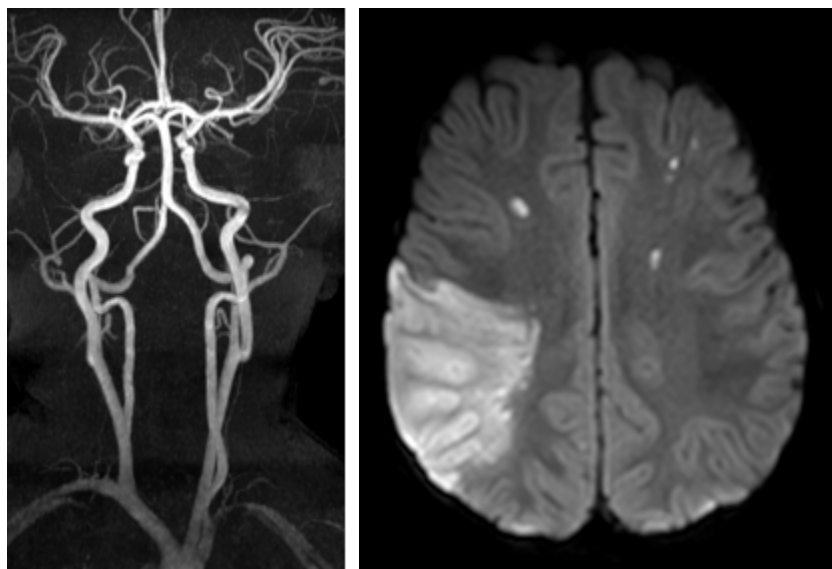


Figura 2a. oclusión de M2 derecha. **Figura 2b.** Infarto agudo establecido en territorio cortical de la división posterior o inferior de M2 derecha. Focos de restricción milimétricos compatibles con lesiones isquémicas.

3. ¿Cuál de las siguientes respuestas es verdadera con respecto a las terapias de reperusión?

- a. No sería candidato a realización de trombectomía ya que la oclusión del vaso es distal.
- b. La presencia de plaquetopenia <60.000 o alteraciones de la coagulación contraindica la realización de la trombectomía.
- c. La presencia de hipodensidad franca extensa en la RM cerebral del paciente aumenta el riesgo de transformación hemorrágica si se realiza trombolisis.
- d. El intervalo entre el inicio de los síntomas y la realización de trombolisis debe ser menor a 4.5 horas.
- e. Todas son verdaderas

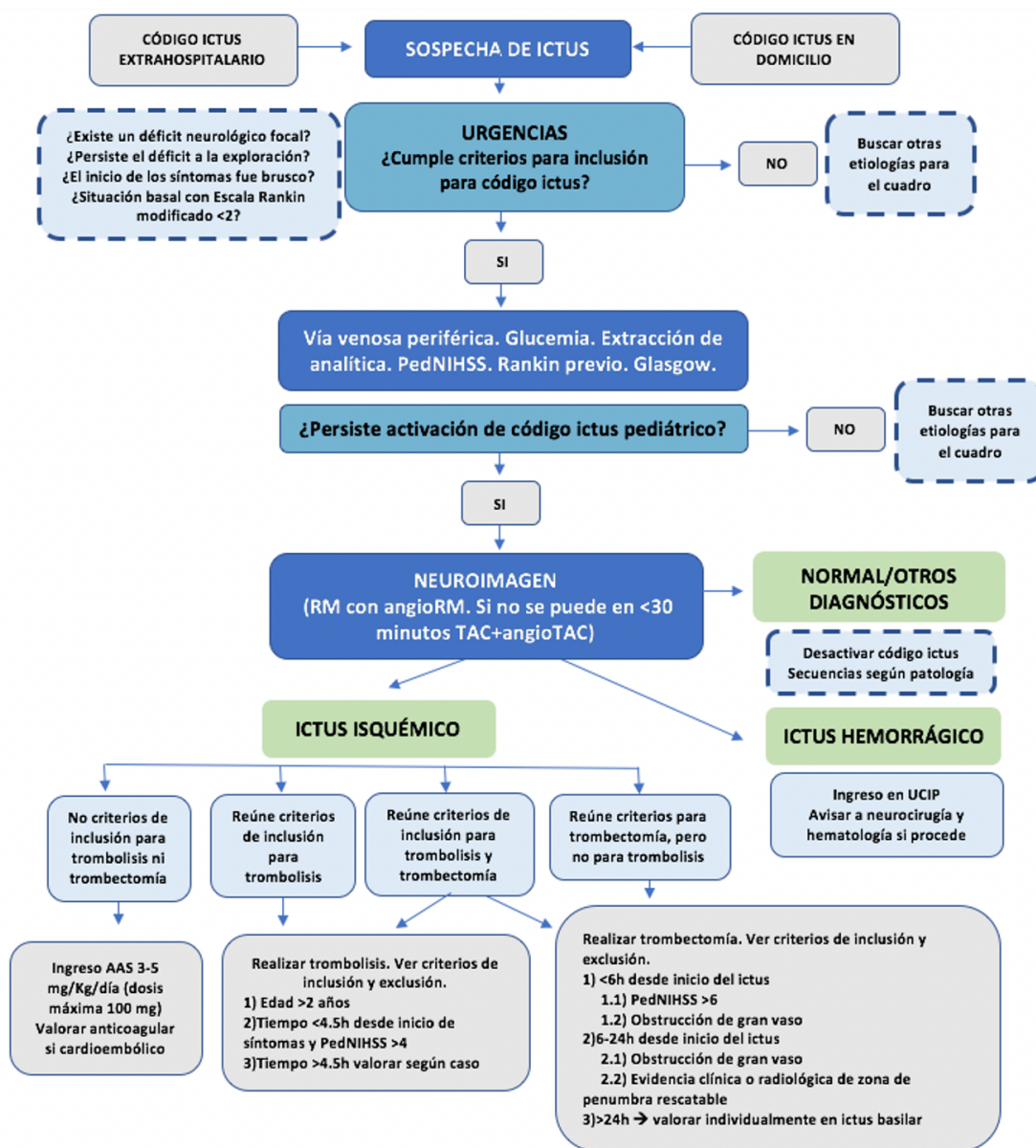
La respuesta correcta es la e.

Las terapias de reperusión tienen como objetivo salvar el área cerebral de penumbra isquémica que no está irreversiblemente lesionada. Estas terapias son la trombectomía mecánica endovascular y la fibrinólisis con activador tisular de plasminógeno intravenoso (rtPA). Las guías de ictus más recientes recomiendan el tratamiento hiperagudo en pacientes seleccionados siguiendo unos estrictos criterios de inclusión y exclusión que difieren según los centros y dependen

de la experiencia del mismo. En el centro donde se trató al paciente los criterios de trombectomía son: la oclusión de gran vaso (arteria carótida interna o arteria cerebral media proximal (M1), tiempo < 6 h en ictus de territorio carotídeo y $<12-24$ h en territorio vertebro-basilar, ausencia de lesión extensa irreversible o establecida, plaquetas de >60000 y coagulación normal entre otras. En el caso de la trombolisis estaría indicada en pacientes mayores de 2 años con intervalo de inicio de los síntomas <4.5 horas y ausencia de hemorragia o lesión extensa en TC con riesgo de transformación hemorrágica.

Ante presencia de oclusión de vaso mayor distal, con lesión de gran tamaño establecida y alto riesgo de transformación hemorrágica, se decidió junto con Neuropediatría y Radiología intervencionista manejo conservador desestimándose las terapias de recanalización arterial. Se realiza ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

A la exploración al ingreso se objetiva soplo cardíaco y lesiones purpúricas en el pulpejo de los dedos del pie izquierdo.



Algoritmo 1. Protocolo de actuación Hospital Gregorio Marañón.

Abreviaturas. PedNIHSS: Pediatric NIH Score Scale. RM: resonancia magnética. TC: Tomografía Computerizada. UCIP: Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos.



Figura 3. Máculas eritematopurpúricas en pulpejos compatibles con nódulos de Osler.

4. Con los hallazgos de la exploración física, ¿cuál parece la etiología más probable del ictus isquémico del paciente?

- a. Vasculitis primaria del sistema nervioso central.
- b. Endocarditis infecciosa (EI).
- c. Púrpura trombocitopénica trombótica (PTI).
- d. Síndrome de Moya-moya.
- e. Anemia falciforme.

La respuesta correcta es la b.

Todas las opciones anteriores son posibles etiologías de ictus isquémico en población pediátrica. Sin embargo, ante el hallazgo de soplo cardíaco y

lesiones cutáneas compatibles con nódulos de Osler, la sospecha etiológica más probable en este paciente es la endocarditis infecciosa por embolismo séptico. Tanto la vasculitis primaria como la enfermedad de Moya-moya son entidades poco frecuentes que se deben sospechar cuando se han descartado las etiologías más comunes. La ausencia de plaquetopenia y anemia en la analítica del paciente nos ayudan a descartar la PTI y anemia falciforme como etiologías del cuadro.

Se realiza ecocardiograma transesofágico en las primeras 24 horas de ingreso objetivando imágenes compatibles con endocarditis de válvula mitral e insuficiencia mitral moderada secundaria (Figura 4a y 4b).

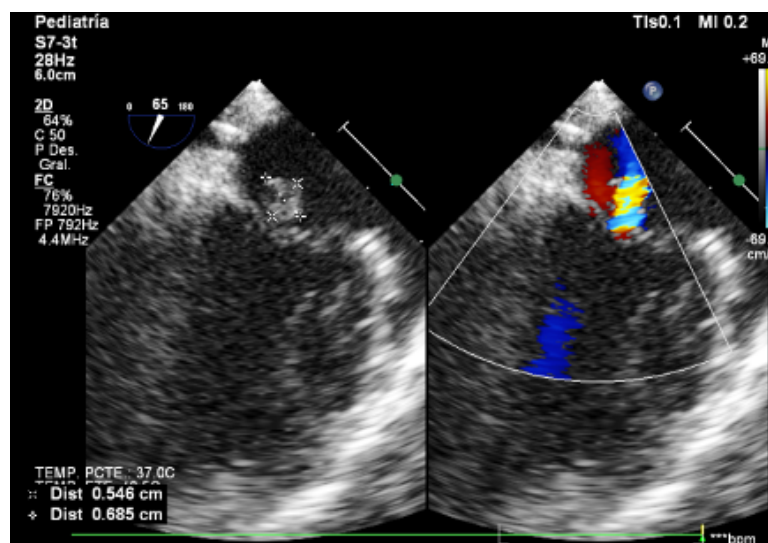


Figura 4a. Lesión verrugosa de 7x6 mm en válvula mitral. **Figura 4b.** Insuficiencia mitral moderada con jet hasta techo de aurícula

La presencia en este paciente de un criterio mayor (hallazgos sugestivos de EI en ecocardiografía) y 3 criterios menores (fiebre, diseminación vascular embólica con lesiones intracraneales isquémicas y fenómenos inmunitarios como los nódulos de Osler) permite realizar el diagnóstico de EI definitiva (ver Tabla 1).

Tabla 1. Criterios diagnósticos de endocarditis infecciosa modificados por la Sociedad Europea de Cardiología (2023).

Criterios mayores
(i) Hemocultivos positivos para EI (a) Microorganismos típicos compatibles con EI en dos hemocultivos separados: estreptococos orales, <i>Streptococcus gallolyticus</i> (previamente <i>S. bovis</i>), grupo HACEK, <i>S. aureus</i>, <i>E. faecalis</i> (b) Microorganismos compatibles con EI en hemocultivos positivos continuos: • ≥2 hemocultivos positivos de muestras sanguíneas obtenidas con >12 h de separación • En 3 o en la mayoría de ≥4 hemocultivos separados (la primera y la última muestra obtenidas con ≥1 h de separación) (c) Un único hemocultivo positivo para <i>C. burnetii</i> o títulos de anticuerpos de IgG fase I >1:800 (ii) Pruebas de imagen positivas para EI: Lesiones valvulares, perivalvulares/periprotésicas, anatómicas y metabólicas de material extraño características de EI detectadas mediante cualquiera de las siguientes técnicas de imagen: • Ecocardiografía (ETT y ETE) • TC cardíaca • 18F-FDG-PET/ATC • SPECT/TC con leucocitos marcados con isótopos
Criterios menores
(i) Enfermedades predisponentes (como cardiopatía predisponente con riesgo alto o intermedio de EI o ADVP)* (ii) Fiebre, definida como temperatura >38°C (iii) Diseminación vascular embólica (incluida la asintomática detectada solo por imagen): • Émbolos/infartos y abscesos sistémicos y pulmonares mayores • Complicaciones sépticas osteoarticulares hematógenas (espondilodiscitis) • Aneurismas micóticos • Lesiones intracraneales isquémicas/hemorragicas • Hemorragias conjuntivales • Lesiones de Janeway (iv) Fenómenos inmunitarios: • Glomerulonefritis • Nódulos de Osler y manchas de Roth • Factor reumatoide (v) Evidencia microbiológica: • Hemocultivo positivo que no cumple un criterio mayor de los que se indican más arriba • Evidencia serológica de infección activa por un microorganismo compatible con EI
Clasificación de la EI (durante el ingreso y el seguimiento)
Definitiva: • 2 criterios mayores • 1 criterio mayor y al menos 3 criterios menores • 5 criterios menores Posible: • 1 criterio mayor y 1 o 2 criterios menores • 3 – 4 criterios menores Descartada: • No cumple los criterios de EI definitiva o posible durante el ingreso, con o sin un diagnóstico alternativo firme

5. ¿Cuál es la opción de tratamiento más adecuada para abordar la infección y prevenir nuevas embolias en este paciente?

- a. Iniciar antibióticos empíricos con cefotaxima y vancomicina, y cirugía cardíaca urgente para resección de la vegetación valvular.
- b. Administrar antibióticos empíricos con cefotaxima y ampicilina, y evitar intervención quirúrgica, esperando resolución clínica del ictus.
- c. Administrar anticoagulantes para prevenir la formación de nuevos coágulos, junto con antibióticos empíricos.
- d. Realizar tratamiento con antibióticos de amplio espectro sin intervención quirúrgica, y monitorizar únicamente el estado neurológico.
- e. Iniciar tratamiento con antibióticos de amplio espectro y antiinflamatorios, sin cirugía.

La respuesta correcta es la a.

El tratamiento antibiótico empírico con cefotaxima y vancomicina es necesario para cubrir los patógenos más frecuentes en la endocarditis infecciosa, como *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus viridans*.

La cirugía cardíaca urgente está indicada en este caso debido al alto riesgo de embolia séptica asociado a la vegetación valvular de gran tamaño. La resección de la vegetación valvular es importante para evitar nuevas embolias y complicaciones. Además, la cirugía no está contraindicada a pesar de la presencia de ictus, ya que puede prevenir complicaciones mayores.

La determinación de la necesidad de una intervención quirúrgica en pacientes con endocarditis infecciosa e ictus isquémico debe individualizarse mediante un enfoque multidisciplinar incluyendo la participación de expertos en enfermedades infecciosas, cardiología, cirugía cardiorrástica, neuropsiquiatría y neurocirugía. Las consideraciones en niños son generalmente similares a las de adultos con EI. Las razones más comunes para la intervención quirúrgica incluyen insuficiencia cardíaca congestiva, disfunción valvular progresiva o infección incontrolada, abscesos y riesgo alto o persistente de fenómenos embólicos.

El uso de anticoagulantes no es recomendable en este caso. En la endocarditis infecciosa, especialmente cuando hay émbolos sépticos e ictus, el riesgo de hemorragias cerebrales es elevado, por lo que la anticoagulación puede aumentar las complicaciones.

La monitorización neurológica no es suficiente por sí sola. La cirugía cardíaca es necesaria para eliminar la fuente de la infección (vegetación valvular) y reducir el riesgo de nuevas embolias. De lo contrario, el paciente corre el riesgo de nuevas complicaciones neurológicas graves.

Los antiinflamatorios no son indicados de manera rutinaria para tratar la endocarditis infecciosa.

Tras realizar una reunión multidisciplinar entre los distintos servicios se decidió que dada la presencia de verruga de gran tamaño con alto riesgo de embolización el paciente se beneficiaría de cirugía cardíaca urgente junto con antibioterapia empírica con cefotaxima y vancomicina intravenosa. Se realizó cirugía cardíaca con resección de verruga manteniendo válvula nativa en las primeras 12 horas de ingreso sin incidencias.

*Se completó el estudio etiológico del paciente con hemocultivo, estudio de líquido cefalorraquídeo, serologías y estudio de extensión con fondo de ojo y ecografía abdominal, sin hallazgos patológicos. Se aisló en PCR bacteriana de la válvula mitral *Kingella Kingae* (bacteria del grupo HACEK) que forma parte de los microorganismos típicos causantes de EI. Los hemocultivos fueron estériles, por lo que se mantuvo antibioterapia con cefotaxima intravenosa hasta una duración total de 4 semanas.*

6. ¿Cuál es la principal complicación neurológica postquirúrgica que se debe monitorizar tras la resección de la verruga mitral en este paciente?

- a. Convulsiones recurrentes.
- b. Hemorragia intracraneal.
- c. Hidrocefalia.
- d. Infarto cerebral recurrente.
- e. Parálisis cerebral.

La respuesta correcta es la b.

La principal complicación postquirúrgica que se debe monitorizar tras la cirugía cardíaca en paciente con ictus isquémico es la posibilidad de transformación hemorrágica. La mayoría de las publicaciones demuestran que el riesgo de conversión hemorrágica secundaria de las lesiones isquémicas no complicadas es más bajo que el riesgo de embolia recurrente bajo tratamiento antibiótico. Por lo tanto, los datos disponibles respaldan la indicación de cirugía

precoz para estos pacientes recomendando control radiológico las siguientes 24 horas tras la cirugía.

En este paciente se realizó en las primeras 24 horas tras la cirugía RMc de control objetivando transformación hemorrágica petequial con aparición de hematoma subdural y subaracnoideo sin extensión de las lesiones isquémicas.

Se mantuvo estable neurológicamente hasta el quinto día de ingreso en el que comenzó con datos de hipertensión intracraneal. Se realizó TAC craneal en el que se identificó edema vasogénico con desplazamiento de línea media sin signos de sangrado agudo por lo que se inició tratamiento con suero salino hipertónico, manitol, coma barbitúrico, bloqueo neuromuscular y se colocó medidor de presión intracraneal (PIC). En las siguientes 36 horas presenta estabilización clínica con medición de PIC de máximo 6 cmH₂O por lo que se decide retirada del tratamiento.

Se procede a extubación y retirada de la analgesia, manteniendo clínicamente hemiparesia y parálisis facial izquierda hasta el momento del alta a los 10 días de ingreso, momento en el que se inicia antiagregación ante ictus isquémico. No presenta crisis convulsivas durante el ingreso manteniendo al alta tratamiento de mantenimiento con levetiracetam. Se realiza electroencefalograma que muestra actividad de fondo asimétrica con datos de afectación sobre el hemisferio derecho. Recibe durante el ingreso rehabilitación con evolución favorable de la movilización de miembros izquierdos.

Bibliografía

1. Dasí-Carpio MA. Trastornos trombóticos de la coagulación: trombosis y tratamiento antitrombótico en niños. *An Pediatr Contin*. 2007;5(4):189-196.
2. De Castro de Castro P, Simón de las Heras R. Ictus pediátrico. *Protoc Diagn Ter Pediatr*. 2022;1:159-167.
3. De Castro de Castro P, Vazquez Lopez M, Gil Nuñez A, Chacón Pascual A, Miranda Herrero MC. Tratamientos agudos de recanalización en el ictus arterial isquémico pediátrico posnatal. Código ictus pediátrico. *Rev Neurol*. 2023;66(7):425-430.
4. ESC Guidelines 2023. Guía ESC 2023 sobre el diagnóstico y el tratamiento de la endocarditis. Desarrollada por el Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) sobre el diagnóstico y el tratamiento de la endocarditis, aprobada por la European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) y la European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J*. 2023;44(32):3115-3155. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad345>.
5. Roach ES, Golomb MR, Adams R, et al. Management of stroke in infants and children: a scientific statement from a Special Writing Groups of the American Heart Association Stroke Council and the Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Stroke*. 2008;39(10):2644. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.108.534975>.
6. Ruiz-Nieto N, Aparicio-Collado H, Segura-Cerdá A, Barea-Moya L, Zahonero-Ferriz A, Campillo-Alpera MS, Vilar-Fabra C. Vasculitis primarias del sistema nervioso central: reto diagnóstico y terapéutico. Serie de 7 pacientes. *Neurología*. 2023;38(6):438-445.
7. SECIP. (2015). Protocolo de accidente cerebrovascular no hemorrágico: ictus isquémico: diagnóstico, prevención y tratamiento. Sociedad Española de Cuidados intensivos pediátricos.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL REFRACTARIA TRAS ACCIDENTE DE TRÁFICO

Autora: Wilson José Dos Santos Rodrigues. *Tutor:* Natalia Ramos Sánchez Hospital Universitario de Toledo. Toledo.

Paciente varón de 5 meses de edad que consulta en urgencias por episodio de disminución de nivel de conciencia con hipotonía, desviación de la mirada hacia la izquierda y movimientos clónicos de 3 – 4 minutos de duración con periodo post-crítico de 20 – 30 minutos. Refieren accidente de tráfico de alto impacto el día previo por el que fue valorado en urgencias y dado de alta tras observación, con exploración física y neurológica normal en ese momento.

Niegan antecedentes personales de interés, con calendario vacunal completo hasta la fecha, sin enfermedades ni intervenciones quirúrgicas ni ingresos previos. No antecedentes familiares relevantes para dicho proceso.

A su llegada a urgencias presenta TEP alterado por disfunción del SNC, con bajo nivel de conciencia. Constantes: FC 120 lpm, SatO₂ 96 %, TA 102/59 mmHg, FR 26 rpm Sin hallazgos clínicamente relevantes a la exploración física. En la exploración neurológica destaca hipotonía, desviación de la mirada hacia la derecha y escasa reactividad a estímulos verbales, con retirada a los estímulos dolorosos. Pupilas isocóricas normorreactivas y reflejos osteotendinosos normales.

1. ¿Cuál de estos fármacos sedantes no estaría indicado en la secuencia de intubación en este paciente?

- Etomidato.
- Midazolam.
- Ketamina.
- Tiopental.
- Todos estarían indicados.

La respuesta correcta es la e.

El etomidato y el midazolam son dos sedantes extensamente utilizados en la inducción para la intubación orotraqueal, sin ninguna contraindicación en la hipertensión intracraneal.

La ketamina es un agente anestésico disociativo que se utiliza en el manejo de la sedación en pacientes con hipertensión intracraneal debido a varias propiedades farmacológicas que la hacen adecuada para esta condición.

- Estabilidad hemodinámica: A diferencia de otros sedantes, la ketamina generalmente no provoca una disminución significativa de la presión arterial, lo que es crucial en pacientes con hipertensión intracraneal, ya que una hipotensión podría exacerbar la isquemia cerebral.
- Efecto analgésico: La ketamina actúa como un antagonista del receptor NMDA (N-metil-D-aspartato), lo que contribuye a su efecto analgésico. Esto es beneficioso en el manejo del dolor, que puede ser un factor estresante en pacientes con hipertensión intracraneal.
- Preservación de la función respiratoria: La ketamina tiene un perfil de seguridad que permite mantener la ventilación espontánea, lo que es esencial en el manejo de pacientes críticos, ya que evita la depresión respiratoria que puede ocurrir con otros sedantes.
- Efectos neuroprotectores: Existen estudios que sugieren que la ketamina puede tener propiedades neuroprotectoras, posiblemente a través de la reducción de la excitotoxicidad y la inflamación cerebral, lo que podría ser beneficioso en el contexto de la hipertensión intracraneal.
- Inducción rápida de sedación: La ketamina permite una inducción rápida y efectiva de la sedación, lo que es ventajoso en situaciones de emergencia donde se requiere un control inmediato del estado del paciente.

En conclusión, la ketamina es una opción viable para la sedación en pacientes con hipertensión intracraneal debido a su perfil hemodinámico favorable, propiedades analgésicas, preservación de la función respiratoria y potencial neuroprotector.

Por último, el tiopental es otro sedante que puede utilizarse en estos casos ya que no tiene ninguna contraindicación.

A su llegada a la Unidad presenta varios episodios de hipotonía, desviación de la mirada y arreactividad que ceden inicialmente con benzodiacepinas. Ante persistencia de los episodios de dichas características se decide iniciar tratamiento con levetiracetam, inicialmente, y lacosamida posteriormente, sin respuesta. Concomitantemente, comienza con clínica compatible con hipertensión intracraneal, con ojos en sol poniente, hipertensión arterial y bradicardia junto con fontanela anterior a tensión por lo que se inician medidas físicas y farmacológicas anti-edema cerebral sin éxito. Se decide intubación orotraqueal y se coloca monitor de función cerebral, así como monitor de presión intracraneal. Ante persistencia de hipertensión intracraneal, con presiones en torno a 20 cmH₂O, se decide inducir coma barbitúrico como manejo de hipertensión intracraneal refractaria.

2. ¿Cuál de las siguientes medidas no se encontraría en un primer nivel en el manejo de la hipertensión intracraneal?

- a. Elevar cabecero a 30°.
- b. Control del dolor.
- c. Control de la temperatura.
- d. Coma barbitúrico.
- e. Uso de terapia hiperosmolar.

La respuesta correcta es la d.

Las medidas para manejar la hipertensión intracraneal en un primer nivel pueden ser tanto físicas como farmacológicas:

- Medidas Físicas: elevar la cabeza del paciente a 30 grados que puede ayudar a mejorar el drenaje venoso y reducir la presión intracraneal, mantener una ventilación adecuada y evitar la hipoxia, ya que esto puede aumentar la presión intracraneal, minimizar el ruido y las luces brillantes en el entorno del paciente para reducir el estrés y la excitación y conservar la temperatura y la tensión arterial adecuadas.

- Medidas Farmacológicas: controlar el dolor y la ansiedad, hiperventilación controlada que provoca vasoconstricción cerebral y reduce la presión intracraneal y la terapia hiperosmolar como el uso del suero salino hipertónico.

Se mantiene en coma barbitúrico durante 5 días con buena evolución, disminuyendo la presión intracraneal y desapareciendo las crisis. En EEG se descarta actividad epileptiforme, pero presenta un trazado compatible con encefalopatía leve-moderada. Tras la suspensión del coma barbitúrico mantiene disminución del nivel de consciencia inicialmente que recupera progresivamente, sin alcanzar Glasgow 15/15 en ningún momento. A la exploración física presenta hipertonía de hemicuerpo izquierdo con ptosis de ojo derecho, desviación de la comisura bucal derecha y aumento del área reflexógena. A las 48 horas de la extubación, ante vómitos de repetición y no mejoría del nivel de consciencia se decide colocar sistema de monitorización de PIC y se realiza ecografía transfontanelar en la que se objetivan higromas subdurales frontales bilaterales de hasta 15 mm, colocándose drenajes externos en cada uno de ellos.

3. ¿Cuál no sería de utilidad en la monitorización de la presión intracraneal, ya sea directa o indirectamente?

- a. Ecografía-Doppler de la arteria cerebral media.
- b. Monitor de presión intracraneal tipo Camino.
- c. Monitor de aEEG.
- d. Drenaje ventricular externo.
- e. Monitor de presión tisular de oxígeno.

La respuesta correcta es la d.

Existen varios dispositivos y técnicas que se pueden utilizar para monitorizar la presión intracraneal (PIC), destacando:

- Catéter Ventricular: Este es uno de los métodos más utilizados. Se inserta un catéter en el ventrículo cerebral, lo que permite medir la presión y también drenar líquido cefalorraquídeo (LCR) si es necesario.
- Sensor de Presión Intracraneal: Estos sensores se pueden colocar en diferentes lugares, como el espacio subaracnoideo o el parénquima cerebral. Algunos ejemplos incluyen:
 - Transductores de presión intraparenquimatosos

qu se insertan directamente en el tejido cerebral.

- Sondas de fibra óptica que utilizan tecnología óptica para medir la presión.
- Monitores de Presión Subaracnoidea que se colocan en el espacio subaracnoideo y son menos invasivos que los catéteres ventriculares, aunque pueden ser menos precisos.
- Dispositivos No Invasivos: Aunque no son tan comunes ni precisos como los métodos invasivos, hay tecnologías emergentes que intentan medir la PIC de manera no invasiva, como:
- Ultrasonido Doppler transcraneal: Puede ayudar a evaluar cambios en la hemodinámica cerebral.
- Resonancia Magnética Funcional (fMRI) y otras técnicas de imagenología que pueden proporcionar información indirecta sobre la presión intracraneal.

La elección del dispositivo depende de varios factores, incluyendo la condición clínica del paciente, la necesidad de drenaje del LCR, y las preferencias del equipo médico, así como la disponibilidad de los dispositivos. Es fundamental que la monitorización sea realizada por personal capacitado y en un entorno adecuado para garantizar la seguridad del paciente.

El monitor de presión tisular de oxígeno (P_{tO_2}) es un dispositivo utilizado para medir la presión parcial de oxígeno en los tejidos, lo que proporciona información sobre la perfusión y el estado metabólico del tejido. Este tipo de monitoreo es especialmente útil en situaciones críticas para valorar la repercusión de la hipertensión intracraneal sobre la perfusión cerebral, la oxigenación y el daño cerebral de manera indirecta.

El monitor de función cerebral no aportaría información adicional en estos pacientes salvo que se trate de hipertensión intracraneal secundaria a un estatus epiléptico, en cuyo caso serviría para monitorizar la actividad eléctrica más que la hipertensión intracraneal en sí.

Con todo ello, buena respuesta inicial y mejoría clínica progresiva, con recuperación del nivel de consciencia y neuroconducta más adecuada. Impresiona de ceguera con audición conservada. Resolución del hígroma en lado izquierdo, pero recidiva de hígroma derecho, con persistencia de vómitos de forma puntual y abombamiento de la fontanela anterior.

4. ¿Cuál de estas características del Doppler de la arteria cerebral media podrías relacionarse con este caso?

- a. Velocidad media disminuida con índice de pulsatilidad e índice de resistencia aumentados con tensión arterial normal.
- b. Patrón sistolizado de la curva.
- c. Velocidad media aumentada con índice de pulsatilidad e índice de resistencia disminuidos.
- d. Velocidad media disminuida con índices aumentados con tensión arterial en p5 para su edad y talla.
- e. La a y la b son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El Doppler cerebral es una técnica de ultrasonido que se utiliza para evaluar el flujo sanguíneo en los vasos cerebrales. Aunque no mide directamente la presión intracraneal (PIC), puede proporcionar información valiosa sobre la hemodinámica cerebral y ayudar en la evaluación de condiciones que pueden estar asociadas con cambios en la PIC.

- Ventajas del Doppler Cerebral:
 - No Invasivo: A diferencia de los métodos invasivos para medir la PIC, como los catéteres ventriculares, el Doppler cerebral es una técnica no invasiva, lo que reduce el riesgo de complicaciones e infecciones.
 - Monitoreo Continuo: Permite un monitoreo continuo del flujo sanguíneo cerebral, lo que puede ser útil para detectar cambios en tiempo real sin necesidad de procedimientos quirúrgicos.
 - Evaluación de la Hemodinámica Cerebral: Proporciona información sobre la velocidad del flujo sanguíneo en las arterias cerebrales, lo que puede ayudar a identificar alteraciones en la perfusión cerebral que podrían estar relacionadas con un aumento de la PIC.
 - Detección de Isquemia: Puede ayudar a identificar áreas del cerebro que están sufriendo isquemia (falta de oxígeno) debido a una disminución del flujo sanguíneo, lo cual es crucial para el manejo temprano de condiciones críticas.
 - Facilidad de Uso: La técnica es relativamente fácil de realizar y no requiere anestesia ni preparación extensa del paciente, lo que permite su uso en diversas situaciones clínicas.
 - Repetibilidad: Se puede realizar múltiples veces

durante el curso del tratamiento sin causar molestias significativas al paciente.

- Evaluación Funcional: Además de medir el flujo sanguíneo, el Doppler cerebral puede proporcionar información sobre la reactividad vascular y cómo responde el cerebro a diferentes estímulos o tratamientos.
- Costo-efectividad: En comparación con otras técnicas más avanzadas como la resonancia magnética o tomografía computarizada, el Doppler cerebral suele ser más accesible y menos costoso.
- Limitaciones:
 - Es importante mencionar que, aunque el Doppler cerebral tiene muchas ventajas, también tiene limitaciones. No proporciona una medida directa de la presión intracraneal y su interpretación puede verse afectada por factores como la hipotensión arterial.

La ecografía Doppler es una herramienta importante en la evaluación de la circulación cerebral y puede proporcionar información útil sobre el flujo sanguíneo en los vasos cerebrales. Dentro de este contexto, los términos “velocidad media”, “índice de pulsatilidad” e “índice de resistencia” son parámetros utilizados para caracterizar la hemodinámica cerebral.

- Velocidad Media: la velocidad promedio del flujo sanguíneo en un vaso específico durante un ciclo cardíaco. Se mide en centímetros por segundo (cm/s) y se obtiene analizando la onda Doppler registrada. La velocidad media es importante para evaluar la perfusión cerebral y puede ayudar a identificar estenosis o lesiones vasculares.
- Índice de Pulsatilidad (IP): parámetro que se calcula utilizando la velocidad máxima y la velocidad mínima del flujo sanguíneo dentro del ciclo cardíaco y se expresa normalmente como una cifra adimensional. Un índice de pulsatilidad elevado puede indicar un aumento en la resistencia del flujo sanguíneo, lo cual podría ser un signo de problemas como trastornos vasculares o aumento de la presión intracraneal.
- Índice de Resistencia (IR): al igual que el índice de pulsatilidad, se utiliza para evaluar la resistencia vascular. Un índice de resistencia alto sugiere un aumento en la resistencia del flujo sanguíneo, lo que puede estar relacionado con afecciones como el vasoespasmo o el aumento de la presión arterial.

Estos parámetros son útiles en la práctica clínica para evaluar condiciones como la arterioesclerosis, trombosis, y otras patologías neurológicas o

cerebrovasculares. Es importante que los resultados siempre sean interpretados en el contexto clínico general del paciente y en combinación con otros estudios y evaluaciones ya que se pueden alterar los valores de la Vm, el IP y el IR en caso de hipotensión arterial severa, por ejemplo, confundiendo.

Por otra parte, la curva también puede dar información útil sobre la patología subyacente. Se refiere a la forma de la onda de velocidad que se registra durante la fase de sístole del ciclo cardíaco en el contexto del ultrasonido Doppler, que se utiliza para evaluar el flujo sanguíneo en los vasos cerebrales.

En el Doppler transcraneal, la curva sistolizada muestra un aumento en la velocidad del flujo sanguíneo durante la sístole, seguido de una caída en la velocidad durante la diástole, siendo característico de la hipertensión intracraneal.

Finalmente, se decide colocación de válvula de derivación ventriculoperitoneal. Tras ello, mejoría clínica progresiva, desapareciendo los vómitos y recuperando el nivel de conciencia, quedando únicamente como secuelas una ceguera cortical sin otra focalidad neurológica aparente.

5. ¿Cuál de estas es falsa sobre las válvulas de derivación ventrículo-peritoneal (VDVP)?

- a. Son dispositivos que drenan el líquido cefalorraquídeo en exceso del sistema nervioso central a la cavidad peritoneal.
- b. Los vómitos asociados a cefalea pueden aparecer en situaciones de disfunción valvular.
- c. En casos de sospecha de disfunción valvular sería suficiente el estudio con tomografía computarizada de cráneo sin precisar otras pruebas de imagen.
- d. La incidencia del fracaso del tratamiento es similar en los portadores de válvulas programables y en las no programables.
- e. La cavidad atrial o pleural son alternativas a las que se puede desembocar estos tipos de dispositivos.

La respuesta correcta es la c.

Una válvula de derivación ventrículo-peritoneal es un dispositivo médico utilizado para tratar la hidrocefalia, una condición en la cual hay un exceso de

líquido cefalorraquídeo (LCR) en los ventrículos del cerebro. Este exceso de líquido puede causar presión intracraneal elevada y dañar el cerebro.

La válvula de derivación funciona desviando el LCR desde los ventrículos cerebrales hacia la cavidad peritoneal en el abdomen, donde el líquido puede ser reabsorbido de manera natural por el organismo. El sistema generalmente consta de tres partes: un catéter que se inserta en uno de los ventrículos cerebrales, una válvula que regula el flujo del LCR y un segundo catéter que se dirige hacia el abdomen.

En la disfunción valvular por el motivo que sea hay una desregulación de la presión intracraneal, manifestándose clínicamente con cefalea y vómitos, entre otros síntomas. Se debe sospechar en cualquier paciente portador de VDVP que acudan con cefalea.

Ante la sospecha de disfunción de la VDVP no basta con hacer un TC craneal, sino que, además, se debe estudiar el trayecto del catéter ya que puede haber desconexiones a lo largo del mismo. Para ello, se realizará una radiografía simple del trayecto del catéter para valorar su continuidad desde la cabeza hasta el abdomen.

No se han demostrado diferencias en cuanto al fracaso en el tratamiento utilizando VDVP programables (regulables con un imán desde fuera) con las no programables.

En caso de que no se pueda utilizar la cavidad peritoneal para el drenaje, se puede valorar la aurícula derecha o la cavidad pleural como desembocadura del catéter.

Bibliografía

1. Chen H, Song Z, Dennis JA. Hypertonic saline versus other intracranial pressure-lowering agents for people with acute traumatic brain injury. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2020, Issue 1. Art. No.: CD010904.
2. Daisy Abreu Pérez, Angel Jesús Lacerda Gallardo, Julio Antonio Díaz Agramonte, Daiyan Martín Chaviano, Neuromonitorización en el trauma craneoencefálico grave en pediatría, *Neurocirugía*, Volume 27, Issue 4, 2016, Pages 176-185, ISSN 1130-1473
3. Garegnani L, Franco JVA, Ciapponi A, Garrote V, Vietto V, Portillo Medina SA. Ventriculo-peritoneal shunting devices for hydrocephalus. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2020, Issue 6. Art. No.: CD012726.
4. Montero Yéboles R, Mayordomo Colunga J, Muñoyerro Sesmero M, Gómez Luque JM, Rodríguez Campoy P, González Cortés R. Ecografía Doppler transcraneal, evaluación de la desviación de la línea media, diámetro de la vaina del nervio óptico y evaluación de reflejos pupilares. *Protoc diagn ter pediatr*. 2021;1:463-82.
5. Suarez JI: Outcome in neurocritical care: Advances in monitoring and treatment and effect of a specialized neurocritical care team. *Crit Care Med*. 2006; 34(9 Suppl):S232-S238
6. Zeiler FA, Teitelbaum J, West M, Gillman LM. The ketamine effect on intracranial pressure in nontraumatic neurological illness. *J Crit Care* 2014;29:1096-106.



SECIP

SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS